

EL EMBARAZO EN CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO

PREGNANCY IN ADULT WITH CONGENITAL HEART DISEASE

MARISA PACHECO OTERO¹, CLAUDIO G. MORÓS², MARÍA GRIPPO³

RESUMEN

El avance en el diagnóstico y tratamiento de las cardiopatías congénitas (CC) ha generado una nueva población de mujeres que alcanzan la edad fértil con posibilidad de llevar a término un embarazo.

La estimación de riesgos maternos y fetales en mujeres con cardiopatías tan heterogéneas debe sustentarse en el conocimiento de cada una de las cardiopatías congénitas, en su evolución natural y/o adquirida por cirugías paliativas o correctoras y en la aplicación de la metodología necesaria para su evaluación.

Palabras clave: cardiopatías congénitas, complicaciones cardiovasculares del embarazo, embarazo de alto riesgo, anticoncepción.

ABSTRACT

Progress in the diagnosis and treatment of CHD has generated a new population of women reaching childbearing age with the possibility of carrying a pregnancy to term.

The estimate of maternal and fetal risk in women with such heterogeneous heart diseases must be based on the knowledge on each congenital heart disease, on their natural evolution and / or whether they are acquired by palliative or corrective surgeries, and on the implementation of the methodology needed for evaluation.

Keywords: heart defects, congenital; pregnancy complications, cardiovascular; pregnancy, high-risk; contraception.

REVISTA CONAREC 2015;31(132):300-305 | VERSIÓN WEB WWW.REVISTACONAREC.COM.AR

INTRODUCCIÓN

En los últimos años, el riesgo de enfermedad cardiovascular materna (ECM) ha aumentado por varias razones: mayor edad del primer embarazo, con el consiguiente aumento en la prevalencia de factores de riesgo (FR) cardiovasculares; y mayor supervivencia de pacientes con cardiopatías congénitas (CC), debido al importante avance en su tratamiento.

Es así que la ECM es actualmente la mayor causa de morbimortalidad durante el embarazo y, dentro de esta, las CC son las más frecuentes (75-80%)^{1,2}.

En un reciente análisis de una base de datos nacional de los Estados Unidos, se observó que el porcentaje de embarazos por año en mujeres con CC se incrementó un 34,9% en el período 1998 al 2007, comparado con un incremento del 21,3% en la población general³.

En registros de países desarrollados, las CC fueron la causa más común de los embarazos complicados por ECM; el 74% de casos en el registro CARPREG (*Canadian Cardiac Disease in Pregnancy*)⁴, que incluyó a 599 embarazos, y un 66% en el registro ROPAC (*European Registry on Pregnancy and Cardiac Disease*)⁵, en el que participaron

38 países europeos con un total de 1321 embarazos. En otros países, por ejemplo Brasil, en un registro de 1000 pacientes del 2003, la enfermedad cardíaca reumática ocupó el primer lugar, y las CC se presentaron en un 19%⁶.

El embarazo es un proceso donde existen cambios hemodinámicos, hemostáticos y metabólicos significativos, que continúan durante el parto y puerperio. Estos cambios que se adaptan a las necesidades de la madre y del feto deben conocerse para evaluar la posible repercusión en cada paciente.

Al enfrentarnos con un grupo muy diverso de CC, lo ideal es el asesoramiento pregestacional. Y dejar en claro, que si bien existe un grupo de alto riesgo donde se desaconseja el embarazo, el término *cardiopatía congénita* no es sinónimo en sí mismo de contraindicación. Por lo tanto, cada paciente debe ser evaluado en forma personalizada de acuerdo con su cardiopatía.

SISTEMA CARDIOVASCULAR Y EMBARAZO NORMAL

Los cambios fisiológicos del sistema cardiovascular se inician en el primer trimestre y alcanzan su máximo al final del segundo e inicio del tercer trimestre, prolongándose hasta 2 meses posteriores al parto.

En las primeras semanas, la resistencia vascular sistémica (RVS) disminuye en relación con el desarrollo del lecho placentario; generando una disminución ligera de la presión arterial media, que alcanza su pico más bajo entre las semanas 16-20, principalmente por descenso de la presión arterial (PA) diastólica. La PA sistólica disminuye pero en menor medida. La distensibilidad arterial aumenta durante el 1er trimestre y permanece elevada, lo que contribuye a una disminución de la poscarga. Existen factores hormonales, como estrógeno y relaxina, implicados en la estimulación de la producción de óxido nítrico; que reducen la resistencia periférica total y aumentan el gasto cardíaco (GC) y la distensibilidad arterial sistémica.

1. Médica Especialista en Cardiología y Cardiología Pediátrica. Médica del Consultorio de Cardiopatías Congénitas del Adulto del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, del Hospital Bernardino Rivadavia y del Centro Jonas Salk de OSECAC.
2. Médico Especialista en Cardiología y Cardiología Pediátrica. Médico del Consultorio de Cardiopatías Congénitas del Adulto del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, del Servicio de Cardiología del Sanatorio Güemes y de la División Cardiología del Hospital Español de Buenos Aires.
3. Médica Especialista en Cardiología y Cardiología Pediátrica. Jefa División Cardiología del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.

✉ **Correspondencia:** mpachecootero@gmail.com

Los autores declaran no poseer conflictos de intereses.

Recibido: 28/10/2015 | Aceptado: 29/10/2015

El GC aumenta durante los dos primeros trimestres hasta alcanzar los valores más altos hacia la semana 16-20 de gestación, llegando hasta un 50% por encima de los valores previos al embarazo. Este aumento se relaciona con un aumento del volumen sistólico y de la frecuencia cardíaca (FC). El incremento del volumen plasmático y en menor medida del volumen de glóbulos rojos, explica la anemia relativa en el embarazo. Los cambios hemostáticos involucran a factores de la coagulación, fibrinógeno, agregación plaquetaria y disminución de la fibrinólisis que generan un estado de hipercoagulabilidad sanguínea. Esto evita fenómenos hemorrágicos durante el desarrollo trofoblástico y el parto, pero ocasiona un aumento del riesgo tromboembólico (TE), que es 6 veces más alto a lo largo de la gestación y 11 veces durante el puerperio.

Los cambios metabólicos afectan la homeostasis de la glucosa materna y los niveles de colesterol.

En el último trimestre, el crecimiento del feto y la dilatación del útero comprimen significativamente la vena cava inferior (VCI) generando caída del retorno venoso sistémico y del GC, cambios que ocurren en posición supina.

Durante el parto, el dolor y la ansiedad, aumentan la PA y la FC; y además, cada contracción uterina genera una autotransfusión de hasta 500 ml de sangre a la circulación sistémica, con un nuevo aumento del GC. Tras el alumbramiento, el GC se incrementa nuevamente al cesar la compresión de la VCI y con la expulsión de la placenta se genera una nueva autotransfusión.

El posparto comienza a las 48 horas, pero el volumen sanguíneo, la RVS y el GC retornan a valores pregestacionales en el curso de 4 a 12 semanas. La situación hemodinámica tarda en regularizarse, lo cual obliga a prolongar el control cardiológico en aquellas pacientes de moderado y alto riesgo^{1,7-10}.

ASESORAMIENTO PREGESTACIONAL

El asesoramiento pregestacional consiste en evaluar los posibles riesgos maternos y fetales del embarazo, brindar información de los métodos de anticoncepción, e informar tanto a mujeres como hombres de los posibles factores hereditarios para su descendencia.

Esto debe comenzar en la *etapa de transición*, etapa que consiste en el traspaso del cardiólogo infantil al cardiólogo de adulto especialista en CC. Esta transferencia es fundamental para la prevención del abandono de su seguimiento.

El asesoramiento debe ser individual, porque depende de la cardiopatía específica y del estado clínico al momento de tomar la iniciativa de un posible embarazo.

MÉTODOS DE ANTICONCEPCIÓN

En el registro ROPAC⁵, 38% de las mujeres presentaban alto riesgo y 4% tenían contraindicado el embarazo; la anticoncepción efectiva es esencial en este grupo.

En otro estudio, aproximadamente 39% de mujeres no habían sido aconsejadas sobre el uso de anticonceptivos, mientras que otro 30% habían sido aconsejadas inapropiadamente¹¹.

Existen distintos tipos de anticoncepción, como los métodos de barrera, hormonas orales combinadas (etinilestradiol o valerato de estradiol con progesterona) o solo progesterona en sus diferentes pre-

Tabla 1. Riesgo de recurrencia (%) en hijos de progenitores con una cardiopatía congénita.

Cardiopatía congénita	Madre afectada	Padre afectado
Defecto auriculoventricular	11,6	4,3
Estenosis aórtica	8	3,8
Coartación de aorta	6,3	3
Comunicación interauricular	6,1	3,5
Comunicación interventricular	6	3,6
Estenosis pulmonar	5,3	3,5
Conducto arterioso persistente	4,1	2
Tetralogía de Fallot	2	1,4
Total	5,8	3,1

sentaciones (*mini-pills*, inyectables, implantes subdérmicos, parches), dispositivos intrauterinos, y por último las técnicas de esterilización¹².

En cuanto a las hormonas orales combinadas debemos evaluar el riesgo de TE venoso. Durante un embarazo normal, el riesgo es mayor de 5,9/10.000 mujeres/año; este aumenta significativamente en pacientes de alto riesgo de TE (p. ej.: prótesis valvulares, cirugía Fontan-Kreutzer, cortocircuitos de derecha a izquierda, miocardiopatía dilatada, fibrilación auricular, dislipemia, diabetes, hipertensión arterial y obesidad)¹³, por lo que deben elegir otros métodos. Los anticonceptivos con etinilestradiol 20 µg son seguros en cuanto al bajo riesgo de TE pero siguen siendo inseguros en la enfermedad valvular compleja. Los anticonceptivos con solo progesterona no presentarían este riesgo y la tasa de éxito se encuentra entre 87-99%.

Los anticonceptivos orales combinados están contraindicados en mujeres con historia de trombosis, válvula cardíaca mecánica (particularmente modelos viejos de simple cúspide como Bjork Shiley o Starr Edwards), cirugía de Fontan-Kreutzer, cardiopatía cianótica, hipertensión pulmonar, enfermedad coronaria o fibrilación auricular a pesar de una anticoagulación adecuada¹².

Los dispositivos intrauterinos (DIU) (liberador de levonorgestrel [Mirena]) serían efectivos en las CC cianóticas y enfermedad vascular pulmonar ya que disminuyen el sangrado menstrual en un 40-50%; el único inconveniente es que genera reacción vagal en un 5% durante el implante. En otras CC severas (p. ej.: univentriculares y síndrome de Eisenmenger) estaría indicado solo si la progesterona no es aconsejable¹⁴. El riesgo de infección pelviana es mayor durante los primeros 3 meses después de la colocación; se ha reportado aumento de casos de endocarditis infecciosa (EI) en los últimos años, por lo cual en pacientes de alto riesgo la profilaxis antibiótica sería lo aconsejable¹².

RIESGO DE RECURRENCIA DE LA CC

El riesgo de CC en la población general es del 0,8%. Tanto hombres como mujeres con CC presentan riesgo aumentado de transmisión a su descendencia y ese riesgo debe ser evaluado por un médico genetista. Es importante conocer si existe historia familiar y el diagnóstico específico de cada cardiopatía.

En casos de madre o padre con CC, el riesgo de recurrencia es entre un 3-8%, pero el riesgo absoluto varía según el defecto cardíaco específico (**Tabla 1**) y es el doble cuando la madre es la afectada. El riesgo aumenta a un 10% cuando hay un hermano afectado. Y es mayor al 20% en los casos de familiares de primer grado con lesiones obstructivas izquierdas (p. ej., válvula bicúspide).

Aproximadamente un 18% de pacientes con CC tienen anomalías genéticas; estas incluyen anomalías cromosómicas (síndrome de Down, de Turner, de Williams y el síndrome velocardiofacial), síndromes mendelianos (Noonan, Holt-Oram, síndromes de heterotaxia) o desórdenes no sindrómicos.

Existen defectos genéticos, como el síndrome de Marfan u otros síndromes autosómicos dominantes, que tienen un riesgo de transmisión del 50%.

Y por último, las anomalías conotruncales (tronco arterioso, transposición completa de grandes arterias, doble salida ventricular derecha y tetralogía de Fallot) pueden asociarse a anomalías cromosómicas (trisomía 21, 13 o 18) o a microdelección 22q11.2; en este último caso, el riesgo de transmisión es del 50%¹⁵⁻¹⁸.

¿CÓMO ESTIMAMOS EL RIESGO EN NUESTRAS PACIENTES?

La estimación del riesgo cardiovascular (CV) depende de la CC específica y de su complejidad, antecedentes quirúrgicos y/o hemodinámicos, secuelas y complicaciones y también del estado clínico actual de la paciente. Es fundamental una historia clínica detallada, un control periódico para la detección de complicaciones y, como ya comentamos, un asesoramiento pregestacional individual.

La estimación del riesgo la podemos dividir en dos partes: el *riesgo materno* y el *riesgo fetal*.

RIESGO MATERNO

Para establecer el *riesgo materno*, es importante determinar si la paciente puede tolerar los *cambios fisiológicos que ocurren durante el embarazo, el parto y el puerperio*.

Existen *scores* de riesgo generales a lo cual debemos agregar el riesgo específico de cada CC.

Siu et al., basados en el estudio CARPREG⁴, que incluyó a 562 mujeres con cardiopatías adquiridas y congénitas, informaron que en un 13% de los embarazos se presentaron diferentes complicaciones cardíacas; identificaron una serie de variables previas al embarazo y establecieron una puntuación para calcular el riesgo de complicaciones cardíacas maternas, durante o inmediatamente después de la gestación. Los predictores de riesgo son 4 puntos importantes: evento cardíaco previo (insuficiencia cardíaca, accidente isquémico transitorio, *stroke* o arritmias), clase funcional (CF) elevada (>II) o cianosis, obstrucción de válvulas izquierdas y deterioro de la función sistólica ventricular sistémica (FEy <40%). El problema de este *score* es que sobreestima el riesgo; en ausencia de predictores estima un 5% de riesgo, que aumenta al 27% con un predictor y al 75% con dos o más.

Estudios posteriores de Khairy¹⁹ y de investigadores de ZAHARA²⁰ incluyeron otros predictores, como la presencia de prótesis valvulares, CC cianótica, regurgitaciones valvulares, medicación cardiológica previa, tabaquismo, deterioro de la función ventricular e insuficiencia pulmonar severa.

Actualmente las *Guías para el Manejo de las Enfermedades Cardiovasculares durante el Embarazo* de la Sociedad Europea de Cardiología¹ recomiendan la clasificación modificada de la OMS, la

cual integra los factores de riesgos CV maternos, enfermedades cardíacas y otras comorbilidades no incluidas en los *scores* de riesgo anteriores¹².

Las divide en grupos dependiendo el riesgo de morbimortalidad.

- Riesgo Clase I: presentan bajo riesgo de morbilidad y se recomienda uno o dos controles cardiológicos durante el embarazo.
- Riesgo Clase II: son condiciones de bajo riesgo de mortalidad materna o moderado riesgo de morbilidad y el seguimiento debe realizarse en cada trimestre.
- Riesgo Clase III: presentan alto riesgo de mortalidad o severo riesgo de morbilidad con un seguimiento mensual o bimestral y con un grupo de especialistas de alto riesgo.
- Riesgo Clase IV: presentan contraindicación del embarazo; de continuar con el mismo, los controles deben ser más frecuentes y estrictos (**Tabla 2**).

Debemos tener en cuenta y agregar a lo anterior el riesgo específico de cada CC siguiendo la clasificación de las *Guías AHA/ACC del manejo de adultos con cardiopatías Congénitas*²².

Información obtenida del Registro multiinstitucional GUTI-GUCH para cardiopatía congénita del adulto del año 2015, de un total de 1506 pacientes, 829 mujeres representan el 55% de la muestra. El 42,1% tuvo hijos, independientemente de la CC. En el 17%, el embarazo fue el motivo para retomar los controles cardiológicos. Las mujeres con cardiopatía de complejidad severa tuvieron menor porcentaje de embarazos y mayor porcentaje de abortos espontáneos (8,2%), comparados los otros dos grupos leve y moderado.

RIESGO FETAL

El *riesgo fetal* consiste en determinar las probables complicaciones fetales y/o neonatales; y el porcentaje de recurrencia de la CC.

En el mismo estudio CARPREG, 20% de los embarazos presentaron diferentes tipos de complicaciones fetales o neonatales, como prematuridad y bajo peso para la edad gestacional, relacionados también con factores de riesgo, entre ellos CF de la madre >II o cianosis, tratamiento con anticoagulantes, tabaquismo, gestaciones múltiples y obstrucción cardíaca izquierda. Con uno o más de estos factores de riesgo se estima una mortalidad fetal/neonatal del 4%. El síndrome de Eisenmenger presenta una mortalidad fetal/neonatal del 40%, y las pacientes con cirugía de Fontan/Kreutzer una tasa de aborto espontáneo (AE) del 39-50% que se dan especialmente durante el 1º trimestre. Es decir que las complicaciones fetales/neonatales también se correlacionan con la severidad de la CC específica.

Con la finalidad de descartar la presencia de CC en el feto, debemos realizar a partir de la semana 18-20 de la gestación un ecocardiograma Doppler fetal. En el Servicio de Ecocardiografía del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, se realizaron 3256 estudios desde el 2006, 87 pacientes tenían diagnóstico de CC y el porcentaje detectado de hijos con CC en estas pacientes fue del 5,22%.

¿Qué estudios debemos solicitar?

Si la paciente ya tiene antecedentes de CC, debemos saber cuál es su complejidad. Además conocer antecedentes de intervenciones quirúrgicas paliativas y/o correctoras, lesiones residuales y secuelas, co-

Tabla 2. Aplicación de clasificación modificada de la OMS: riesgo cardiovascular materno.

Condiciones asociadas a riesgo Clase I
Defectos no complicados, pequeños o leves
- Estenosis pulmonar.
- Ductus arterioso persistente.
- Prolapso de válvula mitral.
Lesiones simples operadas exitosamente, sin lesión residual (CIA, CIV, DAP, anomalía del retorno venoso pulmonar).
Extrasístoles auriculares o ventriculares aisladas.
Condiciones asociadas a riesgo Clase II o III
• Clase II (no complicado)
CIA y CIV no operados.
Tetralogía de Fallot operada.
Más arritmias.
• Clase II-III (evaluar individualmente)
Deterioro leve del ventrículo izquierdo.
Miocardopatía hipertrófica.
Enfermedad valvular nativa o <i>tissue</i> , no considerado en Clase OMS I o IV.
Síndrome de Marfan sin dilatación aórtica.
Dilatación aórtica <45 mm asociado a válvula bicúspide.
Coartación de aorta reparada
• Clase III
Prótesis valvular mecánica.
Circulación Fontan-Kreutzer.
Cardiopatías cianóticas no operadas.
Ventrículo derecho sistémico.
Otras cardiopatías congénitas de complejidad severa (heterotaxias, etc.)
Dilatación aórtica 40-45 mm en Síndrome de Marfan
Dilatación aórtica 45-50 mm en enfermedad aórtica asociada a válvula aórtica bicúspide
Condiciones asociadas a riesgo Clase IV (contraindicado el embarazo)
Hipertensión pulmonar de cualquier causa.
Disfunción severa del ventrículo sistémico (FEy <30%, Clase Funcional NYHA III-IV)
Miocardopatía periparto previa con deterioro residual de la función ventricular.
Estenosis mitral severa, estenosis aórtica severa sintomática.
Dilatación aórtica >45 mm en síndrome de Marfan.
Dilatación aórtica >50 mm en enfermedad aórtica asociada a válvula aórtica bicúspide.
Coartación de aorta severa nativa.

morbilidades (p. ej., hipotiroidismo), medicación actual (p. ej., IECA y anticoagulantes), dispositivos (marcapasos definitivo y cardiodesfibrilador implantable), etc. Previo al embarazo, cualquier estudio acorde a lo que necesitemos para evaluar el estado clínico debe ser solicitado, como ecocardiograma Doppler, electrocardiograma (ECG), estudio de perfusión miocárdica y prueba funcional, como la ergometría con o sin consumo de oxígeno para evaluar la capacidad funcional. Durante el embarazo, el seguimiento se realizará principalmente con eco-Doppler cardíaco y ECG. También se pueden realizar otros estudios (resonancia magnética cardíaca, ecocardiograma transesofágico, etc.), con cierta precaución y en el caso de ser sumamente necesario. El riesgo quirúrgico realizado a toda embarazada cobra relevancia cuando la paciente desconoce que padece una cardiopatía congénita. Muchas refieren "soplo" como único antecedente, en este caso es importante requerir estudios cardiológicos especializados para un correcto diagnóstico. Las CC más frecuentes diagnosticadas en este grupo son las comunicaciones interauriculares (CIA) o interventriculares

(CIV), estenosis valvular pulmonar, *ductus* arterioso persistente (DAP), obstrucciones del tracto de salida del ventrículo izquierdo como estenosis aórtica valvular, subvalvular y coartación de aorta, hipertensión pulmonar primaria o secundaria (síndrome de Eisenmenger). El diagnóstico de estas cardiopatías es importante para evitar las complicaciones cardiovasculares maternas y fetales. El examen cardíaco debe ser completo, incluyendo palpación de pulsos, toma de PA en ambos miembros superiores, y saturación de O₂. Posterior al embarazo, se debe reevaluar la CC en el posparto alejado para definir la conducta a seguir.

CARDIOPATÍAS CIANÓTICAS Y EMBARAZO

Durante el embarazo, el GC aumenta y la RVS disminuye aumentando el cortocircuito de derecha a izquierda, lo cual promueve o acentúa los signos y síntomas de cianosis. El riesgo de complicaciones se correlaciona directamente con la capacidad de aporte de O₂ materno al feto y a la placenta. La cianosis también aumenta la tendencia a hemorragias, con riesgo de placenta previa y desprendimiento. Existe mayor incidencia de AE, muerte fetal, retraso del crecimiento intrauterino (RCIU) y parto prematuro. El riesgo materno se asocia a mayor insuficiencia cardíaca congestiva (ICC), deterioro de la función ventricular, arritmias y trombosis. Algunos estudios informan que la sobrevida fetal es del 12% cuando la saturación es menor al 85%¹⁵.

ALGUNAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS ESPECÍFICAS Y EMBARAZO

1. COMUNICACIÓN INTERAURICULAR (CIA); COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR (CIV); DUCTUS ARTERIAL PERSISTENTE (DAP)

Los cortocircuitos (cc) izquierda a derecha sin repercusión hemodinámica son bien tolerados, aunque las CIA y CIV restrictivas no operadas presentan mayor riesgo de complicaciones hipertensivas maternas (p. ej., preeclampsia).

Si los cc presentan repercusión hemodinámica, es más frecuente que la paciente desarrolle arritmias, algún grado de disfunción ventricular y empeoramiento de su hipertensión arterial pulmonar (HAP). La CIA tipo *ostium secundum* es la más frecuente; aunque se han descrito muy pocos casos de embolia paradójica se sugiere indicar deambulacion precoz posparto y prevención de trombosis venosa.

2. TETRALOGÍA DE FALLOT (TF) OPERADA

La TF operada sin lesiones residuales significativas presenta buena tolerancia al embarazo; se deben tener en cuenta las lesiones residuales como insuficiencia valvular pulmonar severa, deterioro de la función ventricular derecha, cc residuales y obstrucción del tracto de salida de VD. Las arritmias ventriculares se presentan en un 3% y el deterioro de la función ventricular en un 5%.

3. TRANSPOSICIÓN COMPLETA DE GRANDES ARTERIAS (D-TGV) CON SWITCH ARTERIAL O JATENNE

Actualmente es la cirugía de elección para la D-TGV. Estas pacientes

deben controlarse perfusión miocárdica, obstrucciones del tracto de salida izquierdo y derecho e insuficiencia aórtica como complicaciones más frecuentes de esta cirugía.

4. PATOLOGÍAS CON VD EN POSICIÓN SISTÉMICA

4a. Transposición congénitamente corregida de grandes arterias (L-TGV)

La evaluación pregestacional debe considerar la función del ventrículo sistémico, la insuficiencia de la válvula AV sistémica y el riesgo de bloqueo AV completo, para determinar el riesgo.^{16,30}

4b. Transposición completa de grandes arterias (D-TGV) con switch auricular (Mustard-Senning)

Las pacientes operadas con *switch* auricular (Senning o Mustard) controladas actualmente presentan como factores de riesgo disfunción y dilatación del VD sistémico, insuficiencia tricuspídea severa y arritmias^{27,28}.

5. CARDIOPATÍAS CON FISIOLÓGIA UNIVENTRICULAR

Grupo muy heterogéneo de CC caracterizadas por la fisiología univentricular. Debe evaluarse la situación hemodinámica de la paciente al momento del embarazo; de acuerdo con ello, evaluar posibilidades y riesgo de continuar el embarazo. Como complicaciones más significativas se observan arritmias (46%), disfunción miocárdica (71%), disfunciones valvulares, diversos grados de cianosis por cc de derecha a izquierda, hiperflujo pulmonar por cc de izquierda a derecha, eventos TE (32%), disfunción hepática, enteropatía perdedora de proteínas (13%), hemoptisis por rotura de colaterales aortopulmonares. El embarazo por lo tanto en estas pacientes es de alto riesgo de complicaciones CV con alta tasa de AE²⁴⁻²⁶.

6. SÍNDROME DE EISENMENGER

Aproximadamente un 20% se diagnostican por primera vez en el embarazo. Estas pacientes presentan pobre tolerancia a los cambios hemodinámicos por disminución de la *compliance* ventricular derecha y la resistencia vascular pulmonar fija.

La mortalidad materna es del 30-50% y un 75% se presentan en la 3-4ta semana posparto, principalmente por IC derecha, TE y muerte súbita. Existe alta tasa de mortalidad perinatal (>30%), de RCIU (>30%) y AE (20-40%)^{8,23}.

La terminación del embarazo debe sugerirse, pero de continuar se debe indicar reposo absoluto, evaluar y considerar la anticoagulación por el riesgo aumentado de TE.

¿PARTO VAGINAL O CESÁREA?

El parto vaginal está asociado a menores complicaciones maternas y fetales, ocasiona menos cambios de volemia, menor sangrado y menor riesgo de TE.

Desde el punto de vista cardíaco, la cesárea está indicada en las pacientes con síndrome de Marfan y dilatación aórtica severa, otras lesiones aórticas con riesgo de disección, lesiones obstructivas severas, hipertensión pulmonar y en las que reciben tratamiento anticoagulante oral³¹.

En las pacientes con corazón univentricular con cirugía de Fontan-Kreutzer debe evitarse la elevación de la presión abdominal, que repercute negativamente en la fisiología circulatoria del corazón univentricular. Por este motivo se considera la cesárea el método electivo.

CONCLUSIONES

A pesar de los avances médicos, una población significativa de mujeres continúa presentando riesgos de complicaciones CV inherentes a su cardiopatía.

El asesoramiento preconcepcional es importante, e individual, tanto en hombres como mujeres, y debe comenzar en la "Etapa de Transición".

Nuestra supervisión como médicos cardiólogos y la estimación correcta de riesgo tanto materna como fetal para optimizar resultados, es un desafío que nos presenta la medicina actual, en esta nueva población de pacientes con cardiopatías congénitas del adulto.

BIBLIOGRAFÍA

1. 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). *European Heart Journal* (2011) 32, 3147–3197.
2. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation*. 2007;115:163–172.
3. Optowsky A, Siddiqi O, D'Zouza B, Webb G, Fernandes S, Landzberg M. Maternal cardiovascular events during childbirth among women with congenital heart disease. *Heart*. 2011;98:145–151.
4. Siu S, Sermer M, Colman J, Alvarez N, Mercier L, Morton B, et al. Prospective multicenter of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Circulation*. 2001;104:515–521.
5. Roos-Hesselink JW, Ruys TP, Stein JI, Thilén U, Webb GD, Niwa K, et al. ROPAC Investigators. Outcome of pregnancy in patients with structural or ischaemic heart disease: results of a registry of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2013;34:657–665.
6. Avila W, Rossi E, Ramirez J, Grinberg M, Bortollo M, Zugaib M, et al. Pregnancy in patients with heart disease: Experience with 1,000 cases. *Clin Cardiol*. 2003;26:135–142.
7. Subirana M T, Pijuanb M A, Goyac M, Baród F, Casaldàligab J. Gestación y anticoncepción. *Rev Esp Cardiol Supl*. 2009;9:48E-56E.
8. Management of Pregnancy in Patients with Congenital Heart Disease - Ian S. *Harris Progress in Cardiovascular Diseases* 53 (2011) 305–311.
9. Hall M, Eric M, Granger G, Granger J. El corazón durante el embarazo. *Rev. Esp. Cardiol*. 2011; 64(11): 1045-1050.
10. Sanghavi and Rutherford. *Cardiovascular Physiology of Pregnancy*. *Circulation* 2014; 130:1003-1008.
11. Rogers P, Mansour D, Mattinson A, O'Sullivan JJ. A collaborative clinic between contraception and sexual health services and an adult congenital heart disease clinic. *J Fam Plann Reprod Health Care* 2007;33:17–21.
12. Roos-Hesselink J, Cornette J, Sliwa K, Pieper P, Veldtman G, Johnson M. Contraception and cardiovascular disease. *European Heart Journal* (2015)36, 1728-1734.

13. Pamela D. Miner. Contraceptive choices for females with congenital heart disease. *Progress in Pediatric Cardiology* 19 (2004) 15-24.
14. Methods of contraception and termination of pregnancy, and in vitro fertilización. 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). *European Heart Journal* (2011) 32, 3147–3197
15. Brickner ME. Cardiovascular Management in Pregnancy. *Congenital Heart Disease*. *Circulation* 2014; 130:273-282.
16. Nora JJ. From generational studies to a multilevel geneticenvironmental interaction. *J Am Coll Cardiol*. 1994;23:1468-71.
17. McDonald-McGinn DM, Zackai EH. Genetic counseling for the 22q11.2 deletion. *Dev Disabil Res Rev*. 2008;14:69-74.
18. Fung WL, Chow EW, Webb GD, Gatzoulis MA, Bassett AS. Extracardiac features predicting 22q11.2 Deletion Syndrome in adult congenital heart disease. *Int J Cardiol*. 2008;131:51-8.
19. Khairy P, Ouyang DW, Fernandes SM, Lee-Parritz A, Economy KE, Landzberg MJ. Pregnancy outcomes in women with congenital heart disease. *Circulation*. 2006;113:517-24.
20. Drenthen W, Boersma E, Balci A, Moons P, Roos-Hesselink JW, Mulder BJ, et al. ZAHARA investigators. Predictors of pregnancy complications in women with congenital heart disease. *Eur Heart J* 2010;31:2124–2132.
21. Thorne S, MacGregor A, Nelson-Piercy K. Risks of contraception and pregnancy in heart disease. *Heart* 2006;92:1520–1525. doi: 10.1136/hrt.2006.095240
22. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital. A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). *J. Am. Coll. Cardiol*. Vol. 52, No. 23, 2008.
23. Management of uncorrected, palliated and repaired cyanotic congenital heart disease in pregnancy. *Progress in Pediatric Cardiology* 2004.
24. Walker F. Pregnancy and the various forms of the Fontan circulation. *Heart* 2007;93:152–154. doi: 10.1136/hrt.2006.091082.
25. Drenthen W, Pieper P, Roos-Hesselink J, van Lottum W, Voors A, Mulder B, et al. Pregnancy and delivery in women after Fontan palliation. *Heart* 2006; 92: 1290–4.
26. Canobbio M, Mair D, van der Velde M, Koos B. Pregnancy outcomes after the Fontan repair. *J. Am. Coll. Cardiol* 1996; 28 (3): 763–7.
27. Canobbio MM, Morris C, Graham TP. Pregnancy after atrial repair of transposition of the great arteries. *Cardiology in the Young* 2001 (Supplement 1), Vol.11.
28. Clarkson PM, Wilson NJ, Neutze JM, North RA, Calder AL, Barratt-Boyes BG. Outcomes of pregnancy after the Mustard operation for transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *J Am Coll Cardiol* 1994;24:190–193.
29. Ploeg M, Drenthen W, van Dijk A, Pieper P. Successful pregnancy after an arterial switch procedure for complete transposition of the great arteries. *BJOG* 2006;113:243-244
30. Connolly H, Grogan M, Warnes CA. Pregnancy among women with Congenitally Corrected Transposition of Great Arteries. *J Am Coll Cardiol*. 1999 May;33(6):1692-5.
31. Michael A. Gatzoulis, Gary D. Webb, Piers E. F. Daubeney. *Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease*. 2° edition.