



EMBARAZO EN PACIENTE CON TETRALOGÍA DE FALLOT Y ATRESIA PULMONAR NO REPARADA. PRESENTACIÓN DE UN CASO.

Pregnancy in patients with Tetralogy of Fallot and pulmonary atresia unrepaired. Report of a case.

Dra. Vanessa Peña Bofill¹, Dra. Kirenia Espronceda Sánchez¹, Dr. Pedro Antonio Román Rubio², Dr. Jesús Ernesto Pérez Torga², Dra. Iramis García Sánchez², Dra. Ivette Castillo Arocha³.

¹ Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana. Cuba.

² Hospital Ginecobstétrico Ramón González Coro – Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Cuba.

³ Hospital General Docente Enrique Cabrera. La Habana. Cuba.

RESUMEN

Se presenta la evolución del embarazo en una paciente con diagnóstico de Tetralogía de Fallot y atresia pulmonar, no reparada. Gestante de 22 años de edad, en la primera evaluación cardiovascular se corrobora el antecedente personal referido, más la presencia de una persistencia del *ductus arterioso*. La paciente se encontraba en clase funcional II-III de la New York Heart Association, cianosis ligera, con saturación de oxígeno de 84% confirmado por gasometría arterial, y tratamiento con neurolépticos por esquizofrenia paranoide. Durante el embarazo no se modifica la clase funcional, sin agravamiento de la cianosis, y no desarrolla arritmias, fenómenos tromboembólicos u otras complicaciones. A las 30 semanas se realiza maduración pulmonar fetal por indicación cardiovascular y se coloca un pesario por amenaza de parto pretérmino, retirándose 4 días después por sangrado. Se interrumpe el embarazo por cesárea a las 32 semanas, en beneficio materno, obteniéndose un recién nacido pretérmino, de 32 semanas, con una puntuación de APGAR de 9/9, y peso de 1600 gramos, sin cardiopatía congénita. La madre y el recién nacido son egresados sin complicaciones.

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

Abstract

We present the evolution of pregnancy in a patient diagnosed with Tetralogy of Fallot and pulmonary atresia, not repaired. Pregnant 22-year-old in the first cardiovascular assessment referred personal history, plus the presence of a patent ductus arteriosus is corroborated. The patient was in functional class II-III of the New York Heart Association, slight cyanosis, with oxygen saturation of 84% confirmed by arterial blood gases, and neuroleptic treatment for paranoid schizophrenia. During pregnancy is not modified functional class, without worsening of cyanosis, and does not develop arrhythmias, thromboembolic events or other complications. At 30 weeks fetal lung maturity is done by cardiovascular indication and pessary is placed preterm labor, retiring four days later by bleeding. Pregnancy interrupted by cesarean section at 32 weeks, maternal benefit, resulting in a preterm newborn, 32 weeks, with a Apgar score of 9/9, and weight of 1600 grams without congenital heart disease. The mother and baby are graduates without complications.

Key words: congenital heart disease, pregnancy, tetralogy of Fallot, pulmonary atresia

Correspondencia: Dra. Vanessa Peña Bofill. Servicio Nacional de Cardiopatía y Embarazo. Calle 21, entre 4 y 6, Vedado, La Habana, Cuba.
cardiopatayemb@infomed.sld.cu. Teléfono: (53) 7 8334778.



INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías congénitas (CC) son malformaciones estructurales del corazón y de los grandes vasos.¹ La incidencia en nuestro país es de 8 por cada mil nacidos vivos.² Las formas más complejas ocasionan morbilidad y mortalidad significativa en los primeros años de vida, y son objeto de estudio preferente de la cardiología pediátrica.^{1,3} Un número considerable de pacientes con CC alcanza la edad adulta, con reparación total del defecto, parcial, o sin reparar.

En adultos, la prevalencia para todos los tipos de cardiopatía congénitas es de 4,09 casos por cada mil, y un 57% de los afectados son mujeres.⁴ Entre el 0,2 a 3% de los embarazos en estas pacientes sufren complicaciones graves, y son una causa importante de mortalidad materna.^{5,6} El embarazo y el trabajo de parto son bien tolerados en la mayoría de las pacientes con cardiopatías congénitas acianóticas, al contrario de lo que ocurre en presencia de cardiopatías congénitas cianóticas no corregidas, como en el caso que nos ocupa.⁸

La tetralogía de Fallot (TF) ocupa un 5 a 8% de las CC, y aproximadamente la mitad de los casos son mujeres, que al alcanzar la edad reproductiva pueden planificar un embarazo.^{9,10} Hay múltiples reportes de casos con TF que cursan y llevan a término el embarazo, ya sean previamente intervenidos (de forma completa o parcial) o sin reparar.^{9,11} Sin embargo, un 10% de los casos tiene complicaciones graves y fallece debido a tromboembolia, insuficiencia cardíaca derecha y arritmias.¹⁰⁻¹³ El objetivo del presente trabajo es mostrar la evolución de una gestante con TF y atresia pulmonar no reparada, más *ductus arterioso* persistente, la cual llevó a feliz término su embarazo.

Presentación del caso:

Gestante de 22 años de edad, raza negra, fue remitida al Servicio Nacional de Cardiopatía y Embarazo del Hospital Ginecobstétrico Ramón González Coro, en octubre de 2012, con una captación de embarazo intermedia, y ya avanzada la gestación (30 semanas). Se encontraba en clase funcional II- III de la New York Heart Association (NYHA), la cual había empeorado en un grado con relación al período pregestacional. Antecedentes patológicos personales: cardiopatía congénita compleja: tetralogía de

Fallot, con atresia pulmonar, no operada. Esquizofrenia paranoide y anemia depreanocítica.

Examen Físico:

Inspección: Dedos en palillo de tambor y uñas en vidrio de reloj (figura 1) y cianosis central. Paciente delgada, con estatura normal para su edad y sexo. Aparato Respiratorio: Murmullo vesicular audible, sin estertores, expansibilidad torácica normal, frecuencia respiratoria de 18 respiraciones por minuto. Aparato Cardiovascular: precordio sin malformaciones ni latidos visibles, primer ruido normal, segundo tono aumentado en intensidad. Ausencia de tercer y cuarto ruidos. Soplo mesosistólico audible en mesocardio, de intensidad II/VI. Soplo continuo en borde esternal derecho alto y espacio interescapular izquierdo alto. Pulso arterial presente en las cuatro extremidades y de amplitud normal. Pulso venoso yugular normal. Presión arterial de 90/60 mmHg en brazo derecho. Frecuencia cardíaca de 88 latidos por minuto. Sin congestión visceral ni edemas periféricos.



Figura 1: Cianosis y dedos hipocráticos, con uñas en vidrio de reloj, por hipoxia crónica, secundaria a cortocircuito derecha a izquierda intracardíaco.

Exámenes de complementarios:

Hemoglobina 14,1 g/L, hematocrito 43,1%, leucograma global $4,4 \times 10^9/L$, plaquetas $151 \times 10^9/L$. Gasometría Arterial: pH 7,43, PO_2 52,3 mmHg, PCO_2 27,9 mmHg, $cHCO_3$ 18,5 mmol/L, EB -4 mmol/L, saturación arterial de O_2 de 84%. Ionograma: Na^+ 135 mmol/L, Cl^- 98,7 mmol/L, iCa^{+} 1,294 mmol/L, K^+ 3,76 mmol/L.

Telecardiograma (Figura 2): Se observa un índice cardioriorácico ligeramente aumentado, con elevación de la punta, propia del crecimiento ventricular derecho, cayado aórtico ubicado a la izquierda, arco medio del borde izquierdo es cóncavo, que da aspecto en forma de bota a la silueta cardíaca. El flujo pulmonar está levemente disminuido.

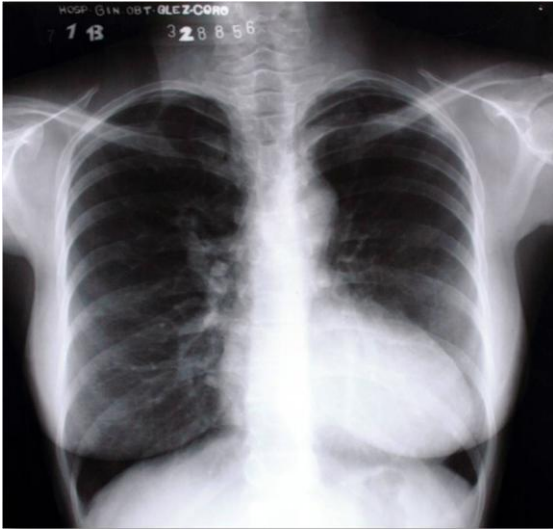


Figura 2: Imagen radiológica torácica, proyección anteroposterior. Se observa un incremento en la silueta cardíaca, que tiene aspecto de bota, por la elevación de la punta secundaria hipertrofia ventricular derecha, y concavidad del arco medio del borde izquierdo. El flujo pulmonar está ligeramente disminuido. Botón aórtico a la izquierda.

Electrocardiograma (Figura 3): Ritmo sinusal, con frecuencia cardíaca normal, onda p negativa en DIII y aVF, eje eléctrico del QRS en 110-120° a la derecha, trastorno de la repolarización ventricular de V1-V4, con segmento ST rectificado y pendiente descendente ligera y onda T negativa asimétrica. No se observa retraso en la conducción, ni signos de hipertrofia ventricular derecha.

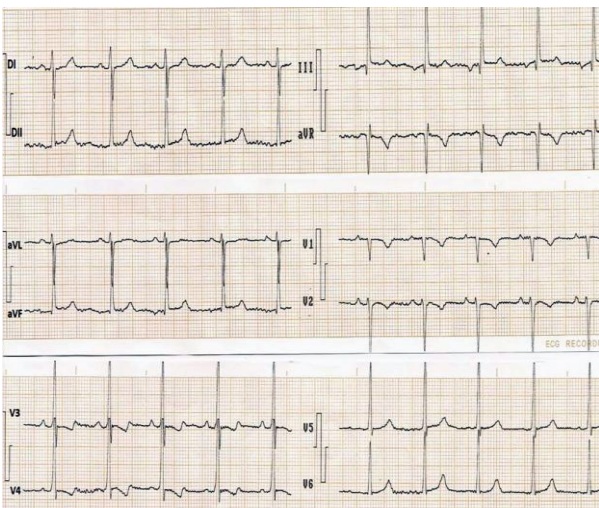


Figura 3: Electrocardiograma de 12 derivaciones. Ritmo sinusal, con frecuencia cardíaca normal, eje eléctrico del QRS en 110-120° a la derecha, trastorno inespecífico de la repolarización ventricular de V1-V4.

Ecocardiograma (Figura 4): *Situs solitus*. Concordancia aurículoventricular, y tipo de conexión ventrículo arterial de salida única (atresia pulmonar). Ausencia de continuidad septo-aórtica con mal alineamiento del septum interventricular que produce una comunicación interventricular de 12 mm, con cabalgamiento aórtico de un 50%. Función sistólica del

ventrículo izquierdo normal. Ambos ventrículos eyectan hacia la aorta con ligera turbulencia diastólica en el tracto de salida del ventrículo izquierdo, con anchura del chorro regurgitante de 7 mm. Gran hipertrofia del ventrículo derecho. Tronco de la arteria pulmonar hipoplásico, con flujo continuo a nivel de las ramas pulmonares observado en la vista supraesternal. Emergencia del tronco coronario izquierdo normal. En la vista supraesternal de eje corto se observa *ductus arterioso* grande, de 6 mm de diámetro, con flujo que garantiza el llene pulmonar. Desde la vista de eje corto paraesternal no se visualiza flujo en el TAP procedente del tracto de salida del ventrículo derecho, y se observa la válvula pulmonar atrésica.

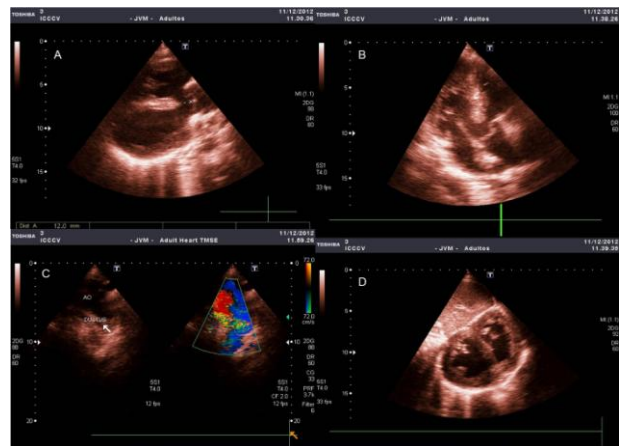


Figura 4: Estudio ecocardiográfico transtorácico. A y B) se observa la presencia de comunicación interventricular amplia, con cabalgamiento aórtico característico. C) *ductus arterioso* persistente, con flujo de arteria aorta a ramas pulmonares. D) corte transversal de ambos ventrículos con marcada hipertrofia ventricular derecha.

Evolución:

Durante la gestación la paciente avanzó un grado en la clase funcional de la NYHA, al compararse con su situación pregestacional. Desde la evaluación inicial a las 30 semanas, hasta el parto no se observó agravamiento de la cianosis, no desarrolló arritmias, fenómenos tromboembólicos, ni otras complicaciones. Se realizó maduración pulmonar fetal por indicación cardiovascular, y se colocó un pesario por modificaciones cervicales importantes a las 30 semanas, el cual fue retirado a las 78 horas posteriores por sangrado vaginal. No fue necesario practicar sangrías por hiperviscosidad, ni fue necesario transfundir a la paciente. No se observaron complicaciones asociadas a la anemia de células falciformes. Se interrumpió el embarazo a las 32 semanas por cesárea electiva en beneficio materno, con esterilización quirúrgica definitiva, previa confección del consentimiento informado. Como resul-



tado se obtuvo un producto vivo, pretérmino, de 32 semanas, con una puntuación de APGAR de 9/9, y peso de 1600 gramos. La paciente se mantuvo estable durante el puerperio. Ambos, la madre y el niño fueron dados de alta sin complicaciones. El niño ha mostrado hasta la fecha una ganancia de peso normal, buen desarrollo psicomotor, y ausencia de complicaciones.

Discusión:

El principal cambio hemodinámico del embarazo que agrava a la fisiología de la TF no corregida es la disminución de la resistencia vascular sistémica, que provoca un mayor cortocircuito de derecha a izquierda, disminuyendo la saturación arterial de oxígeno, e incrementando la cianosis e hiperviscosidad. El incremento del retorno venoso al ventrículo derecho con obstrucción al flujo de salida (secundario a un aumento del volumen sanguíneo), la reserva contráctil limitada, o ambas, pueden causar insuficiencia cardíaca derecha.^{10,12,14,15} Las arritmias y la tromboembolia pueden ser complicaciones frecuentes. El embarazo predispone a la trombosis. Las CC cianóticas cursan con trastornos de hemostasia variables. En el caso anterior se supone que los niveles no elevados de hematocritos sean secundarios a la anemia crónica de la paciente por anemia de células falciformes, que además se describe como enfermedad hematológica de alto riesgo asociada al embarazo.^{8,11,13,14}

La persistencia del *ductus* arterioso amplio garantizó un flujo pulmonar que permitió una saturación de O₂ alrededor del 84 %. Pensamos que al ser unos niveles no críticos haya permitido un desarrollo y crecimiento fetal aceptables. Afortunadamente en este caso no hubo CC en la descendencia, que como se describe puede afectar de un 4 al 8 % de los neonatos cuando la madre es la afectada.^{3,4,7,16}

A Etienne-Louis Arthur Fallot le debemos el nombre de una de las malformaciones congénitas del corazón más conocidas. Fallot,¹⁷ en 1888, hizo una exquisita descripción de las cuatro características morfológicas básicas de la enfermedad, unificándolas en una misma entidad a la que él llamó "*maladie bleue*" (enfermedad azul), y llevó a cabo la correlación anatomoclínica de tres casos, en el *Marseille Medical Journal*. Además describió, dentro de las cuatro anomalías citadas, la existencia de estenosis pulmonar o atresia; así que resultó el pionero en reconocer este grado extremo de la enfermedad.

Sin embargo, la utilización del epónimo Fallot, se atribuye a Maude Abbot en 1924, de nacionalidad canadiense, autora también de un excelente atlas sobre cardiopatías congénitas comparadas.¹⁸ No obstante, debemos señalar que el autor de la primera descripción conocida de la malformación fue el danés Niels Stensen,¹⁹ en 1673, y la primera descripción ilustrada correspondió a William Hunter,²⁰ en Londres, en 1784.

La definición de la TF recogida en los cuatro defectos primarios (defecto septal ventricular; estenosis infundibular pulmonar; hipertrofia ventricular derecha y dextroposición de la aorta), fue modificada por el grupo de Van Praagh²¹ introduciendo un nuevo concepto, al dividir dicha patología en dos grupos unitarios en función de la asociación de atresia, o en su defecto estenosis pulmonar.²² Así pues, anatómicamente se podría diferenciar dicha patología en:

- a. Tetralogía de Fallot con estenosis pulmonar.
- b. Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar.

A la segunda variante dedicaremos unos comentarios. La TF con atresia pulmonar es una de las variantes anatómicas con la que no todos los autores están de acuerdo. En este caso, a la alteración anatómica que define la TF se le añade la presencia de un vestigio o restos de la válvula pulmonar. Pueden aparecer alteraciones del lecho vascular pulmonar asociado.

Durante el desarrollo embriológico el plexo vascular pulmonar está conectado al sistémico a través de la aorta dorsal. El plexo vascular se comienza a diferenciar en el plexo pulmonar hacia el día 40 del desarrollo embrionario. Por un periodo de tiempo el parénquima pulmonar recibe flujo sanguíneo a dos niveles: de las arterias pulmonares que derivan del sexto arco braquial y de las arterias sistémicas.

Sin embargo, hacia el día 50 del desarrollo la circulación sistémica involucionará de forma que el flujo arterial que ocasionará el desarrollo pulmonar será el que tiene su origen exclusivamente en las arterias pulmonares. La presencia, o en este caso ausencia de válvula pulmonar, va a ocasionar toda una serie de cambios a nivel de la circulación pulmonar en función de la persistencia de un ductus.

La presencia o ausencia de esta nueva distribución de los flujos arteriales pulmonares harán que hablemos de dos tipos de alternativas dentro de la



TF con atresia pulmonar (TF AP). Lo que ocasionará a su vez, un planteamiento quirúrgico diferente.

En las formas más complejas de TF AP en las que el desarrollo de la vasculatura pulmonar está afectado, aparecerán sistemas vasculares que intentarán suplir la ausencia de flujos a este nivel, y serán conocidas como malformaciones arteriales colaterales aorto-pulmonares. (MACAP). La presencia de este tipo de malformaciones está sujeta a su vez a la capacidad que haya tenido el organismo de suplir dichos flujos.

Por lo tanto hablamos de:²²

- TF AP y persistencia de *ductus arterioso*. Arterias pulmonares sin anomalías.

-TF AP y ausencia de *ductus arterioso*. Aparición de arterias aorto pulmonares colaterales. (AAPC)

Una vez descritas las posibles alternativas que pueden aparecer debido a la ausencia de flujo pulmonar, nos centraremos en los diferentes tipos TDF AP que se van a diferenciar en función de la obstrucción al flujo a la salida del ventrículo derecho. Por lo tanto, la complejidad de la malformación vendrá determinada por la anatomía de la circulación pulmonar (tamaño), y trayecto del flujo arterial (origen, recorrido y final). De esta forma la TDF AP se puede subdividir a su vez en cuatro grupos en función de la circulación pulmonar que se haya desarrollado.²²

- Grupo I y II

Los pacientes que se incluyen en este grupo presentan un desarrollo pulmonar que se acerca a la normalidad. Por lo tanto, son pacientes donde el flujo pulmonar se suple por la presencia de un *ductus arterioso* persistente. En ambos casos, tanto en el grupo I como en el II existe una conexión de las arterias pulmonares con los diferentes segmentos broncopulmonares. La diferencia entre ambos reside en que en el segundo grupo puede existir una ausencia de la arteria pulmonar principal.

- Grupo III

En este grupo de pacientes con TF AP existe una permeabilidad del *ductus arterioso* pequeña, o casi inexistente. Esto ocasiona que las arterias pulmonares que conectan a su vez con las ramas broncopulmonares sean hipoplásicas. De esta forma, el

flujo pulmonar debe ser suplido por la aparición de MACAP.

- Grupo IV

Los pacientes que se incluyen en este grupo presentan su circulación pulmonar sustituida totalmente por la aparición de MACAP. La mayoría de las MACAP se originan en la aorta torácica descendente, en la proximidad del bronquio principal izquierdo o cerca de la carina. Las MACAP pueden conectar con arterias pulmonares directamente; a nivel broncopulmonar, o bien no conectar con el sistema arterial pulmonar, y suplir directamente todo el flujo arterial pulmonar.

La presencia de MACAP no sólo provoca una alteración anatómica en el lecho vascular pulmonar, sino también en la función de la microcirculación pulmonar, ocasionando un aumento de la resistencia vascular e hipertensión pulmonar. La existencia de estenosis en el sistema de la MACAP protege el futuro lecho vascular por un lado, y por otro, la limitación de flujo arterial pulmonar puede ocasionar una falta de desarrollo parenquimatoso con afectación de la función pulmonar futura. En la TF AP podemos encontrar también asociación con múltiples defectos septales, y alteraciones anatómicas en el recorrido y distribución de la circulación coronaria, con la misma frecuencia que en la TF con estenosis pulmonar.

CONSIDERACIONES FINALES

Los autores no encontraron la comunicación de un embrazo terminado en nuestro país, en una paciente con las características antes descritas, luego de una revisión en las bases de datos disponibles en la red de infomed (búsqueda realizada hasta febrero 2015). Lo anterior nos motivó a la divulgación de nuestra experiencia. Como es conocido, las pacientes con CC cianóticas cuando se embarazan tienen un 4% de riesgo de muerte materna, y 30% de mortalidad fetal. La gestante se encuentra en riesgo de insuficiencia cardíaca derecha, arritmias letales, fenómenos tromboembólicos, muerte materna o fetal, dilatación progresiva de la raíz aórtica y endocarditis, entre otras. Al caso anterior hay que añadir las complicaciones propias de la anemia de células falciformes. Una vez reparada, el riesgo disminuye considerablemente, y depende de las lesiones residuales. Lo infrecuente de la situación anterior hace imposible dar recomendaciones. La comunicación



de casos futuros ayudará a la comprensión de la evolución, y mejor aproximación de la enfermedad en el embarazo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Pedrero E. Genes implicados en el desarrollo anómalo del corazón. *Rev Ped México*. 2003; 70(3):139-42.
2. Ministerio de Salud Pública. Anuario estadístico. La Habana: MINSAP; 2012.
3. Ardura J. Cardiopatías congénitas. En: Cruz M. Compendio de pediatría. La Habana: Ciencias Médicas; 2006. p. 458-62.
4. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population. Changing prevalence and age distribution. *Circulation* 2007; 115:163-172.
5. Kuczkowski KM, Zundert A. Anesthesia for pregnant women with valvular heart disease: the state of the art. *J Anesth* 2007; 21:252-257.
6. Goldszmidt E, Macarthur A, Silversides C, Colman J, Sermer M, Siu S. Anesthetic management of a consecutive cohort of women with heart disease for labor and delivery. *Int J Obstet Anesth* 2010; 19:266-272.
7. Elkayam U. Pregnancy and cardiovascular disease. En: Braunwald E, editor. *Heart disease. A textbook of cardiovascular medicine*, 8th ed. Philadelphia: Saunders, 2007; 1969-1970.
8. Camargo FM, Sarquis TA. Manejo perioperatorio de la paciente embarazada con enfermedad cardíaca. *Rev Col Anesth* 2006;34:49-54.
9. Hoffman J: Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. En: Hoffman J, ed. *The Natural and Unnatural History of Congenital Heart Disease*. West Sussex: Wiley-Blackwell; 2009. pp. 437-445.
10. Child JS. Fallot's tetralogy and pregnancy: prognostication and prophecy. *J Am Coll Cardiol* 2004; 44:181-183.
11. Gelson E, Gatzoulis M, Steer PJ, Lupton M, Johnson M. Tetralogy of Fallot: maternal and neonatal outcomes. *BJOG* 2008;115:398-402.
12. 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.
13. Larsen-Disney P, Price D, Meredith I. Undiagnosed maternal Fallot tetralogy presenting in pregnancy. *Aust NZ J Obstet-Gynaecol* 1992; 32:169-171.
14. Hernández YI, Pulido LE, Castro JA. Cardiopatías congénitas y embarazo. *Rev Col Anesth* 2001; 29:13.
15. 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.
16. Siu SC, Colman JM. Heart disease and pregnancy. *Heart* 2001; 85:710-715.
17. Fallot A. Contribution a l'anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque). *Marseille Medicale*. 1888: 71-93, 138-158, 207-223, 270-286 y 341-354.
18. Abbott ME. *Atlas of congenital cardiac disease*. New York: American Heart Association; 1936.
19. Stensen N. Embryo monstro affinis Parisiis dissectus. *Acta medica et philosophica Hafniencia* 1673; 1: 202-203. En: Maar V, Stenonis Nicolai. *Opera philosophica*. Copenhagen. 1910; 2: 49-53.
20. Hunter W. Three cases of malformation of the heart. In: Cadell T. *Medical observations and inquiries*, vol. 6. Society of Physicians in London; 1784.
21. Van Praagh R. The First Stella Van Praagh memorial lecture: the history and anatomy of tetralogy of Fallot. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2009; 12: 19-38.
22. Berastegui García, Elisabet, et al. Tetralogía de Fallot: rescate evolutivo del remodelado ventricular derecho tras la sustitución valvular pulmonar. 2012.
23. 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.
24. 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.
25. 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.

Recibido: 20-01-2015
Aceptado: 18-02-2015

