



Seguimiento de una paciente diagnosticada de hipoplasia de la aorta ascendente durante la gestación

Follow-up of a patient diagnosed with ascending aortic hypoplasia during gestation

Román Vasallo Peraza¹, Pedro Antonio Román Rubio¹, Gleiny Vázquez Hernández¹, Mónica Meluzá Martín¹, Yilena Gil Jiménez¹, Aylén Pérez Barreda²

¹Hospital Ginecobstétrico “Ramón González Coro”. La Habana, Cuba.

²Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana, Cuba.

Resumen

La hipoplasia de la aorta ascendente es una variante rara de obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo. Es inusual su presentación como patología aislada, pues resulta más frecuente que se acompañe de otras malformaciones congénitas que la convierten en una afección compleja. Se registra el seguimiento de una gestante de 25 años de edad con diagnóstico previo de miocardiopatía hipertrófica a la cual se le diagnosticó una hipoplasia de la aorta ascendente durante la gestación, acompañada de implantación alta de la válvula aórtica, aorta tetracúspide e hipertrofia ventricular izquierda. Se le dio seguimiento y evaluó mediante electrocardiograma, ecocardiograma y resonancia magnética cardíaca. El objetivo trazado fue exponer los resultados satisfactorios del manejo y seguimiento interdisciplinario durante el embarazo, parto y puerperio de una paciente de alto riesgo cardiovascular con hipoplasia de la aorta ascendente.

Palabras clave: embarazo; malformaciones congénitas; hipertrofia ventricular izquierda; ecocardiografía.

Abstract

Hypoplasia of the ascending aorta is a rare variant of left ventricular outflow obstruction. Its presentation as an isolated pathology is unusual, as it is more frequently accompanied by other congenital malformations that make it a complex condition. We report the follow-up of a 25-year-old pregnant woman with a previous diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy who was diagnosed with hypoplasia of the ascending aorta during gestation, accompanied by high aortic valve implantation, tetracuspid aorta and left ventricular hypertrophy. She was followed up and evaluated by electrocardiogram, echocardiogram and cardiac magnetic resonance. The objective was to present the satisfactory results of the interdisciplinary management and follow-up during pregnancy, delivery and puerperium of a high cardiovascular risk patient with hypoplasia of the ascending aorta.

Keywords: pregnancy; congenital malformations; left ventricular hypertrophy; echocardiography.

Introducción

Las lesiones obstructivas del ventrículo izquierdo (VI) son patologías de alto riesgo durante la gestación que pueden llegar a ser, incluso, una contraindicación absoluta del embarazo. Las variantes más frecuentes son las que afectan directamente a la válvula aórtica, tanto de origen congénito como adquirido, y representan más del 50 % de todas las obstrucciones.⁽¹⁾ Las de origen subvalvular les siguen en frecuencia con una incidencia de tres de cada 10 casos de obstrucción a la salida ventricular izquierda y el resto son de origen supra-ventricular.^(1,2)

La hipoplasia de la aorta ascendente (HAA) es una variante rara de obstrucción a la salida del VI y es inusual que se presente como una patología aislada, siendo más frecuentemente acompañada de otras malformaciones

congénitas, lo que la convierte en una afección compleja. Es una variante de estenosis aórtica supra-ventricular que se acompaña en un 35 a 50 % de los casos de malformaciones congénitas de la válvula aórtica (unicúspide, bicúspide, tricúspide, tetracúspide), estenosis o incompetencia valvular, así como la obstrucción subvalvular (13 - 20 %), coartación de la aorta y estenosis mitral. Forma parte del síndrome de Shone.^(1,2,3) Generalmente, puede haber hipertrofia ventricular izquierda como consecuencia y será más notable cuanto mayor sea el grado de obstrucción.

La evolución y pronóstico durante el embarazo de pacientes con esta patología va a depender, principalmente, del grado de obstrucción, otras malformaciones acompañantes, la función ventricular y el grado de hipertrofia con su consecuente

restricción al llenado ventricular.^(1,4) De tal manera, es poco probable que la gestación transcurra de forma asintomática, más aún cuando no se realiza su planificación adecuada por el personal calificado que estratifique, indique el tratamiento más apropiado y defina la vía y momento idóneo del parto, lo que puede dar al traste con complicaciones graves para el binomio materno-fetal.

En Cuba no hay precedentes de un caso con esta patología y seguimiento durante la gestación. Se presenta una paciente que clasifica como grupo III,⁽⁴⁾ por presentar una obstrucción severa a la salida del VI que, en ausencia de un manejo adecuado, empeoraría el pronóstico de la gestación, sin llegar al término y con mayor probabilidad de complicaciones para la madre y el feto. El objetivo de la presentación del caso es exponer los resultados satisfactorios del manejo y seguimiento interdisciplinario durante el embarazo, parto y puerperio de una paciente de alto riesgo cardiovascular con HAA.

Presentación del caso

Se presenta el caso de una paciente de 25 años de edad, historia obstétrica G1 P0 A0, con antecedentes patológicos personales de miocardiopatía hipertrófica no obstructiva diagnosticada desde la infancia. Ingresó para su estudio y control en el Servicio Nacional de Cardiopatía y Embarazo (SNCE) cuya sede es el Hospital Materno-Infantil "Ramón González Coro" en La Habana, Cuba, con una edad gestacional de 16,5 semanas por fecha de última menstruación confiable.

Examen físico

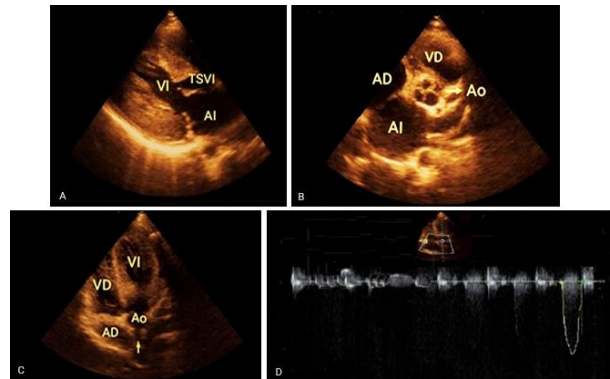
Se realizó la captación precoz de embarazo con valoración nutricional normopeso por índice de masa corporal; normotensa, con curva de presión arterial, ganancia de peso y altura uterina adecuadas para su edad gestacional. Al examen físico cardiovascular se observa choque de la punta sostenido y desplazado hacia el borde axilar medio que se confirma a la palpación; *thrill* sistólico en el área aórtica que se aprecia mejor con la paciente inclinada hacia adelante y en espiración, pulso arterial de pequeña amplitud. Se ausculta soplo mesosistólico eyectivo, rudo, áspero, máximo en área aórtica, borde esternal izquierdo y mesocardio, de intensidad V/VI.

Exámenes complementarios

A continuación, se muestra los resultados de los exámenes complementarios realizados a la paciente:

- Electrocardiograma: Ritmo sinusal con presencia de ondas T negativas en precordiales izquierdas (signo de sobrecarga sistólica) y al sumar el voltaje de la S en V2 más el de la R en V5 se obtuvo un valor de 39 mm (signo de Sokolov).
- Ecocardiograma: *Situs* visceral y auricular *solitus*, en normo-posición con levocardia, concordancia ventrículo-arterial y aurículo-ventricular. Hipertrofia concéntrica y simétrica del VI (fig. 1A), *septum* inter-ventricular de 21 mm y pared inferior del VI de 23 mm, con tracto de salida del VI libre, sin evidencia de movimiento sistólico de la valva anterior de la mitral. Válvula aórtica con implantación alta y aspecto de ser tetracúspide (fig. 1B) que no limita su adecuada apertura y cierre. Impresiona afinamiento de 7 mm de la aorta inmediatamente por encima de los senos de Valsalva (fig. 1C), con flujo

turbulento al Doppler color; se constatan altas velocidades y gradientes a nivel del estrechamiento aórtico supraavicular (fig. 1D), por encima de los valores que definen severidad de una obstrucción a la salida del VI.



Leyenda: AD = aurícula derecha, AI = aurícula izquierda, Ao = aorta, TSVI= tracto de salida del VI, VD = ventrículo derecho, VI =ventrículo izquierdo.

Nota al pie: Hipertrofia ventricular izquierda en vista de eje largo paraesternal (A), válvula aórtica tetracúspide en eje corto a nivel de los grandes vasos (B). En vista apical de 5 cámaras se aprecia estrechamiento (flecha amarilla) por hipoplasia de la aorta ascendente (C) y obstrucción severa con velocidad máxima de 5,4 m/s y gradiente medio de 65 mmHg (D).

Fig. 1 – Ecocardiograma transtorácico.

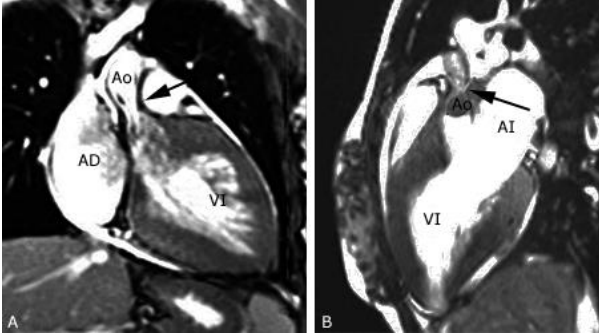
- Resonancia magnética cardíaca (RMC): Se obtuvieron imágenes localizadoras de los planos ortogonales del cuerpo y oblicuos cardíacos y, posteriormente, imágenes *half-fourier single-shot turbo spin-echo* (HASTE) (sangre negra) para la evaluación morfológica y las secuencias de cine de SSFP (*Steady-State free precession*) para evaluación funcional. Se puede apreciar el aumento del grosor de las paredes del VI secundario a la sobrecarga sistólica, debido a la obstrucción a la salida ventricular (fig. 2 A y B) con incremento de la masa miocárdica (207 g/m² de superficie corporal (SC)). Función ventricular global y segmentaria conservada, con volúmenes telediastólicos de 76 ml/m² de SC, telesistólico de 18 ml/m² de SC y fracción de eyección del VI de 76 %.

Resolución del caso

Siendo la HAA una cardiopatía congénita con una poscarga muy elevada del VI desde la vida intrauterina, cabe replantearse el diagnóstico previo de miocardiopatía hipertrófica en esta paciente. Al evaluar integralmente los hallazgos ecocardiográficos de la aorta y su relación con una hipertrofia del VI, morfológicamente simétrica, se consideró que esta resulta una consecuencia de la anomalía congénita y no una enfermedad asociada.

Por tratarse de una obstrucción severa a la salida del VI y la alta probabilidad de aparición de síntomas (insuficiencia cardíaca, arritmias, endocarditis y muerte súbita),^(5,6,7,8) como consecuencia de los cambios hemodinámicos propios del

embarazo, el equipo multidisciplinario, compuesto por especialistas en cardiología y obstetricia, decidió iniciar el tratamiento farmacológico con betabloqueadores y continuar la gestación con una vigilancia estricta de la sintomatología y evolución, tomando las medidas necesarias para determinar el mejor momento y la vía más apropiada para el parto.



Leyenda: AD = aurícula derecha, AI = aurícula izquierda, Ao = aorta, VI = ventrículo izquierdo.

Nota al pie: Aumento del espesor de las paredes del VI secundario a la sobrecarga sistólica por obstrucción a la salida del VI y estrechez de la aorta en su porción ascendente (flechas negras).

Fig. 2 – Plano frontal (A) y vista en 3 cámaras (B).

Tras la discusión colectiva, las pertinentes explicaciones sobre los riesgos del embarazo y el consentimiento por escrito de la paciente y sus familiares, se inició el tratamiento con propanolol 20 miligramos cada 8 horas, con un objetivo de frecuencia cardíaca superior a los 75 latidos por minuto para evitar la hipoperfusión placentaria secundaria a la bradicardia.⁽⁹⁾ Producto de la acción secundaria útero-tónica del propanolol se incrementa el riesgo de parto pretérmino, por lo que se emplearon inductores de la maduración fetal cuando la paciente alcanzó las 28 semanas de gestación. Se utilizaron 24 miligramos de betametasona fraccionados cada 8 horas en seis subdosis a completar en 48 horas y la administración de un ampulita de 20 miligramos de furosemida intravenosa en cada subdosis del esteroide, lo que disminuyó considerablemente la sintomatología secundaria a su uso. La vigilancia por parte del equipo médico fue estricta, una vez completado el tratamiento y en el transcurso de las 72 horas posteriores, momento en el cual se presentan, con mayor frecuencia, las complicaciones cardiovasculares. Se mantuvo la furosemida vía oral a bajas dosis (40 miligramos diarios) hasta el término de la gestación.

Se trazó una estrategia a seguir para el momento del parto; en relación con los fármacos obstétricos se estableció la restricción del volumen en las primeras 24 horas del puerperio para evitar complicaciones secundarias al efecto vascular de estos fármacos y a la sobrehidratación.⁽¹⁰⁾

Se interrumpió la gestación a las 37,6 semanas por cesárea (indicación cardiovascular). Se realizó profilaxis para la endocarditis infecciosa, en dosis única de cefazolina, 1 gramo intravenoso 30 minutos previos al acto quirúrgico.

Se obtuvo un recién nacido masculino de 2560 gramos, talla 48 cm y circunferencia cefálica de 34 cm que lo situó entre el 10 y el 25 percentil. El puntaje de Apgar fue de 9 al minuto y 9

a los 5 minutos, considerado como un neonato con buena vitalidad.

No se presentaron complicaciones obstétricas ni cardiovasculares durante el puerperio inmediato y mediano. A los siete días del puerperio se da el alta hospitalaria en óptimas condiciones tanto para la madre como para el hijo.

Discusión

El embarazo es un estado natural en el que ocurren diversos cambios hemodinámicos en la mujer y, si esta padece de enfermedad cardiovascular, se hace necesario la evaluación por un personal entrenado en el manejo de este grupo de especial atención. Por ello, es ideal siempre realizar una planificación previa a la gestación para disminuir los riesgos, trazar la estrategia a seguir en cuanto al mejor momento para el embarazo, manejo de la enfermedad y vía del parto.^(11,12,13,14) En las cardiopatías que generan la obstrucción a la salida del VI es muy importante el seguimiento del estado clínico, la clase funcional y evaluar la posible cuantía de afectación de algunos parámetros ecocardiográficos, según avance la gestación, como consecuencia de las variaciones hemodinámicas que conlleva el embarazo.⁽⁶⁾

El empleo de los esteroides para la maduración fetal en este tipo de patologías puede llegar a ser perjudicial para la embarazada por los efectos secundarios que generan (aumento de la volemia, vasodilatación sistémica, taquicardia, hiperglucemia, hipertensión arterial, etcétera).

La velocidad superior a los 4 m/s y/o gradiente medio mayor de 40 mmHg a la salida del VI provoca una disminución del flujo placentario con un riesgo incrementado de crecimiento intrauterino retardado; pero una clase funcional, mayor de III de la NYHA, hace que el pronóstico sea muy malo, ya que la probabilidad de supervivencia de estas pacientes es baja de no tomar una conducta adecuada y urgente; en muchas ocasiones la decisión será interrumpir la gestación. Es por esto que, frecuentemente, se contraindica el embarazo en aquellas pacientes con obstrucciones severas en los tractos de salida del VI.

El principal objetivo del Servicio Nacional de Cardiopatía y Embarazo de Cuba es lograr que las pacientes con cardiopatías (incluso las complejas) puedan tener al menos un hijo, siempre y cuando se obtenga un recién nacido sano y capaz de desarrollarse, pero tratando de no afectar el bienestar materno para garantizar sus adecuadas condiciones de salud y la futura crianza del bebé. Esto se logra gracias al trabajo realizado por un equipo multidisciplinario con experiencia, aunque siempre constituye un reto el tratamiento de casos como este, pero con la satisfacción de lograr la llegada de un nuevo miembro a la familia.

Conclusiones

Se logró un feliz término del embarazo en una gestante con afectación cardiovascular congénita compleja de alto riesgo. El tratamiento con betabloqueadores y diuréticos fue importante para impedir la progresión hemodinámica y el incremento en la severidad de la obstrucción, así como evitar la aparición de síntomas. El adecuado empleo de los fármacos obstétricos, la

restricción de volumen y la profilaxis para la endocarditis infecciosa, permitieron obtener buenos resultados maternos y perinatales.

Referencias bibliográficas

1. Walker F. Subvalvar and Supravalvar Aortic Stenosis. En: Gatzoulis MA, Webb GD, Daubney P (SAS editores). *Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease*. London, United Kingdom, Churchill Livingstone: Elsevier Limited; 2003.223-6. Disponible en: <http://www.elsevier.com>
2. Park MK, Salamat M. Obstructive Lesions. En: Park MK, Salamat M. *Pediatric Cardiology for Practitioners*. Seventh Edition. Philadelphia 1600;4:143-51. ISBN: 978-0-323-68107-0. Disponible en: <http://www.elsevier.com>
3. 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: Executive summary: A report of the American college of cardiology/American heart association task force on clinical practice guidelines: A report of the American college of cardiology/American heart association task force on clinical practice guidelines. *Circulation*, 2019;139(14):e637-97. DOI: <http://dx.doi.org/10.1161/CIR.000000000000602>
4. Vera Regitz-Zagrosek JW, Roos-Hesselink J, Bauersachs C, Blomström-Lundqvist R, Cifková MD. Guía ESC 2018 sobre el tratamiento de las enfermedades cardiovasculares durante el embarazo. *Rev Esp Cardiol*. 2019;72(2):22. DOI: <http://doi.org/10.1016/j.recesp.2018.12.003>
5. Orwat S, Baumgartner H. Aortic Stenosis, Chapter 10. En: Roos-Hesselink JW, Johnson MR. *Pregnancy and Congenital Heart Disease*. Gewerbestrasse, Switzerland. 2017 [acceso 28/08/2022];11:141-52. Disponible en: <http://www.springer.com/series/13454>
6. Lewey J, Andrade L, Levine LD. Valvular heart disease in pregnancy. *Cardiol Clin*. 2021;39(1):151-61. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ccl.2020.09.010>
7. Davis MB, Arendt K, Bello NA, Brown H, Briller J, Epps K, *et al*. Team-Based Care of Women with Cardiovascular Disease from Pre-Conception through Pregnancy and Postpartum. *J Am Coll Cardiol*. 2021;77(14):1764-75. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2021.02.033>
8. O' Kelly AC, Scott N, Yeh DD. Delivering Coordinated Cardio - Obstetric Care from Preconception through Postpartum. *Cardiol Clin*. 2021;39:163-73. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ccl.2020.09.012>
9. Bello NA, Bairey-Merz CN, Brown H, Davis MB, Dickert NW, El Hajj SC, *et al*. Diagnostic cardiovascular imaging and therapeutic strategies in pregnancy: JACC focus seminar 4/5. *J Am Coll Cardiol*. 2021;77(14):1813-22. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jacc.2021.01.056>
10. Florio KL, DeZorzi C, Williams E, Swearingen K, Magalski A. Cardiovascular medications in pregnancy: A primer. *Cardiol Clin*. 2021;39(1):33-54. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ccl.2020.09.011>
11. Lindley KJ, Bairey-Merz CN, Asgar AW, Bello NA, Chandra S, Davis MB, *et al*. Management of women with congenital or inherited

cardiovascular disease from pre-conception through pregnancy and postpartum: JACC focus seminar 2/5. *J Am Coll Cardiol*. 2021 [acceso 28/08/2022];77(14):1778-98. DOI:

<http://dx.doi.org/10.1016/j.jacc.2021.02.026>

12. Lindley K, Bairey Merz CN, Davis MB, Madden T, Park K, Bello NA, *et al*. Contraception and Reproductive Planning for Women with Cardiovascular Disease. *J Am Coll Cardiol*. 2021;77(14):1824-33. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2021.02.025>

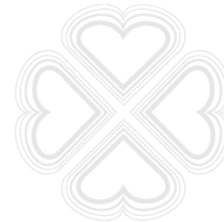
13. Sharma G, Ying W, Silversides CK. The importance of cardiovascular risk assessment and pregnancy heart team in the management of cardiovascular disease in pregnancy. *Cardiol Clin*. 2021;39(1):719. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ccl.2020.09.002>

14. Elkayam U, Goland S, Pieper PG, Silversides CK. High-risk cardiac disease in pregnancy. *J Am Coll Cardiol*. 2016; 68(4): 396-410. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jacc.2016.05.048>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses.

DIRECCION PARA CORRESPONDENCIA: Román Vasallo Peraza, Hospital Ginecobstétrico "Ramón González Coro". La Habana, Cuba. E-mail: romanvasallo@gmail.com



Esta obra está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento-No Comercial 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/).