



## Embarazo en pacientes con ventrículo único, con y sin corrección quirúrgica

Luis Guillermo Torres Gómez,\* Carmen Armida Íñigo Riesgo,\*\* María Angélica Espinoza Ortegón,\*\*\*  
Ana María Barba Bustos\*\*\*\*

### RESUMEN

Se describen dos casos de embarazo en mujeres con cardiopatía congénita y ventrículo único. La primera había sido sometida a operación de Fontan a la edad de cinco años, por poseer ventrículo único de morfología izquierda. La segunda tenía ventrículo único sin corrección quirúrgica. No hubo complicaciones maternas. Ambos nacimientos fueron por cesárea. Los recién nacidos fueron prematuros (semanas 33 y 27) y pesaron 1,250 y 625 g, respectivamente.

**Palabras clave:** embarazo, ventrículo único, operación de Fontan.

### ABSTRACT

We describe two cases of pregnancy in women with congenital heart disease, single ventricle. The first one underwent Fontan surgery at the age of 5 years due to a single ventricle of the left ventricular morphology. The second one, had uncorrected single ventricle. There were no maternal complications. Both deliveries were by cesarean section. Infants were premature, being delivered at 33 and 27 weeks, and weighing 1,250 and 625 g, respectively.

**Key words:** Pregnancy, single ventricle, Fontan surgery.

### RÉSUMÉ

On décrit deux cas de grossesse chez des femmes avec cardiopathie congénitale et ventricule unique. La première avait été soumise à opération de Fontan à l'âge de cinq ans, par le fait de posséder ventricule unique de morphologie gauche. La deuxième avait ventricule unique sans correction chirurgicale. Il n'y a pas eu de complications maternelles. Les deux naissances ont été par césarienne. Les nouveau-nés ont été prématurés (semaines 33 et 27) et ont eu un poids de 1,250 et 625 g, respectivement.

**Mots-clés:** grossesse, ventricule unique, opération de Fontan.

### RESUMO

Descrevem-se dois casos de gravidez em mulheres com cardiopatia congênita e ventrículo único. A primeira tinha sido submetida a operação de Fontan, à idade de cinco anos por possuir ventrículo único de morfologia esquerda. A segunda tinha ventrículo único sem correção cirúrgica. Não houve complicações maternas. Ambos nascimentos foram por cesárea. Os neonatos foram prematuros (semanas 33 e 27) e pesaram 1,250 e 625 g respetivamente.

**Palavras chave:** gravidez, ventrículo único, operação de Fontan.

**L**os progresos recientes en cardiología pediátrica y cirugía cardiaca permiten que un número mayor de mujeres con cardiopatía congénita lleguen sin dificultades a la edad reproductiva.<sup>1</sup> En la actualidad, de 70 a 80% de los pacientes con cardiopatía congénita alcanzan la edad adulta.<sup>2</sup>

De hecho, la cardiopatía congénita es ahora la forma predominante de enfermedad cardiaca encontrada en el embarazo en países desarrollados: representa 80% de los casos.<sup>3</sup> Esto se debe a dos motivos: 1) la fiebre reumática ha bajado su incidencia con el tratamiento antibiótico adecuado, y 2) las cardiopatías congénitas

tas se diagnostican y tratan más tempranamente, las pacientes tienen mejor calidad de vida y alcanzan la edad reproductiva.<sup>4</sup>

La carga del embarazo y el parto, con sus demandas hemodinámicas impuestas por los cambios fisiológicos, así como el estado de hipercoagulabilidad por la alteración de los factores de la coagulación, representan un nuevo reto en las mujeres con cardiopatía congénita.<sup>5</sup>

Estas pacientes tienen mayor riesgo de padecer episodios cardiovasculares adversos (arritmias, insuficiencia cardiaca, edema agudo pulmonar, trombosis), una incidencia más alta de trastornos fetales y neonatales (retraso en el crecimiento intrauterino, nacimiento pretérmino, hemorragia intracraneal y pérdida fetal) y mayor riesgo de transmitir hereditariamente una cardiopatía, en comparación con la población general.<sup>6</sup>

Una variedad de defectos congénitos comparte la característica funcional de que existe sólo una cámara ventricular. Estos defectos incluyen, entre otros, la atresia tricuspídea y el ventrículo único derecho o izquierdo.<sup>7</sup> El término *corazón con ventrículo único* incluye a todas las malformaciones que tienen como denominador común la existencia de un solo ventrículo funcional y cuyo tratamiento quirúrgico es la derivación cavopulmonar bidireccional, conocida también como operación de Glenn bidireccional, o la derivación cavopulmonar total, conocida como operación de Fontan modificada, para dejar el ventrículo único como sistémico.<sup>8</sup>

\* Gineco-obstetra, embarazo de alto riesgo.

\*\* Cardiólogo, profesor emérito del curso de cardiología.

\*\*\* Cardiólogo, servicio de cardiología.

\*\*\*\* Gineco-obstetra, embarazo de alto riesgo.

Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Gineco-Obstetricia, Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS.

Correspondencia: Luis Guillermo Torres Gómez. Avenida Conchita 2858-1, Residencial Loma Bonita, Zapopan, Jalisco, México. Tel.: 01 (33) 3133-2887. E-mail: memotg1@cybercable.net.mx  
Recibido: septiembre, 2007. Aceptado: septiembre, 2007.

Este artículo debe citarse como: Torres GLG, Íñigo RCA, Espinoza OMA, Barba BAM. Embarazo en pacientes con ventrículo único, con y sin corrección quirúrgica. Ginecol Obstet Mex 2007;75(10):630-5.

La versión completa de este artículo también está disponible en internet: [www.revistasmedicasmexicanas.com.mx](http://www.revistasmedicasmexicanas.com.mx)

Los corazones con ventrículo único representan 3.2% de las anomalías cardíacas congénitas.<sup>9</sup> En 85% de estos casos hay transposición de los grandes vasos y en 40 a 50% de los mismos se encuentra estenosis pulmonar.<sup>10</sup>

Desde 1971, la operación de Fontan y sus modificaciones se utilizan para la corrección de la atresia tricuspídea, así como de otras anomalías cardíacas congénitas univentriculares funcionales.<sup>11</sup> La técnica de Fontan consiste en practicar una conexión atrio-pulmonar mediante la creación de una anastomosis entre la aurícula derecha y la arteria pulmonar, para evitar la mezcla de sangre con concentraciones diferentes de oxígeno. El procedimiento quirúrgico tiene el propósito de 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 baja tolerancia a la arritmia auricular, y c) se crea un estado circulatorio protrombótico.<sup>12</sup>

Los pacientes con ventrículo único que no están operados tienen cambios hemodinámicos en los que se mantiene la saturación de oxígeno y la hipertensión arterial pulmonar no se hace significativa, a menos que la obstrucción vascular pulmonar esté incrementada.<sup>8</sup> Se calcula que 70% de los pacientes con ventrículo único no operados fallecen antes de los 16 años de edad y que los pacientes con ventrículo único de morfología derecha tienen sólo 50% de supervivencia cuatro años después del diagnóstico.<sup>13</sup>

En este trabajo se comunica el seguimiento de los embarazos de dos pacientes con ventrículo único, una de ellas con el antecedente de corrección quirúrgica (operación de Fontan) en la infancia y la otra sin corrección quirúrgica, atendidas por los servicios de cardiología y embarazo de alto riesgo del Hospital de Gineco-Obstetricia, Unidad Médica de Alta Especialidad, del Centro Médico Nacional de Occidente (CMNO), IMSS.

## CASO 1

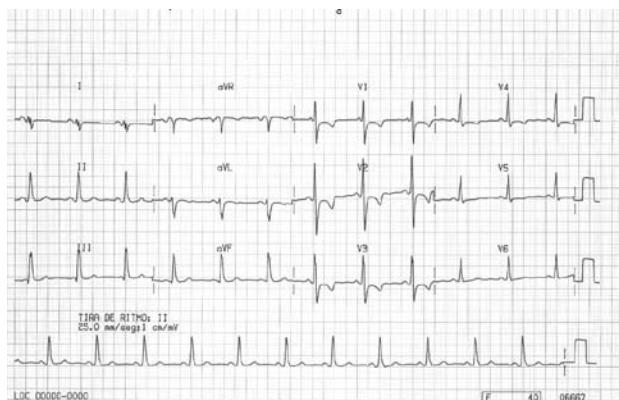
Primigrávida de 20 años de edad, con diagnóstico al nacimiento de cardiopatía congénita cianógena, tipo ventrículo único, atresia tricuspídea, transposición

de los grandes vasos, comunicación interauricular y estenosis valvular pulmonar grave.

Al mes de edad se le había realizado fistula sistémico-pulmonar (Blalock-Taussing); a los dos años se le efectuó fistula de Glenn, y a los cinco, operación de Fontan modificada con cierre de la válvula tricuspídea. Tiempo después, desarrolló taquicardia supraventricular paroxística que ameritó tratamiento a base de propafenona, propranolol y anticoagulación oral.

Fue valorada por primera ocasión en los servicios hospitalarios antes citados a las 11 semanas de embarazo; se le ubicó en la clase funcional I de la Asociación de Cardiología de Nueva York (NYHA, por sus siglas en inglés), tenía mínima cianosis ungueal y no había recibido tratamiento farmacológico en los recientes dos años; no mostraba datos clínicos de descompensación cardiovascular.

El electrocardiograma mostró: ritmo sinusal, frecuencia cardíaca de 75 por minuto, eje eléctrico a la derecha (+120°) (figura 1). La radiografía de tórax mostró cardiomegalia grado II e hiperflujo pulmonar leve. Los estudios paraclínicos fueron normales (Hb 14.1 g/dL; Hto 41%), excepto por una trombocitopenia de 96,000 plaquetas.



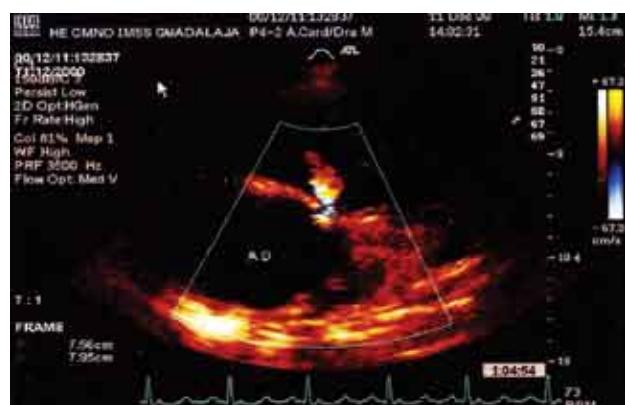
**Figura 1.** Electrocardiograma: ritmo sinusal, frecuencia cardíaca (FC) de 75/min, eje eléctrico a la derecha (120°).

El ecocardiograma Doppler mostró el ventrículo izquierdo dilatado con función sistólica global dentro de lo normal y fracción de eyección de 56%. En ausencia de la válvula auriculoventricular derecha, había en su sitio una banda ecogénica delgada, correspondiente a la fenestración de la tricuspídea. Existía remanente

de ventrículo derecho y aurícula izquierda dilatada (figura 2). La valva anterior de la válvula mitral tenía prolапso leve e insuficiencia grado II. El flujo que comunica la aurícula derecha con la arteria pulmonar (Fontan) mostraba funcionalidad (figura 3).



**Figura 2.** Ausencia de la válvula auriculoventricular derecha; en su sitio, una banda ecogénica delgada correspondiente a la fenestración de la tricuspídea. Remanente de ventrículo derecho y aurícula izquierda dilatada.



**Figura 3.** Flujo que comunica la aurícula derecha con la arteria pulmonar (Fontan) con funcionalidad.

La evolución del embarazo fue normal. Se mantuvo en la clase funcional I de la NYHA, con mínima cianosis distal, saturación de O<sub>2</sub> capilar (oximetrías) de 80 a 85%, hasta las 27 semanas de embarazo, cuando se descubrieron datos sugerentes de retraso en el crecimiento intrauterino.

Alas 31 semanas de embarazo se le aplicaron cuatro dosis de dexametasona como inductor de madurez

pulmonar fetal. A las 33 semanas de amenorrea se realizó una cesárea tipo Kerr, bajo anestesia general balanceada, por existir sufrimiento fetal crónico agudizado (prueba sin estrés no reactiva, trazo silente). Se observó Doppler fetal anormal y retardo del crecimiento intrauterino; se obtuvo producto vivo femenino de 1,250 g de peso y Apgar 7-9, sin malformaciones congénitas. La placenta era pequeña y estaba calcificada. No hubo complicaciones anestésicas o quirúrgicas.

La evolución posoperatoria fue sin complicaciones, tanto desde el punto de vista obstétrico como cardiológico. La paciente no aceptó someterse a un método definitivo de planificación familiar y prefirió el uso de dispositivo intrauterino. Nueve meses después de la resolución del embarazo, la paciente continuaba en la clase funcional I; sin embargo, volvió a padecer taquicardia supraventricular que ameritó un tratamiento a base de propafenona, propranolol y anticoagulación. Su hija tuvo un desarrollo normal.

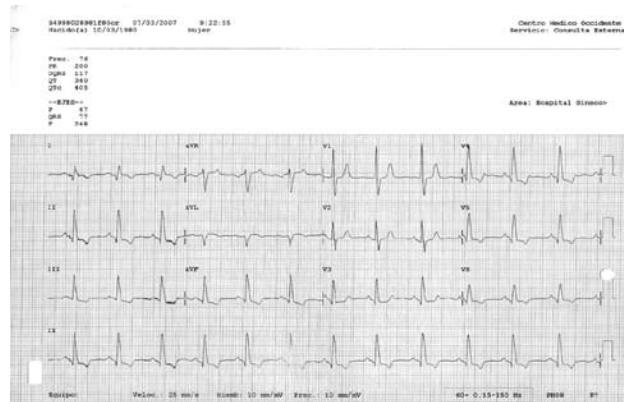
## CASO 2

Primigrávida de 26 años de edad, con diagnóstico de cardiopatía congénita cianógena, tipo ventrículo único, con transposición de los grandes vasos, comunicación interauricular y estenosis valvular pulmonar grave.

Desde el nacimiento, se le habían diagnosticado los trastornos cardíacos pero no había recibido tratamiento quirúrgico. El servicio de cardiología de su hospital de referencia le prescribió digoxina, furosemida, ácido acetilsalicílico y oxígeno disponible en su domicilio.

Fue revisada por primera vez en el hospital sede de este estudio a las 12 semanas de amenorrea. Estaba dentro de la clase funcional II de la NYHA, con cianosis peribucal de leve a moderada, soplo sistólico pulmonar alto e hipocratismo digital. Los estudios paraclínicos mostraron: Hb, 18 g/dL; Hto, 54.4% y saturación periférica de O<sub>2</sub> de 74 a 78%. Se modificó su tratamiento farmacológico, agregando sales de potasio, metoprolol y heparina de bajo peso molecular, se suspendió el ácido acetilsalicílico.

El electrocardiograma mostró: ritmo sinusal, FC 76X', crecimiento biauricular, crecimiento del ventrículo derecho, sobrecarga mixta y bloqueo del fascículo posterior (figura 4). La radiografía de tórax



**Figura 4.** Electrocardiograma: ritmo sinusal, FC 76X', crecimiento biauricular, crecimiento del ventrículo derecho, sobrecarga mixta y bloqueo del fascículo posterior.

descubrió la existencia de cardiomegalia grado II y flujo normal.

El ecocardiograma Doppler transtorácico realizado durante el embarazo confirmó los hallazgos previos: ventrículo único de morfología derecha con una fracción de eyeción de 49%, séptum interauricular con defecto alto de 24 mm, cortocircuito de izquierda a derecha, transposición de grandes vasos y drenaje venoso pulmonar incierto. Padecía estenosis valvular pulmonar grave (80 mmHg).

En cuanto al embarazo y la capacidad funcional, a las 20 semanas hubo incremento a la clase III, sin arritmias y con saturación de O<sub>2</sub> capilar promedio de 78%. Sin embargo, la paciente mostraba oximetrías bajas (66-67%) con esfuerzos leves; la Hb promedio era de 17.2 g/dL, a pesar del incremento dietético y la adición de hierro y ácido fólico.

Desde el punto de vista obstétrico, hasta la semana 21 tenía un incremento ponderal de 5 kg, con crecimiento fetal acorde con las semanas de amenorrea. A partir de la semana 23 hubo retardo del crecimiento intrauterino evidente, por estudio clínico y ultrasonido; a las 25 semanas manifestó signos de placentosis y oligohidramnios leve. En la semana 27, el feto mostraba un franco deterioro progresivo, por lo que se aplicó inductor de maduración pulmonar fetal (betametasona) y se realizó cesárea Kerr bajo anestesia regional (con bloqueo peridural).

Se obtuvo producto vivo masculino de 625 g de peso, talla 32 cm y Apgar 6-7; había líquido amniótico

co escaso y placenta calcificada en 40%. Se procedió a realizar oclusión tubaria bilateral tipo Pomeroy modificada. Hubo un sangrado de 1,000 cc, aproximadamente. No hubo complicaciones anestésicas o quirúrgicas. El recién nacido falleció a las 48 horas, por problemas debidos a la prematuridad.

La paciente fue vigilada en la unidad de cuidados intensivos de adultos, durante las primeras 72 horas. Egresó del hospital al sexto día, sin episodios adversos cardíacos ni obstétricos. Un mes después fue valorada nuevamente en el servicio de cardiología; estaba en la clase funcional II, con oximetría de 76%.

## DISCUSIÓN

El número de mujeres con cardiopatía congénita que alcanzan la edad reproductiva se ha incrementado.<sup>14</sup> Se considera que sólo 1% de la población obstétrica tiene alguna enfermedad del corazón; sin embargo, la causa no obstétrica (obstétrica indirecta) más frecuente de muerte en las embarazadas es la enfermedad cardíaca.<sup>12,15,16</sup> El origen más común de estos padecimientos, en los países desarrollados (y con tendencia a ser similar en los países en vías de desarrollo), es congénito, seguido del reumático.<sup>3</sup>

Para una embarazada con cardiopatía congénita, el riesgo de padecer episodios cardiovasculares adversos está determinado por la capacidad de su sistema cardiovascular para adaptarse a los cambios fisiológicos del embarazo. Así, los diferentes padecimientos congénitos conllevan riesgos específicos basados en las fallas morfológicas, operaciones previas y el estado hemodinámico.<sup>6</sup>

Los factores de riesgo genéricos para una embarazada con cardiopatía congénita son: débil clase funcional antes del embarazo (> II) o cianosis, disfunción del ventrículo sistémico, fracción de eyección menor a 40%, obstrucción de salida del corazón izquierdo (área valvular mitral < 2 cm<sup>2</sup>), área valvular aórtica menor a 1.5 cm<sup>2</sup>, obstrucción de salida del ventrículo izquierdo con un gradiente pico de más de 30 mmHg previo al embarazo, así como antecedente preconcepcional de episodios cardíacos como arritmias o infarto, así como isquemia cerebral transitoria o edema pulmonar.<sup>6</sup>

Entender los cambios fisiológicos inducidos por el embarazo ayuda a prevenir complicaciones. De éstos,

los más importantes son: incrementos en el gasto cardíaco (40-50%), volumen latido (40%), frecuencia cardíaca (10-20%) y caída de las resistencias periféricas totales (30%).<sup>17</sup> Estos cambios son particularmente desventajosos en las mujeres que han sido sometidas a operación de Fontan, debido a su dependencia significativa del retorno venoso y limitada capacidad para incrementar el volumen latido. En un ventrículo único no operado, el riesgo de mortalidad durante el embarazo se incrementa en la medida en que se dificulte la saturación de oxígeno.<sup>8</sup>

El ventrículo único sigue siendo una forma poco común de cardiopatía congénita y es raro el embarazo exitoso cuando existe este padecimiento; por lo cual tiene una mortalidad materna notable. En mujeres que han sido sometidas a la operación de Fontan, no puede asegurarse la correcta evolución del embarazo, pues pueden surgir complicaciones,<sup>9</sup> principalmente arritmias supraventriculares (10-20%) y accidentes tromboembólicos. Las embarazadas previamente sometidas a una operación de Fontan no padecen complicaciones importantes durante el trabajo de parto, el parto y el puerperio, pero tienen una proporción mayor de abortos espontáneos (42%) y pérdidas fetales (30%).<sup>18,19</sup>

Los embarazos de término son extremadamente raros en estas pacientes, debido a que los cambios hemodinámicos del embarazo representan un gran peligro.<sup>20</sup> Los dos casos aquí comunicados fueron interrumpidos mucho antes del término.

La bibliografía respectiva es escasa; en su mayor parte son reportes o series de casos. Sin embargo, las pocas series amplias coinciden con lo observado en las pacientes de este estudio: pobre crecimiento fetal, inversamente proporcional a la desaturación de O<sub>2</sub>; nacimiento pretérmino; producto de bajo peso para la edad gestacional, y muerte neonatal.<sup>21,22</sup>

En este estudio, las pacientes tenían padecimientos similares (con excepción de la atresia tricuspídea); aunque una de ellas había sido sometida a una cirugía considerada paliativa (la de Fontan). Sin embargo, las dos principales diferencias fueron la saturación periférica de O<sub>2</sub> y la clase funcional. Zuber, en 1999, reportó que la clase funcional materna y la cianosis son factores pronósticos independientes de padecimientos neonatales.<sup>22</sup>

Ninguna de las pacientes de este estudio padeció arritmias ni accidentes tromboembólicos, que son las principales complicaciones reportadas en estos casos; sin embargo, la consecuencia sobre el feto fue obvia.

## CONCLUSIONES

En las cardiopatías complejas, las complicaciones maternofetales son graves, por ello el consejo preconcepcional es una parte importante del cuidado y seguimiento cardiológicos. Lo ideal es que esa información sea proporcionada de manera conjunta por un obstetra con experiencia en enfermedad cardíaca y un cardiólogo con capacitación especial en cardiopatía congénita en el adulto. Ambos deben evaluar los riesgos maternos y fetales. Cuando aun con estos padecimientos se decide el embarazo, aumenta el reto para el equipo médico multidisciplinario encargado (obstetra, cardiólogo, anestesiólogo, neonatólogo e intensivista); sobre todo, cuando las pacientes tienen clase funcional débil, cianosis o restricción del flujo cardíaco izquierdo. Se necesitan estudios más amplios sobre las consecuencias de las cardiopatías cianóticas en la madre y el feto, así como investigación de la circulación placentaria en las pacientes, ya que al parecer la insuficiencia placentaria juega un papel importante en estos embarazos.

## REFERENCIAS

1. Khairy P, Ouyang DW, Fernandes SM, Lee-Parritz A, et al. Pregnancy outcomes in women with congenital heart disease. *Circulation* 2006;113:517-24.
2. Iserin L, Ladouceur M. Adult congenital heart diseases: physicians facing new difficulties. *Revue du Praticien* 2006;56(6):637-42.
3. Earing MG, Webb GD. Congenital heart disease and pregnancy: maternal and fetal risks. *Clin Perinatol* 2005;32:913-9.
4. Cano López H, Cano Aguilar HE, Cano Aguilar FD. Cardiopatía y embarazo. *Ginecol Obstet Mex* 2006;74:153-7.
5. Gleicher N. Medicina clínica en obstetricia. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana, 1989;pp:58-85.
6. Uebing A, Steer PJ, Yentis SM, Gatzoulis MA. Pregnancy and congenital heart disease. *BMJ* 2006;332:401-6.
7. Castañeda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL. Cardiac surgery of the neonate and infant. Philadelphia: WB Saunders Company, 1994;pp:249-72.
8. Athie F. Cardiopatías congénitas en el adulto. Madrid: Elsevier, 2003;pp:295-312.
9. Theodoridis TD, Anagnostou E, Zepiridis L, Dinas K, Bontis J. Successful pregnancy and caesarean section delivery in a patient with single ventricle and transposition of the great arteries. *J Obstet Gynaecol* 2005;25(1):69-70.
10. Elkayam U, Gleicher N. Cardiac problems in pregnancy. New York: Alan R Liss Inc, 1990;pp:73-98.
11. Van Nieuwenhuizen RC, Peters M, Lubbers LJ, Trip MD, et al. Abnormalities in liver function and coagulation profile following the Fontan procedure. *Heart* 1999;82:40-6.
12. Thorne SA. Pregnancy in heart disease. *Heart* 2004;90:450-6.
13. Khairy P, Poirier N, Mercier LA. Univentricular heart. *Circulation* 2007;115:800-12.
14. Iserin L. Management of pregnancy in women with congenital heart disease. *Heart* 2001;85:493-4.
15. Vicens-Vidal M, Tejedor Mestre A, Ruiz de Gopegui R, De la Fuente MA, García Algas F. Gestación en una paciente con ventrículo único. *Progresos de Obstetricia y Ginecología* 2007;50(02):98-102.
16. Angulo Vázquez J, Cortés Sanabria L, Torres Gómez LG, Aguayo Alcaraz G, et al. Análisis de la mortalidad materna, en tres períodos, en el Hospital de Ginecología y Obstetricia del Centro Médico Nacional de Occidente. *Ginecol Obstet Mex* 2007;75:384-93.
17. Mendelson MA. Atención perinatal de trastornos maternos crónicos. *Clínicas de Perinatología*. México: McGraw-Hill Interamericana, 1997;pp:485-500.
18. Hoare JV, Radford D. Pregnancy after Fontan repair of complex congenital heart disease. *Aust NZ J Obstet Gynaecol* 2001;41(4):464-8.
19. Siu SC, Colman JM. Heart disease and pregnancy. *Heart* 2001;85(6):710-5.
20. Trojnarska O, Markwitz W, Katarzyński S, Gwizdala A. Pregnancy and delivery in patient after Fontan's operation due to common ventricle of left ventricular morphology. *Int J Cardiol* 2007;114:e63-e64.
21. Oakley CM. Pregnancy and congenital heart disease. *Heart* 1997;78:12-14.
22. Zuber M, Gautschi N, Oechslin E, Widmer V, et al. Outcome of pregnancy in women with congenital shunt lesions. *Heart* 1999;81:271-5.

## CONSISTENCIA DEL ÚTERO DURANTE EL EMBARAZO

El útero grávido es notable por su blandura; ésta es muy marcada desde los primeros meses del embarazo, pero no es constante; a veces adquiere cierta dureza debida a contracciones intermitentes.

**Reproducido de:** Fabre. Manual de obstetricia. Barcelona: Salvat Editores, 1941;p:38.