

EMBARAZO Y CARDIOPATÍA CONGÉNITA, ASPECTOS FUNDAMENTALES EN LA ESTRATIFICACIÓN DEL RIESGO

PREGNANCY AND CONGENITAL HEART DISEASE, FUNDAMENTAL ASPECTS IN RISK STRATIFICATION

JOHN JAIRO ARAUJO MD, NBE, FSIAC, FSIAC, FACC¹, LAURA BUITRAGO-CIFUENTES MD²

RESUMEN

La sobrevivencia de los enfermos con cardiopatía congénita es mayor al 90% en la mayoría de los países del mundo. En Latinoamérica y países del Caribe hoy viven más de 1,2 millones de mujeres en edad fértil con cardiopatía congénita. El embarazo es una etapa fundamental en la mujer y en particular merece atención en las enfermedades cardiovasculares, concretamente en las cardiopatías congénitas. Los cambios hemodinámicos normales que se suceden durante la gestación pueden desestabilizar una cardiopatía congénita y desencadenar consecuencias importantes en la madre y el feto. Saber reconocer y estratificar el riesgo de complicaciones cardiovasculares durante el embarazo es un punto importante que los cardiólogos deben aprender durante el seguimiento y manejo de mujeres con cardiopatía congénita. El presente manuscrito revisa los cambios fisiológicos cardiovasculares durante el embarazo, y establece su relación en las cardiopatías congénitas. Explica los parámetros fisiopatológicos que nos permiten clasificar y estratificar el riesgo de complicaciones, para que el cardiólogo pueda tomar decisiones de manejo y plan de parto en este grupo de mujeres.

Palabras clave: embarazo, estratificación de riesgo, adultos con cardiopatías congénitas.

ABSTRACT

The survival of patients with congenital heart disease is more than 90% in most countries in the world. In Latin America and Caribbean countries nowadays there are more than 1.2 millions of women in fertile stage with congenital heart disease. Pregnancy is a fundamental stage for women and particularly in cardiovascular diseases, specifically congenital heart diseases. The normal hemodynamic changes that occur during pregnancy can destabilize congenital heart disease and trigger important consequences for the mother and fetus. We must know how to recognize and stratify the risk of cardiovascular complications during pregnancy. It is an important point that cardiologists must learn during the follow-up and management of women with congenital heart disease. The present manuscript reviews the cardiovascular physiological changes during pregnancy, and establishes their relationship in congenital heart diseases. Explains the physiopathological aspects that allow us to classify and stratify the risk of complications, so that the cardiologist can make management decisions and birth plans in this group of women.

Keywords: pregnancy, risk stratification, adults with congenital heart disease.

REVISTA CONAREC 2024;39(170):86-91 | [HTTPS://DOI.ORG/10.32407/RCON/2024170/0086-0091](https://doi.org/10.32407/RCON/2024170/0086-0091)

INTRODUCCIÓN

La cardiopatía congénita (CC) es el defecto congénito más prevalente de todos los defectos al nacer, con una prevalencia global de 8-13 casos por cada 1000 recién nacidos vivos¹. Debido al avance en el diagnóstico y tratamiento de la CC, la sobrevivencia actualmente de todos los niños afectados con CC supera el 90% en la mayoría de los países del mundo y muchos alcanzan la edad adulta, constituyendo el nuevo perfil del adulto cardiovascular. Actualmente en el mundo viven entre 30 y 50 millones de adultos con cardiopatía congénita (ACC) y muchos de ellos lo constituyen mujeres en edad fértil².

En términos generales, el embarazo constituye una de las etapas más importantes para la mujer. Es la materialización del bienestar de pareja, representa la consolidación de una relación, y la continuación de la

vida. Durante el embarazo se suceden una serie de cambios fisiológicos en todos los órganos y sistemas para dar respuesta a las demandas metabólicas del feto en crecimiento. Estos cambios son muy importantes, y en particular sobre el sistema cardiovascular en las mujeres sobrevivientes de CC. Toda la fisiología cardiovascular cambia bruscamente para adaptarse a las nuevas demandas metabólicas. Y estos cambios aumentan el riesgo de complicaciones y descompensaciones cardiovasculares durante el embarazo y labor de parto en las mujeres con CC³. A nivel global se conoce que, de todos los embarazos, entre 1 y 4% son afectados por distintas enfermedades cardiovasculares, como la hipertensión arterial, insuficiencia cardíaca, enfermedades valvulares, arritmias, entre otras⁴. Pero merecen una especial atención los embarazos afectados por CC.

El registro ROPAC (*Registry of Pregnancy And Cardiac Disease*), el más importante en relación con las enfermedades cardiovasculares y embarazo, ha mostrado que la enfermedad cardiovascular más prevalente en los países desarrollados lo constituye la CC en un 70% de los casos, en comparación con las enfermedades valvulares en un 55% en los países en vías de desarrollo^{5,6}.

En relación con la población de Latinoamérica (LATAM) y el Caribe, conocemos hoy un número estimado de ACC de más de 1,8 millones en Sudamérica y 657.000 en Centroamérica y el Caribe, de los que al menos el 50% son mujeres en edad fértil. Esta población tendrá un crecimiento anual del 5-6%, por lo tanto es de esperar que el número de embarazos con CC también lo haga⁷.

1. Líder Capítulo de Adultos con Cardiopatía Congénita. En Nombre del Consejo de Cardiología Pediátrica-Sociedad Interamericana de Cardiología-SIAC.

2. Anestesióloga, Universidad CES. Medellín, Colombia.

✉ **Correspondencia:** John Jairo Araujo. Dirección: Cl. 37 #54-213 a 54-1, Rionegro, Antioquia-Colombia. Teléfono: + 57 45624020. Código Postal: 054040. johnjairoaraujo@gmail.com.

Los autores declaran no poseer conflictos de intereses.

Recibido: 15/06/2023 | Aceptado: 15/06/2023

Tabla 1. Escala de clasificación de riesgo gestacional y cardiopatía congénita modificada de la Organización Mundial de la Salud [mWHO (World Health Organization)].

mWHO I	mWHO II
Estenosis pulmonar (ligera o moderada). Conducto arterioso permeable (pequeño o moderado). Prolapso de la válvula mitral (ligera o moderada). Defectos septales reparados exitosamente (CIA, CIV, CAP, RVPA).	CIA o CIV no reparada. Tetralogía de Fallot no reparada. Síndrome de Turner sin dilatación de la aorta.
CONDUCTA	CONDUCTA
Seguimiento durante el embarazo: una a dos veces en un centro de primer nivel. Parto: centro de primer nivel.	Seguimiento durante el embarazo: cada trimestre en un centro de primer nivel. Parto: centro de primer nivel.
mWHO II-III	mWHO III
Disfunción ventricular izquierda moderada (FE>54%). Enfermedad del tejido valvular o nativo no mencionado en WHO I o IV. Síndrome de Marfan o alguna enfermedad hereditaria de la aorta sin dilatación de la aorta. Aorta <45mm en válvula aórtica bicúspide. Coartación de la aorta reparada. Defecto atrioventricular.	Disfunción ventricular izquierda (FE 30-45%). Válvula mecánica. Ventriculo derecho sistémico con buena función o disfunción leve. Fontan (si está estable). Estenosis mitral moderada. Estenosis aórtica sintomática severa. Dilatación aórtica moderada.
CONDUCTA	CONDUCTA
Seguimiento durante el embarazo: bimensual en un centro de tercer nivel. Parto: centro de tercer nivel.	Seguimiento durante el embarazo: bimensual en un centro de tercer nivel. Parto: centro de tercer nivel.
mWHO IV: no se recomienda el embarazo	
Hipertensión pulmonar. Disfunción ventricular sistémica severa (FE<30%). Disfunción ventricular derecha sistémica moderada. Estenosis mitral severa. Estenosis aórtica severa y sintomática. Dilatación aórtica severa. Ehlers-Danlos vascular. Recoartación severa. Fontan con cualquier complicación.	
CONDUCTA	
Seguimiento durante el embarazo: mensual en un centro de tercer nivel. Parto: en un centro de tercer nivel.	

CIA: comunicación interauricular. CIV: comunicación interventricular. CAP: conducto arterioso permeable. RVPA: retorno venoso pulmonar anómalo. Adaptado de: van Hagen IM, et al. (#18)

El presente artículo revisa los conceptos más importantes sobre los cambios fisiológicos cardiovasculares del embarazo. Desarrolla de forma narrativa los fundamentos fisiopatológicos cardiovasculares que se suceden en el embarazo y su relación con las CC. Permite conceptualizar los aspectos hemodinámicos y cardiovasculares para establecer el riesgo gestacional en las mujeres portadoras de CC. Finalmente revisa de forma general las recomendaciones de anticoncepción en mujeres con CC.

DESARROLLO

CAMBIOS FISIOLÓGICOS CARDIOVASCULARES DURANTE EL EMBARAZO

En general, los cambios fisiológicos que se suceden en todos los órganos y sistemas durante el embarazo tienen como objetivo permitir que la mujer se adapte a las nuevas condiciones necesarias para responder a las demandas metabólicas del feto en crecimiento.

Los cambios en el sistema cardiovascular durante el embarazo representan uno de los más significativos, y en lo que respecta a las enfermedades cardiovasculares congénitas son de gran relevancia; pues predicen desde etapas muy tempranas el éxito o fracaso de la gestación.

A continuación, describiremos los cambios hemodinámicos más importantes en corazones sin cardiopatía congénita.

El volumen intravascular aumenta de forma progresiva y significativa, generando hipervolemia que se traduce hemodinámicamente con aumento de la precarga. Los cambios se suceden tempranamente, expresados ya desde la semana 6, y a la semana 12 alcanzan un incremento del 15% con respecto a los valores pregestacionales. Este aumento continuo tiene un pico de volemia entre las semanas 21 y 26 de la gestación, y finalmente llegan a un incremento del 40-45% después de las semanas 32-34⁸.

Estos cambios tienen como función responder a las demandas hemodinámicas de volumen que deberán ir hacia el útero agrandado por la gestación y su sistema vascular hipertrofiado de forma secundaria. Esto permite aumentar el aporte de nutrientes y oligoelementos para el crecimiento del feto y la placenta. El aumento del volumen circulante atenúa el impacto de la caída del retorno venoso (secundario a la caída de la resistencia vascular sistémica y al efecto mecánico del útero sobre el retorno venoso sistémico). Y por último, protege a la madre en el momento del sangrado asociado al parto.

Tan pronto como se incrementa el volumen circulatorio, el gasto cardíaco (GC) lo hace también desde las 5-8 semanas de gestación. Estos cambios continúan hasta aumentar en un 50% entre la semana 16 y 20 de la gestación, traducéndose en un volumen de 4,6 l/min hasta 8,7 l/min. El flujo sanguíneo se redistribuye, llegando al útero grávido y la placenta un 25% del GC; el flujo hacia la piel, riñones y glándulas

mamarias también aumenta significativamente. El incremento del GC puede incrementar en un 20% más en gestaciones múltiples⁹.

Como respuesta a ese incremento de volumen, los ventrículos se dilatan y se acomodan al nuevo volumen circulatorio. Pero no se traduce a un aumento neto en las presiones de fin de diástole. El volumen de fin de diástole del ventrículo izquierdo (VI) aumenta, pero el volumen de fin de sístole permanece igual, lo que resulta en un aumento puro de la fracción de eyección. Durante esta expansión de volumen no solo aumenta el volumen circulante expresado en el volumen plasmático, sino también el número de eritrocitos; pero comparativamente aumenta más el volumen plasmático, generando una anemia dilucional. El VI desarrolla una ligera hipertrofia fisiológica, con incremento de la masa entre un 30 a 35%, y revierte dentro de los primeros 3 meses posteriores al parto. La función diastólica del VI no cambia con el embarazo.

Debido al aumento de las presiones abdominales y pélvicas por el útero aumentado de tamaño ocurre disminución y enlentecimiento del retorno venoso sistémico desde los miembros inferiores, lo cual genera de forma secundaria edema de miembros inferiores y en zona pélvica, predisponiendo a trombosis venosa profunda (asociada a otros factores de riesgo).

La presión de la vena cava inferior y venas femorales aumenta hasta un 75%. Y debido a la circulación colateral el retorno venoso se mantiene, garantizando así una estabilidad de la presión de llenado.

La presión arterial sistólica, diastólica y media disminuyen a valores de cerca de la mitad pregestacionales, siendo más notoria la caída de la presión diastólica, causada por los efectos neurohormonales de los progestágenos con reducción de la resistencia vascular sistémica (RVS), la cual disminuye gradualmente, alcanzando su punto máximo a las 20 semanas (hasta un 35% menos de los valores pregestacionales). Posteriormente aumenta al llegar la gestación a término; sin embargo, permanece aproximadamente un 20% por debajo de la de base, y esta disminución en la presión arterial puede permanecer después del parto dado que es posible que se produzcan cambios vasculares a largo plazo. La presión de la cuña capilar pulmonar y la presión venosa central no cambian considerablemente¹⁰.

Al llegar al término de la gestación puede haber aumento en la presión arterial sistólica braquial, secundaria al aumento de la RSV por la compresión aórtica. Del 10 al 15% de las embarazadas presentan el síndrome de hipotensión supina que se manifiesta con bradicardia más hipotensión, resultante de una caída muy importante del retorno venoso que no puede ser compensada adecuadamente por el sistema cardiovascular.

CAMBIOS HORMONALES DURANTE EL EMBARAZO

El eje renina-angiotensina-aldosterona es el principal regulador de la presión arterial por medio del control del equilibrio sodio-agua. Durante el embarazo normal todos los componentes están aumentados y son responsables del aumento del volumen plasmático. La renina se produce en el riñón materno y en la placenta. El hígado materno y fetal producen angiotensinógeno como sustrato del eje. Estos son muy importantes para el mantenimiento de la presión arterial, sobre todo durante el primer trimestre.

Las prostaglandinas, por su parte, presentan una producción elevada para el control del tono vascular, la presión arterial y el equilibrio del sodio. La prostaciclina participa en la función plaquetaria y ayuda a mantener la vasodilatación durante el embarazo.

Por otro lado, los péptidos natriuréticos, tanto el auricular como el cerebral, son secretados por el estiramiento de la pared de las cavidades cardíacas, regulan el volumen al generar diuresis y relajación del músculo liso vascular. En el embarazo normal, los niveles de BNP y proBNP se mantienen en rangos normales (pregestacionales). La medición seriada (BNP, proBNP) puede ser útil para el seguimiento de la función sistólica del VI, siendo factores pronósticos durante la gestación complicada con CC.

El óxido nítrico, un potente vasodilatador liberado por células endoteliales, modifica la resistencia vascular durante el embarazo. Sus valores se incrementan durante el transcurso de la gestación normal, y su producción se encuentra afectada por diversas enfermedades cardiovasculares, que incluye gran número de CC.

La endotelina 1, con efecto vasoconstrictor no altera su sensibilidad vascular durante el embarazo, pero si su producción, que se regula a la baja durante el embarazo. Diversas CC incrementan su producción patológica con efectos deletéreos sobre la presión arterial sistémica y resistencia vascular pulmonar (RVP).

Es necesario mencionar que durante el embarazo normal no hay cambios en relación a la presión pulmonar (PP) y resistencia vascular pulmonar (RVP). Estas presiones se mantienen constantes durante el transcurso de la gestación, lo que permite adaptarse al volumen circulatorio sin consecuencias.

CAMBIOS EN EL SISTEMA DE COAGULACIÓN Y HEMATOLÓGICO

Durante la gestación se desarrolla trombocitopenia leve en el tercer trimestre, secundaria a hemodilución. Existe un marcado aumento de los factores VII, VIII, X, XII, factor de von Willebrand y del fibrinógeno. La proteína S disminuye, mientras que la proteína C y la antitrombina permanecen sin cambios.

CAMBIOS HEMODINÁMICOS DURANTE EL TRABAJO DE PARTO Y PUERPERIO

Secundario a la contracción uterina el GC aumenta un 10% en la primera fase del trabajo de parto, y llega hasta incremento del 25% al final de la primera fase. Finalmente alcanzando un aumento del 40% en la segunda fase, justo antes del periodo de expulsivo¹¹.

Durante cada contracción uterina entre 300-500 ml de sangre pasan del espacio intervelloso placentario a la circulación central materna, lo cual actúa como una autotransfusión vía venosa. Después del alumbramiento (expulsión de la placenta) el volumen contenido en el lecho vascular placentario es liberado a la circulación sistémica de la mujer. La desaparición de la compresión de la vena cava inferior y aumento del tono simpático son algunas otras de las razones para el aumento del retorno venoso periférico e incremento de la precarga y aumento del GC en el en el postparto inmediato, que llega a ser un 75% mayor al valor que previo al parto¹².

El GC disminuye a valores previos al trabajo de parto a las 24 horas y a los valores previos a la gestación entre 12-24 semanas postparto.

Tabla 2. Clasificación anatomofuncional en adultos con cardiopatías congénitas.

Categoría	VARIABLES CLÍNICAS
A	Clase I NYHA. No secuelas anatómicas o hemodinámicas. No arritmias. Capacidad normal para el ejercicio. No disfunción de órgano blanco.
B	Clase II NYHA. Secuelas leves anatómicas o hemodinámicas. Disfunción valvular leve. Shunts intracardíacos pequeños o triviales. Arritmia que no requiere tratamiento. Capacidad disminuida para el ejercicio. No disfunción de órgano blanco.
C	Clase III NYHA. Secuelas moderadas o severas anatómicas o hemodinámicas. Disfunción valvular moderada o severa. Dilatación de aorta moderada. Presencia de estenosis venosa o arterial. Hipoxemia leve o moderada. Shunts intracardíacos hemodinámicamente significativos. Arritmia que requiere tratamiento y está controlada, Hipertensión pulmonar leve a moderada, Capacidad disminuida para el ejercicio, Disfunción de órgano blanco, que responde a la terapia médica.
D	Clase IV NYHA. Secuelas severas anatómicas o hemodinámicas. Disfunción valvular severa. Dilatación de aorta severa. Presencia de estenosis venosa o arterial. Hipoxemia severa. Shunts intracardíacos hemodinámicamente significativos Arritmia que requiere tratamiento y que no está controlada, o refractaria. Hipertensión pulmonar severa. Síndrome de Eisenmenger. Capacidad disminuida para el ejercicio. Disfunción de órgano blanco, que no responde a la terapia médica.

Adaptado de: Stout K et al. (#21).

CAMBIOS EN EL EXAMEN FÍSICO Y ESTUDIOS CARDIOVASCULARES

En términos generales, el embarazo causa aumento en el tamaño cardíaco por aumento en el volumen y la fuerza de contracción. Sumado a esto, la elevación del diafragma por el agrandamiento del útero causa cambios en el examen físico que describiremos a continuación: a la auscultación se puede encontrar acentuado el primer ruido cardíaco, con desdoblamiento de componente mitral y tricúspide; el segundo ruido tiene pocos cambios y varía menos con la respiración; un tercer y cuarto ruido cardíaco se puede auscultar hasta en un 16% de las embarazadas y normalmente desaparecen al término; en algunas pacientes aparecen soplos, habitualmente grado II sistólicos audibles en el borde esternal izquierdo, debido a que los cambios de volumen mencionados causan dilatación del anillo tricuspídeo.

El desplazamiento diafragmático genera un movimiento del corazón hacia la izquierda y en sentido cefálico, lo que se traduce en un desplazamiento de punto de máximo impulso en el mismo sentido, además de una visualización más grande de la silueta cardíaca en la radiografía de tórax. La elevación del diafragma genera movimiento del corazón, lo que produce que se vea una silueta cardíaca más grande en la radiografía de tórax.

El electrocardiograma también tiene cambios que son más marcados en el tercer trimestre. Frecuencia cardíaca aumentada, los segmentos PR y QT se acortan, el eje del QRS se desplaza a la derecha en el primer trimestre pero puede cambiar a la izquierda en el tercero. También se puede observar un segmento ST deprimido o aplanado en las derivaciones precordiales izquierdas y de las extremidades. En ocasiones también se pueden encontrar ondas T invertidas en las derivaciones DIII, V1-V3^{13,14}.

El estudio ecocardiográfico muestra hipertrofia excéntrica del ventrículo izquierdo desde las 12 semanas con aumento de la masa en un 50% al término. Los diámetros de los anillos valvulares aumentan y puede verse algún grado de regurgitación, pero el anillo valvular aórtico no cambia.

ASPECTOS GENERALES DE LOS CAMBIOS GESTACIONALES HEMODINÁMICOS EN MUJERES CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Partiendo del conocimiento de los más de 1,8 millones de ACC viviendo en Sudamérica y 657.000 en Centroamérica y el Caribe, podemos estimar que al menos hay más de 1,2 millones de mujeres en edad fértil portadoras de CC, las cuales podemos dividir en 2 grandes grupos:

1. Cardiopatías congénitas reparadas: constituyen el escenario ideal, pues toda niña con CC debería ser llevada a una reparación quirúrgica y/o hemodinámica durante la infancia o la adolescencia, permitiendo así que la situación hemodinámica previa al reparo quirúrgico y/o hemodinámico (muchas veces no compatible con la vida en CC complejas), restaure la hemodinámica normal y así llegar a la vida adulta.

En particular, a las mujeres reparadas de CC, permite que puedan (según la CC) desarrollar una gestación en la vida adulta. Pero esta afirmación debe ser analizada con cuidado pues no todas las CC son susceptibles de desarrollar una gestación normal. Realmente, después de una reparación de CC, suelen quedar residuos de CC, secuelas y complicaciones que deterioran el estado hemodinámico de la mujer. A este hecho se añaden las enfermedades no cardiovasculares y cardiovasculares adquiridas, que suman morbilidad.

En resumen, residuos hemodinámicos de CC se manifiestan como *shunts* persistentes a distinto nivel (auricular, ventricular, valvular) o extracardíacos que aumentan el flujo pulmonar, deterioran la función cardíaca, causan nuevas insuficiencias valvulares, teniendo además efecto proarritmogénico, entre otras más consecuencias.

Tal y como se describió previamente, durante el embarazo el incremento del volumen circulante, aumento del GC, incrementarían el efecto hemodinámico de los residuos de CC (ejemplo: comunicación interventricular residual, insuficiencia valvular residual, estenosis valvular residual), en general disminuyendo la capacidad del sistema cardiovascular de adaptarse a los cambios fisiológicos que deberían ser normalmente tolerados durante el embarazo.

2. Cardiopatías congénitas no reparadas: este escenario no es el adecuado, ya que muchas mujeres portadoras de CC ni siquiera sabían que tenían una CC. No es infrecuente el diagnóstico por vez

primera de una CC en la vida adulta, y justo cuando sucede ante un escenario de complicación por CC durante el transcurso de un embarazo.

Si bien muchas de las CC diagnosticadas por vez primera en la edad adulta son simples o de mediana complejidad, no es infrecuente encontrar CC complejas no reparadas. Concretamente en LATAM y países del Caribe el diagnóstico de CC no reparadas en la edad adulta puede ser de hasta el 30%.

En resumen, todos los cambios hemodinámicos fisiológicos se duplicarán o triplicarán según el grado de repercusión hemodinámica de la CC no reparada. Y dependiendo de qué tipo de CC sea (cianosante o no cianosante) algunas no podrán continuar la gestación o no llegar a término. Con consecuencias no sólo sobre el feto que en muchos casos termina inmaduro y falleciendo, sino además con graves consecuencias sobre la salud materna.

GRADUACIÓN Y ESTRATIFICACIÓN DE RIESGO CARDIOVASCULAR

En condiciones ideales toda mujer en edad fértil que es portadora y sobreviviente de reparo de una CC debe tener en su historial médico el riesgo pregestacional ya debidamente preestablecido por su médico cardiólogo tratante en ACC. Este riesgo pregestacional está determinado en base al tipo de CC, estado clínico actual, clase funcional NYHA (New York Heart Association), entre otras variables.

Existen diferentes escalas y puntajes o *scores* que permiten calcular y establecer el riesgo de complicaciones adversas durante el embarazo y CC. Entre ellas el *score* de riesgo CARPREG I y II [(*Cardiac disease in pregnancy*) (Enfermedad cardiovascular en embarazadas)], el cual determina cuatro predictores de complicaciones maternas: eventos cardíacos previos, clase funcional de la NYHA > II o cianosis, obstrucción del corazón izquierdo y disfunción miocárdica.

Los eventos cardíacos adversos son 5, 27 y 75% cuando, respectivamente, no existe ningún factor, existe uno y existen más de un factor de riesgo^{15,16}.

El *score* de riesgo ZAHARA [(*Zwangerschap bij aangeboren hartafwijking*) (Pregnancy in women with congenital heart disease) (Embarazo en mujeres con cardiopatía congénita)], permite de igual manera calcular la frecuencia de eventos cardíacos adversos¹⁷. Pero el más completo y utilizado es la escala de clasificación de riesgo gestacional modificada de la Organización Mundial de la Salud [mWHO (modified World Health Organization)], la cual parece ser más objetiva y fácil de aplicar¹⁸ (Tabla 1).

Además de la escala de la mWHO, recomendamos desde el capítulo de ACC y el Consejo de Cardiología Pediátrica de la Sociedad Interamericana de Cardiología (SIAC) conocer y aplicar los criterios de la Clase Anatómico Funcional en ACC [(CAF-ACC) (APC-ACHD) (Anatomic and Physiological Classification in Adults with Congenital Heart Disease)], la cual fue propuesta en las guías norteamericanas de manejo de ACC de la Asociación Americana del Corazón y el Colegio Americano de Cardiología del 2018 [(American Heart Association and American College of Cardiology (AHA/ACC) guidelines in Adult Congenital Heart Disease 2018)]¹⁹.

La CAF-ACC integra la anatomía o morfología de la CC reparada o no reparada con la clase funcional de la NYHA (*New York Heart*

Association) y la combinación con 9 variables clínicas, que de estar presentes o no, añaden morbilidad. Estas variables clínicas son: hipoxemia, hipertensión arterial pulmonar, defecto hemodinámicamente significativo, estenosis venosa y arterial, capacidad de ejercicio, disfunción de órgano blanco, enfermedad valvular adquirida concomitante, arritmia y aortopatía.

La combinación del tipo de CC (simple, mediana o alta complejidad) ya sea reparada o no reparada sumado a la clase funcional NYHA (I, II, III y IV) y las variables presentes en la mujer con CC nos determina finalmente 4 estados CAF-ACC, que en su respectivo orden de menor a mayor gravedad son: A, B, C y D (Tabla 2).

Desde el capítulo de ACC y el Consejo de Cardiología Pediátrica de la SIAC recomendamos, además de aplicar la escala mWHO, combinarla con la aplicación de la CAF-ACC, obteniendo así el más alto grado de precisión objetiva en clasificar el riesgo gestacional en mujeres con CC.

Estableciendo la CAF-ACC y el riesgo mWHO se pueden determinar los cambios en la evolución gestacional que nos permitan determinar el comportamiento clínico y así establecer un plan de atención del parto y vigilancia hemodinámica. Esta objetividad más precisa de la estratificación de riesgo nos permite, además, anticiparnos y evitar consecuencias graves hemodinámicas en el posparto inmediato y etapa de puerperio temprana, en donde se suceden la mayoría de complicaciones en las mujeres con CC. De este modo se garantiza una adecuada atención materno infantil.

CONSIDERACIONES ESPECIALES

Todos los embarazos que cursan con hipertensión pulmonar (HP) deben tener un seguimiento cercano, con terapias avanzadas, y el parto debe de ser con un equipo multidisciplinario con experiencia en HP²⁰. Como norma general, existe contraindicación absoluta para el embarazo ante la presencia del síndrome de Eisenmenger. En caso de cianosis severa ($SO_2 < 85\%$) se desaconseja el embarazo.

En caso de válvulas mecánicas, los antagonistas de vitamina K se deben cambiar por algún tipo de heparina de bajo peso molecular durante el primer trimestre. Luego, durante el segundo trimestre, se puede volver a usar antagonistas de vitamina K hasta la semana 36, para evitar la trombosis por la heparina²¹.

ASPECTOS GENERALES DE LA ANTICONCEPCIÓN

El asesoramiento pregestacional informa a mujeres y hombres sobre los métodos de anticoncepción, factores hereditarios para su descendencia y evalúa los probables riesgos maternos y fetales ante un embarazo. Debe ser individualizado, y depende de la CC específica y AFC actual.

Entre los métodos anticonceptivos disponibles y recomendados, se encuentran los de barrera, hormonas orales combinadas (etinilestradiol o valerato de estradiol con progesterona) o progesterona en sus diferentes presentaciones (*mini-pills*, inyectables, implantes subdérmicos, parches), dispositivo intrauterino (DIU) y esterilización^{22,23}.

Los anticonceptivos hormonales orales (ACO) combinados incrementan el riesgo de trombosis venosa (TV) y tromboembolismo pulmonar (TEP). En un embarazo normal, el riesgo es mayor a 5,9/10.000

mujeres/año, lo cual aumenta significativamente en pacientes con alto riesgo de TV y TEP. Están contraindicados en mujeres con CC cianóticas, antecedentes de TEP, CCC, prótesis valvulares, HP, defectos con flujos de derecha a izquierda, miocardiopatía dilatada, fibrilación auricular, dislipemia, diabetes, hipertensión arterial y obesidad. Los ACO con etinilestradiol 20 µg son seguros en casos con bajo riesgo de TEP pero siguen siendo inseguros en la enfermedad valvular compleja. Los ACO con solo progesterona no tienen este riesgo y su tasa de éxito varía entre 87-99%.

El DIU (liberador de levonorgestrel - Mirena) es efectivo en las CC cianóticas y enfermedad vascular pulmonar, disminuye el sangrado menstrual en un 40-50%; en el 5% de los implantes puede presentar reacción vagal. Es de elección en CCC (fisiología corazón univentricular y síndrome de Eisenmenger) cuando los ACO de solo progesterona no puedan administrarse. En CCC se recomienda profilaxis antibiótica después de su colocación para evitar infección pélvica, especialmente en los 3 primeros 3 meses.

Los métodos de barrera no son seguros (efectividad 80-90%) y se recomienda potenciarlos con el uso de espermicidas (efectividad cercana 98%). En caso de falla, la anticoncepción de emergencia con píldora (dentro de los 3 primeros días o máximo 5, efectividad 85%) o DIU (efectividad 99%) deberá realizarse.

Los implantes subdérmicos son muy eficaces y duran 3 años, la anestesia local utilizada para su implante es bien tolerada.

La ligadura quirúrgica de trompas uterinas guiada por laparoscopia o la implantación de coils intratubáricos guiada por histeroscopia son efectivas. Implican riesgo anestésico, y se recomienda realizarlos en centros especializados.

CONCLUSIONES

El abordaje inicial de una mujer embarazada portadora de cardiopatía congénita debería empezar desde la etapa preconcepcional, comenzando con la asesoría reproductiva, siguiendo con la debida clasificación en alguno de los grupos específicos de riesgo gestacional mWHO, y complementando su estratificación en relación a la CAF-ACC que tiene al momento de la valoración. Los cambios fisiológicos que se suceden durante el embarazo normal pueden no ser bien tolerados en las mujeres con cardiopatías congénitas, particularmente en aquellas con defectos complejos, residuos y secuelas de cardiopatía congénita. Saber reconocer cada aspecto en la evolución de la cardiopatía congénita y el embarazo es fundamental para establecer un plan de parto y manejo de complicaciones en este grupo de pacientes. El seguimiento deberá ser siempre en centros especializados en ACC.

BIBLIOGRAFÍA

1. Van der Linde D, Konings EE, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJM, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58(21):2241-2247.
2. Gilboa S, Devine O, Kucik J, Oster M, Riehle-Colarusso T, Nembhard W, et al. Congenital Heart Defects in the United States: Estimating the Magnitude of the Affected Population in 2010. *Circulation*. 2016;134(2):101-109.
3. Motovská Z, Hutyrá M, Pařenica J. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. Summary of the document prepared by the Czech Society of Cardiology. *Cor et Vasa* 2019;61(2):195-236.
4. Elkayam U, Goland S, Pieper PG, Silversides CK. High-Risk Cardiac Disease in Pregnancy: Part II. *J Am Coll Cardiol*. 2016;68(5):502-516.
5. Van Hagen I, Boersma E, Johnson M, Thorne S, Parsonage W, Escibano S, et al. Global cardiac risk assessment in the Registry Of Pregnancy And Cardiac disease: results of a registry from the European Society of Cardiology. *Eur J Heart Fail*. 2016;18(5):523-533.
6. Roos-Hesselink J, Baris L, Johnson M, De Backer J, Otto C, Marelli A, et al. Pregnancy outcomes in women with cardiovascular disease: evolving trends over 10 years in the ESC Registry Of Pregnancy And Cardiac disease (ROPAC). *Eur Heart J*. 2019;40(47):3848-3855.
7. Araujo JJ. Adults with congenital heart disease in the Americas. Where we are today and where we are heading: A general view of the inter-american adult congenital heart disease council. *Journal of Integrative Cardiology Open Access*. 2020;3:2-5.
8. Soma-Pillay P, Nelson-Piercy C, Tolppanen H, Mebazaa A. Physiological changes in pregnancy. *Cardiovasc J Afr*. 2016;27(2):89-94.
9. Carrillo-Mora P, García-Franco A, Soto-Larad M, Rodríguez-Vásquez G, Pérez-Ilalobos J, Martínez-Torres D. Cambios fisiológicos durante el embarazo normal. *Rev. Fac. Med. (Méx.)*. 2021;64(1).
10. Cornette J, Ruys T, Rossi A, Rizopoulos D, Takkenberg J, Karamermer Y, et al. Hemodynamic adaptation to pregnancy in women with structural heart disease. *Int J Cardiol*. 2013;168(2):825-831.
11. Sanghavi M, Rutherford J. Cardiovascular physiology of pregnancy. *Circulation*. 2014;130(12):1003-8.
12. Conklin K. Maternal physiological adaptations during gestation, labor and puerperium. *Semin Anesth*. 1991;10(4):221-234.
13. Fu Q. Hemodynamic and Electrocardiographic Aspects of Uncomplicated Singleton Pregnancy. *Adv Exp Med Biol*. 2018;1065:413-431.
14. Bett G. Hormones and sex differences: changes in cardiac electrophysiology with pregnancy. *Clin Sci (Lond)*. 2016;130(10):747-9.
15. Silversides CK, Grewal J, Mason J, Sermer M, Kiess M, Rychel V, et al. Pregnancy Outcomes in Women With Heart Disease: The CARPREG II Study. *J Am Coll Cardiol*. 2018;71(21):2419-2430.
16. Van Hagen IM, Roos-Hesselink JW. Pregnancy in congenital heart disease: risk prediction and counselling. *Heart*. 2020;106(23):1853-1861.
17. Balci A, Sollie K, Mulder B, de Laat M, Roos-Hesselink J, van Dijk A, et al. Associations between cardiovascular parameters and uteroplacental Doppler (blood) flow patterns during pregnancy in women with congenital heart disease: Rationale and design of the Zwangerschapbij Aangeboren Hartafwijking (ZAHARA) II study. *Am Heart J*. 2011;161(2):269-75.
18. Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink J, Bauersachs J, Blomström-Lundqvist C, Cifková R, De Bonis M, et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J*. 2018;39(34):3165-324.
19. Stout K, Daniels C, Aboulhosn J, Bozkurt B, Broberg C, Colman JM, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the management of adults with congenital heart disease: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task force on clinical practice guidelines. *J Am Coll Cardiol*. 2019;73(12):1494-1563.
20. Humbert M, Kovacs G, Hoepfer MM, Badagliacca R, Berger RMF, Brida M, et al. ESC/ERS Scientific Document Group. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J*. 2022;43(38):3618-731.
21. van Hagen IM, Roos-Hesselink JW, Ruys TPE, Merz WM, Goland S, Gabriel H, et al. Pregnancy in women with a mechanical heart valve: data of the European Society of cardiology registry of pregnancy and cardiac disease (ROPAC). *Circulation* 2015;132:132-42.
22. Thornes S, Mac Gregor A, Nelson-Piercy C. Risks of contraception and pregnancy in heart disease. *Heart* 2006;92:1520-25.
23. Araujo JJ. Enfermedad congénita en el adulto. En: Restrepo G, Barbosa M, Sosa Liprandi A, Wyss F, Baranchuk A, Editores. *Texto de Cardiología de la Sociedad Interamericana de Cardiología*. Bogotá: Distribuna; 2019.