

DOI: 10.25237/revchilanestv5105101613

Caso clínico: cesárea en paciente con ventrículo único estadio Fontan

Case report: caesarean section in a patient with single ventricle in Fontan stage

Ana Arnaiz^{1,*}, Juan Despuy², Fernando Dominella², León Salzano², Silvina Longo²¹ Médico residente de Anestesiología.² Médicos Anestesiólogos del Hospital Privado Universitario de Córdoba. Córdoba, Argentina.

Fecha de recepción: 06 de junio de 2022 / Fecha de aceptación: 08 de agosto de 2022

ABSTRACT

Cardiac disease during pregnancy is associated with 15% maternal mortality and is the most common non-obstetric cause of maternal death. Neonatal and maternal cardiovascular complications are more frequent amongst pregnant women with heart disease, so it is important to know the risk factors and the underlying physiopathology to plan for multidisciplinary perioperative optimization. The physiological changes in pregnancy can be deleterious to patients with Fontan circulation, because they rely on preload due to their impossibility of increasing their systolic volume, determining a higher risk of maternal and fetal complications. We report a case of pregnancy in a patient with congenital heart disease and single ventricle secondary to surgically corrected tricuspid and pulmonary atresia in Fontan stage. There were no maternal complications. The birth was scheduled by caesarean section at 32 weeks of gestation. The mother was discharged 48 hours after caesarean section.

Key words: Pregnancy, single ventricle, fontan surgery.

RESUMEN

La enfermedad cardíaca durante el embarazo se relaciona con el 15% de la mortalidad materna, y es la causa no obstétrica más habitual de muerte materna. Las complicaciones neonatales y cardiovasculares maternas son más frecuentes entre las gestantes cardiopatas, por lo que es importante conocer los factores de riesgo y la fisiología de la patología de base para planificar multidisciplinariamente la optimización perioperatoria. Los cambios fisiológicos del embarazo pueden resultar deletéreos en las pacientes estadio Fontan dada la dependencia de precarga con imposibilidad de aumentar el volumen sistólico, determinando un mayor riesgo de complicaciones materno-fetales. Se describe un caso de embarazo en una paciente con cardiopatía congénita y ventrículo único secundario a atresia tricuspídea y pulmonar corregido quirúrgicamente en estadio Fontan. No hubo complicaciones maternas. El nacimiento fue por cesárea programada a las 32 semanas de gestación. La madre fue dada de alta a las 48 h poscesárea.

Palabras clave: Embarazo, ventrículo único, operación de Fontan.

Introducción

Gracias a la mejoría en el tratamiento clínico y farmacológico de los pacientes cardiopatas, el número de mujeres con cardiopatía congénita que alcanzan la edad reproductiva es cada vez mayor[1]. Las portadoras de cardiopatías congénitas complejas tienen mayor morbimortalidad materno-fetales en caso de embarazo. El ventrículo único corresponde al

0,05/1.000 de ellas, siendo la corrección de Fontan la técnica más frecuente para repararla.

La principal característica de la gestante en esta condición es la disminución de la función cardíaca global, lo que supone la incapacidad de compensar las demandas hemodinámicas impuestas por los cambios fisiológicos relacionados con el embarazo y el parto. Estos cambios en pacientes con fisiología Fontan pueden resultar deletéreos dada la dependencia de la

arnaizlola@gmail.com

*ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2474-7144>

precarga y la imposibilidad de aumentar el volumen sistólico del ventrículo[2],[3],[4],[5].

Existen factores de riesgo reconocidos de complicaciones cardíacas maternas como obstrucción del tracto de salida ventricular, cianosis, funcionalidad cardíaca > II según la clasificación de la New York Heart Association (NYHA) (Tabla 1) y arritmias cardíacas[6]. Las complicaciones fetales más frecuentes en las embarazadas cardiopatas son: prematuridad, bajo peso para edad gestacional, retardo del crecimiento intrauterino y riesgo aumentado de transmisión hereditaria de malformaciones cardíacas congénitas (6%). El riesgo de complicaciones fetales es más frecuente en casos de gestación múltiple, tabaquismo, obstrucción del tracto de salida ventricular materno, cardiopatías cianosantes y funcionalidad cardíaca materna > II[3].

Si bien ha aumentado notablemente la esperanza de vida en los pacientes que nacen con cardiopatías congénitas, en las mujeres en edad fértil generalmente esta desaconsejado el embarazo.

Por otro lado, si la mujer presenta función cardíaca adecuada, sin factores de riesgo antes mencionados, es posible llevar adelante un embarazo seguro con control obstétrico en centros especializados y trabajo multidisciplinario durante todo el embarazo, haciendo hincapié en la comunicación constante entre equipos de obstetras, cardiólogos, anestesiólogos y terapeutas para lograr llegar a la mayor edad gestacional posible preservando la salud materna[1],[4].

Caso clínico

Paciente de 34 años, primigesta, cursando embarazo de 32 semanas de edad gestacional complicado con placenta previa, colestasis gestacional intrahepática severa y retardo del crecimiento intrauterino (RCIU).

Portadora de cardiopatía congénita severa: atresia tricuspídea y pulmonar corregida con 4 cirugías cardíacas. En las cuales se le realizó: Blalock Taussig derecho al mes de vida, a los 3 años Blalock Taussig izquierdo, cirugía de Glenn (vena cava superior a rama derecha de arteria pulmonar) a los 8 años y cirugía de Fontan Kreuzer (derivación cavo pulmonar total con tubo extracardiaco no fenestrado) a los 18 años de vida (Figura 1).

Buena evolución con aceptable clase funcional, arritmias controladas farmacológicamente con propafenona y amiodarona, las cuales disminuyeron luego de cirugía de Fontan, sin falla cardíaca ni eventos tromboembólicos, tratada con ácido acetilsalicílico (AAS).

Embarazo no programado, diagnosticado en semana 7 con seguimiento multidisciplinario en centro especializado.

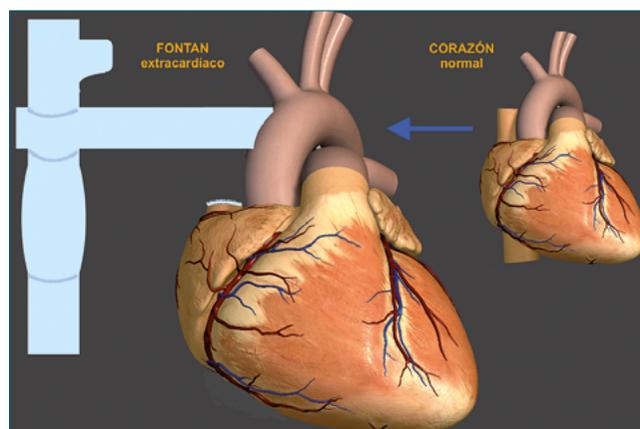


Figura 1. Corazón normal comparado con corazón univentricular estadio Fontan.extracardiaco. Se separa la circulación sistémica de la pulmonar uniendo ambas venas cavas a la arteria pulmonar derecha.

En semana 28 de gestación ingresa a unidad de cuidados intensivos por RCIU y colestasis gestacional intrahepática severa para control estricto de salud fetal y maduración pulmonar. La paciente presentaba función cardíaca conservada, clase funcional normal, con fracción de eyección del 66% al momento del ingreso.

Por riesgo tromboembólico aumentado, en la unidad de cuidados intensivos se decide anticoagulación con enoxaparina 80 mg/12 h, a pesar de placenta anterior. La maduración pulmonar fetal se realizó con betametasona 12 mg intramuscular cada 24 h por 2 dosis.

En semana 32 de edad gestacional se decide finalizar embarazo por ácidos biliares en ascenso (> 100 mmol/l) a pesar de tratamiento con ácido ursodesoxicólico conllevando esto a riesgo de hipoxia e insuficiencia cardíaca fetal por impregnación de los miocitos.

Se realizó reunión multidisciplinaria con obstetra de cabecera, anestesiólogos, terapeutas y cardiólogos y se programó cesárea.

Cuatro horas previo a la cesárea se indicó neuroprotección cerebral fetal con sulfato de magnesio.

Para la cesárea, se suspendió enoxaparina 24 h antes, planificamos y llevamos a cabo técnica peridural titulada.

Se canalizó con 2 vías periféricas. Se utilizó como monitoreo: presión arterial invasiva, cardioscopía, frecuencia respiratoria, saturación de hemoglobina por oximetría de pulso y se administró oxígeno suplementario por cánula nasal a 3 litros.

Se administró carga de cristaloides de 500 ml previo a comenzar.

Tabla 1. Clasificación funcional de la insuficiencia cardíaca según New York Heart Association

Clase I	No presenta limitaciones. La actividad física habitual no genera disnea, palpitaciones ni fatiga
Clase II	Limitación leve a la actividad física. La actividad física habitual genera fatiga, palpitaciones, angina o disnea. No hay síntomas en reposo
Clase III	Limitación moderada a severa de la actividad física. No hay síntomas en reposo
Clase IV	Incapacidad de realizar ninguna actividad sin presentar síntomas. Presentándolos incluso en reposo

Modificada de Ferreras y Rozman[6].

Se colocó catéter peridural a nivel de L3-L4 aproximadamente con técnica de pérdida de resistencia de Dogliotti. Se identificó espacio a 4 cm y se progresó catéter hasta 12 cm. A través del mismo se inyectaron dosis fraccionadas de lidocaína 2% con epinefrina y 100 microgramos de fentanilo. Esperamos 10 minutos entre cada dosis constatando nivel sensitivo hasta alcanzar nivel supraumbilical (T6 aproximadamente) que lo logramos con 14 ml en total de lidocaína con epinefrina.

No presentó alteraciones hemodinámicas, utilizamos fenilefrina como vasopresor en rango de 0,01 - 0,1 gammas.

Luego de 15 minutos de iniciada la cirugía, nació bebé APGAR 7/8, peso 1,67 kg, que recibió los primeros cuidados perinatológicos en sala quirúrgica y luego fue trasladado a neonatología con buena evolución. No presentó cardiopatía congénita.

Como uterotónico utilizamos oxitocina 3 unidades en bolo lento y luego 20 U en bomba de infusión a pasar en 1 h. La carbetocina no se utilizó ya que presenta mayor magnitud de efectos adversos tales como la hipotensión, vasodilatación y aumento de la resistencia vascular pulmonar. Por otro lado, por riesgo aumentado de sangrado, se realizó metilergonovina 0,2 mg intramuscular profilácticamente. No presentó alteraciones hemodinámicas ni sangrado significativo.

Al finalizar cirugía la paciente fue trasladada por servicio de anestesia a terapia intensiva donde estaba internada previamente. Se otorgó el alta 48 h posterior a la cesárea sin complicaciones.

Discusión

El número de mujeres con cardiopatía congénita que alcanzan la edad reproductiva se ha incrementado. Se considera que sólo 1% de la población obstétrica tiene alguna enfermedad cardíaca; sin embargo, la causa no obstétrica (obstétrica indirecta) más frecuente de muerte en las embarazadas es la enfermedad cardíaca.

El origen más común de estos padecimientos, en los países desarrollados y en vías de desarrollo, es congénito, seguido del reumático[1],[3].

Entender los cambios fisiológicos inducidos por el embarazo ayuda a prevenir complicaciones. De éstos, los más importantes son: incrementos en el gasto cardíaco (40%-50%), volumen latido (40%), frecuencia cardíaca (10%-20%) y caída de las resistencias periféricas totales (30%). Estos cambios son particularmente desventajosos en las mujeres que han sido sometidas a operación de Fontan, debido a su dependencia significativa del retorno venoso y limitada capacidad para incrementar el volumen latido[4].

El procedimiento de Fontan conecta el flujo de la cava a la circulación pulmonar, evitando el ventrículo, generando flujo sanguíneo pasivo aumentando el riesgo de tromboembolismo[5].

La paciente tenía a favor encontrarse en la clase funcional I de la clasificación de la NYHA (Tabla 1), su arritmia estaba controlada farmacológicamente y no presentó complicaciones a nivel cardiovascular durante el embarazo. Llegó al tercer trimestre con una situación hemodinámica estable y un feto viable[6].

La decisión de la interrupción del embarazo se fundamentó en el aumento persistente de los ácidos biliares y el riesgo que

conlleva esta situación para el feto.

La colestasis es la hepatopatía más frecuente del embarazo, que determina la acumulación y el aumento de los ácidos biliares. Su causa es multifactorial. Las hormonas del embarazo podrían influir sumado a factores genéticos. En cuanto a la etiología hormonal, los estrógenos, la progesterona y sus metabolitos sulfatados, interferirían en el transporte y excreción biliar por su capacidad de saturar los sistemas transportadores de ácidos biliares. Es por este motivo, que las hormonas gestacionales adquieren una marcada acción procolestática. Por otro lado, de acuerdo al pico hormonal, esta patología tiene comúnmente aparición a finales del segundo trimestre o tercer trimestre.

En cuanto al feto, éste sintetiza ácidos biliares antes de tener maduro su mecanismo de excreción. Por lo que elimina los ácidos biliares a través de la placenta hacia el torrente circulatorio materno para ser excretados.

Esta patología del embarazo causa aumento de los ácidos biliares en la madre que genera prurito palmo plantar y mala absorción de las grasas lo que podría provocar niveles bajos de factores dependientes de vitamina K estrictamente relacionados con la coagulación. Para el feto tiene consecuencias tales como prematurez, sufrimiento fetal intrauterino, líquido amniótico meconial, síndrome de distrés respiratorio, hipoxia y hasta muerte fetal.

La prevalencia de parto pretérmino se produciría por un incremento en la expresión de receptores de oxitocina miometriales mediada por ácidos biliares. Por otro lado, estos últimos, actúan como vasoconstrictores en forma aguda a nivel vascular placentario y este efecto es concentración dependiente[7].

En este caso, evaluando todas las variables, de acuerdo conjunto con la paciente y el equipo multidisciplinario se optó por realizar cesárea. También se sustenta en que esta vía tendría menores efectos hemodinámicos para la circulación Fontan, sin embargo, aún no hay evidencia que sustente esto.

Existe coincidencia en utilizar bloqueos neuroaxiales para partos y cesáreas, evitando la anestesia general con ventilación mecánica por las repercusiones sobre el retorno venoso pasivo. La presión negativa intratorácica es determinante del retorno venoso adecuado, mientras que la presión positiva disminuirá el flujo sanguíneo pulmonar y el gasto cardíaco[8].

Dentro de los bloqueos neuroaxiales la epidural es de elección con respecto a la anestesia raquídea. Optamos por una anestesia peridural titulada con un bloqueo progresivo y, por tanto, una mejor adaptación hemodinámica. Dada la dependencia de la precarga mantuvimos la administración de cristaloideos continuamente con un total de 1.700 ml. Es necesaria la monitorización invasiva de la presión arterial para la detección rápida de los cambios hemodinámicos.

En el puerperio inmediato es recomendable la movilización precoz para reducir el riesgo de tromboembolismo[8],[9].

Conclusión

Gracias a los avances en las cirugías y tratamiento de cardiopatías congénitas nos enfrentaremos con mayor frecuencia a pacientes portadoras de circulación de Fontan que llevarán adelante una gestación. Es nuestro pilar el manejo multidisciplinario en equipo con comunicación constante y planificación para lograr el éxito en casos desafiantes.

De esta manera se logra diseñar una estrategia reduciendo en forma significativa los riesgos materno fetales.

Referencias

1. Múniera-Echeverri AG. Enfermedad cardíaca y embarazo. *Rev Col Cardiol*. 2018;25(1):49–51. <https://doi.org/10.1016/j.rc-car.2017.11.028>.
2. Lu SF, Joseph KM, Banayan JM. Anesthetic considerations for Fontan circulation and pregnancy. *Int Anesthesiol Clin*. 2021 Jul;59(3):52–9. <https://doi.org/10.1097/AIA.0000000000000329> PMID:34029248
3. Vicens-Vidal MA, Tejedor Mestre R, Ruiz de Gopegui MA, de la Fuente MA, García Algas F. Gestación en una paciente con ventrículo único. *Prog Obstet Ginecol*. 2007;50(2):98–102. [https://doi.org/10.1016/S0304-5013\(07\)73155-2](https://doi.org/10.1016/S0304-5013(07)73155-2).
4. Tórrez gómez G, Inigo Riesgo C A, Espinosa Ortegón M A, et al. Embarazo en pacientes con ventrículo único, con y sin corrección quirúrgica. *Ginecol Obstet Mex* 2007;75(10):630-5.
5. Illescas ML, García R, Puñales R, Bouchacourt JP, Riva JA. Cesárea electiva en paciente portadora de procedimiento de Fontan. *Rev chil anest*. 2021 ;50(2). Vol. 50 Núm. 2 pp. 389-392 |<https://doi.org/10.25237/revchilanestv50n02-15>.
6. Farreras Rozman. *Medicina interna*. 14 ed. Madrid: editorial Harcourt; 2000; p. 557
7. Gallardo Gaona JM, Lemionet Escanero D, Acevedo Gallegos S, Velázquez Torres B, Ramírez Calvo JA, Camarena Cabrera DM. Resultados perinatales adversos en colestasis intrahepática del embarazo. *Perinatol Reprod Hum*;32(3):131–7. <https://doi.org/10.1016/j.rprh.2018.08.002>.
8. Noris Mora M, Escribà Bori S, de la Fuente Sánchez MÁ, García Algas F, Sánchez Pérez I, Grau Sepúlveda A. Gestación tras cirugía de Fontan-Kreutzer. *Rev Esp Cardiol*. 2018;71(7):583–4. <https://doi.org/10.1016/j.recesp.2017.03.017> PMID:28579257
9. García Ropero A, Baskar S, Roos Hesselink JW, Girnius A, Zentner D, Swan L, et al. Pregnancy in women with a Fontan circulation: a systematic review of the literature. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes*. 2018 May;11(5):e004575. <https://doi.org/10.1161/CIRCOUTCOMES.117.004575> PMID:29752389