PROGRESOS DE
Obstetricia y Ginecología
Revista Oficial de la Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia

Prog Obstet Ginecol 2020;63:360-364

Práctica Clínica

Cardiopatía y embarazo: circulación de Fontan. Reporte de caso clínico y revisión de literatura

Heart disease and pregnancy: Fontan circulation. Clinical case report and literature review

Valeria Correa, Juan Recouso, Mariana Sauleda, Valentina Zubiaurre, Lía Carlevaro, Grazzia Rey y Leonardo Sosa

Hospital de Clínicas "Doctor Manuel Quintela". Montevideo Uruguay. Clínica Ginetocológica B Prof. Dr. Wahington Lauría. Clínica Médica B Prof. Dr. Leonardo Sosa

Resumen

El embarazo de mujeres portadoras de cardiopatía conlleva a peores resultados maternoperinatales. Por tanto, se benefician de un control a cargo de un equipo multidisciplinario, en centros con experiencia que abarquen tanto el periodo preconcepcional como la gestación y el posparto.

Se presenta el caso clínico de una paciente de 26 años portadora de una cardiopatía congénita compleja dada por hipoplasia mitral, grandes vasos mal posicionados, ventrículo único (VU), con cirugía de Fontan-Kreutzer, cursando su primera gestación.

En 2018 las guías de la Sociedad Europea de Cardiología clasificaron a los embarazos en mujeres con circulación de Fontan como de moderado a alto riesgo de morbimortalidad materna (riesgo clase III o IV de la OMS), destacando que el riesgo aumenta si el circuito de Fontan no es normofuncionante.

La paciente fue controlada por un equipo multidisciplinario en la Policlínica de Alto Riesgo Obstétrico del Hospital de Clínicas "Manuel Quintela" - Montevideo, Uruguay, con buen resultado materno y perinatal.

Palabras clave:

Cardiopatía congénita.
Ventrículo único.
Circulación Fontan.
Embarazo.
Alto Riesgo Obstétrico.

Abstract

Pregnancy in women with heart disease leads to worse maternal perinatal outcomes. Therefore, women with significant heart disease benefit from a control by a multidisciplinary team, in centers with experiences that cover the preconception period, pregnancy and postpartum.

The clinical case of a 26-year-old with a complex heart congenital disease due to mitral hypoplasia, malposition of large vessel, only ventricle, with Fontan-Kreutzer surgical correction, in her first pregnancy is presented,

In 2018, the Guidelines of the European Society of Cardiology classified pregnancies in women with Fontan circulation as moderate to high risk of maternal morbidity and mortality (WHO class III or IV risk), highlighting that the risk increases if the Fontan is not normally functional.

The patient was controlled by a multidisciplinary team at the High Obstetric Risk Polyclinic of the "Manuel Quintela" Clinic Hospital - Montevideo, Uruguay; with good maternal perinatal result.

Key words:

Congenital heart disease. Single ventricle. Fontan circulation. Pregnancy. High Obstetric Risk.

Recibido: 19/09/2020
Aceptado: 13/11/2020

Correa V, Recouso J, Sauleda M, Zubiaurre V, Carlevaro L, Rey G, Sosa L. Cardiopatía y embarazo: circulación de Fontan. Reporte de caso clínico y revisión de literatura. Prog Obstet Ginecol 2020;63:360-364

Correspondencia:
Valeria Correa
Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia
Paseo de la Habana 190, bajo
28036, Madrid
e-mail: valelu160393@gmail.com

INTRODUCCIÓN

La cardiopatía tiene un incidencia del 0,4-2% en el embarazo, siendo una importante causa de morbimortalidad (1).

Los recientes avances en cardiología pediátrica y cirugía cardiaca han permitido que más del 85% de estos niños lleguen a edad adulta (2).

Durante la gestación se producen una serie de cambios hemodinámicos, como son el aumento del gasto cardiaco, expansión del volumen sanguíneo y la reducción de la resistencia vascular sistémica y la presión arterial (3).

Es necesario conocerlos para entender cómo afectan a las embarazadas con cardiopatía.

La operación de Fontan proporciona alivio paliativo y aumento de supervivencia para individuos con fisiología de ventrículo único. Esto genera como resultado una cohorte de adultos sobrevivientes, la mayoría jóvenes y que incluye a mujeres en edad reproductiva (4).

El objetivo de esta corrección quirúrgica es separar la circulación sistémica, que será mantenida por el ventrículo único, de la pulmonar, que tendrá un flujo pasivo a través de un *bypass* (5). El procedimiento se realiza en los primeros años de vida y consta de distintas etapas llamadas *stages*.

En pacientes embarazadas con circulación de Fontan, las complicaciones cardiovasculares más frecuentemente reportadas fueron arritmias y fallo cardiaco. Los abortos fueron altamente prevalentes (45%), así como la prematuridad y la restricción del crecimiento intrauterino.

La complicación obstétrica más frecuente fue la hemorragia posparto (4).

CASO CLÍNICO

Paciente de 26 años. Primigesta. Derivada a nuestro centro cursando embarazo de 19 semanas. Portadora de cardiopatía congénita compleja con fisiología de ventrículo único. Completó la cirugía de Fontan a los 3 años de edad, con controles médicos irregulares posteriormente. Sin historia familiar de cardiopatía congénita.

En la valoración inicial se realizó ecocardiograma materno que evidenció: ventrículo único, con buena función. Fontan de diámetros normales, con pequeña fenestra que permite pasaje de flujo de escasa velocidad, con variabilidad respiratoria conservada en vena cava superior e inferior.

Examen físico con elementos de hipoxia crónica como uñas en vidrio de reloj. Sin cianosis central ni periférica. Saturación de oxígeno ventilando espontáneamente al aire (VEA) 89%. Presentaba ritmo regular de 80 ciclos por minuto (CPM), con extrasístoles frecuentes.

El examen ginecológico era normal con altura uterina acorde y latidos fetales en frecuencia normal.

El electrocardiograma presentaba ritmo sinusal de 80 CPM con extrasístoles auriculares y el Holter evidenció ritmo sinusal durante todo el estudio.

Se realizó test de la marcha en condiciones especiales (con paciente utilizando O2 máscara de flujo libre 6 litros/minuto durante la realización del mismo) evidenciando desaturación a 85 % y perímetro marcha disminuido severamente, por lo que se optó por ingreso hospitalario de la paciente.

De la valoración fetal, seguimiento ecográfico seriado sin alteraciones anatómicas ni estructurales. Ecocardiograma Doppler fetal normal a las 28 semanas.

Se inició tromboprofilaxis con enoxaparina 40 mg subcutáneo, profilaxis para síndrome preeclampsia-eclampsia con ácido acetilsalicílico (AAS) 100 mg y calcio 2 gramos vía oral día.

Dado los potenciales riesgos maternos y fetales de proseguir el embarazo, se valoró en ateneo interdisciplinario y se coordinó finalización de la gestación a las 33 semanas mediante cesárea, con anestesia a través de catéter epidural.

Se realizó un procedimiento anestésico quirúrgico estrictamente monitorizado y sin incidentes. Se realiza también esterilización tubárica por solicitud de la paciente.

Las 48 horas posteriores permaneció en cuidados intermedios bajo estricta monitorización, pasando luego a sala de maternidad general. Se mantuvo asintomática desde el punto de vista cardiovascular y ginecológico, otorgándose alta a domicilio al séptimo día.

La recién nacida fue de sexo femenino, vigorosa, peso al nacer 2.036 gramos, con buena adaptación a la vida extrauterina inicial. A las 48 horas de vida se diagnosticó atresia intestinal con corrección quirúrgica y buena evolución posterior.

DISCUSIÓN

Circulación de Fontan

En 1971 Fontan y Baudet revolucionaron el tratamiento de la enfermedad cardiovascular por ventrículo único. La misma ha sufrido modificaciones siguiéndose actualmente el procedimiento descrito por Fontan-Kreutzer. La cirugía de Fontan era tradicionalmente usada para pacientes con atresia de la válvula tricúspide, pero actualmente es útil para otras cardiopatías en las que es imposible mantener fisiología biventricular (6). La fisiología de Fontan implica separar la circulación sistémica de la pulmonar.

La operación se realiza en etapas llamadas *stages*. En una primera instancia, ante un hipo flujo pulmonar significativo, se realizará un *shunt* central llamado Blalock Taussig Thomas, con el que se provee flujo a los ramos pulmonares mediante un conducto protésico desde la

arteria subclavia derecha a la rama pulmonar derecha. Al alcanzar un peso adecuado el niño (tras Blalock o sin haberlo requerido) que permita disminuir el riesgo quirúrgico, se procederá a realizar la operación de Glenn que consiste en la conexión de la cava superior a la arteria pulmonar derecha, como forma de oxigenar esa sangre, sin sobrecargar el ventrículo único (Fig. 1).

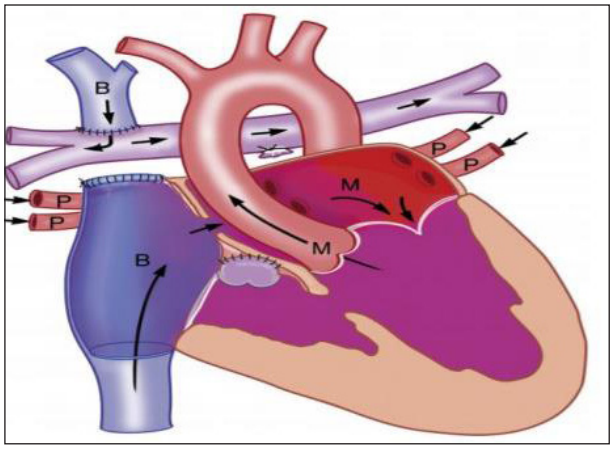

Figura 1. Fisiología Glenn bidireccional. Vena cava superior (VCS) conectada a la arteria pulmonar derecha. M: sangre oxigenada y desoxigenada mezclada. P: *pink*, sangre oxigenada. B: *blue*, sangre desoxigenada

Finalmente, en una tercera etapa se completa el Fontan (Fig. 2).

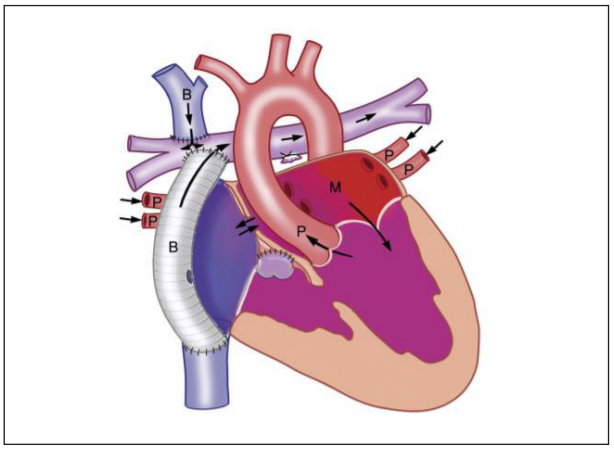

Figura 2. Circulación de Fontan. VCS unida a arteria pulmonar derecha y la sangre proveniente de la vena cava inferior y dirigida a través de un conducto extra cardiaco a la arteria pulmonar derecha. M: sangre oxigenada y desoxigenada mezclada. P: *pink*, sangre oxigenada. B: *blue*, sangre desoxigenada.

En esta, se conecta la circulación que proviene de la vena cava inferior a la arteria pulmonar, pudiendo realizarse de tres formas:

- Conexión directa aurículo-pulmonar.
- Tubo intracardiaco.
- Conducto extracardiaco (de preferencia en la actualidad).

Es decisión del cirujano dejar una pequeña "fenestra" como "válvula de escape" ante la posibilidad de aumento de presiones en el sistema (6).

Figuras 1 y 2 extraídas de (7).

Cambios hemodinámicos del embarazo y cardiopatía ventrículo único.

La Sociedad Europea de Cardiología desaconseja el embarazo en aquellas pacientes con Fontan, acompañado de una saturación de oxígeno menor al 85% en reposo, función ventricular deprimida y/o regurgitación aurículo-ventricular de moderada a grave o con enteropatía perdedora de proteínas (8).

Es importante conocer los cambios hemodinámicos que ocurren normalmente durante el embarazo, sobre todo a nivel cardiovascular, para conocer las complicaciones a las cuales se pueden ver expuestas estas pacientes.

Estos cambios se pueden dividir en 3 fases: gestación, nacimiento y puerperio.

En la primera fase, el periodo gestante, se caracteriza por un aumento del volumen sanguíneo total (35%), el volumen plasmático (45%) y el volumen de las células rojas sanguíneas (20%); disminución de las resistencias vasculares sistémicas y pulmonares y un aumento del gasto y frecuencia cardiaca (8).

El volumen plasmático y el gasto cardiaco presentan un pico cerca del final del segundo trimestre. Por este motivo, es recomendable la realización de un nuevo ecocardiograma materno, para valorar el tamaño, contractilidad y función ventricular, gradientes valvulares y grandes vasos.

La segunda fase es el nacimiento. Durante el trabajo de parto el sistema cardiovascular se ve afectado por las contracciones uterinas, la medicación, la posición materna y la vía de nacimiento. El dolor y la ansiedad deben ser controlados para minimizar aumentos en el gasto cardiaco, siendo útil el uso técnicas analgésicas regionales. Durante la contracción, el gasto cardiaco aumenta del 30% al 40%, mientras la sangre se desplaza del útero al sistema venoso. La compresión aortocava es particularmente relevante en estas pacientes con flujo pasivo a los pulmones y debe ser evitada en todo momento.

El posparto inmediato es la tercera fase y se caracteriza por otro aumento del 30% del gasto cardiaco, siendo los volúmenes sanguíneos variables en esta etapa. Al nacimiento se estima entre 500 a 1.000 ml de pérdida sanguínea, sin embargo el volumen sanguíneo se expande luego del nacimiento como resultado de la pérdida de la circulación placentaria y la contracción uterina. Por este aumento del gasto cardiaco y expansión del volumen sanguíneo,

pacientes con función cardiaca disminuida o hipertensión pulmonar tienen un riesgo aumentado de muerte inesperada hasta una semana posterior al nacimiento.

Complicaciones maternas

Complicaciones cardiovasculares

Una revisión sistemática, que incluía 6 estudios con un total de 255 embarazos en 133 mujeres con circulación de Fontan y fisiología de ventrículo único, mostró que el efecto adverso cardiovascular más frecuente fue la arritmia supraventricular con una prevalencia del 8,4% (4).

Las arritmias ocurrieron principalmente en el tercer trimestre y respondieron bien al tratamiento convencional (4). Las arritmias son más frecuentes a medida que progresa el embarazo vinculado a un aumento del volumen plasmático, de los niveles de estrógeno y progesterona, generando un aumento de la actividad de los receptores adrenérgicos (7).

La segunda complicación cardiovascular más frecuente reportada es el fallo cardíaco (3,4%), dándose fundamentalmente en el puerperio, aunque en menor porcentaje se presenta durante el embarazo, principalmente en el tercer trimestre (4). Esto se podría explicar por un aumento de la volemia que ocurre tras el alumbramiento, disfunción diastólica preexistente y/o alteración del miocardio tanto en el tercer trimestre como en el puerperio.

El tratamiento en el puerperio es igual al de la no embarazada, mientras que durante el embarazo se deben intentar evitar los fármacos fetotóxicos.

Complicaciones tromboembólicas

La circulación de Fontan representa un estado de hipercoagulabilidad multifactorial, con una prevalencia de al menos 20% de trombosis intracardiaca (6,7).

A esto se debe sumar que tanto el embarazo como el puerperio son estados protrombóticos, por lo cual el riesgo es mayor. Se recomienda la valoración individualizada, sopesando riesgos y beneficios de la anticoagulación y/o tromboprofilaxis en todas las pacientes con circulación de Fontan.

La realización de tromboprofilaxis en el embarazo a estas pacientes es avalada por múltiples estudios y guías internacionales.

Complicaciones obstétricas

Múltiples reportes asocian la cirugía de Fontan a un aumento de la infertilidad (18-21% vs 9% en la población general) y de los abortos espontáneos, que se estiman en casi un 50 % de los embarazos. Esto podría relacionarse con la incapacidad de aumentar el gasto cardiaco en estas pacientes, la elevada presión venosa sistémica, la anormal activación plaquetaria y de células endoteliales y la cianosis que afecta al proceso de implantación y a la angiogénesis uterina (9,4).

La complicación obstétrica más frecuentemente reportada es la hemorragia puerperal, que llega a un 50% (vs 3-6% de la población general).

El mecanismo de la hemorragia puerperal en pacientes con circulación de Fontan se explica por el desarrollo de malformaciones arteriovenosas en la circulación útero-placentaria, la anticoagulación en estas pacientes y el aumento de la presión venosa secundaria al incremento de la presión venosa central (10).

Actualmente no contamos con datos acerca de las secuelas o consecuencias a largo plazo que podría generar un embarazo en pacientes con ventrículo único, dado que no existen estudios de seguimiento.

Complicaciones feto-neonatales

Las complicaciones feto-neonatales son extremadamente frecuentes en este grupo de pacientes. En más del 50% de los casos los recién nacidos son prematuros, lo que conlleva un conocido aumento de la morbimortalidad. Un 20% de los nacidos vivos son pequeños para la edad gestacional.

Se plantea que tanto el aumento de abortos, como la alta incidencia de prematuridad y la restricción del crecimiento intrauterino se relacionen con múltiples factores, entre los cuales se destacan la insuficiencia placentaria, anormalidades en la morfología uterina intrínseca, alteraciones hemodinámicas (disminución de la función sistodiastólica cercana al término) (9), ambiente neurohormonal relacionado a la circulación de Fontan, medicación materna y errores a la hora de decidir el momento del nacimiento (4).

Vía de finalización de la gestación

En cuanto a la finalización, no existe un protocolo específico para determinar cuál es la mejor vía para el nacimiento.

Es importante destacar que el parto vaginal no está contraindicado en estas pacientes. Tiene como ventajas una menor pérdida sanguínea y menores cambios de volúmenes sanguíneos. Debe realizarse bajo monitorización durante el trabajo de parto que incluya electrocardiograma, oximetría de pulso, presión arterial y eventual monitorización invasiva de la presión arterial en casos seleccionados. De no existir contraindicaciones, una analgesia

epidural precoz y lenta puede brindar excelente analgesia y estabilidad hemodinámica.

Las desventajas del trabajo de parto incluyen lo impredecible en la progresión del mismo, la posibilidad de requerir una cesárea de emergencia o urgencia y la baja probabilidad de éxito en trabajos de partos pretérminos (9).

En contrapartida, en una cesárea de coordinación hay que suspender el uso de anticoagulantes, realizar la monitorización cardiovascular materna indicada y contar con todo el equipo multidisciplinario a disposición.

En cuanto a la anestesia elegida para el procedimiento quirúrgico se prefiere la neuroaxial, aunque en algunos reportes de casos se ha utilizado anestesia general con buenos resultados (5).

Anticoncepción

Se aconseja que la asesoría relacionada a la anticoncepción comience en la adolescencia, trabajando de manera interdisciplinaria e informando los métodos que existen, así como los potenciales riesgos de estos, del embarazo y la gran importancia de la consulta preconcepcional. Las guías recomiendan como primera línea la utilización de píldoras anticonceptivas únicamente de progesterona o el uso del implante anticonceptivo subdérmico. Como segunda línea se plantea el dispositivo intrauterino liberador de levonorgestrel, teniendo en cuenta que la colocación podría generar una reacción vasovagal, por lo que debe realizarse en un centro hospitalario (9,11).

Es fundamental en estas pacientes con circulación de Fontan contar con un equipo interdisciplinario que fomente la toma de decisiones conjuntas, la valoración preconcepcional y el control estrecho del embarazo y puerperio.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cuenca Marín C, Ibrahim Díez N, Armenteros Pérez A, González Mesa E. Embarazo en paciente con d-transposición de grandes arterias sometida a corrección quirúrgica. Prog Obstet Ginecol 2017;60:458-461
2. Sociedad Espapañola de Ginecología y Obstetricia. Cardiopatías y embarazo. Prog Obstet Ginecol 2007;50:654-674.
3. Díaz-Toledo Núñez de Arenas B, Isla León R, Ramos Zúñiga LG. Vía de parto en gestante portadora de prótesis de aorta abdominal: caso clínico. Prog Obstet Ginecol 2019;62:300-302.
4. García Ropero A, Baskar S, Roos Hesselink JW, Girnius A, Zentner D, Swan L, Ladouceur M, Brown N, Veldtman GR. Pregnancy in Women With a Fontan Circulation: A Systematic Review of the Literature. Circ Cardiovasc Qual Outcomes 2018;11:e004575.
5. Mathney E, Beilin Y. Successful epidural anesthesia for cesarean delivery in a woman with Fontan repair. J Clin Anesth 2015;27:60-2.
6. Monteiro RS, Dob DP, Cauldwell MR, Gatzoulis MA. Anaesthetic management of parturients with univentricular congenital heart disease and the Fontan operation. Int J Obstet Anesth 2016;28:83-91.
7. Jooste EH, Haft WA, Ames WA, Sherman FS, Vallejo MC. Anesthetic care of parturients with single ventricle physiology. J Clin Anesth 2013;25:417-423.
8. Siu SC, Sermer M, Colman JM, Alvarez AN, Mercier LA, Morton BC, el al; Cardiac Disease in Pregnancy (CARPREG) Investigators. Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. Circulation 2001;104:515-21.
9. Moroney E, Posma E, Dennis A, d'Udekem Y, Cordina R, Zentner D. Pregnancy in a woman with a Fontan circulation: A review. Obstet Med 2018;11:6-11.
10. Saito J, Noguchi S, Nakai K, Midorikawa Y, Kimura F, Hirota K. General anesthetic management for emergency cesarean section and postpartum hemorrhage in a woman with Fontan circulation. J Cardiothorac Vasc Anesth 2019;33:791-795.
11. Centro de Medicina Fetal y Neonatal de Barcelona. Protocolo: Cardiopatía y Gestación. Hospital Sant Joan de Déu, Universidad de Barcelona [Internet]. Disponible en: https://medicinafetalbarcelona.org/protocolos/es/patologia-materna-obstetrica/cardiopatia-materna-y-gestacion.pdf