

# Tetralogía de Fallot y embarazo: abordaje multidisciplinario basado en la estratificación de riesgo

Florencia Feldman<sup>1</sup>, Valentina López<sup>2</sup>, Estefany Diaz<sup>2</sup>, Gerardo Viturera<sup>3</sup>,  
Bruno Sarubbo<sup>2</sup>, Natalia Benavides<sup>4</sup>

## Resumen

Las cardiopatías son la causa más frecuente de muerte materna indirecta en el mundo y se espera que el número de gestantes con dicha patología crezca en los próximos años. Esto se debe a que los avances en cirugía cardíaca determinaron un aumento en el número de mujeres con enfermedad cardíaca congénita que alcanzan la edad reproductiva. El riesgo de complicaciones en el embarazo y parto en estas mujeres depende del tipo de defecto, la extensión de la misma y la severidad de las lesiones hemodinámicas residuales y comorbilidades.

El manejo interdisciplinario, individualizado y la estratificación del riesgo es fundamental para el abordaje terapéutico y pronóstico de estas pacientes.

Se presenta un caso clínico de una paciente de 25 años portadora de tetralogía de Fallot corregida con insuficiencia pulmonar severa, cavidades derechas dilatadas con disfunción sistólica leve y sin elementos de hipertensión pulmonar, con una fracción de eyección de ventrículo izquierdo de 60%, cursando un embarazo de 38 semanas, bien tolerado. Fue valorada por equipo multidisciplinario con un plan de acción pre-determinado obteniendo un buen resultado materno-neonatal.

**Palabras claves:** tetralogía de Fallot. Cardiopatía congénita. Embarazo. Trabajo de parto y parto.

Clinica Ginecocológica B, Prof. Dr. Washington Lauría. Hospital de Clínicas, Facultad de Medicina, Universidad de la República. Montevideo, Uruguay

1 Residente de Clínica Ginecocológica B. Facultad de Medicina, Universidad de la República. Uruguay.

2 Asistente de Clínica Ginecocológica B. Facultad de Medicina, Universidad de la República. Uruguay.

3 Prof. Adjunto de Clínica Ginecocológica B. Facultad de Medicina, Universidad de la República. Uruguay.

4 Asistente de Clínica Ginecocológica B. Facultad de Medicina, Universidad de la República. Uruguay.

Correspondencia: Dra. Florencia Feldman, Pedro Francisco Berro 1115 apto 601. Montevideo, Uruguay  
Correo electrónico: flofel\_0236@hotmail.com

## Abstract

Heart disease is the most common cause of indirect maternal death in the world and the number of pregnant women with heart disease is expected to increase in the coming years. This is because advances in cardiac surgery have led to an increase in the number of women with

congenital heart disease reaching reproductive age. The risk of complications in pregnancy and delivery in women with congenital heart disease depends on the type of defect, extent and severity of residual hemodynamic lesions and comorbidities. Interdisciplinary, individualized management and risk stratification are essential for these patients.

We present a case report of a 25 year-old patient with tetralogy of Fallot corrected with severe pulmonary insufficiency with dilated right cavities with mild systolic death and without pulmonary hypertension, left ventricular ejection fraction of 60%, with a well-controlled pregnancy of 38 weeks, poorly tolerated by congenital heart disease. Valued by multidisciplinary team with a predetermined action plan obtaining a good obstetric-perinatal result.

**Keywords:** Tetralogy of Fallot. Congenital Heart Disease. Pregnancy. Labour and Delivery.

## INTRODUCCIÓN

La causa más frecuente de muerte materna no obstétrica durante la gestación es la enfermedad cardiovascular<sup>1</sup>. Esto se debe a los cambios hemodinámicos que ocurren durante el embarazo, que son bien tolerados por la mujer sana pero que pueden descompensar el corazón de una mujer cardiópata y provocar un grado variable de morbimortalidad<sup>2</sup>.

Desde las pasadas décadas se observa un cambio en el tipo de cardiopatía materna, con un gradual incremento de las madres con una cardiopatía congénita y una disminución de las portadoras de una cardiopatía reumática, reflejo de una brusca disminución en la incidencia de fiebre reumática y un tratamiento médico y quirúrgico mejor de las cardiopatías congénitas, que permite a muchas niñas no sólo llegar a la edad reproductiva, sino hacerlo en unas condiciones que permiten el embarazo<sup>2</sup>. Se destaca que la tetralogía de Fallot es la más común de las lesiones cardíacas congénitas cianóticas, con una incidencia de 5 a 8% de todas las cardiopatías congénitas; cerca del 50% de éstas ocurre en mujeres<sup>3</sup>.

Hay múltiples reportes de casos con tetralogía de Fallot que cursan y llevan a término el embarazo, ya sean previamente intervenidos (de forma completa o parcial) o sin reparar. Sin em-

bargo, un 10% de los casos tiene complicaciones graves y fallece debido a tromboembolia, insuficiencia cardíaca derecha y arritmias<sup>4</sup>.

Por todo ello, es evidente que para atender a una mujer con cardiopatía que desea o tiene un embarazo, se requiere un enfoque multidisciplinario en un centro de tercer nivel, con ciertos recursos disponibles. Es todo un desafío para dicho equipo teniendo como base un profundo conocimiento de las modificaciones cardiovasculares en el embarazo y su traducción clínica, así como también tomar decisiones difíciles en conjunto con la paciente, como la elección de fármacos que no agraven la situación preexistente, cuándo desaconsejar un embarazo de acuerdo a la severidad de la patología, o una vez embarazada en qué momento y por cuál vía programar la finalización de la gestación<sup>2</sup>.

## CASO CLÍNICO

Paciente de 25 años, procedente de Montevideo, afrodescendiente, alfabetizada, empleada doméstica.

Derivada del Centro Hospitalario Pereira Rossell a policlínica de alto riesgo obstétrico del Hospital de Clínicas por ser portadora de una cardiopatía congénita compleja a forma de Tetralogía de Fallot. Cursando embarazo de 10 semanas de edad gestacional, buscado, pero no planificado. Dicha cardiopatía fue corregida quirúrgicamente en la infancia con controles en salud irregulares posteriormente; desconociendo estatus de la enfermedad al momento del contacto con la paciente. De los antecedentes familiares se destaca ausencia de historia familiar de cardiopatías congénitas. Con antecedentes ginecológicos de ser portadora de un útero bicorne diagnosticado mediante ecografía ginecológica en el contexto de un aborto espontáneo en control post-evento en 2009. La paciente no utilizaba método anticonceptivo y nunca se realizó colpocitología oncológica con técnica de Papanicolaou. Presenta diagnóstico de sífilis hace 2 años, que recibió tratamiento completo con VDRL posteriores no reactivos. Como antecedentes obstétricos se destacan dos gestas, dos abortos espontáneos. El primero de ellos temprano que no requirió legrado evacuador complementario, y el segundo tardío de embarazo gemelar biamniótico-bicorial que requirió legrado evacuador complementario.

Durante el embarazo se realiza ecocardiograma

materno del cual se destaca: Tetralogía de Fallot corregida con dilatación severa de cavidades derechas e insuficiencia pulmonar severa, estenosis infundibular pulmonar leve, sin evidencia de hipertensión pulmonar con fracción de eyección del ventrículo izquierdo de 60%.

En cuanto a la paraclínica de valoración fetal presentaba una ecografía estructural normal, ecografía obstétrica a las 32 semanas con crecimiento fetal normal y ecocardiograma fetal normal.

Paciente sin elementos de alarma obstétrica ni internaciones durante el embarazo. Refiere palpitaciones ocasionales y disnea de esfuerzo habitual clase funcional II sin otros síntomas cardiovasculares.

Se decide ingreso a la maternidad del Hospital de Clínicas en junio de 2017 cursando 35 semanas de edad gestacional para valoración por cardiopatía de base, estando asintomática en la esfera cardiovascular y sin elementos de alarma en lo obstétrico.

Del examen físico al ingreso se destacaba: en lo funcional eupneica, saturación oxígeno ventilando espontáneamente al aire 98%. Piel y mucosas normocoloreadas y sin lesiones. A nivel cardiovascular presentaba ritmo regular 70 ciclos por minuto, sincrónico con pulso periférico, ruidos bien golpeados, soplo sistólico en foco pulmonar grado II. Presión arterial 120/80 mmHg. No ingurgitación yugular, no reflujo hepatoyugular y no edemas de miembros inferiores. A nivel pleuropulmonar: murmullo alveolo-vesicular positivo bilateralmente. No se auscultan estertores. Abdomen: no hepatalgia, no visceromegalias, altura uterina de 31 cm, latidos fetales normales. Tono uterino normal, no presentaba contracciones uterinas dolorosas. Presentaba genitales externos de aspecto normal con examen ginecológico normal.

Respecto a la valoración durante la internación se solicita nuevo ecocardiograma materno permaneciendo incambiado respecto al anterior. Se realiza electrocardiograma que muestra ritmo sinusal de 80 ciclos por minuto con evidencia de hipertrofia de cavidades derechas y sobrecarga sistólica derecha. Se realiza Holter que informa ritmo sinusal con intervalo aurículo-ventricular normal, con evidencia de dos episodios de taquicardia ventricular monomorfa no sostenida que coinciden con palpitaciones y frecuencia cardíaca de 150 ciclos por minuto.

Valorada por Cátedra de Cardiología se plantea riesgo cardiovascular moderado para eventual cesárea con riesgo anestésico alto clasificación de *American Society of Anesthesiologists* III por patología pre-

via y potenciales arritmias. Se plantea monitorización electrocardiográfica continua en el intra y post operatorio.

Valorada por Cátedra de Anestesia plantea que la paciente no presenta contraindicaciones para el trabajo de parto en sus diferentes etapas, viéndose beneficiada con la realización de analgesia del parto, monitorización electrocardiográfica continua durante el trabajo de parto, parto y puerperio dado el riesgo elevado de arritmias. En cuanto al manejo terapéutico se discute caso clínico en ateneo interdisciplinario donde se decide mantener internación en la maternidad del Hospital de Clínicas hasta el inicio espontáneo del trabajo de parto y parto lo más al término de la gestación posible. Se plantea la monitorización electrocardiográfica continua durante el trabajo de parto y parto, así como el beneficio de realizarse analgesia del parto y disminuir el periodo expulsivo del mismo.

Cumplidas las 38 semanas de edad gestacional la paciente desencadena de forma espontánea el trabajo de parto. Se mantiene paciente monitorizada electrocardiográficamente de forma continua y se realiza analgesia del parto según lo planteado. Se asiste un parto vaginal realizándose episiotomía y aplicaciones de fórceps Simpson con toma directa e ideal con el fin de disminuir el periodo expulsivo y evitar los cambios hemodinámicos de los pujos. Se obtiene recién nacido vivo de sexo femenino, con peso 2956 g, 33 cm de perímetro cefálico, 49 cm de longitud y Apgar 09/10. La paciente permanece en cuidados intermedios donde se mantiene monitorizada electrocardiográficamente de forma continua durante 48 horas de puerperio sin presentar alteraciones electrocardiográficas y asintomática desde el punto de vista cardiovascular. Se realiza tromboprolifaxis con enoxaparina 40 cc subcutáneo/día.

Pasa a sala de alojamiento conjunto sin complicaciones cardiovasculares.

Buena evolución puerperal, sin elementos de falla cardíaca. Se realiza asesoramiento en método anticonceptivo y se opta por colocación de implante subdérmico de levonogestrel. Se otorga alta y control en policlínica.

En suma: se trata de una paciente de 25 años, portadora de tetralogía de Fallot corregida con insuficiencia pulmonar severa con cavidades derechas dilatadas con defunción sistólica leve y sin hipertensión pulmonar, fracción de eyección de ventrículo izquierdo de 60%, cursando embarazo bien controlado de 38 semanas, mal tolerado por cardiopatía con-

génita de base. Valorada por equipo multidisciplinario con un plan de acción predeterminado, obteniendo un buen resultado obstétrico-perinatal.

## DISCUSIÓN

Las cardiopatías congénitas afectan entre el 0,4-1,5% de la población general<sup>5</sup> siendo la tetralogía de Fallot la más común de las lesiones cardíacas congénitas cianóticas<sup>3</sup>. Hoy en día gracias al tratamiento médico-quirúrgico la supervivencia hasta la edad adulta es la regla para los pacientes, incluso con lesiones complejas<sup>6</sup>. Esto genera, como resultado, una gran cohorte de adultos sobrevivientes, la mayoría jóvenes y que incluyen mujeres en edad reproductiva<sup>7,8</sup>.

La tetralogía de Fallot se caracteriza, anatómicamente, por: estenosis en la vía de salida del ventrículo derecho, comunicación interventricular subaórtica significativa, hipertrofia del ventrículo derecho y cierto grado de dextroposición de la aorta, que es de donde emerge el defecto septal ventricular<sup>9</sup>. Las características fisiopatológicas dependen del grado de obstrucción de la vía de salida del ventrículo derecho<sup>9</sup>.

La cardiopatía en el embarazo es un problema grave: es la primera causa de mortalidad materna de causa no obstétrica, cuya incidencia ha ido en aumento en las últimas dos décadas<sup>10</sup>. Sin embargo, el porcentaje de muerte materna atribuida a cardiopatía congénita ha ido disminuyendo<sup>11,12</sup>, a pesar de que en la mayoría de las clínicas especializadas en cardiopatías en el embarazo las mujeres con cardiopatía congénita representan el grupo más numeroso de pacientes<sup>11,12</sup>. Este hecho puede ser en parte explicado porque la mayoría de las mujeres con cardiopatía congénita son seguidas en centros especializados y reciben un correcto asesoramiento y consejo preconcepcional, como también un seguimiento apropiado durante el embarazo. Se destaca que es de suma importancia que estas pacientes se controlen y tengan un parto en centros especializados de tercer nivel de atención, bajo la supervisión de un equipo multidisciplinario<sup>10,13,14</sup>. Por otro lado, las mujeres con cardiopatía adquirida muchas veces presentan la primera manifestación durante el embarazo como infarto agudo de miocardio, arritmias o disección de aorta. La prevalencia de cardiopatía isquémica que complican los embarazos está en

aumento, tal vez por la tendencia de las sociedades occidentales de tener hijos más tardíamente en la vida y la asociación de factores de riesgo cardiovascular en estas mujeres añosas<sup>10,13,14</sup>.

Respecto a la tetralogía de Fallot en gestantes no operadas, el embarazo es de riesgo alto materno-fetal neonatal y se relaciona con el grado de cianosis (riesgo alto con saturación de oxígeno menor a 85%). Los cambios fisiológicos del embarazo aumentan el shunt derecha-izquierda y por ende la cianosis. Durante el parto es importante monitorizar la presión arterial sistémica y la gasometría, y evitar la vasodilatación sistémica. En gestantes operadas, el riesgo durante el embarazo depende de la situación hemodinámica. En pacientes con buena corrección el riesgo es bajo. Si hay una obstrucción significativa en la salida del ventrículo derecho, regurgitación pulmonar severa con o sin regurgitación tricúspidea y/o disfunción ventricular derecha, el aumento de volumen del embarazo puede provocar fallo cardíaco derecho y arritmias<sup>2</sup>.

Los cambios fisiológicos que ocurren durante el embarazo pueden aumentar el riesgo de complicaciones en mujeres con cardiopatía. En la mayoría de los casos, las pacientes con clase funcional I-II de la *New York Heart Association* (NYHA) con buena función ventricular y con cardiopatías no complejas, presentan un riesgo casi despreciable o fácilmente controlable, con un seguimiento cercano y con los medios hoy disponibles (Ver Tabla 1)<sup>15</sup>. Afortunadamente, en los países occidentales son pocas las mujeres que llegan a la edad fértil desconociendo que padecen una enfermedad cardíaca, pero existen todavía grupos de población en los que se puede descubrir una cardiopatía, incluso severa, por primera vez durante un embarazo. La actitud del cardiólogo ante la mujer cardiópata que desea tener descendencia o que ya está embarazada debe ser la de considerar adecuadamente los riesgos para la madre y el feto durante el embarazo, parto y puerperio, junto con el pronóstico a medio y largo plazo de la cardiopatía que podrían afectar al cuidado futuro de los hijos<sup>15</sup>.

La estratificación del riesgo en la cardiopatía congénita es compleja debido a la diversidad de lesiones, técnicas de reparación quirúrgica, así como por la variedad de lesiones hemodinámicas residuales<sup>16</sup>.

**Tabla 1.**

Mortalidad materna relacionada con la clasificación funcional de la NYHA<sup>7</sup>

CLASE			Mortalidad (%)
I	Asintomática	No hay limitación en la actividad física.	0,1
II	Disnea de grandes esfuerzos	La actividad ordinaria puede producir palpitaciones, disnea o angina.	0,5
III	Disnea de mínimos esfuerzos	Normalidad tan solo en reposo. Imposible actividades físicas menores.	5,5
IV	Disnea de reposo	Insuficiencia cardíaca o angina de reposo.	6

En base a la evidencia científica y en la experiencia clínica colectiva, los expertos han definido categorías de riesgo basadas en el tipo de cardiopatía congénita subyacente, las lesiones hemodinámicas específicas residuales, así como antecedentes médicos anteriores<sup>17</sup>. Esta clasificación, denominada clasificación del riesgo modificada de la Organización Mundial de la Salud (OMS), ha sido validada prospectivamente como el método más fiable de evaluación del riesgo<sup>17</sup>. Si bien éste es un instrumento útil para la estimación del riesgo, debe enfatizarse que la estratificación del riesgo debe individualizarse<sup>16</sup>. Un aspecto importante de la estratificación del riesgo es decidir si una intervención previa al embarazo, ya sea medicación o procedimiento invasivo, puede reducir los riesgos cardiovasculares durante el mismo<sup>16</sup>.

Respecto a la clasificación modificada de la OMS del riesgo cardiovascular materno, se plantean cuatro categorías. Las mujeres de la clase I incluyen aquellas sin aumento de detectable de la mortalidad materna y sin aumento o aumento ligero de la morbilidad, en estas pacientes el riesgo es muy bajo. La clase II incluye aquellas mujeres con riesgo ligeramente aumentado de mortalidad materna o aumento moderado de la morbilidad. La clase III representa aquellas mujeres con riesgo considerablemente aumentado de mortalidad materna o morbilidad grave, donde se requiere orientación de un especialista con revisión cardiológica y obstetricia frecuente y si se decide continuar el embarazo se necesita monitorización cardíaca y obstétrica intensivas por especialistas durante todo el embarazo, el parto y el puerperio. Por último, la clase IV incluye aquellas mujeres con riesgo extremadamente alto de mortalidad materna o morbilidad grave, donde se debe desaconsejar el

embarazo, en el caso de presentarse con un embarazo se valora su interrupción y de continuarse el embarazo la atención debe ser según la clase III<sup>18</sup>(Ver Tabla 2).

Respecto a las complicaciones maternas en mujeres con cardiopatía congénita: las arritmias son la complicación más frecuente<sup>11;12;20;21</sup>. El tipo más común es el flutter auricular. Las arritmias aumentan el riesgo de complicaciones tromboembólicas y son un importante desencadenante de la aparición de insuficiencia cardíaca. Las mujeres que padecen de palpitaciones mayores y que empeoran la disnea requieren, por lo tanto, una pronta evaluación por parte del equipo multidisciplinario. La mayoría de las mujeres con arritmias sostenidas o severamente sintomáticas durante el embarazo necesitan ser hospitalizadas. Dependiendo de la condición cardíaca subyacente y la estabilidad hemodinámica se deberá elegir una estrategia de control. El control del ritmo suele ser lo más eficaz en las mujeres embarazadas con cardiopatía congénita y arritmias de nueva aparición. En cuanto al tratamiento con fármacos antiarrítmicos, los beta-bloqueantes son la primera elección para la mayoría de las arritmias. Es obligatoria la evaluación cuidadosa de la necesidad de anticoagulación<sup>16</sup>.

En cuanto a las complicaciones obstétricas y su impacto en mujeres con cardiopatía congénita se destaca que la preeclampsia y el embarazo múltiple pueden ser importantes modificadores del riesgo cardiovascular en estas pacientes. En el registro de la ROPAC (un registro multicéntrico y multinacional prospectivo dirigido por la Sociedad Europea de Cardiología) las mujeres con cardiopatía estructural que desarrollaron preeclampsia tuvieron un riesgo del 30% de insuficiencia cardíaca<sup>22</sup>.

**Tabla 2.**

**Clasificación modificada de la Organización Mundial de la Salud del riesgo cardiovascular materno.** FEVI: fracción de eyección ventricular izquierda; NYHA: *New York Heart Association*; OMS: Organización Mundial de la Salud<sup>19</sup> (Adaptado de Thorne et al<sup>18</sup>)

<b>Enfermedad en que el riesgo de embarazo es OMS I</b>
No complicado pequeño o leve:
• Estenosis pulmonar
• Ductus arteriosus permeable
• Prolapso de válvula mitral
Lesiones simples reparadas con éxito (defecto septal auricular o ventricular, ductus arteriosus permeable, drenaje venoso pulmonar anómalo)
Latido auricular o ventricular ectópico aislado
<b>Enfermedad en las que el riesgo de embarazo es OMS II o III</b>
<b>OMS II (si por lo demás está bien y no hay complicaciones)</b>
Defecto septal auricular o ventricular no operado
Tetralogía de Fallot reparada
La mayoría de las arritmias
<b>OMS II-III (dependiendo de la persona)</b>
Difuncion ventricular izquierda ligera
Miocardiopatía hipertrófica
Cardiopatía valvular nativa o del tejido que no se considere OMS I o IV
Síndrome de Marfán sin dilatación aórtica
Aorta < 45 mm en la enfermedad aórtica asociada a válvula aórtica bicúspide
<b>OMS III</b>
Válvula mecánica
Ventrículo derecho sistémica
Circulación de Fontán
Cardiopatía cianótica (no reparada)
Otra cardiopatía congénita compleja
Dilatación aórtica 40-45 mm en en síndrome de Marfán
Dilatación aórtica 45-50 mm en la enfermedad aórtica asociada a válvula aórtica bicúspide
<b>Enfermedad en las que el riesgo de enfermedad es OMS IV (se desaconseja el embarazo)</b>
Hipertensión arterial pulmonar por cualquier causa
Disfunción ventricular sistémica grave (FEEVI < 30%, NYHA III-IV)
Miocardiopatía periparto previa con cualquier deterioro residual de la función del ventrículo izquierdo
Estenosis mitral severa, estenosis aórtica sintomática grave
Síndrome de Marfán con aorta dilatada > 45 mm
Dilatación aórtica > 50 mm en la enfermedad aórtica asociada a válvula aórtica bicúspide
Coartación nativa grave

A su vez, los fármacos que se usan habitualmente para determinadas complicaciones obstétricas, o con el fin de inducir el trabajo de parto, pueden tener efectos adversos en el sistema cardiovascular. El uso de oxitocina puede producir hipotensión sistémica mientras que el misoprostol se asocia a espasmo coronario, arritmias y aumento de la presión pulmonar<sup>16</sup>.

En muchas mujeres con cardiopatía congénita, el riesgo de aborto, prematuridad, bajo peso al nacer y cardiopatía congénita fetal esta sustancialmente aumentado. La prematurez y bajo peso al nacer está estrechamente relacionado con la gravedad de la cardiopatía congénita materna y puede ser extremadamente alto en las formas más graves, como la cardiopatía

**Tabla 3.**

Plan de ejecución de parto<sup>16</sup>

<b>1. Información sobre el defecto cardíaco subyacente y la hemodinámica actual:</b>
Diagnóstico cardíaco exacto, procedimientos quirúrgicos e intervenciones previas. En el caso de la anatomía cardíaca o venosa compleja es aconsejable una imagen cardíaca Complicaciones cardiovasculares previas. Hallazgos cardiovasculares actuales y lesiones residuales importantes.
<b>2. Recomendaciones y peligros específicos:</b>
Uso de filtros de burbujas de aire en mujeres con riesgo de embolia paradójica. Sitio de medidas de presión sanguínea en mujeres con oclusión de ramas arteriales.
<b>3. Anticipar complicaciones:</b>
Tipo y tiempo estimado de la ocurrencia de las complicaciones. Manejo sugerido en el caso de complicaciones. Datos de contacto de los cardiólogos implicados en caso de complicaciones. En caso de los fármacos específicos que no se utilizan habitualmente contar con las instrucciones claras sobre cómo preparar y utilizar dichos fármacos es obligatorio.
<b>4. Precaución sobre los fármacos obstétricos si se esperan efectos adversos.</b>
<b>5. Lista detallada de medicamentos.</b>
<b>6. Alergias.</b>
<b>7. Información sobre temas obstétricos importantes:</b>
Historial obstétrico anterior y complicaciones. Fecha estimada de parto.
<b>8. Recomendación durante el trabajo de parto y el parto:</b>
Vía y momento del nacimiento. Recomendación para la anestesia durante el parto. Recomendación para el control del ritmo durante el parto y el parto. Recomendación sobre el tipo y la duración de la monitorización hemodinámica durante el parto y el parto.
<b>9. Plan detallado para cuidado postparto:</b>
Lugar de cuidado postparto. Necesidad y duración de monitorización electrocardiológica en el postparto. Recomendación para tipo y duración de la monitorización hemodinámica en el postparto. Recomendación de la duración de la estancia hospitalaria en el postparto. Precauciones específicas y tratamientos recomendados. Investigaciones recomendadas en el postparto.
<b>10. Plan de seguimiento después del alta hospitalaria<sup>18</sup></b>

univentricular, síndrome de Eisenmenger y defectos cianóticos no reparados<sup>18</sup>. La ocurrencia de pretérmino puede resultar de un parto prematuro espontáneo, pero también de un parto prematuro electivo por complicaciones maternas. Se identifican factores de riesgo individuales que se han asociado con resultados fetales adversos como: clase funcional pre-embarazo NYHA mayor a II o cianosis, obstrucción de salida del ventrículo izquierdo, fumar durante el embarazo, gestación múltiple, uso de anticoagulantes orales durante el embarazo y prótesis valvular mecánica<sup>11;20;23</sup>.

El riesgo de recidiva de cardiopatías congénitas aisladas a nivel fetal tiene un promedio

de 3–5%. Sin embargo, existe variabilidad en el riesgo de recurrencia, dependiendo de la recurrencia familiar y del tipo de defecto<sup>24;25</sup>. Se debe discutir el riesgo de recurrencia de cardiopatía congénita y se debe ofrecer el asesoramiento de un genetista, así como la realización de ecocardiograma fetal durante el embarazo<sup>16</sup>. Como ocurre con la mayoría de las cardiopatías congénitas, se desconoce la etiología precisa de la tetralogía de Fallot. La mayoría de los casos son esporádicos, sin embargo, se ha reconocido que la microdelección de la región q11 del cromosoma 22 se presenta hasta en el 25% de los enfermos<sup>30</sup>. Es recomendable que en todo paciente en el que se haga el diagnóstico se realice la

búsqueda de la microdelección mediante hibridación *in situ*<sup>26</sup>. El riesgo de recurrencia en el siguiente embarazo se ha estimado en un 3%; adicionalmente, cuando la madre tiene tetralogía de Fallot, el riesgo sobre el producto de un embarazo es aproximadamente del 10%; sin embargo, este riesgo es para todas las cardiopatías, lo cual implica que muchas de ellas son menores y no requieren intervención. Lo interesante es que se han reportado algunos casos de gemelos homocigóticos con tetralogía de Fallot<sup>27</sup>.

En cuanto al manejo del embarazo en mujeres con cardiopatía congénita se debe realizar un plan de seguimiento relacionado con el riesgo materno estimado y el riesgo fetal. Todas las mujeres embarazadas con cardiopatía congénita deben realizarse ecocardiograma fetal entre las 18 y 21 semanas de gestación<sup>16</sup>. La frecuencia de las consultas cardiológicas de seguimiento durante el embarazo debe ser individualizada de acuerdo con los riesgos estimados y las complicaciones previstas basadas en la evaluación integral del mismo. Para las mujeres con riesgo bajo o intermedio, la evaluación hacia el final del primer trimestre, 20 semanas de gestación y en el pico de la carga hemodinámica a las 28-32 semanas de gestación es apropiada. Aquellas con riesgo alto necesitan seguimiento cardiológico mensual o bimensual<sup>28</sup>.

La base de la evaluación de estas pacientes incluye realización de historia clínica del paciente, radiografía de tórax, electrocardiograma y ecocardiograma. Sin embargo, como una evaluación integral de la salud materna es de suma importancia para la estimación del riesgo materno y fetal de eventos adversos, pueden requerirse pruebas adicionales<sup>16</sup>.

Si la evaluación revela una afección de muy alto riesgo, la interrupción del embarazo debe ser discutida, preferiblemente en etapas iniciales del embarazo. Sin embargo, la terminación del embarazo conlleva riesgos y en el caso de lesiones estructurales de alto riesgo, dicha interrupción debe ser hospitalizada<sup>16</sup>.

Con respecto a la vía de finalización del embarazo es importante destacar que el tipo de cardiopatía congénita y las lesiones hemodinámicas residuales que pueden afectar la capacidad del sistema cardiovascular para responder a las demandas que se producen durante el trabajo de parto, parto y puerperio. La analgesia neuroa-

xial eficaz y la asistencia de la segunda etapa del trabajo de parto pueden disminuir eficazmente la carga hemodinámica adicional del mismo. Sin embargo, el parto asistido puede estar asociado con un mayor riesgo de hemorragia postparto y desgarros perineales complejos<sup>29</sup>. La disminución de la hemorragia durante el parto vaginal de aproximadamente 350 ml, como es habitual, contrarresta el impacto de la auto-transfusión de los pacientes en la etapa de parto. El parto vaginal con la analgesia epidural es frecuentemente el modo preferido de finalización del embarazo en mujeres con cardiopatía congénita, salvo excepciones donde la operación cesárea es de elección, tales como: diámetro de la aorta ascendente mayor a 45 mm, trabajo de parto de pretérmino con anticoagulación oral, estenosis aórtica grave sintomática e insuficiencia cardíaca grave<sup>16</sup>.

En estas pacientes debe proporcionarse un plan de ejecución multidisciplinario, basado en la experiencia local, la logística y la infraestructura (es decir, posibilidades de monitoreo en la sala de parto) en todas las mujeres con cardiopatía congénita mucho antes de la fecha estimada de parto como se hizo en este caso. Se espera que esta planificación del parto esté disponible y accesible en todo momento y por todos los miembros del equipo involucrados en el cuidado de la mujer con cardiopatía congénita. La profilaxis antibiótica contra la endocarditis infecciosa ya no se recomienda para el parto vaginal. La lista de comprobación de información importante que se incluye en el plan para el trabajo de parto y parto se describen en la Tabla 3<sup>16</sup>.

## CONCLUSIONES

Los avances en los tratamientos médicos y quirúrgicos en pacientes con cardiopatía congénitas permiten que las mismas lleguen a la edad reproductiva y se planteen deseos de descendencia lo que hace que el equipo de salud se enfrente a un desafío en cuanto a la planificación y seguimiento de estas gestaciones.

En estas pacientes es fundamental la consulta preconcepcional para estratificación del riesgo con el fin de poder aconsejar medicación o tratamientos invasivos para la mejoría del terreno biológico y así disminuir el riesgo materno y

fetal, e incluso desaconsejar el embarazo en circunstancias de riesgo elevado. En el caso específico de la tetralogía de Fallot los riesgos son mayores de no estar corregida. Sin embargo, incluso en las que tienen corrección quirúrgica, deben tomarse en cuenta las lesiones residuales que pueden afectar la evolución del embarazo.

Por otro lado, es de gran relevancia enfatizar que estas pacientes deben recibir por parte de sus médicos tratantes un adecuado asesoramiento en cuanto a la planificación familiar y uso de método anticonceptivo seguro y eficaz que les permita la planificación del embarazo en las mejores condiciones.

Por último, es esencial que el cuidado de estas pacientes durante el embarazo, parto y puerperio sea abordado por un equipo multidisciplinario integrado por cardiólogos, ginecólogos, anestesiólogos, médicos internistas y neonatólogos, como se logró en este caso que hemos presentado, donde además se cuenta con un plan de ejecución claro y disponible para la buena asistencia de cada caso en particular.

## Bibliografía

1. Manso B, Gran F, Pijuán A, Giral G, Ferrer Q, Betrián P, et al. Embarazo y cardiopatías congénitas. *Rev Esp Cardiol*. 2008;61(3):236-43.
2. Protocolos SEGO. Cardiopatías y embarazo. *Prog Obstet Ginecol*. 2007;50(11):654-74
3. Torres-Gómez LG, Armida Ñiño-Riesgo C, Espinoza-Ortegón MA, Barba-Bustos AM, Marín-Solis B, Gómez-Vargas JR. Embarazo y tetralogía de Fallot con y sin corrección quirúrgica. *Ginecol Obst Mex*. 2010;78(6): 236-43.
4. Peña Bofill V, Espronceda Sánchez K, Román Rubio PA, Pérez Torga JE, García Sánchez I, Castillo Arocha I. Embarazo en paciente con tetralogía de fallot y atresia pulmonar no reparada. Presentación de un caso. *Rev Cubana Cardiol*. 2015;21:1561-2937.
5. Van der Linde D, Konings EE, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JM, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58:2241-2247.
6. Moons P, Bovijn L, Budts W, Belmans A, Gewillig M. Temporal trends in survival to adulthood among patients born with congenital heart disease from 1970 to 1992 in Belgium. *Circulation*. 2010;122:2264-2272.
7. Marelli AJ, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Guo L, Dendukuri N, Kaouache M. Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010. *Circulation*. 2014;130:749-756.
8. Greutmann M, Tobler D, Kovacs AH, Greutmann-Yantiri M, Haile SR, Held L, et al. Increasing mortality burden among adults with complex congenital heart disease. *Congenit Heart Dis*. 2015;10:117-127.
9. Attie F. *Cardiopatías congénitas en el adulto*. 2a ed. Madrid: Elsevier; 2003:247-252.
10. Cantwell R, Clutton-Brock T, Cooper G, Dawson A, Drife J, Garrod D, et al. Saving mothers' lives: reviewing maternal deaths to make motherhood safer: 2006–2008. The eighth report of the confidential enquiries into maternal deaths in the United Kingdom. *BJOG*. 2011;118(Suppl. 1):1-203.
11. Siu SC, Sermer M, Colman JM, Alvarez AN, Mercier LA, Morton BC, et al. Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Circulation*. 2001;104:515-521.
12. Roos-Hesselink JW, Ruys TP, Stein JI, Thilen U, Webb GD, Niwa K, et al. 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.
13. Gelson E, Gatzoulis MA, Steer P, Johnson MR. Heart disease – why is maternal mortality increasing. *BJOG*. 2009;116:609-611.
14. Bush N, Nelson-Piercy C, Spark P, Kurinczuk JJ, Brocklehurst P, Knight M, UKOOS. Myocardial infarction in pregnancy and postpartum in the UK. *Eur J Prev Cardiol*. 2013;20:12-20.
15. González Maqueda I, Armada Romero E, Díaz Recasens J, Gallego García de Vinuesa P, García Moll M, González García A, et al. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en la gestante con cardiopatía. *Rev Esp Cardiol* 2000;53: 1474-1495.
16. Greutmann M, Pieper PG. Pregnancy in women with congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2015;36:2491-2499.
17. Balci A, Sollie-Szarynska KM, van der Bijl AG, Ruys TP, Mulder BJ, Roos-Hesselink JW, et al. Prospective validation and assessment of cardiovascular and offspring risk models for pregnant women with congenital heart disease. *Heart*. 2010;100:1373-1381.
18. Thorne S, MacGregor A, Nelson-Piercy C. Risks of contraception and pregnancy in heart disease. *Heart*. 2006;92:1520-5.
19. Vera Regitz-Zagrosek, Blomstrom Lundqvist C, Borghi C, Cifkova, Ferreira R, Foidart JM, et al; Grupo de Trabajo sobre el Tratamiento de las Enfermedades Cardiovasculares durante el Embarazo de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC). Guía de práctica clínica de la ESC para el tratamiento de las enfermedades cardiovasculares durante el embarazo. *Rev Esp Cardiol*. 2012;65(2):171.e1-e44.
20. Drenthen W, Boersma E, Balci A, Moons P, Roos-Hesselink JW, Mulder BJ, et al. Predictors of pregnancy complications in women with congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2010;31:2124–2132.
21. Bouchardy J, Therrien J, Pilote L, Ionescu-Ittu R, Martucci G, Bottega N, Marelli AJ. Atrial arrhythmias in adults with congenital heart disease. *Circulation*. 2010;120:1679–1686.
22. Ruys TP, Roos-Hesselink JW, Hall R, Subirana-Domenech MT, Grando-Ting J, Estensen M, et al. Heart failure in pregnant women with cardiac disease: data from the ROPAC. *Heart*. 2014;100:231–238.
23. Siu SC, Colman JM, Sorensen S, Smallhorn JF, Farine D, Amankwah KS, Spears JC, Sermer M. Adverse neonatal and cardiac outcomes are more common in pregnant women with cardiac disease. *Circulation* 2002;105:2179–2184.
24. Fesslova V, Brankovic J, Lalatta F, Villa L, Meli V, Piazza L, Ricci C. Recurrence

- of congenital heart disease in cases with familial risk screened prenatally by echocardiography. *J Pregnancy* 2011;2011:368067.
25. Gill HK, Splitt M, Sharland GK, Simpson JM. Patterns of recurrence of congenital heart disease: an analysis of 6,640 consecutive pregnancies evaluated by detailed fetal echocardiography. *J Am Coll Cardiol*. 2003;42:923–929.
26. Van Praag R. The First Stella Van Praagh memorial lecture: the history and anatomy of tetralogy of Fallot. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2009; 12: 19-38.
27. Alva C, Gómez FD, Jiménez-Arteaga S, Yañez L, Ochoa L. Concordance of congenital heart defects in two pairs of monozygotic twins: pulmonary stenosis and tetralogy of Fallot. *Arch Cardiol Mex*. 2010; 80: 29-32.
28. Regitz-Zagrosek V, Blomstrom Lundqvist C, Borghi C, Cifkova R, Ferreira R, Foidart JM. ; Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC). ESC Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J*. 2011;32:3147–3197.
29. Ouyang DW, Khairy P, Fernandes SM, Landzberg MJ, Economy KE. Obstetric outcomes in pregnant women with congenital heart disease. *Int J Cardiol*. 2010;144:195–199.