

RELATO DE CASO

Acompanhamento de Gestante Portadora de Síndrome de Marfan com Tubo Valvado Metálico Aórtico

Management of Pregnant Woman with Marfan Syndrome and Mechanical Aortic Valved Conduit

Roberto Ramos Barbosa, Afonso Dalmazio Souza Mario, Osmar Araujo Calil, Tiago de Melo Jacques, Renato Giestas Serpa, Luiz Fernando Machado Barbosa

Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória, Vitória, ES – Brasil

Resumo

Relata-se o acompanhamento de paciente gestante, 29 anos, primigesta, portadora da Síndrome de Marfan e tubo valvado metálico aórtico encaminhada ao cardiologista com sete semanas de gestação. Ao ecodopplercardiograma apresentava diâmetro da raiz da aorta de 35 mm, tubo valvado e prótese aórtica metálica normofuncionante. Realizou acompanhamento cardiológico especializado desde então. Na 38ª semana de gestação foi submetida ao parto cesariana com anestesia geral, profilaxia de endocardite infecciosa, monitorização cardíaca no centro cirúrgico e pós-operatório na unidade coronariana por 24 horas. Os períodos gestacional e puerpério transcorreram sem eventos hemorrágicos. O acompanhamento clínico e obstétrico de gestantes com Síndrome de Marfan é desafiador, e a condição de prótese valvar mecânica previamente implantada aumenta o risco destas pacientes.

Introdução

A Síndrome de Marfan (SM) é uma doença autossômica dominante com prevalência de 1:10.0000 nascidos vivos. Não há predileção étnica, geográfica ou por gênero, e a história familiar da SM está presente

Palavras-chave

Síndrome de Marfan, Aneurisma da Aorta Torácica, Gestação de Alto Risco, Implante de Prótese de Valva Cardíaca.

em 49% dos pacientes acometidos. É ocasionada por mutações no gene da fibrilina-1, importante componente dos tecidos conjuntivos. As principais alterações da SM ocorrem nos sistemas musculoesquelético, ocular e cardiovascular.¹⁻²

O risco materno aumenta devido às mudanças fisiológicas da gestação e apresenta elevado índice de mortalidade no parto, tornando-se um desafio para obstetras e cardiologistas.³

A principal causa de morte na SM é a insuficiência aórtica aguda e dissecação da aorta. Esse importante dado reforça a necessidade de ações preventivas durante o período gestacional.³⁻⁶

Relatamos um caso desafiador de gestante portadora de SM, em pós-operatório tardio de correção de aneurisma de aorta ascendente com implante de tubo aórtico valvado com prótese mecânica aórtica.

Relato do Caso

T.M.F.B, 29 anos, diagnóstico de SM na infância, com história familiar positiva: mãe e irmã também portadoras da doença.

Relata história de insuficiência aórtica e aneurisma de aorta ascendente (Stanford A). Em 2011, foi submetida à cirurgia com implantação de tubo valvado com prótese mecânica aórtica.

Grávida em abril de 2014, iniciou no 1º trimestre o acompanhamento pré-natal e foi encaminhada para o ambulatório de cardiologia com sete semanas de gestação em uso de anticoagulante oral (varfarina).

Correspondência: Roberto Ramos Barbosa

Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória
Avenida Nossa Senhora da Penha, 2190. CEP 29045-402, Santa Luiza, Vitória, ES – Brasil
E-mail: roberto.rb@cardiol.br

Ao exame físico, exibía fâcias atípica, aracnodactilia (Figura 1), deformidades ósseas nos tornozelos, pés e cotovelos. Ruído protético valvar presente com sopro sistólico em foco aórtico ++/6+.

Eletrocardiograma evidenciou ritmo sinusal e sobrecarga atrial esquerda. Ecodopplercardiograma:

diâmetro da raiz da aorta de 35 mm, tubo valvado e prótese aórtica metálica normofuncionante com gradiente de pico da via de saída do ventrículo esquerdo de 20 mmHg, prolapso valvar mitral com insuficiência discreta/moderada e fração de ejeção do ventrículo esquerdo de 66% (Figura 2).



Figura 1
Aracnodactilia.

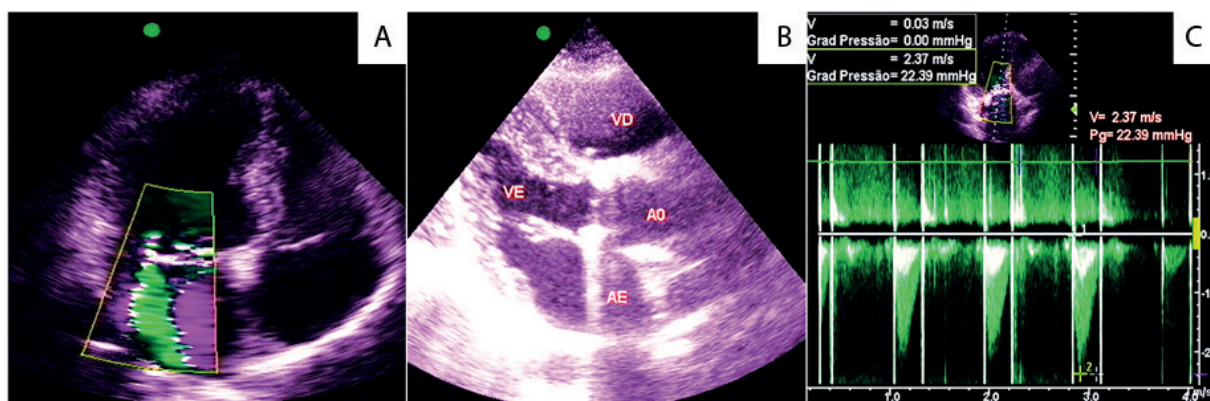


Figura 2
Ecodopplercardiograma evidenciando insuficiência valvar mitral discreta a moderada (a), tubo valvado aórtico (b) e gradiente residual de via de saída do ventrículo esquerdo pós implante de prótese valvar mecânica em posição aórtica (tubo valvado) (c).

Paciente foi mantida em anticoagulação plena com enoxaparina no 1º trimestre e com varfarina no 2º trimestre, juntamente com o acompanhamento semanal do RNI (Razão Normalizada Internacional) e manutenção em faixa terapêutica (2,0 a 3,0). A enoxaparina foi reintroduzida na 35ª semana de gravidez e suspensa 12 horas antes do parto. O propranolol foi prescrito na 28ª semana e mantido até o puerpério para controle da frequência cardíaca, após queixas de palpitações.

Na 38ª semana de gestação, foi realizado parto cesariana eletivo com anestesia geral. Foi realizada profilaxia para endocardite bacteriana com ampicilina e gentamicina uma hora antes do procedimento, com nova dose de ampicilina após 6 horas do procedimento. Mantida monitorização cardíaca no centro cirúrgico e pós-operatório na unidade coronariana por 24 horas. Período gestacional e puerpério transcorreram sem eventos hemorrágicos, e a varfarina foi reintroduzida no 1º dia pós-parto.

Após 3 meses do parto, lactente permanece assintomática, sem eventos hemorrágicos, necessidade de intervenções cirúrgicas não programadas ou eventos cardíacos adversos maiores. Mantida em acompanhamento clínico, anticoagulação oral e seguimento ambulatorial com cardiologista.

Discussão

A SM e as complicações progressivas apresentadas pela paciente conferem alto risco à gestação e ao parto, não sendo incomum que a mulher seja desencorajada a engravidar. O risco de eventos hemorrágicos em função da anticoagulação, aliado ao risco de fenômenos trombóticos envolvendo a prótese valvar mecânica, exigem da gestante e da equipe médica multiprofissional um seguimento rigoroso e de extrema cautela.

A diretriz da Sociedade Brasileira de Cardiologia sobre cardiopatias e gravidez classifica a paciente de nosso relato como de alto risco e com contraindicação à gravidez, citando o aborto terapêutico como conduta a ser considerada.⁷ De acordo com a diretriz da Sociedade Europeia de Cardiologia sobre o mesmo tema, a paciente em questão seria classificada como de alto risco, mas, nesse caso, sugere-se que a conduta deve ser individualizada, sendo o acompanhamento especializado uma alternativa.⁸

Pode-se perceber que a classificação de risco materno varia entre as referências e até mesmo entre serviços do mesmo país, sendo que a conduta adotada em nosso caso, em consonância com o desejo da paciente, foi a de

manter a gravidez e realizar seguimento cardiológico e obstétrico específico.

Importante ressaltar que a paciente foi encaminhada já com a gestação em curso, sem planejamento prévio, fato infelizmente comum em nossa realidade, o que impossibilitou a realização de aconselhamento genético e demais esclarecimentos pré-concepção.

Foi indicada a realização do parto cesariana com anestesia geral com intuito de diminuir o risco de rotura aórtica durante o trabalho de parto, ainda que a gestante tivesse realizado previamente cirurgia sobre a aorta e valva aórtica com implante de tubo valvado aórtico metálico. Possíveis pontos de fragilidade e ruptura da aorta poderiam existir, em decorrência do enfraquecimento do tecido conjuntivo provocado pela SM.⁸

Foi utilizado o propranolol durante a gestação até o puerpério. O uso de betabloqueadores em pacientes com SM é recomendado durante a gestação, parto e puerpério para prevenir dissecação de aorta,⁷ complicação que pode ocorrer subitamente mesmo sem grande dilatação aórtica. A anticoagulação oral foi suspensa durante o primeiro trimestre de gestação após o diagnóstico da gravidez devido ao risco de desenvolvimento da embriopatia varfarínica nesse período.⁹

Em recente estudo observacional foi demonstrado que em apenas 58% das gestações de portadoras de próteses valvares cardíacas mecânicas não há qualquer tipo de complicação, demonstrando a dimensão do desafio em conduzir estas pacientes.¹⁰ No caso relatado, a improvável evolução favorável e descomplicada deveu-se à percepção precoce do alto risco gestacional e do seguimento clínico perinatal rigoroso.

Este caso ilustra uma situação grave e desafiadora de SM e gestação, em que o acompanhamento pré-natal, o seguimento e aconselhamento cardiológico e a presença da equipe multidisciplinar mostraram-se fundamentais para prevenir a morbimortalidade materno-fetal.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Mario ADS, Calil OA, Jacques TM, Serpa RG, Barbosa LFM. Obtenção de dados: Mario ADS, Calil OA, Jacques TM. Análise e interpretação dos dados: Barbosa RR, Mario ADS, Calil OA, Serpa RG, Barbosa LFM. Redação do manuscrito: Barbosa RR, Mario ADS. Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Barbosa RR, Barbosa LFM.

Potencial conflito de interesse

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Referências

1. Yuan SM, Jing H. Marfan's syndrome: an overview. *Sao Paulo Med J*. 2010;128(6):360-6.
2. Robinson PN, Godfrey M. The molecular genetics of Marfan syndrome and related microfibrillopathies. *J Med Genet*. 2000;37(1):9-25.
3. Mulder BJ, Meijboom LJ. Pregnancy and Marfan syndrome: an ongoing discussion. *J Am Coll Cardiol*. 2012;60(3):230-1.
4. Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, Bersin RM, Carr VF, Casey DE, et al; American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines; American Association for Thoracic surgery; American College of Radiology; American Stroke Association; Society of Cardiovascular Anesthesiologists; Society for Cardiovascular Angiography and Interventions; Society of Interventional Radiology; Society of Thoracic Surgeons; Society for Vascular Medicine. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM Guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease: executive summary: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine. *Anesth Analg*. 2010;111(2):279-315.
5. Meijboom LJ, Drenthen W, Pieper PG, Groenink M, van der Post JA, Timmermans J, et al; ZAHARA investigators. Obstetric complications in Marfan syndrome. *Int J Cardiol*. 2006;110(1):53-9.
6. Goland S, Elkayam U. Cardiovascular problems in pregnant women with Marfan syndrome. *Circulation*. 2009;119(4):619-23.
7. Sociedade Brasileira de Cardiologia. [Guidelines for pregnancy in the woman with heart disease]. *Arq Bras Cardiol*. 2009;93(6 supl.1):e110-e78.
8. Regitz-Zagrosek V, Lundqvist CB, Borghi C, Cifkova R, Ferreira R, Foidart JM, et al; European Society of Gynecology (ESG); Association for European Paediatric Cardiology (AEPIC); German Society for Gender Medicine (DGesGM). ESC Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy: the Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2011;32(24):3147-97.
9. Tedoldi CL, Bordignon S, Caetano ME, Sebastião AM, Clapauch SH, Elkayam U. Adverse outcomes in pregnant women with prosthetic heart valves: a risk analysis. In: Annual Meeting of the American Heart Association, 2005 Nov 13-16. Proceedings. Dallas; 2005. *Circulation*. 2005;112(Suppl. II):716.
10. van Hagen IM, Roos-Hesselink JW, Ruys TPE, Merz WM, Goland S, Gabriel H, et al; ROPAC Investigators and the EURObservational Research Programme (EORP) Team. Pregnancy in women with a mechanical heart valve: data of the European Society of Cardiology Registry of Pregnancy and Cardiac Disease (ROPAC). *Circulation*. 2015;132(2):132-42.