



Embarazo y tetralogía de Fallot sin corrección quirúrgica Reporte de un caso

José Eduardo Navarro-Zarza,¹ Estrellita Cortez-Carrera,² Tania Leticia Tello-Divicino,³ Aniceto Ojendis-Acalco⁴

RESUMEN

La tetralogía de Fallot es la cardiopatía congénita cianógena más frecuente. Las mujeres que la padecen pueden llegar a embarazarse y es importante detectar la enfermedad para evitar las complicaciones cardiovasculares y disminuir la muerte materno-fetal. El propósito de este artículo es reportar el caso de una paciente embarazada, sin diagnóstico previo de tetralogía de Fallot no corregida, que llegó al término del embarazo con los diagnósticos agregados de preeclampsia severa y síndrome de HELLP.

Para obtener información precisa acerca de la historia natural de la tetralogía de Fallot es necesario revisar la bibliografía al respecto de los últimos 30 años porque no existe una serie publicada recientemente. Es habitual que las pacientes con tetralogía de Fallot y embarazo sufran aumento gradual en la severidad de la estenosis pulmonar, con exacerbación de los síntomas e incremento de la cianosis. El pronóstico a largo plazo es extremadamente pobre en ausencia de corrección, con mortalidad de 10%.

Palabras clave: tetralogía de Fallot, embarazo, cardiopatía congénita.

ABSTRACT

Tetralogy of Fallot is the most common cyanotic congenital heart disease. Women with this condition may become pregnant, and it is important to detect the disease to prevent cardiovascular complications and to reduce maternal and fetal death. The purpose of this paper is to report the case of a pregnant patient with no previous diagnosis of uncorrected tetralogy of Fallot, who reached the end of pregnancy with added diagnoses of severe preeclampsia and HELLP syndrome.

For accurate information about the natural history of tetralogy of Fallot it is necessary to review the literature of the past 30 years because there is no recently published series. It is common for patients with tetralogy of Fallot and pregnancy to suffer a gradual increase in the severity of pulmonary stenosis, with exacerbation of

symptoms and increased cyanosis. The long-term prognosis is extremely poor in the absence of correction, with a mortality of 10%.

Keywords: Tetralogy of Fallot, pregnancy, congenital heart disease.

RÉSUMÉ

Tétralogie de Fallot est la maladie cardiaque congénitale cyanogène la plus fréquente. Les femmes atteintes de cette maladie peuvent devenir enceinte, et il est important de détecter la maladie à prévenir les complications cardiovasculaires et réduire la mortalité maternelle et fœtale. Le but de cet article est de rapporter le cas d'une patiente enceinte sans diagnostic antérieur de tétralogie de Fallot non corrigée, qui est venue à la fin de la grossesse de graves diagnostics globaux pré-éclampsie et le syndrome de HELLP.

Pour des informations précises sur l'histoire naturelle de la tétralogie de Fallot est nécessaire de revoir la littérature des 30 dernières années parce qu'il n'y a aucune série publiée récemment. Il est fréquent pour les patients porteurs d'une tétralogie de Fallot et la grossesse souffrent augmentation progressive de la sévérité de la sténose pulmonaire, une exacerbation des symptômes et l'augmentation de la cyanose. Le pronostic à long terme est extrêmement pauvre en l'absence de correction, avec une mortalité de 10%.

Mots-clés: Tétralogie de Fallot, une grossesse, une maladie cardiaque congénitale.

RESUMO

Tetralogia de Fallot é a cardiopatia congénita cianótica mais comum. As mulheres com esta condição pode ficar grávida, e é importante para detectar a doença para a prevenção de complicações cardiovasculares e reduzir a morte materna e fetal. O objetivo deste trabalho é relatar o caso de uma gestante, sem diagnóstico prévio de tetralogia de Fallot não corrigida, que veio no final da gravidez com diagnósticos graves agregados pré-eclâmpsia e síndrome HELLP.

Para obter informações precisas sobre a história natural da tetralogia de Fallot é necessária uma revisão da literatura dos últimos 30 anos, porque não há nenhuma série recentemente publicada. É comum que pacientes com tetralogia de Fallot e gravidez sofrem aumento gradual da gravidade da estenose

pulmonar, com exacerbação dos sintomas e aumento da cianose. O prognóstico a longo prazo é extremamente pobre, na ausência de correção, com uma mortalidade de 10%.

Palavras chave: Tetralogia de Fallot, gravidez, doença cardíaca congênita.

La incidencia de cardiopatías congénitas es de 4 a 10 por cada 1,000 nacidos vivos. En adultos la prevalencia es de 4.09 por cada 1,000 para todas las cardiopatías congénitas y de éstos 57% corresponde a mujeres.¹ En México no existen cifras oficiales.²

La tetralogía de Fallot es la causa mas común de cardiopatía congénita cianógena, con incidencia de 5 a 8%; cerca de 50% ocurre en mujeres.^{3, 4} Esta malformación permite a las mujeres, casi siempre, alcanzar la edad reproductiva, por lo que se observan pacientes con esta malformación sin cirugía correctiva o paliativa que llegan al término del embarazo.^{3,5}

Desde el punto de vista anatómico existe estenosis en la vía de salida del ventrículo derecho, comunicación interventricular subaórtica grande, hipertrofia del ventrículo derecho y cierto grado de dextroposición de la aorta, que es de donde emerge el defecto septal ventricular.⁶

Las características fisiopatológicas dependen del grado de obstrucción de la vía de salida del ventrículo derecho.

Si la obstrucción es severa, es mayor el paso de sangre no oxigenada que pasa a través de la comunicación interventricular no restrictiva hacia la aorta, con incremento de la cianosis. Cuando la obstrucción es ligera, también llamado Fallot rosado, la mayor parte del flujo sanguíneo del ventrículo derecho pasa a la arteria pulmonar y la cianosis es mínima, y se comporta como una comunicación interventricular con cortocircuito de izquierda a derecha.⁶

En el electrocardiograma se observa bloqueo de la rama derecha del haz de His en 50%.⁷

Con los avances en la cirugía correctiva, los índices de supervivencia alcanzan 94% a los 20 años y 85% a los 36 años, con buena calidad de vida.^{6,8,9}

En las mujeres que padecen enfermedades cardiovasculares el embarazo se complica en 0.2-3% de los casos y son una causa importante de mortalidad materna.^{10,11}

El embarazo y el trabajo de parto son bien tolerados en pacientes con cardiopatías congénitas no cianógenas, al contrario de las mujeres con cardiopatías congénitas cianógenas no corregidas, como la tetralogía de Fallot.^{12,13} Ésta es causa de 10% de las muertes de mujeres embarazadas, que fallecen debido a las complicaciones de los fenómenos trombóticos, insuficiencia cardíaca derecha y arritmias.^{4,5,14,15}

El principal cambio hemodinámico que complica la tetralogía de Fallot no corregida es la disminución de la resistencia vascular sistémica, que provoca mayor cortocircuito de derecha a izquierda y causa menor saturación de oxígeno y aumento de la cianosis. El incremento del volumen sanguíneo y del retorno venoso al ventrículo derecho con obstrucción al flujo de salida y reserva contráctil limitada o ambas, pueden causar insuficiencia cardíaca derecha.^{4,14,16,17}

La estratificación del riesgo se evalúa mediante la historia clínica cardiovascular, electrocardiograma y ecocardiograma transtorácico. Deben conocerse las lesiones cardíacas subyacentes y el estado funcional de la insuficiencia cardíaca que se estratifica con la clasificación de la

¹ Médico internista-reumatólogo.

² Médico cirujano.

³ Médico internista-nefrólogo.

⁴ Médico cardiólogo.

Hospital General de Chilpancingo Dr. Raymundo Abarca Alarcón. Chilpancingo, Guerrero.

Correspondencia: Dr. José Eduardo Navarro Zarza. Servicio de Medicina Interna, Hospital General de Chilpancingo Dr. Raymundo Abarca Alarcón, Carretera federal México-Acapulco, Km 95, Paraje de Tierras Prietas, Municipio de Eduardo Neri 39019 Guerrero. Correo electrónico: eduardo@navarrozarza.com.mx

Recibido: 12 de diciembre 2012

Aceptado: abril 2013.

Este artículo debe citarse como: Navarro-Zarza JE, Cortez-Carrera E, Tello-Divicino TL, Ojendis-Acalco A. Embarazo y tetralogía de Fallot sin corrección quirúrgica: Reporte de un caso. Ginecol Obstet Mex 2013;81:409-413.

www.femecog.org.mx

New York Heart Association (NYHA) durante las etapas pregestacional, gestacional, parto y puerperio.¹³

Para disminuir la morbilidad y mortalidad fetal asociadas con la circulación extra corporal durante el embarazo, la cirugía cardíaca debería, en lo posible, diferirse hasta después de las 24-28 semanas.¹⁸

CASO CLINICO

Paciente femenina de 19 años de edad, con antecedentes obstétricos de embarazo de 37.6 semanas de gestación por fecha de la última menstruación, control prenatal en nueve ocasiones en un centro de salud, sin complicaciones. Antecedentes de cianosis desde los ocho meses de edad.

Acudió a consulta al hospital rural debido a un dolor abdominal de tipo obstétrico, cefalea occipital pulsátil, acúfenos, fosfenos, tensión arterial de 140/100 mmHg, petequias en la cara, el tórax anterior y el abdomen, acrocianosis, hiperreflexia y aumento del volumen de las extremidades inferiores. Los estudios de laboratorio reportaron trombocitopenia de 18,000 y proteinuria de 600 mg/dL. Debido a esos antecedentes se inició el tratamiento con alfametildopa, hidralazina y dexametasona a dosis convencionales. Se trasladó al Hospital de la Madre y el Niño Guerrerense en donde ingresó con tensión arterial de 140-100 mmHg. En la exploración física se encontró hiperreflexia y godet +++ en las extremidades inferiores. Los estudios de laboratorio reportaron trombocitopenia de 32,000 plaquetas, proteinuria de 300 mg/dL, TGO 116 UI/L TGP 94 UI/L, LDH 778 UI/L. Ingresó a la unidad de cuidados intensivos con diagnóstico de preeclampsia severa y síndrome de HELLP, con tensión arterial de: 130-80 mmHg. Durante su estancia en la unidad de cuidados intensivos se detectó descenso de la frecuencia cardíaca fetal de 120 latidos por minuto, trazo hiporreactivo. Se ingresó al quirófano con frecuencia cardíaca de 97 latidos por minuto, frecuencia respiratoria de 22 respiraciones por minuto, temperatura de 36.5 °C, SO_2 de 89%. Por operación cesárea se obtuvo un producto único vivo de 2,490 kg, 47 cm de talla, Apgar 8-9, Silverman-Anderson 0, por Capurro 38 semanas de gestación. Durante la cirugía cesárea tuvo sangrado en capa de los planos anatómicos, útero con infiltración a 30% (útero de Couvalier) que reacciona favorablemente a la carbetocina. En el transcurso de la operación se le

administraron tres concentrados plaquetarios. La paciente reingresó a la unidad de cuidados intensivos aún con los efectos anestésicos, con ventilación mecánica asistida, con saturación de 72%, acrocianosis, tensión arterial de 90-50, frecuencia cardíaca de 118 latidos por minuto, sangrado transvaginal de 700 cc. De inmediato se inició el tratamiento del choque hipovolémico con soluciones cristaloides, tres concentrados eritrocitarios que revirtieron el estado de choque. Persistió con descontrol hipertensivo, tensión arterial de 185-125 mmHg. Se ajustó la dosis del antihipertensivo, se agregó un calcio antagonista y la tensión arterial disminuyó a 120-80 mmHg. Se retiró el apoyo ventilatorio. A la exploración física se auscultó un segundo ruido único y fuerte, con soplo sistólico en el borde esternal izquierdo superior, acompañado de frémito, dedos hipocráticos (uñas en carátula de reloj y dedos en palillo de tambor) y cianosis universal (mucosas de labios y lechos ungueales). El electrocardiograma reportó: hipertrofia ventricular derecha y transición brusca de la R de V1 a V2. La telerradiografía de tórax mostró: cardiomegalia grado I y arco pulmonar excavado, levantamiento del ápex (imagen en sueco), flujo pulmonar disminuido (oligohemia pulmonar). El ecocardiograma: comunicación interventricular subaórtica de 7 mm, cabalgamiento de la aorta sobre la CIV en 40%, hipertrofia del ventrículo derecho, obstrucción del conducto de salida del ventrículo derecho (evaluado por doppler de onda continua). Para entonces la tensión arterial era de 115-80 mmHg. Persistió la trombocitopenia de 37,000 a 23,000. Se le transfundieron cuatro concentrados plaquetarios y se le dieron dosis medias de esteroides. La proteinuria continuó en 70 mg/dL, la frecuencia cardíaca de 86 latidos por minuto y la respiratoria de 20 por minuto, temperatura de 37°C. La tensión arterial llegó a 100-80 mmHg. Tuvo elevación de las plaquetas incluso a 40,000. En la interconsulta con los cardiólogos se le diagnosticó tetralogía de Fallot rosado. La evaluación en la unidad de cuidados intensivos fue satisfactoria al egreso pues saturaba al 90%, la tensión arterial era de 130-80 mmHg, la frecuencia cardíaca de 70 latidos por minuto y la respiratoria de 20 respiraciones por minuto, la temperatura de 37°C. Ante la mejoría clínica se decidió trasladar a la paciente al servicio de Ginecología, en donde permaneció estable hasta su egreso; sin embargo, durante el traslado falleció, a pesar de haber estado estable.

DISCUSIÓN

El caso aquí reportado es el de una mujer joven, embarazada, con cardiopatías congénitas cianógenas del tipo de tetralogía de Fallot, sin diagnóstico previo que falleció a consecuencia de las complicaciones de la afección cardíaca.

La malformación cardíaca cianozante más frecuente es la tetralogía de Fallot, que casi siempre permite alcanzar la edad reproductiva, por lo que aún se observan pacientes con esta malformación sin corrección quirúrgica paliativa que se embarazan.^{3,5}

En las pacientes con menos saturación de oxígeno el peligro de muerte materna es de 4% y la mortalidad fetal cercana a 30%, relacionada con la hipoxia. Torres-Gómez y sus colaboradores demostraron que casi la tercera parte de las pacientes no tenían corrección quirúrgica y es notorio el retraso en el envío a un tercer nivel de atención médica.¹⁹

La principal complicación en las mujeres embarazadas con tetralogía de Fallot es la insuficiencia cardíaca derecha, arritmias letales, fenómenos tromboembólicos, muerte materna o fetal por hipertensión pulmonar severa o dilatación progresiva de la raíz aórtica y endocarditis.¹⁴

Es importante estratificar a las pacientes con una adecuada historia clínica, exploración física, electrocardiograma, ecocardiograma, telerradiografía de tórax y estudios de laboratorio, así como la saturación de oxígeno y evaluar el estado funcional de la insuficiencia cardíaca por la NYHA.^{9,10}

La ecocardiografía y las técnicas de doppler y doppler color proveen alta resolución de imágenes en tiempo real de las estructuras cardíacas y las lesiones hemodinámicas útiles en el diagnóstico de las cardiopatías congénitas. Por todo esto es obligado que el cateterismo cardíaco diagnóstico disminuya considerablemente. El ecocardiograma ha mostrado índices de sensibilidad y especificidad bastante aceptables.^{19,20}

Entender los cambios fisiológicos que ocurren durante el trabajo de parto y el puerperio ayuda a prevenir complicaciones en mujeres con cardiopatías cianóticas complejas.¹⁹ La cirugía cardíaca durante el embarazo debería, en lo posible, diferirse hasta después de las 24-28 semanas, para que la corrección quirúrgica sea completa, parcial o paliativa para evitar las complicaciones materno fetales.¹⁴

En las pacientes con tetralogía de Fallot no corregida son mayores los riesgos para la madre y su hijo. Sin

embargo, incluso en las que tienen corrección quirúrgica deben tomarse en cuenta las lesiones residuales que pueden afectar la evolución del embarazo.

CONCLUSIONES

Para obtener información precisa de la historia natural de la tetralogía de Fallot hay que revisar la bibliografía al respecto de los últimos 30 años. Es habitual que el paciente con tetralogía de Fallot sufra aumento gradual en la severidad de la estenosis pulmonar con exacerbación de los síntomas e incremento de la cianosis. El pronóstico a largo plazo es extremadamente pobre en ausencia de corrección, con mortalidad de 10%.

REFERENCIAS

1. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Iltu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population. Changing prevalence and age distribution. *Circulation* 2007; 115:163-172.
2. Alva EC. Ante el adulto con cardiopatía congénita. *Rev Mex Cardiol* 2006;17:155-158.
3. Pedersen LM, Pedersen TA, Ravn HB, Hjortdal VE. Outcomes of pregnancy in women with tetralogy of Fallot. *Cardiol Young* 2008;18:423-429.
4. Child JS. Fallot's tetralogy and pregnancy: prognostication and prophecy. *J Am Coll Cardiol* 2004;44:181-183.
5. Gelson E, Gatzoulis M, Steer PJ, Lupton M, Johnson M. Tetralogy of Fallot: maternal and neonatal outcomes. *BJOG* 2008;115:398-402.
6. Attié F. Cardiopatías congénitas en el adulto. Cardiopatías congénitas con lesiones combinadas. En: Horacico Faella. 2a ed. Madrid: Elsevier, 2003;247-252.
7. López-Mora GE, Quiroz A, Casanova JM, Rijlaarsdam M, Buendía-Hernández A, Zabal C, Kuri J, Attié F. Tetralogía de Fallot en adultos. *Arch Inst Cardiol Mex* 1997; 67:405-410.
8. Gelson E, Gatzoulis M, Steer PJ, et al. Tetralogy of Fallot: maternal and neonatal outcomes. *BJOG* 2008;115:398-402.
9. Meijer JM, Pieper PG, Drenthen W, Voors AA, Roos-Hesselink JW, van Dijk AP, Mulder BJ, Ebels T, van Veldhuisen DJ. Pregnancy, fertility, and recurrence risk in corrected tetralogy of Fallot. *Heart* 2005;91:801-805.
10. Kuczkowski KM, Zundert A. Anesthesia for pregnant women with valvular heart disease: the state of the art. *J Anesth* 2007;21:252-257.
11. Goldszmidt E, Macarthur A, Silversides C, Colman J, Sermer M, Siu S. Anesthetic management of a consecu-

- tive cohort of women with heart disease for labor and delivery. *Int J Obstet Anesth* 2010;19:266-272.
12. Elkayam U. Pregnancy and cardiovascular disease. In: Braunwald E, editor. *Heart disease. A textbook of cardiovascular medicine*, 8th ed. Philadelphia: Saunders, 2007; 1969-1970.
 13. Camargo FM, Sarquis TA. Manejo perioperatorio de la paciente embarazada con enfermedad cardíaca. *Rev Col Anest* 2006;34:49-54.
 14. Veldman GR, Conolly HM, Groger M, Ammash NM, Warnes CA. Outcomes of pregnancy in women with tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 2004; 44:174-180.
 15. Larsen-Disney P, Price D, Meredith I. Undiagnosed maternal Fallot tetralogy presenting in pregnancy. *Aust NZ J ObstetGynaecol* 1992;32:169-171.
 16. Hernández YI, Pulido LE, Castro JA. Cardiopatías congénitas y embarazo. *Rev Col Anesth* 2001;29:13.
 17. Van Mook W, Peeters L. Severe cardiac disease in pregnancy. Part II: Impact of the congenital and acquired cardiac diseases during pregnancy. *Curr Opin Crit Care* 2005;11:435-448.
 18. Siu SC, Colman JM. Heart disease and pregnancy. *Heart* 2001;85:710-715.
 19. Torres LG, Iñigo CA, Espinoza MA, Bárbara AM, Marín B, Gómez JR. Embarazo y tetralogía de Fallot con y sin corrección quirúrgica. *Ginecol Obstet Mex* 2010; 78:309-315.
 20. Galván-Román LL, García-Hernández E, Valdespino-Estrada A, Camacho-Morales R. Cardiopatías congénitas en el adulto diagnosticadas por ecocardiografía transtorácica. *Rev Mex Cardiol* 2009;20:12-17.

