

CARDIOPATÍA CONGÉNITA EN LA MUJER

Ivan Romero-Rivera, * Lucelli Yáñez-Gutiérrez, ‡ Yolimar Meza-Méndez, § Igor Morr-García[¶]

* Universidad Federal de Alagoas; Hospital Santa Casa de Misericordia de Maceió, Brasil. ‡ Hospital de Cardiología. Centro Médico Nacional Siglo XXI, México. § Policlínico Maracay, Aragua, Venezuela. ¶ Profesor de Medicina de la Facultad de Ciencias de la Salud de la Universidad de Carabobo y de la Universidad Central de Venezuela, Venezuela.

Traducción fiel al español del Capítulo 10: Congenital heart disease in women. Vol. 33 Supplement 5: October-December 2022. Cardiovascular and Metabolic Science –doi: 10.35366/108051. <https://www.medigraphic.com/pdfs/cardiovascular/cms-2022/cmss225n.pdf>

Cómo citar: Romero-Rivera I, Yáñez-Gutiérrez L, Meza-Méndez Y, Morr-García I. Congenital heart disease in women. Cardiovasc Metab Sci. 2022; 33 (s5): s454-s457. <https://dx.doi.org/10.35366/108051>

Avances en diagnóstico, anestesia, cuidados intensivos y cirugía mejoraron la evolución de las cardiopatías congénitas (CC). 60 años atrás, solamente 25% sobrevivían después del primer año de vida y actualmente más de 95% sobreviven hasta la edad adulta. Se estima que 1/150 adultos en los Estados Unidos (EUA) tenga diferentes tipos de CC, desde formas subclínicas de valva aórtica bicúspide hasta formas graves; con aproximadamente 10 millones de adultos con CC en el mundo.

Khairy y cols analizaron la mortalidad en 71.686 pacientes. Ellos observaron que en 2004-2005 era similar a la de la población general, bien diferente de la observada en 1987-1988, donde era observada alta mortalidad el primer año de vida.

El número estimado de adultos con CC en los EUA era de 1.444.500 en 2016, un aumento de 63% en la población estimada con CC desde 2000. A prevalencia en mujeres fue de 6/1000 y en hombres de 3,8/1000.

Según *DiNardo*, adultos con CC pueden: 1) tener lesiones simples o complejas que permiten la sobrevida y son vistos por primera vez; 2) tener procedimientos

paliativos previos, esperando un nuevo procedimiento; 3) estar esperando reintervención temprana; 4) estar a la espera de cirugía para lesiones residuales; 5) estar esperando trasplante; 6) presentar enfermedad cardíaca adquirida. Estas cardiopatías pueden clasificarse anatómicamente en tipo **I)** simple ($\approx 45\%$); **II)** de moderada complejidad ($\approx 40\%$) y **III)** de gran complejidad ($\approx 15\%$). Tabla 1.

I - CARDIOPATÍA CONGÉNITA SIMPLE	II - CARDIOPATÍA CONGÉNITA DE MODERADA COMPLEJIDAD
<ul style="list-style-type: none"> - Lesión valvar aórtica o mitral congénita aislada (excepto VM paracaídas, <i>cleft</i>) - CIA e CIV pequeñas aisladas - EP discreta - Defectos simples operados con suceso: CIA, CIV, PCA, sin lesión residual o secuela 	<ul style="list-style-type: none"> - Túnel VE-Ao - Drenaje anómalo de las venas pulmonares - OAAC de arteria pulmonar o de Ao (seno opuesto) - Defectos septal atrio ventricular (parcial o completo) - Estenosis mitral o aórtica congénita - Coartación aórtica - Anomalía de <i>Ebstein</i> - Obstrucción de la vía de salida del VD - CIA <i>ostium primum</i> o seno venoso - CIA moderada o importante no operada - Ducto arterioso moderado o importante - Reflujo pulmonar moderado a importante - Estenosis pulmonar moderada o importante - Estenosis de ramos periféricos de arteria pulmonar - Fístula/aneurisma del seno de Valsalva - Estenosis aórtica sub o supra valvular (excepto HMO) - Válvula atrio ventricular en <i>straddling</i> - Tetralogía de Fallot operada - CIV con defectos asociados y/o <i>shunt</i> moderado/ importante - Ventriculo derecho con doble cámara - Síndrome de Marfan, Turner - Estenosis pulmonar subvalvular, valvular y supra valvular moderada/importante - TGA después de cirugía de <i>switch</i>
III - CARDIOPATÍA CONGÉNITA DE GRAN COMPLEJIDAD	
<ul style="list-style-type: none"> - Cardiopatía congénita cianótica (no operada o paliada) - Doble vía de salida de los ventrículos - Cirugía de Fontan - Interrupción del arco aórtico - Atresia mitral - Ventriculo único - Atresia Pulmonar (todas las formas) - Transposición de grandes arterias (TGA o TCGA). TGA excepto pacientes con cirugía de <i>switch</i> previa - <i>Truncus arteriosus</i> - Otras: <i>crisscross heart</i>; isomerismo, síndromes heterotáxicos, inversión ventricular - Cardiopatía congénita asociada a HP, incluido Síndrome de <i>Eisenmenger</i> 	

Figura 1.- Clasificación anatómica de las cardiopatías congénitas del adulto. Modificado de Modificado de Warnes CA, et al (1); Warnes CA (2); Khayri, et al (3). VM: válvula mitral; CIA: comunicación interauricular; CIV: comunicación interventricular; PDA: persistencia del ducto arterioso; HP: hipertensión pulmonar; OAAC: origen anómalo da arteria coronaria; TGA: transposición de las grandes arterias; TCGA: transposición congénitamente corregida de las grandes arterias; Ao: aorta.

Para facilitar la conducta, AHA/ACC crearon una clasificación funcional: **A, B, C** y **D**, semejante a la de la NYHA para insuficiencia cardíaca (IC), pero con características propias de la CC del adulto, indicando que pacientes en las clasificaciones **I B-D**; **II A-D** y **III A-D** deben ser acompañados por especialista con experiencia en cardiopatía congénita del adulto.

Embarazo

Datos del Registro multicéntrico **ROPAC**, con 57,4% de embarazadas con CC, mostraron mortalidad materna de 0,6% en el grupo total y de 0,2% en aquellas

con CC, mucho mayor de que la esperada (promedio de 0,007%, en embarazadas).

Datos previos al embarazo, como señales de IC o CF de la NYHA >II, fracción de eyección del ventrículo sistémico <40%, clase IV de la clasificación modificada de la Organización Mundial de la Salud (OMS) y uso de anticoagulación, fueron citados como predictores de IC o mortalidad durante el embarazo.

En una revisión de 48 estudios entre 1983 y 2006, incluyendo 2491 embarazadas con CC, 34,2 tuvieron complicaciones obstétricas (2,2% eventos embólicos, 8,7 enfermedad hipertensiva, 11% parto precoz y 3,9% rotura prematura de membrana), 11,7 de complicaciones cardíacas maternas (4,5% de arritmia, 4,8% de insuficiencia cardíaca y 1,9% de otras patologías como infarto, accidente cerebrovascular, etc) y 31,4% de complicaciones fetales entre los cuales el más importante fue nacimiento pretérmino. La recurrencia de CC en los niños fue de 3,5% y la endocarditis infecciosa fue un evento raro (0,5%).

El número de embarazos en pacientes con CC aumenta rápidamente. Datos del *National Inpatient Sample* de los EUA, de 1998-2007, muestran que el número de partos en pacientes con CC aumentó 34,9% comparado al aumento de 21,3 en la población general.

El cuidado de una mujer embarazada con CC implica:

1.- Preconcepción: las mujeres deben ser evaluadas antes de planificar un embarazo mediante las escalas para estratificación de riesgo (ZAHARA, CARPREG y OMS). La estratificación de riesgo modificada de la OMS debe ser la utilizada inicialmente. (Tabla 1)

2,- Durante el embarazo: Atención multidisciplinar para diagnosticar y tratar posibles complicaciones. Orientar sobre uso de fármacos cardiovasculares con efectos en el feto.

3.- En el parto: Excepto para algunas cardiopatías, la indicación de parto es obstétrica. Es fundamental prevenir complicaciones relacionadas con el dolor, la ansiedad, el retorno venoso masivo al momento de descomprimir el útero gestante o la indicación de trombo profilaxis.

4.- Puerperio: dividido en inmediato (24 hrs), mediano (7 días), tardío (42 días), será acompañada hasta un año después del parto o de la interrupción del embarazo. Orientar sobre planificación familiar sin interferir con el uso de

fármacos cardiovasculares. Los cambios fisiológicos del embarazo, tienden a normalizarse a los 45 días del parto, necesitando evaluación cardiovascular en este momento.

<p>- Riesgo I – Riesgo similar al de la población normal</p> <ul style="list-style-type: none"> - Defectos pequeños, no complicados: EP, PCA, PVM - Defectos simples operados con suceso: CIA, CIV, PCA, DAVP - Extrasístole atrial o ventricular aislada <p>- Riesgo II – Aumento discreto de la mortalidad e moderado de la morbilidad</p> <ul style="list-style-type: none"> - CIA, CIV no operadas - Tetralogía de Fallot corregida - Arritmia - Síndrome de Turner, sin dilatación aórtica 	<p>- Riesgo III – Aumento significativo de la morbilidad y mortalidad</p> <ul style="list-style-type: none"> - Disfunción ventricular moderada (FE 30-45%) - Miocardiopatía periparto previa sin disfunción ventricular residual - Prótesis mecánica operada - Defectos complejos - Estenosis mitral moderada - Estenosis aórtica importante asintomática - Dilatación aórtica (Marfan de 40-45 mm; VAB de 45-50 mm; Turner 20-25 mm/m²; T4F <50 mm) - Taquicardia ventricular
<p>- Riesgo II-III – Aumento mod/imp da morbilidad y aumento intermedio de mortalidad</p> <ul style="list-style-type: none"> - Disfunción discreta del ventrículo izquierdo (FE >45%) - Miocardiopatía hipertrófica - Síndrome de Marfan, sin dilatación aórtica (< 40 mm) - Válvula aórtica bicúspide con diámetro de aorta ascendente <45mm - CoAo operada - Enfermedad valvular no considerada I o IV (EM discreta; EAo moderada) - Canal atrioventricular 	<p>- Riesgo IV – Riesgo extremadamente elevado</p> <p><u>Embarazo no indicado</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Hipertensión arterial pulmonar - Disfunción ventricular importante (FE <30%, CF NYHA III-IV) - Coartación aórtica (re) importante - Estenosis mitral o aórtica importante - Miocardiopatía periparto previa con disfunción residual - Ventrículo derecho sistémico con disfunción mod/imp - Dilatación aórtica (Marfan > 45 mm; VAB > 50 mm; Turner > 25 mm/m², T4F > 50 mm)
<p>Tasa de eventos maternos: Riesgo I: 2,5-5,0%; II: 5,7-10,5%; II-III: 10-19%; III: 19-27%; IV: 40-100%</p>	

Tabla 1: Riesgo cardiovascular según la OMS en mujeres con cardiopatías congénitas, estrategia de seguimiento y mortalidad estimada. Modificado de Drenthen W, et al (8). EP: estenosis pulmonar; PDA: persistencia del ducto arterioso; PVM: prolapso de válvula mitral; CIA: comunicación interauricular; CIV: comunicación interventricular; CoAo: coartación aórtica; EM: estenosis mitra; EAo: estenosis aórtica; VAB: válvula aórtica bicúspide; T4F: tetralogía de Fallot; FE: fracción de eyección; CFNYHA: Clasificación funcional de la New York Heart Association.

Complicaciones

Pacientes con CC generalmente usan medicación toda la vida y requieren múltiples cirugías, e ingresos hospitalarios; pueden presentar mayor número de complicaciones o mortalidad durante el embarazo, arritmias graves e insuficiencia cardíaca y esperanza de vida reducida. No podemos olvidar de las enfermedades adquiridas, como hipertensión arterial sistémica, infarto agudo de miocardio y accidente vascular cerebral.

La endocarditis infecciosa (EI) es más frecuente que en la población general y más grave en válvulas protésicas, incluidas las de implante percutáneo, la reparación valvular con anillo protésico, EI previa, cualquier CC cianótica o

reparada con material protésico, hasta 6 meses después del procedimiento o permanente si persiste un cortocircuito residual o insuficiencia valvular.

La profilaxis antibiótica está recomendada en pacientes de alto riesgo para EI, mismo durante el parto, sin consenso sobre uso preventivo de antibióticos a todas las mujeres con CC.

La diátesis hemorrágica y la trombosis son complicaciones frecuentes y su tratamiento y profilaxis contribuyen a la sobrevida. El sangrado espontáneo es leve y autolimitado (dental, epistaxis, hematomas, menorragia). La hemoptisis es la manifestación externa de una hemorragia intrapulmonar, frecuente en el síndrome de Eisenmenger.

En cuanto a la trombosis, los factores de riesgo asociados son sexo femenino, insaturación de oxígeno, senilidad, disfunción biventricular, dilatación de arterias pulmonares y complicaciones post quirúrgicas como la de Fontan, en la cual puede existir obstrucción trombótica total o parcial de la derivación cava-pulmonar. Su tratamiento incluye trombectomía, angioplastia percutánea (*stent*), cirugía y terapia anticoagulante o trombólisis.

Los accidentes cerebrovasculares son frecuentes y relacionados a eventos tromboembólicos, microcitosis, disfunción endotelial, émbolos paradójicos debido a electrodos y catéteres endocavitarios. La anticoagulación no está indicada de forma rutinaria en pacientes con Hipertensión Pulmonar y su prescripción es individualizada, como en el caso de válvulas mecánicas, prótesis vasculares, arritmias supraventriculares, presencia de trombosis o embolia pulmonar, siempre que el riesgo de sangrado sea bajo.

Referencias Bibliográficas:

1. Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, Dore A, Harris L, Hoffman JI, et al. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37(5):1170-5.
2. Warnes CA. The adult with congenital heart disease: born to be bad? *J Am Coll Cardiol.* 2005;46(1):1-8.
3. Khairy P, Ionescu-Iltu R, Mackie AS, Abrahamowicz M, Pilote L, Marelli AJ. Changing mortality in congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2010;56(14):1149-57.

4. Gilboa SM, Devine OJ, Kucik JE, Oster ME, Riehle-Colarusso T, Nembhard WN, et al. Congenital Heart Defects in the United States: Estimating the Magnitude of the Affected Population in 2010. *Circulation*. 2016;134(2):101-9.
5. DiNardo JA. Grown-up congenital heart (GUCH) disease: an evolving global challenge. *Ann Card Anaesth*. 2008;11(1):3-5.
6. Roos-Hesselink J, Baris L, Johnson M, De Backer J, Otto C, Marelli A, et al. Pregnancy outcomes in women with cardiovascular disease: evolving trends over 10 years in the ESC Registry Of Pregnancy And Cardiac disease (ROPAC). *Eur Heart J*. 2019;40(47):3848-55.
7. Opatowsky AR, Siddiqi OK, D'Souza B, Webb GD, Fernandes SM, Landzberg MJ. Maternal cardiovascular events during childbirth among women with congenital heart disease. *Heart* 2012, 98: 145-51
8. Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, van Lottum WA, Voors AA, Mulder BJ, et al. Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: a literature review. *J Am Coll Cardiol*. 2007;49(24):2303-11.
9. Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J, Blomström-Lundqvist C, Cífková R, De Bonis M, et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J*. 2018;39(34):3165-241.
10. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, Bozkurt B, Broberg CS, Colman JM, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2019;139(14):e698-e800.
11. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2021;42(6):563-645.

Correspondence:

Ivan Romero-Rivera

E-mail: irrivera@uol.com.br