

98 **Margalida Vicens-Vidal<sup>a</sup>**  
**A. Tejedor Mestre<sup>a</sup>**  
**R. Ruiz de Gopegui<sup>a</sup>**  
**M.A. de la Fuente<sup>b</sup>**  
**F. García Algas<sup>b</sup>**

<sup>a</sup>Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Universitario Son Dureta. Palma de Mallorca. España.

<sup>b</sup>Unidad de Cardiología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Son Dureta. Palma de Mallorca. España.

**Correspondencia:**

Dr. M. Vicens Vidal.  
África, 68. 07630 Campos. Mallorca. España.  
Correo electrónico: margalidavicens@yahoo.es

Fecha de recepción: 15/5/2006.

Aceptado para su publicación: 15/12/2006.

---

## Gestación en una paciente con ventrículo único

### *Pregnancy in woman with a single ventricle*

#### RESUMEN

La enfermedad cardíaca durante el embarazo se relaciona con el 15% de la mortalidad materna, y es la causa no obstétrica más habitual de muerte materna.

Las complicaciones neonatales y cardiovasculares maternas son más frecuentes entre las gestantes cardiopatas, por lo que es importante conocer los factores de riesgo de la embarazada para que reciba un consejo preconcepcional y un seguimiento obstétrico adecuados.

Presentamos un caso de embarazo y parto por cesárea en una gestante con cardiopatía congénita no cianótica tipo ventrículo único, con estenosis pulmonar grave y transposición de grandes vasos, tratada a los 4 años de edad mediante corrección quirúrgica con técnica de Fontan.

#### PALABRAS CLAVE

Cardiopatía. Ventrículo único. Gestación.

#### ABSTRACT

Cardiac disease in pregnancy is the most common non-obstetric cause of maternal death, accounting for 15% of pregnancy-related maternal mortality.

Pregnancy in women with heart disease is associated with significant cardiac and neonatal complications. Consequently, risk factors should be identified in pregnant women so that they receive appropriate preconceptional counseling and obstetric care.

We report the case of a pregnant woman with a single ventricle, severe pulmonary stenosis and transposition of the great arteries treated surgically at the age of 4 years with Fontan operation. The route of delivery was a cesarean section.

#### KEY WORDS

Heart disease. Single ventricle. Pregnancy.

#### INTRODUCCIÓN

Gracias a la mejoría en el tratamiento clínico y farmacológico de los pacientes cardiopatas, el número de mujeres con cardiopatía congénita que alcanzan la edad reproductiva es cada vez mayor. La enfermedad cardíaca está presente en un 0,1-4% de las gestantes, cuyo origen más frecuente es el congénito<sup>1,2</sup>.

La mortalidad entre las embarazadas cardiopatas ha disminuido desde un 6% en 1930 a un 0,5-2,7% en la actualidad<sup>3</sup>.

La principal característica de la gestante cardiópata es la disminución de la funcionalidad cardíaca, lo que supone la incapacidad de compensar las demandas hemodinámicas impuestas por los cambios fisiológicos relacionados con el embarazo y el parto. Por ello, la gestación se asocia con un aumento en el riesgo de morbimortalidad materna en este grupo de pacientes<sup>3</sup>. Son factores de riesgo reconocidos de complicaciones cardíacas maternas: obstrucción del tracto de salida ventricular, cianosis, funcionalidad cardíaca > II según la clasificación de la New York Heart Association (NYHA) (tabla 1) y antecedentes de arritmia cardíaca<sup>5-7</sup>.

Las complicaciones fetales más frecuentes en las embarazadas cardiópatas son: prematuridad, bajo peso para edad gestacional, restricción del crecimiento intrauterino y riesgo aumentado de transmisión hereditaria de malformaciones cardíacas congénitas<sup>8</sup> (6%). Los factores de riesgo de complicaciones fetales son: gestación múltiple, tabaquismo, obstrucción del tracto de salida ventricular materno, cianosis y funcionalidad cardíaca materna > II, según la NYHA<sup>5-7</sup>.

En las mujeres cardiópatas en edad fértil con una función cardíaca adecuada, sin factores de riesgo y con posibilidad de control obstétrico en un centro especializado parece no estar justificado desaconsejar la gestación<sup>9</sup>.

## CASO CLÍNICO

Paciente de 24 años de edad, primigesta, con antecedente familiar de déficit del factor VII de coagulación, y antecedente personal de alergia a betalactámicos.

A los 5 meses de edad, tras episodios de cianosis franca e infecciones de repetición de las vías respiratorias altas, fue diagnosticada de cardiopatía congénita compleja tipo ventrículo único, levotransposición de grandes vasos y estenosis pulmonar grave. Se practicó una intervención paliativa mediante fístula sistémico-pulmonar, tipo Blalöck-Taussig, y corrección quirúrgica definitiva a los 4 años de edad, según la técnica de Fontan-Kreutzer. La paciente se encuentra asintomática desde entonces sin precisar medicación relacionada con su cardiopatía, y realiza una vida normal, absteniéndose de realizar esfuerzos físicos intensos. Sigue controles en las consultas de

**Tabla 1** Clasificación funcional de la insuficiencia cardíaca de la New York Heart Association

Clase I. No hay limitaciones. La actividad física habitual no produce fatiga excesiva, disnea ni palpitaciones
Clase II. Limitación ligera de la actividad física. El enfermo no presenta síntomas en reposo. La actividad física habitual produce fatiga, disnea, palpitaciones o angina
Clase III. Limitación notable de la actividad física. Aunque en reposo no hay síntomas, éstos se manifiestan con niveles bajos de actividad física
Clase IV. Incapacidad de llevar a cabo ninguna actividad en ausencia de síntomas. Éstos pueden estar presentes incluso en reposo

Tomada de Ferreras y Rozman<sup>4</sup>.

cardiología, que informan de una corrección quirúrgica normofuncionante con ligera insuficiencia aórtica, dilatación de aurícula derecha y función ventricular adecuada.

Inició el control del embarazo en la semana 12 en las consultas de obstetricia de nuestro hospital.

El curso del embarazo fue estrictamente normal, con estado funcional cardíaco I-II, según la clasificación de la NYHA. En la semana 32 de gestación presentó una dinámica uterina irregular, por lo que ingresó en planta de gestantes y se administró corticoterapia para la maduración pulmonar fetal. Tras 48 h de ingreso, la dinámica uterina cesó sin necesidad de tocólisis, por lo que fue dada de alta.

Los controles ecocardiográficos maternos (fig. 1) fueron similares a los preconceptionales, hasta que en semana 33<sup>+6</sup> se evidenció un leve aumento subjetivo de la insuficiencia aórtica (ligera-moderada) y un incremento del tamaño de la aurícula derecha (diámetro máximo de 67 mm).

En la semana 35<sup>+6</sup> persistían el grado de insuficiencia aórtica y las dimensiones de la aurícula derecha. La paciente presentaba una menor tolerancia a los esfuerzos y una sensación ocasional de palpitaciones, por lo que ante el riesgo de un empeoramiento hemodinámico y funcional cardíaco materno, y dado que la presentación fetal era podálica, se decidió finalizar la gestación de forma programada. Según el protocolo de nuestro hospital, la vía del parto fue la cesárea a causa de una presentación fetal podálica.

Se administró profilaxis antibiótica de endocarditis bacteriana y, previo consentimiento informado de la paciente, se realizó una cesárea y una ligadura tu-



**Figura 1.** Medición ecográfica de los diámetros máximos de la aurícula derecha cardíaca materna.

bárica bilateral, sin incidencias, bajo perfusión continua de anestesia-analgésia epidural. Nació un varón de 2.480 g, con Apgar de 9/10 y pH de la arteria umbilical de 7,18.

Después de la cirugía, la paciente ingresó en la unidad de reanimación con una puntuación 15 en la escala de Glasgow. Tras 24 h, dada la normalidad clínica, hemodinámica y analítica, fue trasladada a planta de púerperas con administración de analgésicos intravenosos y heparina durante 72 h. Inició lactancia materna, evolucionó favorablemente y recibió el alta a los 9 días del parto.

## DISCUSIÓN

Los avances quirúrgicos y médicos de los últimos 30 años han propiciado una disminución de la morbimortalidad entre la población cardiópata, por lo que cada vez es más frecuente que las mujeres con una enfermedad cardíaca alcancen la edad fértil y deseen cumplir su deseo reproductivo<sup>1,2</sup>. La causa no obstétrica más frecuente de muerte en las embarazadas es la enfermedad cardíaca, cuya causa más común es la congénita seguida de la reumática<sup>8</sup>.

El corazón monoventricular es una enfermedad poco frecuente, representa el 1% del total de defectos cardíacos congénitos entre la población de edad infantil<sup>10</sup>.

Durante el embarazo, los cambios adaptativos del sistema cardiovascular materno responden a una va-

sodilatación sistémica. El gasto cardíaco aumenta hasta casi un 50%, sobre todo en el primer y segundo trimestres. Durante el tercer trimestre el corazón presenta modificaciones morfológicas; las más importantes son la hipertrofia miocárdica, la remodelación cardíaca, el aumento de volumen cameral y un grado leve de regurgitación multivalvular<sup>1,11</sup>. El aumento de tamaño y presión de la cavidad abdominal elevan el diafragma, por lo que el corazón materno adopta un eje más craneal y dextrorrotado<sup>3</sup>.

Durante el trabajo de parto, el gasto cardíaco se incrementa entre un 10 y un 40%<sup>1</sup>. Dado que la gestante cardiópata presenta una reserva hemodinámica limitada y una menor capacidad de respuesta a la demanda del sistema cardiovascular<sup>11</sup>, la finalización de la gestación debería ser electiva, con una monitorización maternofetal continua.

La proporción de cesáreas es mayor en este grupo de pacientes (el 30-36%) pero, siempre que sea posible, se debe finalizar la gestación mediante un parto vaginal, con acortamiento del período expulsivo para evitar el sobreesfuerzo materno<sup>1</sup>. Entre las ventajas del parto vaginal destacan las siguientes: menor pérdida sanguínea, mayor estabilidad hemodinámica, disminución de la posibilidad de infección postoperatoria, menos complicaciones pulmonares y menos tiempo de estancia hospitalaria<sup>12</sup>.

Con la aplicación de anestesia epidural se evita el aumento del gasto cardíaco que suponen el dolor y la ansiedad de la paciente, lo que mejora la estabilidad hemodinámica<sup>1</sup>. La anestesia regional ofrece la ventaja de reducir la precarga y la poscarga cardíacas, y minimiza las oscilaciones del gasto cardíaco asociadas a la dinámica uterina<sup>12</sup>.

Dado que la normalidad hemodinámica tras el parto no se alcanza hasta pasados varios días, es mejor mantener una monitorización estricta de la paciente en la unidad de cuidados intensivos o de reanimación durante un mínimo de 72 h, lo que permite la movilización precoz para reducir el riesgo de tromboembolismo<sup>1,8</sup>.

El control de estas pacientes se debería iniciar preconcepcionalmente, por un equipo multidisciplinario en un centro de tercer nivel<sup>11</sup>. Es fundamental que la paciente cardiópata entienda el riesgo y la morbimortalidad materna y fetal que supone una gestación, y la importancia de optimizar su condición y funcionalidad cardíaca, incluso antes de la concepción<sup>1</sup>.

La mayoría de las complicaciones se presentan en los pacientes con hipertensión pulmonar, síndrome de Eisenmenger o síndrome de Marfan con una enfermedad aórtica acompañante, y los pacientes con clase funcional III o IV de la NYHA<sup>1-3,8</sup>.

Las enfermedades cardíacas que contraindican la gestación son: *a*) hipertensión pulmonar; *b*) disfunción ventricular sistémica, fracción de eyección ventricular inferior al 20%; *c*) obstrucción grave del tracto de salida ventricular izquierdo, y *d*) síndrome de Marfan con dilatación o disección de la raíz aórtica<sup>13</sup>.

En general, las gestantes cardiópatas tienen mayor riesgo de presentar complicaciones cardiovasculares (13-18%)<sup>5-7</sup>, neonatales (17-20%)<sup>5-7</sup> o ambas (28%)<sup>6</sup>, sobre todo si presentan factores de riesgo de complicaciones cardíacas o neonatales<sup>5,6</sup>. El número de abortos (33%)<sup>9,13</sup> y partos por cesárea es mayor que en el resto de la población<sup>6,8,13</sup>.

Entre las complicaciones fetales destacan la prematuridad (37%), el bajo peso para edad gestacional (43%)<sup>11</sup> y la restricción del crecimiento intrauterino. El riesgo de enfermedad cardíaca fetal es mayor en este grupo de pacientes, entre 2 y 20 veces más frecuente que en la población sana (cuyo riesgo es del 0,4-0,6%), de ahí la importancia del consejo genético y del estudio ecocardiográfico fetal. Parece que el riesgo hereditario se modifica en función de la enfermedad materna<sup>1</sup>, que es del 6% entre las gestantes con ventrículo cardíaco único<sup>9</sup>.

El estado funcional cardíaco materno > II de la NYHA, o cianosis, la obstrucción en el tracto de salida izquierdo materno<sup>7</sup>, el hábito tabáquico y la gestación múltiple son factores de riesgo neonatal.

El estado funcional cardíaco > II en la clasificación de la NYHA, la cianosis, la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo y los antecedentes de arritmia cardíaca se consideran factores de riesgo cardiovascular materno<sup>5-7</sup>.

Las complicaciones cardíacas más frecuentes en el grupo de gestantes cardiópatas son arritmia, trombosis, edema pulmonar e insuficiencia cardíaca; hasta en el 55% de los casos acontecen en el período anteparto<sup>5-7</sup>. Las gestantes cardiópatas con clase funcional III-IV, o cianóticas, tienen más riesgo presentar una hemorragia posparto<sup>6</sup>. En el caso de las embarazadas afectadas de ventrículo cardíaco único, el fallo ventricular y la arritmia son la causa más frecuente de morbilidad materna; el riesgo de complicaciones tromboembólicas asciende hasta el 32%<sup>9,13</sup>.

Entre las gestantes cardiópatas sin factores de riesgo cardiovascular ni antecedentes obstétricos desfavorables el porcentaje de complicaciones neonatales y cardiovasculares es sólo ligeramente mayor al de las gestantes sanas<sup>5</sup>.

Canobbio et al<sup>9</sup>, en 1996, realizaron la primera revisión de los resultados gestacionales en pacientes afectadas de ventrículo único corregido mediante técnica de Fontan. En su publicación se concluye que no está justificado desaconsejar el embarazo si el estado cardíaco funcional preconcepcional se incluye en el grupo I-II de la NYHA tras la corrección quirúrgica<sup>9</sup>.

La intervención de Fontan es el procedimiento quirúrgico definitivo para los pacientes cianóticos con una sola cavidad ventricular, en los que resulta imposible la reconstrucción de 2 cámaras ventriculares. En el corazón univentricular, la cámara ventricular es la que soporta la circulación sistémica; no hay ninguna otra cavidad contráctil que tolere la presión de la circulación pulmonar.

Con la técnica de Fontan se practica una conexión atriopulmonar mediante la creación de una anastomosis entre la aurícula derecha y la arteria pulmonar, así se evita la mezcla de sangre con concentraciones diferentes de oxígeno<sup>13</sup>. El procedimiento quirúrgico tiene como objetivo evitar la cianosis y la sobrecarga volumétrica del ventrículo, pero supone crear un sistema de circulación en el que: *a*) la capacidad para aumentar el gasto cardíaco está limitada por las altas presiones del sistema venoso sistémico; *b*) hay una mala tolerancia a la arritmia auricular, y *c*) se crea un estado circulatorio protrombótico. Debido a ello, se suele indicar a las pacientes que eviten el embarazo, aunque el riesgo materno durante la gestación en pacientes con funcionalidad cardíaca I-II de la NYHA es tolerable, dado que la función ventricular está conservada<sup>13</sup>. En el caso de la gestante con ventrículo único tras corrección quirúrgica de Fontan, el éxito de la gestación viene determinado por el estado funcional del ventrículo<sup>9,13</sup>.

Reconocer los factores de riesgo de nuestras pacientes cardiópatas nos permite determinar el riesgo de complicaciones maternas y fetales<sup>5-7</sup>. No parece adecuado desaconsejar la gestación en pacientes cardiópatas con función cardíaca correcta (clase I-II, según la clasificación de la NYHA), sin factores de riesgo y con posibilidad de llevar a cabo un control obstétrico multidisciplinario en un centro de tercer nivel<sup>9</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Lupton M, Oteng-Ntim E, Ayida G, Steer PJ. Cardiac disease in pregnancy. *Curr Opin Obstet Gynecol.* 2002;14:137-43.
2. Iserin L. Management of pregnancy in women with congenital heart disease. *Heart.* 2001;85:493-4.
3. Van Mook W, Peeters L. Severe cardiac disease in pregnancy (I). Hemodynamic changes and complaints during pregnancy, and general management of cardiac disease in pregnancy. *Curr Opin Crit Care.* 2005;11:430-4.
4. Farreras P, Rozman C. *Medicina interna.* 14.<sup>a</sup> ed. Madrid: Harcourt; 2000; p. 557.
5. Siu S, Colman JC, Sorensen S, Smallhorn JF, Farine D, Amankwah K, et al. Adverse neonatal and cardiac outcomes are more common in pregnant women with cardiac disease. *Circulation.* 2002;105:2179-84.
6. Siu S, Sermer M, Harrison D, Grigoriadis E, Liu G, Sorensen S, et al. Risk and predictors for pregnancy-related complications in women with heart disease. *Circulation.* 1997;96:2789-94.
7. Siu S, Sermer M, Colman JC, Alvarez AN, Mercier LA, Morton B, et al. Prospective Multicenter Study of Pregnancy Outcomes in Women With Heart Disease. *Circulation.* 2001;104:515-21.
8. Pitkin RM. Pregnancy and congenital heart disease. *Ann Intern Med.* 1990;112:445-54.
9. Canobbio M, Mair D, Van der Velde M, Koos B. Pregnancy outcomes after the Fontan repair. *J Am Coll Cardiol.* 1996;28:763-7.
10. Raviskanshar C, Gaynor JW. Mechanical support of the functionally single ventricle. *Cardiol Young.* 2006;16:55-60.
11. Ayoub, Chakib M, Jalbout, Maya I, Baraka, Anis S. The pregnant cardiac woman. *Curr Opin Anaesthesiol.* 2002;15:285-91.
12. Ray P, Murphy GJ, Shutt LE. Recognition and management of maternal cardiac disease in pregnancy. *Br J Anaesth.* 2004;93:428-39.
13. Thorne SA. Pregnancy in heart disease. *Heart.* 2004;90:450-56.