

Series de Especialidad Clínica

Cardiopatías Maternas

Actualización para el Médico

Lynn L. Simpson, MD

Las enfermedades cardíacas complican más del 1% de los embarazos y actualmente son la causa principal indirecta de muerte materna. El espectro y la severidad de las cardiopatías observadas en las mujeres en edad reproductiva están cambiando. Actualmente, la cardiopatía congénita representa más de la mitad de las enfermedades cardíacas durante el embarazo, y la cardiopatía isquémica está aumentando como resultado de obesidad, hipertensión, diabetes y los embarazos a mayor edad. El embarazo sigue estando contraindicado en mujeres con hipertensión pulmonar, disfunción ventricular sistémica severa, aortopatía dilatada y lesiones obstructivas izquierdas severas; pero los avances en el manejo médico y quirúrgico han dado como resultado un incremento de la cantidad de pacientes con defectos cardíacos congénitos que alcanzan la edad reproductiva y están interesadas en la maternidad. Un enfoque multidisciplinario puede determinar de mejor manera si es posible esperar resultados aceptables y cuáles estrategias de manejo pueden optimizar el pronóstico del embarazo para las mujeres con cardiopatía.

(*Obstet Gynecol* 2012;119:345–59)

DOI: 10.1097/AOG.0b013e318242e260

De la División de Medicina Materno-Fetal, Departamento de Obstetricia y Ginecología, Centro Médico de la Universidad de Columbia, Nueva York, Nueva York.

Existe educación médica continua para este artículo, está disponible en <http://links.lww.com/AOG/A278>.

Autor a quien se puede remitir correspondencia: Lynn L. Simpson, MD, Division of Maternal-Fetal Medicine, Department of Obstetrics and Gynecology, Columbia University Medical Center, 622 West 168th Street, PH-16, New York, NY 10032; e-mail: ls731@columbia.edu.

Declaración Financiera

La autora no reportó conflicto potencial de interés alguno.

© 2012 por The American College of Obstetricians and Gynecologists. Publicado por Lippincott Williams & Wilkins.

ISSN: 0029-7844/11

El espectro de las enfermedades cardíacas entre las mujeres en edad reproductiva está cambiando. Aunque la cardiopatía reumática sigue siendo un problema de salud entre las inmigrantes recientes, las cardiopatías congénitas comprenden más del 50% de las lesiones cardíacas observadas durante el embarazo en los países desarrollados.¹ Las hospitalizaciones por cardiopatía congénita, arritmias, cardiomiopatía e insuficiencia cardíaca congestiva durante el embarazo han tenido un incremento constante en los Estados Unidos.² Las hospitalizaciones postparto por cardiopatía se triplicaron de 1995-1997 a 2004-2006, con la mayoría de las admisiones concernientes a eventos que pusieron en peligro la vida, tales como infarto agudo al miocardio y paro cardíaco.² Actualmente las cardiopatías complican más del 1% de los embarazos y son el motivo de 20% de las muertes maternas no obstétricas.^{2,3}

Las posibles explicaciones para el incremento de las cardiopatías durante el embarazo incluyen el aumento de la obesidad, hipertensión y diabetes en adultas jóvenes y la postergación de la maternidad, así como la supervivencia de mujeres con cardiopatías congénitas hasta la edad adulta. Con los avances en los tratamientos médicos y quirúrgicos de diferentes condiciones cardíacas, más mujeres con cardiopatía congénita y adquirida están optando por embarazarse. Por otra parte, las mujeres mayores que buscan el embarazo pueden tener condiciones cardiovasculares no reconocidas tales como afecciones valvulares,

miocárdicas y de las arterias coronarias. Aunque la mortalidad materna por trastornos hemorrágicos e hipertensivos ha disminuido de manera constante en los países desarrollados, la proporción de muertes relacionadas con el embarazo, atribuidas a enfermedad cardiovascular, ha aumentado.⁴ Actualmente las principales causas cardíacas de mortalidad materna son las cardiomiopatías, hipertensión pulmonar, disección aórtica, e infarto al miocardio.⁵ Además de los riesgos maternos, las cardiopatías pueden tener efectos adversos en el desarrollo, crecimiento y supervivencia del feto.⁶ La complejidad cambiante de las cardiopatías en el embarazo representa por tanto un reto significativo para el atareado profesional de la salud.

Consideraciones Generales

Asesoría Previa a la Concepción

A menudo es escasa la evidencia para respaldar recomendaciones sobre el embarazo que se dan a mujeres con cardiopatía. Sin embargo, la asesoría antes de la concepción ofrece la oportunidad de revisar los datos disponibles que la paciente necesita considerar antes de emprender lo que podría ser un embarazo muy riesgoso y complicado. Aunque la asesoría general antes de la concepción ayudará a la paciente a prepararse para el embarazo, un enfoque individualizado que estime los riesgos maternos y fetales relacionados con su condición cardíaca específica puede contribuir a guiarla en la toma de decisiones (Fig. 1). Para predecir mejor el resultado del embarazo es necesaria una evaluación del estado clínico de la paciente y de su función ventricular.

El sistema de clasificación de la Asociación del Corazón de Nueva York sigue siendo la herramienta estándar para describir el estado funcional de una paciente⁷:

- Clase I Asociación del Corazón de Nueva York: asintomático
- Clase II Asociación del Corazón de Nueva York: síntomas con actividad mayor que la normal
- Clase III Asociación del Corazón de Nueva York: síntomas con actividad normal
- Clase IV Asociación del Corazón de Nueva York: síntomas durante reposo en cama

La mayoría de las mujeres con clase funcional I o II toleran bien el embarazo y pueden esperar un resultado favorable. En contraste, el embarazo no se aconseja para las clases III y IV de la Asociación del Corazón de Nueva York porque los síntomas cotidianos antes del embarazo anticipan un pronóstico desfavorable.^{8,9} El embarazo también está contraindicado en mujeres con ciertas condiciones cardíacas, independientemente de la clase funcional, porque el riesgo de muerte materna es muy alto (25-50%)⁵:

- hipertensión pulmonar
- disfunción ventricular sistémica severa
- dilatación de la raíz aórtica (más de 4 cm)
- lesiones obstructivas izquierdas severas

En las mujeres sin una contraindicación clara para el embarazo debe realizarse una evaluación objetiva de la condición cardiovascular antes de la concepción. Además del electrocardiograma estándar, ésta puede incluir una ecocardiografía, prueba de esfuerzo, resonancia magnética de imagen y, en algunos casos, cateterismo cardíaco. La prueba de esfuerzo puede identificar pacientes con limitaciones funcionales más significativas que las que aparecen únicamente mediante la historia clínica.¹⁰ Por ejemplo, las mujeres asintomáticas que están considerando la fertilización in vitro por infertilidad relacionada con la edad, pueden así mismo tener una cardiopatía relacionada con la edad. Aunque los eventos cardíacos adversos pueden afectar a cualquier mujer embarazada con cardiopatía, se han identificado indicadores específicos de predicción para resultados maternos desfavorables⁸ (Tabla 1). La colaboración con un cardiólogo experimentado puede hacer posible establecer el mejor esquema para cada paciente en particular, así como detallar con mayor claridad los riesgos específicos del embarazo relacionados con la enfermedad, opciones de manejo y pronóstico a largo plazo.

En ciertas condiciones tales como obstrucción izquierda severa del corazón, o derivaciones significativas de derecha a izquierda, la reparación antes del embarazo puede mejorar los resultados. La

consulta con cirugía cardiotorácica o con cardiología intervencionista puede identificar pacientes que podrían beneficiarse de cirugía correctiva o de intervenciones percutáneas tales como la valvuloplastia con balón, colocación de endoprótesis vascular o *stent*, y cierre de derivación, como preparación para el embarazo. Por ejemplo, el cierre de un ductus arterioso persistente, de un defecto septal auricular, o de un defecto septal ventricular con derivaciones significativas sin condiciones de embarazo puede disminuir las complicaciones una vez que la paciente esté embarazada. Para una mujer que necesite un procedimiento antes del embarazo o que padece una cardiopatía mayor, la consulta con un anestesiólogo especializado en obstetricia puede ayudar a aclarar los riesgos específicos para el embarazo relacionados con la anestesia y la condición de la mujer.

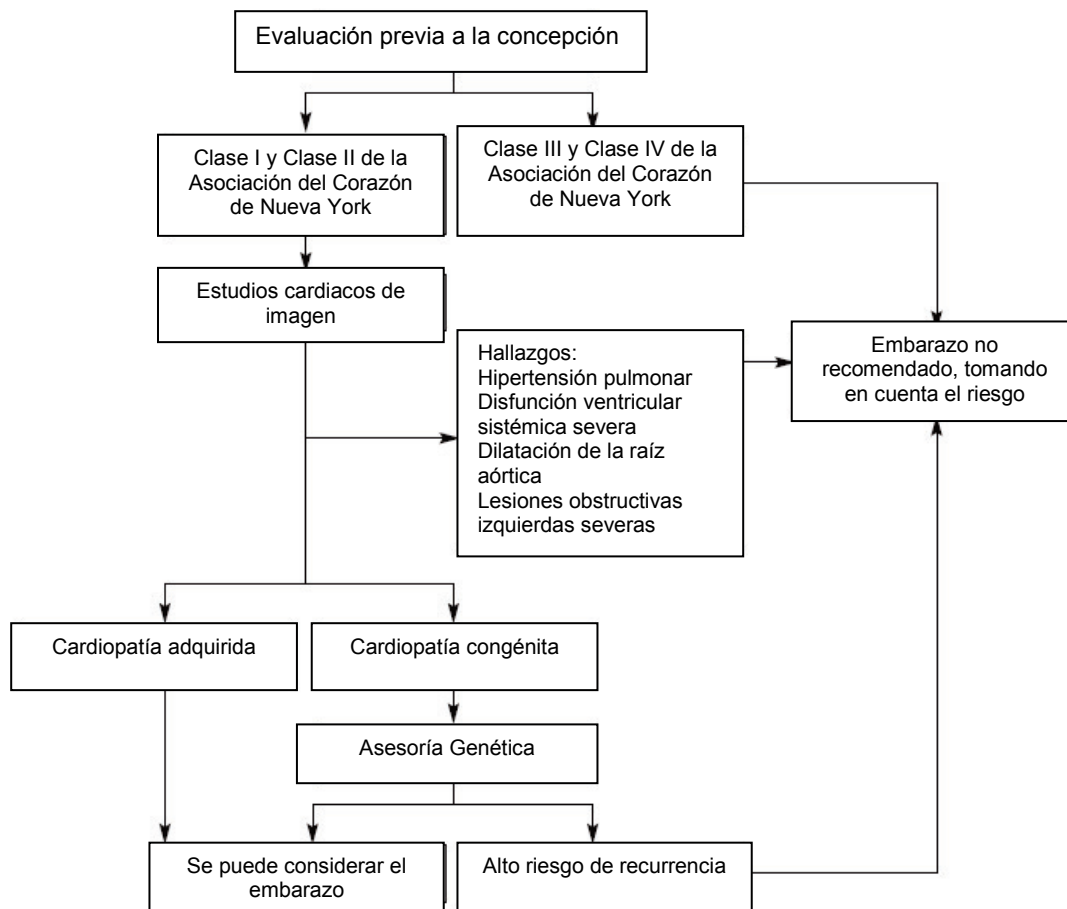


Fig. 1. Evaluación previa a la concepción
Simpson. Maternal Cardiac Disease Update. Obstet Gynecol 2012.

Los resultados perinatales adversos, que incluyen aborto espontáneo, restricción del crecimiento fetal, nacimiento prematuro, y muerte, afectan aproximadamente el 30% de los embarazos en pacientes con cardiopatías significativas.^{6,11} Para las mujeres con cardiopatía congénita también existe el riesgo de recurrencia de anomalías cardíacas en su prole. Aunque el riesgo inicial de defectos cardíacos congénitos es de ocho por cada 1,000 nacidos vivos, el riesgo para hijos de madres afectadas es de aproximadamente 5%.^{9,12} La información sobre los riesgos de recurrencia específicos de la enfermedad se encuentra disponible y la consulta con un genetista especializado en asesoría y diagnóstico prenatal puede ser especialmente útil para pacientes con defectos cardíacos congénitos o afecciones hereditarias tales como el síndrome de Marfan.

Los profesionales de la salud que atienden a mujeres en edad reproductiva o mujeres mayores que estén considerando embarazarse utilizando tecnologías de reproducción asistida, deben tomar en cuenta los riesgos de enfermedades cardíacas conocidas o la posibilidad de la existencia de cardiopatías no reconocidas, antes de la concepción. Un enfoque multidisciplinario para la asesoría previa a la concepción es óptimo para que la paciente con cardiopatía determine si pueden esperarse resultados aceptables y qué estrategias de manejo pueden mejorar la prognosis.

Manejo del Embarazo

Un equipo multidisciplinario es una necesidad imperativa para el cuidado continuo de pacientes embarazadas con cardiopatías. Estas pacientes se encuentran en un mayor riesgo de complicaciones, incluyendo eventos que ponen en peligro la vida, tales como insuficiencia cardíaca congestiva, arritmias y accidente vascular cerebral, que requieren la pericia de especialistas experimentados para un manejo óptimo antes, durante y después del parto.

Tabla 1. Indicadores de Predicción de Evento Cardíaco Mayor en Pacientes Embarazadas con Cardiopatía*

Indicador de Predicción	Oportunidad Relativa (Intervalo de Confianza 95%)	P
Evento cardíaco o arritmia previa	6 (3–14)	<.001
Insuficiencia cardíaca		
Ataque isquémico transitorio		
Accidente vascular cerebral antes del embarazo		
Clasificación de la Asociación del Corazón de Nueva York mayor de II o cianosis	6 (2–22)	.009
Obstrucción izquierda del corazón	6 (3–14)	<.001
Área de la válvula mitral menor que 2 cm ²		
Área de la válvula aórtica menor que 1.5 cm ²		
Gradiente pico en la vía de salida del ventrículo izquierdo mayor que 30 mm Hg según ecocardiograma		
Disfunción ventricular sistémica	11 (4–34)	<.001
Fracción de eyección menor al 40%		

*Evento cardíaco mayor = edema pulmonar, arritmia que requiere tratamiento, accidente vascular cerebral, paro cardíaco, muerte; indicador 0=5% de riesgo; un indicador=27% de riesgo; dos o más indicadores=75% de riesgo.

Datos de Siu SC, Sermer M, Colman JM, Alvarez AN, Mercier LA, Morton BC, et al. Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Circulation* 2001;104:515–21.

Cambios Hemodinámicos en el Embarazo

La habilidad de una paciente cardiópata para adaptarse a los cambios fisiológicos del embarazo predice la probabilidad de un resultado favorable. Visitas frecuentes al consultorio para evaluar la condición funcional y realizar valoraciones secuenciales del desempeño cardíaco son necesarias para el reconocimiento temprano de complicaciones. Los aumentos esperados en la precarga, el gasto cardíaco y el consumo de oxígeno, junto con la disminución normal de postcarga en la gestación pueden desenmascarar o empeorar las cardiopatías en la mujer embarazada.¹³ En las pacientes sin cardiopatías reconocidas, el diagnóstico se demora a menudo porque las quejas sobre dificultad para respirar, disminución de la tolerancia al ejercicio y edema periférico se atribuyen al embarazo normal. La ecocardiografía es la modalidad primaria de imágenes utilizada durante el embarazo debido a que tanto la estructura como función cardíaca se pueden evaluar sin riesgo para la paciente ni para su feto en desarrollo.

Aunque estos cambios cardiovasculares son bien tolerados en el embarazo normal, una paciente con cardiopatía puede deteriorarse de una condición estable a una crítica como resultado de las demandas adicionales para el corazón durante el transcurso de la gestación.¹³ (Tabla 2).

Tabla 2. Cambios Cardiovasculares Durante el Embarazo

Variable	Primer Trimestre	Segundo Trimestre	Tercer Trimestre	Ocho semanas postparto
Frecuencia Cardíaca (latidos/minuto)	70±8	77±10	80±10	66±10
Gasto Cardíaco (L/min)	6.8±1.6	7.6±1.5	7.9±1.6	6.0±1.2
Volumen sistólico (ml)	95±20	99±20	99±19	87±17
Presión arterial media (mm Hg)	71±5	70±5	70±6	71±6
Masa ventricular izquierda (g)	131±36	141±31	147±36	140±34

Los datos son la media ± la desviación estándar

Modificado de Poppas A, Shroff SG, Korcarz CE, Hibbard JU, Berger DS, Lindheimer MD, et al. Serial assessment of the cardiovascular system in normal pregnancy. Role of arterial compliance and pulsatile arterial load. *Circulation* 1997;95:2407–15.

Las demandas fisiológicas de los eventos del periparto normal hacen que este período sea crítico para las pacientes con cardiopatía. Durante el trabajo de parto, la combinación de dolor, ansiedad y contracciones provoca en la madre aumentos adicionales de frecuencia cardíaca, volumen sistólico, gasto cardíaco y presión sanguínea. La posición supina para los exámenes cervicales o para cateterización vesical, puede causar que el útero grávido comprima la vena cava inferior y disminuya el retorno venoso. En una mujer saludable, esto puede manifestarse como mareos o desaceleraciones de la frecuencia cardíaca fetal, pero el efecto puede ser más severo para una paciente cardiópata que depende de un cierto nivel de precarga para el funcionamiento normal. La segunda etapa del trabajo de parto es un período de incremento del esfuerzo cardíaco hemodinámico y oxidativo.¹³ Las pacientes con una reserva cardíaca limitada, pueden no tolerar la autotransfusión de 500 ml que ocurre después de la expulsión de la placenta.¹² En consecuencia, el manejo postparto inmediato justifica una observación estrecha en busca de insuficiencia cardíaca congestiva, la medición del balance de líquidos de la paciente y, en algunos casos, puede requerir la admisión en una unidad de cuidados intensivos para telemetría o para monitoreo y terapia más invasivos. Aunque la función sistólica del ventrículo izquierdo regresa a los valores basales un par de semanas después del parto, la hipertrofia ventricular izquierda fisiológica y la disfunción diastólica asociada a ésta pueden normalizarse más lentamente durante el puerperio.¹⁴ Es entonces necesaria la estrecha vigilancia de las pacientes cardíacas después del parto porque el periodo temprano de postparto es a menudo un momento de descompensación aguda.

Anticoagulación

A pesar de las posibles complicaciones maternas y fetales, la anticoagulación puede ser recomendable en ciertas condiciones cardíacas tales como la presencia de válvulas cardíacas mecánicas, fibrilación auricular e hipertensión pulmonar. Las decisiones acerca del manejo terapéutico deben tomarse en consulta con cardiología y hematología, pero todos los expertos están de acuerdo en que los regímenes profilácticos no ajustados son insuficientes para las pacientes con válvulas cardíacas mecánicas.^{15,16} Aunque las prótesis valvulares biológicas son preferibles para mujeres en edad reproductiva que estén considerando la maternidad, válvulas cardíacas mecánicas pueden colocarse debido a su mayor durabilidad. Las válvulas mecánicas tienen un efecto abrupto significativo en la sangre circulante, lo que puede dar como resultado una activación de las plaquetas y formación de trombos. Aunque las válvulas bioprotésicas no requieren de terapia anticoagulante, está justificada la anticoagulación completa para pacientes con válvulas mecánicas.¹⁵

La warfarina es la terapia estándar de elección para pacientes no embarazadas, pero puede causar embriopatías fetales cuando se utiliza durante el período de organogénesis y hemorragia fetal intracerebral cuando se utiliza más adelante en la gestación. El riesgo de embriopatía parece ser bajo con dosis diarias de warfarina de 5 mg o menos, pero el sangrado intracerebral se ha observado aún en dosis más bajas.^{17,18} Las heparinas no fraccionadas y las de bajo peso molecular no atraviesan la placenta, por lo que se reducen los riesgos fetales; sin embargo, la frecuencia de trombosis valvular parece ser más elevada cuando se utilizan heparinas durante el embarazo.^{15,19} Aunque las complicaciones hemorrágicas maternas pueden ocurrir independientemente del anticoagulante usado, las heparinas ofrecen la ventaja de una corta vida media, lo cual puede permitir el uso de anestesia regional cuando existe la posibilidad de un parto programado. Parece

haber una frecuencia mayor de muerte fetal en estas pacientes sin importar el tipo de anticoagulante utilizado.²⁰ En la actualidad, no existe consenso sobre el régimen anticoagulante óptimo durante el embarazo, pero se han sugerido tres métodos principales para mujeres con válvulas cardíacas mecánicas¹⁵ (Tabla 3). Aunque la mayoría de los regímenes incluyen heparinas subcutáneas, las pacientes que se rehúsan a utilizar inyecciones dos veces al día o que tienen mayores probabilidades de desarrollar trombos, pueden necesitar anticoagulación oral con warfarina a lo largo de todo el embarazo.²⁰

Cuando sea posible programar el parto, la anticoagulación se puede manejar a manera de permitir la colocación de anestesia epidural para intentar el trabajo de parto o practicar una cesárea.²¹ Esto requiere la coordinación con anestesiología y enfermería para que los procedimientos se realicen durante los períodos de hemostasia normal. La heparina no fraccionada intravenosa es el agente de elección en el intraparto porque se puede ajustar fácilmente y suspender 4 - 6 horas antes de aplicar la anestesia regional y antes del momento del parto, para minimizar los riesgos maternos de hematoma espinal y hemorragia obstétrica.¹⁵ Si no existe alguna contraindicación, la heparina intravenosa se puede reiniciar en el postparto, de 6-12 horas después de un parto vaginal y de 12-24 horas después de una cesárea. La warfarina se inicia generalmente la noche después del parto, siempre y cuando no haya complicaciones hemorrágicas y se continúa la heparina hasta alcanzar un cociente normalizado internacional de 2 ó mayor.¹⁵

Tabla 3. Opciones para Anticoagulación con Válvulas Cardíacas Mecánicas durante el Embarazo

Regímenes Farmacológicos	Examen de Monitoreo	Objetivo
Dosis ajustada, heparina no fraccionada dos veces al día durante todo el embarazo	Tiempo parcial de tromboplastina activado	Control 2 veces, 6 h después de la inyección
Dosis ajustada, heparina de bajo peso molecular dos veces al día durante todo el embarazo	Nivel de antifactor Xa	1.0-1.2 unidades/ml, 4 - 6 hs después de la inyección
Dosis ajustada, heparina no fraccionada o de bajo peso molecular dos veces al día en el primer trimestre y nuevamente en la semana 35-36, cambiando a dosis ajustada, warfarina una vez al día en la mitad del embarazo	Igual que arriba para las heparinas; cociente normalizado internacional para warfarina	Igual que arriba para las heparinas; cociente normalizado internacional de 3.0 (rango 2.5-3.5) para la warfarina

Datos de Bates SM, Greer IA, Hirsh J, Ginsberg JS. Use of antithrombotic agents during pregnancy: the Seventh ACCP Conference on Antithrombotic and Thrombolytic Therapy. *Chest* 2004;126(suppl):627S- 44S.

Profilaxis contra Endocarditis

La profilaxis contra la endocarditis infecciosa ya no se recomienda para partos vaginales ni por cesárea cuando hay ausencia de infección, independientemente del tipo de cardiopatía materna.²² La recomendación actual de la Asociación Americana del Corazón [American Heart Association] es que solamente cuando los partos están asociados a infección se debe administrar profilaxis durante el parto a las pacientes con lesiones cardíacas de alto riesgo.^{22,23} (Cuadro 1). La cardiopatía materna congénita no es una indicación automática de profilaxis de rutina contra endocarditis pero, cuando está indicada, una de las siguientes opciones es aceptable, de preferencia administrada 30-60 minutos antes del parto:

- 2 g de ampicilina intravenosa
- 1 g de cefazolina intravenosa
- 1 g de ceftriaxona intravenosa (\pm 1 g de vancomicina intravenosa si existe la inquietud de una infección por *Enterococo*)
- 600 mg de clindamicina intravenosa (\pm 1 g de vancomicina intravenosa si existe la inquietud de una infección por *Enterococo*)

Cuadro 1. Indicadores para Profilaxis Contra Endocarditis Intraparto

Si se prevé un parto vaginal o por cesárea asociado a infección Y

1. Se ha utilizado una prótesis valvular cardíaca o material protésico para reparar una válvula cardíaca
2. Endocarditis infecciosa previa
3. Cardiopatía congénita que cumple con una de las siguientes condiciones:
 - a. Defecto cianótico no reparado, incluyendo derivaciones y conductos paliativos
 - b. Defectos completamente reparados con material o dispositivo protésico, ya sea colocado mediante cirugía o por cateterismo, durante los primeros 6 meses después del procedimiento
 - c. Defecto reparado con defectos residuales en el sitio o adyacentes al sitio de una corrección protésica o de un dispositivo protésico.

Modificado de Antibiotic prophylaxis for infective endocarditis. ACOG Committee Opinion No. 421. American College of Obstetricians and Gynecologists. *Obstet Gynecol* 2008;112:1193-4.

Las pacientes con reparaciones completas que también requieren el uso de materiales o dispositivos protésicos, no necesitan profilaxis más allá de 6 meses después del procedimiento porque la endotelización de los materiales protésicos debería estar completa en ese tiempo.²³ En la práctica clínica, los antibióticos para la profilaxis contra la endocarditis a menudo se utilizan más de lo recomendado por la Asociación Americana del Corazón, en parte porque la infección durante el nacimiento puede ser difícil de confirmar y es difícil predecir el momento del parto. Además, algunos cirujanos cardiovasculares y cardioráquicos pueden seguir recomendando la profilaxis contra la endocarditis en ciertas pacientes durante el intraparto. Sin embargo, actualmente sólo las mujeres con condiciones cardíacas de alto riesgo son candidatas para profilaxis contra endocarditis y solamente cuando el parto se complica por infección.

Atención en el Intraparto

Para el manejo del intraparto en mujeres con enfermedades cardíacas se recomienda un método individualizado con la participación de un equipo multidisciplinario. Para la mayoría de las pacientes es seguro someterse a una prueba de labor, y tener un parto por vía vaginal.⁹ En ciertas circunstancias se puede llevar a cabo un parto vaginal operatorio para limitar el esfuerzo relacionado con pujar en la segunda etapa de labor. La colocación temprana de epidural puede disminuir la estimulación simpática y el consumo miocárdico de oxígeno relacionado con el trabajo de parto y se recomienda para la mayoría de las mujeres con cardiopatía.²⁴ En las pacientes con gasto cardíaco fijo, el inicio de la analgesia epidural debe realizarse lentamente, vigilando con mucha atención el balance de líquidos y el estado clínico. No existe consenso respecto al empleo de monitoreo invasivo durante labor y parto. Aunque muchos centros han disminuido el uso de catéteres arteriales pulmonares, las líneas arteriales periféricas y vías venosas centrales se utilizan a menudo para evaluar el estado cardiovascular de la paciente durante el periparto. En general, la cesárea se reserva para indicaciones obstétricas normales y, cuando es necesaria, se prefiere la anestesia regional.²⁵ Aunque la anestesia espinal se puede utilizar en pacientes bien compensadas y estables, la anestesia epidural se asocia con menos cambios hemodinámicos y, por tanto, es el método de elección en la mayoría de los casos.²⁴ A pesar del incremento en los riesgos de hemorragia, infección y grandes cambios en el balance de líquidos, hay unas cuantas condiciones en las cuales el trabajo de parto es poco aconsejable y se recomienda la cesárea:

- dilatación de la raíz aórtica (más de 4 cm) o aneurisma aórtico
- insuficiencia cardíaca congestiva aguda severa
- antecedentes de un reciente infarto al miocardio
- estenosis aórtica sintomática severa
- administración de warfarina dentro de las 2 semanas anteriores al parto
- necesidad de reemplazo de emergencia de una válvula inmediatamente después del parto

En un extremo del espectro, una mujer con cardiopatía puede tener un embarazo fácil y sin complicaciones; en el otro extremo, el embarazo puede dar como resultado su muerte y la muerte de su hijo. No se puede aplicar ningún algoritmo simple a las diversas condiciones cardíacas que se observan en el embarazo y esperar eliminar todos los eventos maternos y perinatales adversos. Sin embargo, tanto las estrategias generales como aquellas para una enfermedad específica pueden ayudar a optimizar la atención al preparar el embarazo y durante y después del mismo.

Consideraciones Especiales para Condiciones Cardíacas Específicas

Las cardiopatías representan un grupo heterogéneo de condiciones, cada una con características distintivas, diferentes tácticas de manejo y riesgos específicos relacionados con el embarazo. En algunos casos, las lesiones se agrupan juntas porque el manejo y el pronóstico esperado son similares. Por ejemplo, las lesiones valvulares regurgitantes son generalmente bien toleradas y se asocian con resultados maternos y fetales favorables. Por el contrario, ciertas condiciones cardíacas merecen una consideración especial debido a la naturaleza riesgosa del embarazo para las pacientes afectadas: hipertensión pulmonar, aortopatía dilatada, cardiomiopatía, enfermedad isquémica cardíaca, lesiones obstructivas izquierdas y cardiopatía congénita.

Hipertensión Pulmonar

Aunque el embarazo está contraindicado en los casos de hipertensión pulmonar, a algunas pacientes se les diagnostica tardíamente o ellas rehúsan a terminar el embarazo al principio de la gestación, lo cual presenta al equipo médico el reto de hacer todo lo posible para mejorar el resultado. La hipertensión pulmonar se define como presión sistólica de la arteria pulmonar mayor a 30 mm Hg ó una presión arterial pulmonar media de más de 25 mm Hg y puede ser primaria o secundaria.²⁶ En los casos de hipertensión pulmonar secundaria a cardiopatía congénita, puede presentarse reversión del flujo por derivaciones de izquierda a derecha, dando como resultado el desarrollo del síndrome de Eisenmenger. La causa más común de síndrome de Eisenmenger es un defecto septal ventricular extenso que con el tiempo produce un aumento del flujo sanguíneo vascular pulmonar y un incremento de la resistencia pulmonar que finalmente excede la resistencia vascular sistémica de manera que se presenta derivación de derecha a izquierda con cianosis marcada. Una vez que se ha desarrollado la cianosis, la corrección quirúrgica de la derivación ya no mejora el pronóstico a largo plazo. La hipertensión pulmonar, primaria, secundaria y la relacionada con cardiopatía congénita presentan riesgos significativos de muerte materna, aunque éstos parecen estar presentando una tendencia a disminuir^{27,28} (Tabla 4).

Tabla 4. Comparación de Mortalidad Materna en la Hipertensión Pulmonar entre 1978–1996 y 1997–2007 (P=.047)

Casos de Hipertensión Pulmonar	n	Mortalidad Materna 1978-1976(%)	n	Mortalidad Materna 1997-2007(%)
Primaria	27	30	29	17
Secundaria	25	56	15	33
Asociada a cardiopatía congénita*	73	36	29	28

*Incluye casos con síndrome de Eisenmenger

Datos de Bédard E, Dimopoulos K, Gatzoulis MA. Has there been any progress made on pregnancy outcomes among women with pulmonary arterial hypertension? *Eur Heart J* 2009;30:256–5; and Weiss BM, Zemp L, Seifert B, Hess OM. Outcome of pulmonary vascular disease in pregnancy: a systemic overview from 1978 through 1996. *J Am Coll Cardiol* 1998;31:1650–7.

La terapia médica para embarazos en curso con hipertensión pulmonar se enfoca en evitar mayores aumentos en la resistencia vascular pulmonar y en mantener la precarga ventricular derecha y la contractilidad ventricular. En el tratamiento de la hipertensión pulmonar se utilizan de rutina antagonistas del calcio, agentes inotrópicos, diuréticos y oxígeno complementario.²⁶ Los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina están contraindicados durante el embarazo pero se pueden considerar después

del parto. Se recomienda anticoagulación debido al riesgo de trombosis arterial pulmonar.²⁶ El óxido nítrico inhalado provoca vasodilatación selectiva del lecho vascular pulmonar y se ha utilizado exitosamente en el embarazo.²⁶ También se ha observado que agentes más nuevos tales como el epoprostenol intravenoso y el iloprost en aerosol reducen la resistencia vascular pulmonar en estas pacientes y pueden mejorar la sobrevivencia.^{29,30} A pesar de los avances en la terapia médica y de las mejoras en el manejo del parto, las tasas actuales de mortalidad siguen siendo inaceptablemente altas, lo que justifica desaconsejar el embarazo.²⁸ Los riesgos perinatales también son altos en los embarazos en curso, en los cuales las condiciones como pérdida espontánea, crecimiento fetal insuficiente y complicaciones de prematuridad afectan hasta 30% de los casos.^{26,28}

Aortopatía Dilatada

La mayoría de las mujeres con dilatación significativa de la raíz aórtica durante el embarazo tienen síndrome de Marfan, un trastorno autosómico dominante del tejido conectivo asociado con valvulopatía regurgitante y degeneración quística medial de la aorta, como resultado de mutaciones en el gen de la fibrilina en el cromosoma 15q21.³¹ Dado que hay un 50% de riesgo de síndrome de Marfan en la prole, se debe ofrecer a las pacientes asesoría genética antes de la concepción y diagnóstico prenatal durante la etapa temprana del embarazo. Muchos expertos desaconsejan el embarazo a las mujeres con síndrome de Marfan debido a posibles complicaciones cardiovasculares severas, pero no todas las pacientes toman en cuenta esta advertencia.³² El mayor riesgo del síndrome de Marfan es la disección o ruptura aórtica.^{5,33} (Tabla 5). Para pacientes no embarazadas que son sintomáticas o tienen una dimensión de raíz aórtica de 5.0 cm ó mayor, o una aorta que se dilata rápidamente a una tasa de 0.5 o más cm por año, se recomienda la reparación quirúrgica.^{32,34} El embarazo parece acelerar los cambios patológicos en la aorta, tal vez en respuesta a influencias hemodinámicas y hormonales. Las mujeres con raíces aórticas más angostas, menores a 4 cm, tienden a tolerar bien el embarazo, pero la disección aórtica sigue siendo un riesgo, aún por debajo de este límite.⁵ Se justifica un alto nivel de sospecha cuando una paciente con síndrome de Marfan presenta dolor en el pecho o la espalda, y debe obtenerse con urgencia una tomografía computarizada o una resonancia magnética para excluir el diagnóstico de disección aórtica.

Tabla 5. Riesgo de Disección o Ruptura de acuerdo al Tamaño de la Raíz Aórtica

Diámetro de la Raíz Aórtica (cm)	Riesgo de Disección o Ruptura
Menos de 4	1% durante el embarazo
4 ó más	10% durante el embarazo
4.0–4.9	2% tasa anual
5.0–5.9	3% tasa anual
6 ó más	7% tasa anual

Datos de Elefteriades JA. Indications for aortic replacement. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010;140(suppl):55–9; discussion S45–51.

El bloqueo-β profiláctico se ha convertido en el método de manejo médico estándar para mujeres embarazadas con síndrome de Marfan porque reduce el esfuerzo hemodinámico en la aorta ascendente y ralentiza la velocidad de dilatación. Sin bloqueo β de rutina, las complicaciones aórticas, incluyendo dilatación y disección se quintuplican en el embarazo.³⁵ Se recomienda practicar una serie de ecocardiogramas maternos a lo largo de la gestación para ayudar al equipo multidisciplinario a determinar el plan de manejo más seguro. El parto vaginal con analgesia regional y una segunda etapa asistida parecen ser seguros para las mujeres con un diámetro de raíz aórtica menor a 4 cm; cuando ésta mide 4 cm ó más, se recomienda una cesárea electiva y considerar un reemplazo postparto de la aorta proximal, pero las recomendaciones varían con dilatación de 4 - 4.9 cm.⁹ La postergación electiva del embarazo debería evitarse, tomando en cuenta la naturaleza progresiva de la enfermedad y la posibilidad de complicaciones tales como dilatación y disección aneurismática aún después de la reparación aórtica. En general la mortalidad materna asociada con el síndrome de Marfan es de aproximadamente 1% pero aumenta a más de 20% en los casos de disección aórtica.^{27,36}

Además del síndrome de Marfan, la disección o ruptura aórtica puede complicar los embarazos en mujeres con válvula aórtica bicúspide, hipertensión crónica, coartación, y diversas condiciones genéticas tales como el síndrome de Ehlers-Danlos, síndrome de Loeys-Dietz, y síndrome de Turner.³⁷ Aunque la información sobre los resultados esperados en casos no relacionados con síndrome de Marfan es escasa, no se recomienda el embarazo en ninguna paciente si la dilatación de la raíz aórtica o la formación de un aneurisma se detectan antes de la concepción. En la mayoría de los casos se utilizan criterios similares para el reemplazo profiláctico de la raíz aórtica si una mujer en estas condiciones está considerando embarazarse.^{9,37} Una excepción es el síndrome de Loeys-Dietz, condición autosómica dominante asociada a la formación y ruptura de aneurisma aórtico a diámetros menores que en el síndrome de Marfan.^{38,39} La disección aórtica sin dilatación también se ha reportado en el síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV, otro trastorno hereditario autosómico del tejido conectivo.^{40,41} El manejo de pacientes con estos síndromes es menos claro debido a que el riesgo de disección aórtica es menos predecible y pueden estar implicados muchos otros vasos. Es posible que las mujeres con dilatación aórtica debida a causas atípicas no busquen asesoría antes de la concepción y, por lo tanto, presenten un embarazo con riesgos inesperados y que potencialmente pongan la vida en peligro.

Cardiomiopatía

Las cardiomiopatías pueden clasificarse en dos grandes grupos: cardiomiopatías del periparto y cardiomiopatías no relacionadas con el periparto. Las pacientes con cardiomiopatías hipertróficas, dilatadas o restrictivas a menudo están conscientes de su diagnóstico antes del embarazo, en comparación con las cardiomiopatías del periparto que se desarrollan por primera vez en las semanas anteriores y en los meses posteriores al parto.

La complicación más común para las pacientes embarazadas, con cardiomiopatías preexistentes o con una cardiomiopatía de aparición inicial en el periparto, es la insuficiencia cardíaca. A excepción de los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina y de los bloqueadores de los receptores de angiotensina, que están contraindicados debido a sus riesgos de daño fetal renal, el tratamiento médico para la insuficiencia cardíaca es el mismo, independientemente de la causa subyacente e incluye oxígeno, diuréticos, β -bloqueadores, vasodilatadores, e inotrópicos tales como la digoxina.⁴² La anticoagulación también está indicada debido al riesgo de tromboembolia, particularmente en pacientes con función sistólica inadecuada, fibrilación auricular o un trombo mural. Las pacientes gravemente enfermas pueden ser candidatas para un balón intraaórtico de contrapulsación, oxigenación por membrana extracorpórea, o para la colocación de un dispositivo de asistencia ventricular izquierda después del parto como un medio de transición hacia el trasplante.⁴³ La muerte materna puede ser el resultado de una insuficiencia cardíaca congestiva crónica progresiva, arritmias fatales, o complicaciones tromboembólicas.

Cardiomiopatías no relacionadas con el Periparto

Las mujeres jóvenes con cardiomiopatía hipertrófica tienden a ser asintomáticas y a tolerar bien el embarazo. Aunque se ha informado de casos familiares y esporádicos, ésta es una enfermedad autosómica dominante, con un riesgo de 50% de recurrencia en la descendencia.⁴⁴ La hipertrofia asimétrica del ventrículo izquierdo es la característica clásica de esta condición, lo que da como resultado disfunción diastólica debido al deterioro en la relajación del ventrículo. En aproximadamente 20% de los casos se produce obstrucción a la vía de salida del ventrículo izquierdo, con la posibilidad de complicaciones similares a la estenosis aórtica.⁴⁵ En gradientes mayores a los 30 mm Hg, las pacientes se vuelven sintomáticas, y más allá de los 100 mm Hg existe un riesgo significativo de deterioro por insuficiencia cardíaca, arritmias ventriculares y auriculares, accidente vascular cerebral por embolia y muerte súbita.^{42,46} El embarazo no se aconseja cuando se detecta una obstrucción izquierda severa antes del embarazo.

La cardiomiopatía dilatada puede ser resultado de miocarditis, cardiopatía isquémica, trastornos hipertensivos, abuso de alcohol y toxicidad de fármacos, pero en un tercio de los casos la condición es familiar con herencia autosómica dominante y en 50% de los casos no se descubre la causa.⁴⁴ Aunque los riesgos específicos de la etiología no están bien establecidos, las mujeres con disfunción ventricular izquierda y con una fracción de eyección menor al 40% se encuentran en alto riesgo de eventos perinatales y maternos adversos.⁴² En general, se desaconseja el embarazo para las mujeres con cardiomiopatía dilatada.

La cardiomiopatía restrictiva es una rara forma hereditaria de enfermedad cardíaca que conlleva un pronóstico desfavorable.⁴⁴ De forma similar a las mujeres con otras cardiomiopatías, las pacientes con cardiomiopatía restrictiva cuentan con una reserva cardiovascular limitada, lo que aumenta el riesgo de insuficiencia cardíaca manifiesta, disritmias y muerte en el embarazo.⁴²

Cardiomiopatía del periparto

Aunque la cardiomiopatía del periparto comprende menos del 1% de los eventos cardíacos en el embarazo, es responsable de un número cada vez mayor de muertes relacionadas con el mismo.^{3,5} El diagnóstico se basa en lo siguiente:

- insuficiencia cardíaca en el último mes del embarazo o dentro de los primeros 5 meses postparto
- ninguna otra causa de insuficiencia cardíaca identificable
- ausencia de enfermedad cardíaca antes del último mes de embarazo
- disfunción sistólica ventricular izquierda (fracción de eyección ventricular izquierda menor al 45%)

La mayoría de los casos se presentan en el postparto; 75% en el primer mes, y sólo 10% de ellos se diagnostican antes del parto.⁴⁷ Se reconocen varios factores de riesgo de la cardiomiopatía del periparto incluyendo edad materna superior a los 30 años, obesidad, hipertensión crónica, multiparidad, gestación múltiple, tocólisis con β -agonistas, preeclampsia, condición socioeconómica baja y raza afroamericana.⁴⁸ Sin embargo, la etiología exacta de la cardiomiopatía del periparto sigue siendo una incógnita. Se ha encontrado relación con miocarditis, reacciones autoinmunes, citocinas activadas por el estrés, apoptosis acelerada de miocitos y los productos del desdoblamiento de la prolactina, pero no se han encontrado claros vínculos causales. La biopsia endomiocárdica ya no se recomienda de forma rutinaria en la cardiomiopatía del periparto.

Se ha informado que las tasas de mortalidad para la cardiomiopatía del periparto pueden ser de hasta 25-50% y que la mayoría de las muertes ocurre a los pocos meses del parto.⁷ En general, 30-50% de las pacientes se recuperan completamente, pero algunos informes recientes sugieren que la fase de recuperación puede ser considerablemente más larga que los 6 meses esperados.⁴⁹ En el 10% de los casos, finalmente se hace necesario un trasplante cardíaco.⁴⁷ Los elementos que representan un mal pronóstico para un embarazo subsecuente incluyen una dimensión ventricular izquierda grande al final de la diástole en el momento del diagnóstico, una fracción de eyección ventricular izquierda menor de 30% en la prueba inicial, y la incapacidad de normalizar la función ventricular izquierda en 6 meses.⁵⁰ Se informa que el riesgo de 35% de recurrencia es menor en mujeres con un retorno completo a la función basal y una prueba de esfuerzo normal.^{49,50} A pesar de que hay estudios recientes que dan cuenta de una tasa disminuida de mortalidad materna, los embarazos subsiguientes en estas pacientes son riesgosos y deben desaconsejarse^{50,51} (Tabla 6).

Tabla 6. Resultados de Embarazos Subsiguientes, después de Cardiopatía del Periparto

Historia de Cardiopatía del Periparto	n	Insuficiencia Cardíaca Congestiva (%)	Mortalidad Materna (%)	Parto Pretérmino (%)
Normalización de la función ventricular izquierda	28	21	0	11
Falta de normalización de la función ventricular izquierda	16	44	19	37

Datos de Elkayam U, Tummala PP, Rao K, Akhter MW, Karaalp IS, Wani OR, et al. Maternal and fetal outcomes of subsequent pregnancies in women with peripartum cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2001;344:1567-71.

Cardiopatía Isquémica

Aunque la cardiopatía isquémica es relativamente poco común durante el embarazo, ha contribuido al aumento de las muertes cardíacas maternas en los países desarrollados.^{16,52} El embarazo aumenta de dos a cuatro veces la probabilidad general de infarto al miocardio y en los primeros días del postparto incrementa

hasta seis veces el riesgo en comparación con las mujeres de la misma edad no embarazadas.⁵³ La probabilidad de infarto al miocardio es mayor en mujeres embarazadas mayores de 40 años que tienen un riesgo 30 veces mayor en comparación con mujeres grávidas menores de 20 años en un grupo de control.⁵⁴ También se han reportado eventos agudos del miocardio en mujeres mayores que se han sometido a fertilización in vitro para lograr el embarazo.⁵⁵ La cardiopatía isquémica preexistente es más probable a medida que avanza la edad, pero otros factores adicionales de riesgo tales como la obesidad, diabetes e hipertensión están aumentando en todas las edades.⁵⁶ La detección y evaluación cuidadosa de las mujeres en mayor riesgo de arterioesclerosis está justificada debido a que ésta es la causa principal de síndrome miocárdico agudo en el embarazo. El ecocardiograma de esfuerzo puede ser útil para identificar isquemia y disfunción ventricular en pacientes en riesgo.⁵⁷

Los signos y síntomas iniciales de isquemia cardíaca se atribuyen a menudo a los cambios fisiológicos normales del embarazo, lo cual demora el diagnóstico y la oportunidad de medidas agudas de manejo. Los cambios característicos en el electrocardiograma y en las enzimas cardíacas son diagnósticos, pero la creatin quinasa y su fracción MB son afectadas por el trabajo de parto, duplicándose después del parto, por lo cual se le da seguimiento en serie a las troponinas, puesto que sus niveles son menos influenciados por los eventos del período intraparto.⁵⁶ La morfina, los nitratos, los β -bloqueadores, los bloqueadores de los canales de calcio, y la aspirina en dosis baja, se pueden utilizar en el tratamiento de la cardiopatía isquémica, pero los inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina y los antagonistas de los receptores de la angiotensina no se recomiendan sino hasta el postparto. Tampoco se recomienda el uso de antagonistas de la aldosterona y las estatinas porque los datos existentes sobre la seguridad de su uso durante el embarazo son limitados. El cateterismo cardíaco y los procedimientos cardíacos invasivos con protección exponen al feto en desarrollo a una radiación menor a 1 Rad y se consideran seguros en el embarazo.⁵⁶ La angioplastia coronaria percutánea, con o sin colocación de endoprótesis, se realiza actualmente en más del 40% de los casos y está asociada a una mejora en los resultados del embarazo.⁵⁶ La intervención coronaria percutánea, utilizando angioplastia o la colocación de endoprótesis de metal desnudo es actualmente el procedimiento de elección cuando es necesaria una revascularización durante el embarazo. Este método evita las endoprótesis liberadoras de fármacos, que tienen un mayor riesgo de trombosis y la cirugía a corazón abierto para derivación [bypass] de la arteria coronaria, que tiene una tasa de 30% de pérdida fetal.⁵⁶ Aunque la trombólisis se ha utilizado durante el embarazo, debido a los riesgos potenciales maternos y fetales sólo debe considerarse cuando los tratamientos coronarios percutáneos no estén disponibles.

El infarto al miocardio en general tiene una tasa de mortalidad materna de 10-20%. La mayoría de las muertes ocurren en el postparto, en el mismo momento del infarto o dentro las primeras dos semanas y en mujeres multigrávidas de 34 o más años de edad.^{56,58,59} La mayoría de muertes fetales son secundarias a la muerte materna.⁵⁶ No son aconsejables los embarazos subsiguientes a sobrevivir un infarto al miocardio, pero se pueden considerar en ciertas mujeres con desempeño ventricular adecuado y arterias coronarias normales. Curiosamente, por lo menos el 20% de las mujeres que sufren infarto al miocardio durante el embarazo tienen arterias coronarias normales de acuerdo a la angiografía.⁵⁹ Además de la arterioesclerosis, el espasmo arterial coronario, la tromboembolia y la disección de la arteria coronaria se han asociado a cardiopatía isquémica en el embarazo.^{56,59}

Lesiones Obstructivas Izquierdas

Estenosis Aórtica

Las condiciones tales como la estenosis aórtica o la cardiomiopatía hipertrófica pueden llevar a la obstrucción de la vía de salida del ventrículo izquierdo sistémico con consecuencias devastadoras. La estenosis valvular aórtica puede ser adquirida sobre todo en relación a la cardiopatía reumática o congénita como una lesión primaria o secundaria de una válvula bicúspide. La válvula bicúspide aórtica es la causa de la mayoría de las estenosis aórticas en los países desarrollados y afecta 1-2% de la población con predominancia masculina de 4:1.³⁷ La estenosis valvular en esta población progresa a menudo lentamente con la edad y puede escapar al diagnóstico hasta una edad avanzada. Las mujeres asintomáticas sin particularidades en el electrocardiograma en reposo, prueba normal de esfuerzo, buena función ventricular izquierda, y caída pico de presión de la válvula aórtica menor a 80 mm Hg antes del embarazo, medida con ecocardiografía Doppler, pueden esperar un resultado favorable en el embarazo.⁵ Las personas afectadas son generalmente

asintomáticas hasta que el área de la válvula disminuye a menos de un tercio de su tamaño original o a menos de 1cm^2 .³⁷ Aunque la estenosis aórtica leve es bien tolerada, los pacientes con estenosis aórtica severa se encuentran en riesgo de angina, infarto al miocardio, síncope y muerte súbita.

Mantener un gasto cardíaco adecuado a través de una válvula aórtica constreñida puede ser un reto durante el embarazo. La obstrucción prolongada de la vía de salida da como resultado hipertrofia ventricular izquierda, disfunción diastólica y, finalmente, un gasto cardíaco fijo. La incapacidad para aumentar el gasto cardíaco en respuesta a los incrementos de la precarga y ritmo cardíaco puede poner en peligro la vida porque el flujo fijo puede comprometer la perfusión de las arterias coronaria y carótida. El reposo en cama y los β -bloqueadores se utilizan para disminuir el ritmo cardíaco, lo cual aumenta el tiempo de eyección del ventrículo izquierdo y el llenado coronario. Las exigencias del trabajo de parto y los cambios de volumen asociados con el nacimiento son factores significativos de producción de esfuerzo para las pacientes con gastos cardíacos fijos y el manejo de la anestesia es crítico durante este momento. La hipovolemia no es bien tolerada, por lo que se recomienda mantener un balance positivo de líquidos.⁷ Aunque algunas pacientes pueden desarrollar insuficiencia cardíaca manifiesta y arritmias auriculares, la mayoría tolera grados leves de edema pulmonar. En general 10% de las mujeres con estenosis aórtica congénita experimentan complicaciones cardíacas durante el embarazo.¹² El gasto cardíaco fijo también puede comprometer la perfusión útero-placentaria y el crecimiento fetal en estos embarazos.

La estenosis aórtica severa, que se define como una gradiente pico de más de 50 mm Hg, justifica una reparación, y la reparación electiva debe considerarse en mujeres que están contemplando la posibilidad de procrear y tienen gradientes de 30 mm Hg ó mayores o fracciones de eyección ventricular izquierda menores de 30%.^{60,61} Las mujeres embarazadas toleran la derivación cardiopulmonar y el reemplazo valvular abierto casi tan bien como las mujeres no embarazadas, excepto cuando éste es necesario de forma urgente.⁶¹ El riesgo de muerte fetal en la derivación cardiopulmonar es de más del 20%, independientemente de la urgencia, de manera que siempre que es posible se retrasa el reemplazo de la válvula hasta después del parto.⁶¹ En ausencia de regurgitación aórtica significativa, se puede considerar la valvuloplastia con balón para casos de estenosis aórtica severa que requieren intervención antes del parto. Aunque esta medida temporal se puede utilizar en un periodo temprano del embarazo, el parto pretérmino y la reparación postparto es el manejo frecuentemente preferido en los casos de estenosis aórtica severa más allá de las semanas 28-32 de gestación.

Estenosis Mitral

Aunque la estenosis mitral se puede presentar en defectos cardíacos congénitos complejos, tiende a ser una lesión valvular adquirida en adultos como resultado de la cardiopatía reumática. Las mujeres afectadas presentan a menudo edema pulmonar o fibrilación auricular hacia el final del segundo y principio del tercer trimestre y las inmigrantes recientes se encuentran en un riesgo mayor.¹⁶ La restricción de la actividad física, los diuréticos y los β -bloqueadores para controlar la frecuencia son los pilares del manejo médico. La comisurotomía de la válvula mitral, la valvuloplastia con balón, o el reemplazo de la válvula se recomiendan antes del embarazo si el área de la válvula es de menos de 1.2cm^2 o si la mujer es sintomática.⁶² La valvuloplastia mitral con balón se ha utilizado exitosamente durante el embarazo en mujeres con insuficiencia cardíaca, que son refractarias a la terapia médica.⁹ La cirugía cardíaca durante el embarazo se reserva para emergencias extremas debido al alto riesgo de muerte fetal, especialmente si se realiza en el primer trimestre. La derivación normotérmica de alto flujo y alta presión es la más segura para el feto y debe mantenerse hiperoxigenación con hematocrito materno de más del 25% durante todo el procedimiento.⁶² Se recomienda monitoreo cardíaco fetal y uterino a fin de ayudar al equipo multidisciplinario a tomar acciones para maximizar la perfusión placentaria durante la cirugía a corazón abierto. Dependiendo del nivel de la sala cuna y de las capacidades de la institución, el parto de un neonato pretérmino seguido por un reemplazo de válvula para la madre puede ser el mejor manejo después de las semanas 28-32. En general, la mortalidad materna con estenosis valvular mitral es de aproximadamente 5%, con una tasa de mortalidad perinatal de 10-30%.⁶²

Cardiopatía Congénita

Los avances en las técnicas quirúrgicas y en las terapias médicas han dado como resultado un creciente número de pacientes que alcanzan la edad reproductiva y que están interesadas en el embarazo. Hoy en día se espera que aproximadamente el 85% de los niños nacidos con defectos cardíacos estructurales sobrevivan hasta la adultez y, actualmente, las cardiopatías congénitas comprenden más del 50% de todas las enfermedades cardíacas observadas durante el embarazo.^{1,63} A pesar del reciente aumento de los casos que llegan a la edad de la maternidad, ha habido una disminución correspondiente en la mortalidad materna por cardiopatía congénita, lo que se atribuye en parte a las mejoras en la atención cardíaca multidisciplinaria.

Las mujeres con enfermedad cardíaca congénita están en riesgo de complicaciones cardíacas durante el embarazo pero ese riesgo varía dependiendo de la lesión y del estado funcional^{12,64} (Tabla 7). Los cambios hemodinámicos del embarazo pueden desmascarar o trastornar un defecto previo bien compensado. Las arritmias significativas, la insuficiencia cardíaca, el infarto al miocardio, el accidente vascular cerebral y la muerte son más comunes durante el embarazo en mujeres con cardiopatía congénita que en la población general.¹¹ Las complicaciones cardíacas más prevalentes son las arritmias, que afectan a 5% de las paciente, y la insuficiencia cardíaca en 1-2% de las pacientes.⁶⁵ El manejo de las arritmias no difiere significativamente entre las pacientes embarazadas y no embarazadas y la cardioversión eléctrica es segura durante el embarazo.⁶⁰ Los factores asociados a complicaciones cardíacas maternas incluyen la presencia de cardiopatía cianótica, uso de medicamentos para el corazón antes del embarazo, obstrucción cardíaca izquierda, presencia de válvula mecánica y regurgitación aurículo-ventricular significativa relacionada con defectos complejos.⁶⁵ La prueba de esfuerzo y la respuesta de la frecuencia cardíaca antes de la concepción pueden ayudar a predecir los resultados clínicos y los riesgos de mortalidad materna en la cardiopatía congénita.¹⁰ Los resultados neonatales adversos tales como un feto pequeño para la edad gestacional, prematuridad y muerte se observan en 20-30% de los casos, con recurrencia de cardiopatía congénita en 5 a 7% de los descendientes vivos.^{64,65} Las mujeres con cardiopatía congénita también están en riesgo de eventos cardíacos tardíos, más allá de los seis meses postparto.⁶⁶ Los eventos tardíos afectan a más del 10% de las mujeres, particularmente a aquellas con bajo estado funcional, cianosis, disfunción ventricular, obstrucción cardíaca izquierda y antecedentes de complicaciones cardíacas previas.⁶⁶

Aunque la revisión integral del espectro de los defectos cardíacos congénitos y el manejo específico de cada lesión durante el embarazo se encuentra más allá del alcance de este artículo, en general, las mujeres con cardiopatía congénita que son asintomáticas durante las actividades de la vida diaria, toleran bien el embarazo. Los subgrupos de mujeres que han sobrevivido a cirugía por defectos cardíacos complejos merecen una mención especial porque a menudo alcanzan la edad reproductiva en buenas condiciones de salud y están interesadas en la maternidad.

Manejo posterior a la reparación de Tetralogía de Fallot

La Tetralogía de Fallot es la forma más común de lesión cardíaca cianótica, y la supervivencia a largo plazo es poco común sin corrección quirúrgica. Esta lesión consiste en estenosis pulmonar severa, un defecto extenso del septum ventricular, hipertrofia ventricular derecha, y dextroposición de la aorta. En general, 15% de los casos tienen síndrome de supresión 22q11, una condición con un amplio espectro de características clínicas, que pueden afectar el pronóstico y justifican asesoría genética para analizar el riesgo de recurrencia.⁶⁷ No se aconseja el embarazo con una tetralogía de Fallot sin reparar porque la mortalidad materna es de hasta 15%, con una tasa de pérdida fetal del 30%.⁶⁸ Aunque en el pasado se practicaban procedimientos paliativos, en la actualidad a la mayoría de pacientes con tetralogía de Fallot se les practica la corrección quirúrgica del defecto, lo que implica reparar el defecto del tabique ventricular y ampliar el infundíbulo ventricular derecho. Las contracciones ventriculares ectópicas son comunes después de una reparación completa y las taquiarritmias ventriculares, síncope y muerte súbita son complicaciones tardías en 1-3% de las pacientes.^{37,68} Después de una reparación exitosa también pueden llegar a aparecer regurgitación pulmonar residual, obstrucción de la vía de salida del ventrículo derecho, dilatación y disfunción ventricular derecha con regurgitación tricuspídea.³⁷ La disfunción ventricular izquierda puede estar presente por sobrecarga previa de volumen, lo que incrementa la probabilidad de complicaciones durante el embarazo.

En general, se esperan resultados favorables en el embarazo de pacientes asintomáticas después de la reparación de tetralogía de Fallot, en ausencia de regurgitación valvular significativa, obstrucción

ventricular derecho, o disfunción.^{12,69} Usualmente 7-8% de las mujeres experimentan complicaciones cardíacas, tales como arritmias supra ventriculares e insuficiencia cardíaca derecha, pero la muerte materna es poco común.^{68,70} Las pacientes con regurgitación pulmonar severa o disfunción ventricular sistólica después de la reparación deben evitar el embarazo debido a los riesgos de deterioro y de resultados adversos.

Manejo Posterior a la Reparación con Cambio Auricular en Transposición Completa de Grandes Arterias

En la transposición completa de grandes arterias, la aorta surge del ventrículo derecho y la arteria pulmonar surge del ventrículo izquierdo, de manera que la supervivencia temprana depende de la presencia de lesiones adicionales que permitan la mezcla de la sangre venosa y arterial. Un defecto septal ventricular extenso puede proporcionar una derivación natural; de otra forma puede ser necesaria una septostomía auricular de emergencia con balón en el período neonatal. En el pasado, la transposición completa se manejaba con una reparación interauricular completa, como el procedimiento de Mustard o de Senning, que redirige el retorno venoso sistémico al ventrículo izquierdo y el retorno venoso pulmonar al ventrículo derecho.⁷¹ Con estos procedimientos paliativos, el ventrículo morfológico derecho soporta la circulación sistémica, lo que aumenta el riesgo de disfunción sistólica durante el embarazo.

Aunque la mayoría de las mujeres después de las reparaciones con cambio auricular tienen resultados favorables en el embarazo, se han reportado arritmias significativas, insuficiencia cardíaca, y muerte.^{72,73} Las taquiarritmias supra ventriculares son comunes después de los procedimientos de cambio auricular, afectando a más del 20% de los pacientes, y las mujeres con estos antecedentes se encuentran en el riesgo más alto de arritmias auriculares durante el embarazo.^{68,71} Aún las mujeres asintomáticas con buen estado funcional pueden experimentar insuficiencia cardíaca si el ventrículo derecho sistémico deja de latir efectivamente en respuesta a la carga de volumen del embarazo normal. En general, ocurre un deterioro de clase funcional en un tercio de las pacientes durante el embarazo y puede durar más de un año en hasta un 10% de los casos.⁷³ Tomando en cuenta estos riesgos y una tasa de mortalidad perinatal de hasta un 10%, el embarazo después de una reparación auricular sólo debe emprenderse con considerable precaución.⁷³

Manejo Posterior a la Reparación con Cambio Arterial en Transposición Completa de Grandes Arterias

El cambio arterial u operación de Jatene se ha convertido en el manejo quirúrgico estándar para transposición completa de grandes arterias. Esta reparación anatómica establece al ventrículo izquierdo como ventrículo sistémico, lo cual representa una ventaja significativa sobre los procedimientos auriculares paliativos. La tasa de supervivencia de 15 años para pacientes que se someten a la cirugía de cambio arterial es de más de 85%.⁷⁴ Los primeros sobrevivientes de este procedimiento ya son adultos, pero los datos relacionados con embarazo son escasos. Aunque se prevé un menor número de complicaciones con la cirugía de cambio arterial, se ha observado disfunción de la válvula aórtica, obstrucción de la arteria coronaria y obstrucción de la vía de salida del ventrículo derecho.^{12,72} El desarrollo de taquiarritmias con trastorno de la función sistólica parece ser una complicación cardíaca común en el embarazo.⁷⁵ Sin embargo, se esperan resultados favorables en pacientes asintomáticas.

Manejo Posterior al Paliativo de Fontan

El procedimiento de Fontan es una medida paliativa para un amplio rango de anomalías anatómicas que no son aptas para la reparación de los dos ventrículos. En los casos de funcionamiento de un sólo ventrículo, éste se encuentra crónicamente sobrecargado y en riesgo de insuficiencia. El procedimiento básico de Fontan da como resultado el paso directo de la sangre venosa sistémica del ventrículo único a la arteria pulmonar.⁷¹ Aunque esto reduce la carga de volumen del ventrículo único, provoca una elevada presión venosa sistémica y auricular derecha, lo que coloca a la paciente en riesgo de edema periférico, ascitis y arritmias. Varias modificaciones a este procedimiento han llevado a mejoras progresivas en los resultados de manera que más del 85% de pacientes alcanza actualmente la tasa de 10 años de supervivencia después del paliativo de Fontan.⁷¹

Las pacientes con ventrículos únicos tienen una capacidad limitada para aumentar el gasto cardíaco y pueden no tolerar los cambios hemodinámicos del embarazo. Aunque el embarazo plantea riesgos significativos, se han informado de embarazos exitosos después de la reparación de Fontan.⁷⁶ Sin embargo, las mujeres están en riesgo de congestión venosa sistémica, flutter y fibrilación auricular, deterioro de la

función ventricular y parto pretérmino.^{71,77} Los procesos del embarazo y del parto también pueden tener un efecto dañino a largo plazo en la función cardiovascular de las mujeres que se han sometido a una reparación de Fontan.⁷⁸ Aunque el embarazo es tolerado por las pacientes asintomáticas con buena función ventricular, sin hipertensión pulmonar, y saturación de oxígeno superior al 85%, aún hay un riesgo de hasta 2% de muerte materna.⁹ Mientras no haya más datos disponibles, se recomienda precaución en relación con la maternidad en mujeres después de una reparación de Fontan.

Tabla 7. Cardiopatía congénita: Riesgo Estimado de Complicaciones Cardíacas en el Embarazo

Riesgo Alto de Complicaciones o de Muerte	Riesgo Moderado de Complicaciones (5-15%)	Riesgo Bajo de Complicaciones (menos del 1%)
Derivación de izquierda a derecha con hipertensión pulmonar	Estenosis aórtica de leve a moderada	Defecto septal auricular aislado, reparado o sin reparar
Reversión de la derivación con síndrome de Eisenmenger	Síndrome de Marfan con aorta normal	Defecto aislado de septum ventricular, reparado o sin reparar
Síndrome de Marfan con dilatación de la raíz aórtica	Defectos cianóticos sin reparar tales como Tetralogía de Fallot	Valvulopatía pulmonar o tricuspídea
Coartación de la aorta, sin corregir con dilatación de la aorta proximal	Ventrículo derecho sistémico como en trasposición completa y congénitamente corregida de grandes arterias	Coartación, reparada con tamaño aórtico proximal normal
Lesiones obstructivas severas sintomáticas izquierdas tales como estenosis aórtica, cardiomiopatía hipertrófica	Paliativo de Fontan en buen funcionamiento para ventrículos hipoplásicos, defectos complejos Tetralogía de Fallot paliada con regurgitación pulmonar severa y disfunción ventricular derecha	Tetralogía de Fallot reparada con función ventricular derecha normal y válvula pulmonar competente

Modificado con autorización de Elsevier de Harris IS. Management of pregnancy in patients with congenital heart disease. Prog Cardiovasc Dis 2011;53:305-11; y Hung L, Rahimtoola SH. Prosthetic heart valves and pregnancy. Circulation 2003;107:1240-6

RESUMEN

La complejidad de las cardiopatías observada en mujeres embarazadas está cambiando:

- Actualmente las cardiopatías son la causa principal de mortalidad materna indirecta.
- Las enfermedades cardíacas congénitas comprenden más del 50% de las cardiopatías observadas durante el embarazo.
- La cardiopatía isquémica está en aumento debido a la postergación de la maternidad, obesidad, hipertensión y diabetes.
- El embarazo está contraindicado en mujeres con hipertensión pulmonar de cualquier etiología, disfunción ventricular sistémica severa, aortopatía dilatada y lesiones obstructivas izquierdas severas.

Los profesionales de la salud deben manejar a las mujeres que están contemplando la concepción con cierto nivel de escrutinio, porque cerca del 15% de las pacientes con cardiopatías durante el embarazo no tienen antecedentes de una condición preexistente.¹ Aunque la mayoría de las mujeres con cardiopatía conocida pueden tener un embarazo con resultados exitosos, un enfoque multidisciplinario ofrece la mejor oportunidad para disminuir el riesgo de morbilidad y mortalidad tanto para la madre como para el niño.

REFERENCIAS

1. Merz WM, Keyver-Pail MD, Baumgarten G, Lewalter T, Gembruch U. Spectrum of cardiovascular findings during pregnancy and parturition at a tertiary referral center. *J Perinat Med* 2011;39:251–6.
2. Kuklina EV, Callaghan WM. Chronic heart disease and severe obstetric morbidity among hospitalisations for pregnancy in the USA: 1995–2006. *BJOG* 2011;118:345–52.
3. Burlingame J, Horiuchi B, Ohana P, Onaka A, Sauvage LM. The contribution of heart disease to pregnancy-related mortality according to the pregnancy mortality surveillance system. *J Perinatol* 2011 Jun 9 [Epub ahead of print].
4. Berg CJ, Callaghan WM, Syverson C, Henderson Z. Pregnancy-related mortality in the United States, 1998 to 2005. *Obstet Gynecol* 2010;116:1302–9.
5. Thorne SA. Congenital heart disease: pregnancy in heart disease. *Heart* 2004;90:450–6.
6. Gelson E, Curry R, Gatzoulis MA, Swan L, Lupton M, Steer P, et al. Effect of maternal heart disease on fetal growth. *Obstet Gynecol* 2011;117:886–91.
7. Cardiac disease in pregnancy. ACOG Technical Bulletin No. 168—June 1992. American College of Obstetricians and Gynecologists. *Int J Gynaecol Obstet* 1993;41:298–306.
8. Siu SC, Sermer M, Colman JM, Alvarez AN, Mercier LA, Morton BC, et al. Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Circulation* 2001;104: 515–21.
9. Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases During Pregnancy of the European Society of Cardiology. Expert consensus document on management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J* 2003;24:761–81.
10. Foster E. The role of exercise testing for predicting pregnancy outcomes in women with congenital heart disease. *Curr Cardiol Rep* 2011;13:269–70.
11. 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;49:2303–11.
12. Harris IS. Management of pregnancy in patients with congenital heart disease. *Prog Cardiovasc Dis* 2011;53:305–11.
13. Poppas A, Shroff SG, Korcarz CE, Hibbard JU, Berger DS, Lindheimer MD, et al. Serial assessment of the cardiovascular system in normal pregnancy. Role of arterial compliance and pulsatile arterial load. *Circulation* 1997;95:2407–15.
14. Tsiaras S, Poppas A. Cardiac disease in pregnancy: value of echocardiography. *Curr Cardiol Rep* 2010;12:250–6.
15. Bates SM, Greer IA, Hirsh J, Ginsberg JS. Use of antithrombotic agents during pregnancy: the Seventh ACCP Conference on Antithrombotic and Thrombolytic Therapy. *Chest* 2004; 126(suppl):627S– 44S.
16. Bowater SE, Thorne SA. Management of pregnancy in women with acquired and congenital heart disease. *Postgrad Med J* 2010;86:100–5.
17. Vitale N, De Feo M, De Santo LS, Pollice A, Tedesco N, Cotrufo M. Dose-dependent fetal complications of warfarin in pregnant women with mechanical heart valves. *J Am Coll Cardiol* 1999;33:1637–41.
18. Masamoto H, Uehara H, Mekar K, Uezato T, Sakumoto K, Aoki Y. Warfarin-associated fetal intracranial hemorrhage in woman with mitral valve replacements: a case report. *Am J Perinatol* 2009;26:597–600.
19. Yinon Y, Siu SC, Warshafsky C, Maxwell C, McLeod A, Colman JM, et al. Use of low molecular weight heparin in pregnant women with mechanical heart valves. *Am J Cardiol* 2009;104:1259–63.

20. McLintock C. Anticoagulant therapy in pregnant women with mechanical prosthetic heart valves: no easy option. *Thromb Res* 2011;127(suppl 3):S56–60.
21. Horlocker TT, Wedel DJ, Rowlingson JC, Enneking FK, Kopp SL, Benson HT, et al. Regional anesthesia in the patient receiving antithrombotic or thrombolytic therapy: American Society of Regional Anesthesia and Pain Medicine Evidence- Based Guidelines (Third Edition). *Reg Anesth Pain Med* 2010;35:64–101.
22. Antibiotic prophylaxis for infective endocarditis. ACOG Committee Opinion No. 421. American College of Obstetricians and Gynecologists. *Obstet Gynecol* 2008;112:1193–4.
23. Wilson W, Taubert K, Gerwitz M, Lockhart PB, Baddour LM, Levison M, et al. Prevention of infective endocarditis: guidelines from the American Heart Association: a guideline from the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young, and the Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia, and the Quality of Care and Outcomes Research Interdisciplinary Working Group. *Circulation* 2007;116:1736–54.
24. Kuczkowski KM. Labor analgesia for the parturient with cardiac disease: what does an obstetrician need to know? *Acta Obstet Gynecol Scand* 2004;83:223–33.
25. Fernandes SM, Arendt KW, Landzberg MJ, Economy KE, Khairy P. Pregnant women with congenital heart disease: cardiac, anesthetic and obstetrical implications. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2010;8:439–48.
26. Hsu CH, Gomberg-Maitland, Glassner C, Chen JH. The management of pregnancy and pregnancy-related medical conditions in pulmonary arterial hypertension patients. *Int J Clin Pract* 2011;65(suppl 172):6–14.
27. Weiss BM, Zemp L, Seifert B, Hess OM. Outcome of pulmonary vascular disease in pregnancy: a systemic overview from 1978 through 1996. *J Am Coll Cardiol* 1998;31:1650–7.
28. Bedard E, Dimopoulos K, Gatzoulis MA. Has there been any progress made on pregnancy outcomes among women with pulmonary arterial hypertension? *Eur Heart J* 2009;30:256–5.
29. Stewart R, Tuazon D, Olson G, Duarte AG. Pregnancy and primary pulmonary hypertension: successful outcome with epoprostenol therapy. *Chest* 2001;119:973–5.
30. Elliot CA, Stewart P, Webster VJ, Mills GH, Hutchinson SP, Howarth ES, et al. The use of iloprost in early pregnancy in patients with pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J* 2005;26:168–73.
31. Dietz HC, Pyeritz RE, Hall BD, Cadle RG, Hamosh A, Schwartz J, et al. The Marfan syndrome locus: confirmation of assignment to chromosome 15 and identification of tightly linked markers at 15q15-q21.3. *Genomics* 1991;9:355–61.
32. Bonow RO, Carabello BA, Chatterjee K, de Leon AC, Faxon DP, Freed MC, et al. ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing Committee to Revise the 1998 guidelines for the management of patients with valvular heart disease) developed in collaboration with the Society of Cardiovascular Anesthesiologists endorsed by the Society for Cardiovascular Angiography and Interventions and the Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol* 2006;48:e1–148.
33. Lind J, Wallenburg HC. The Marfan syndrome and pregnancy: a retrospective study in a Dutch population. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2001;98:28–35.
34. Elefteriades JA. Indications for aortic replacement. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010;140(suppl):S5–9; discussion S45–51.
35. Pacini L, Digne F, Boumendil A, Muti C, Detaint D, Bioleau C, et al. Maternal complication of pregnancy in Marfan syndrome. *Int J Cardiol* 2009;136:156–61.

36. Siu SC, Colman JM. Heart disease and pregnancy. *Heart* 2001;85:710–5.
37. Silversides CK, Kiess M, Beauchesne L, Bradley T, Connelly M, Niwa K, et al. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: outflow tract obstruction, coarctation of the aorta, tetralogy of Fallot, Ebstein anomaly and Marfan’s syndrome. *Can J Cardiol* 2010;26:e80–97.
38. Loeys BL, Schwarze U, Holm T, Callewaert BL, Thomas GH, Pannu H, et al. Aneurysm syndromes caused by mutations in the TGF-beta receptor. *N Engl J Med* 2006;355:788–98.
39. Gutman G, Baris HN, Hirsch R, Mandel D, Yaron Y, Lessing JB, et al. Loeys-Dietz syndrome in pregnancy: a case description and report of a novel mutation. *Fetal Diagn Ther* 2009; 26:35–7.
40. Erez Y, Ezra Y, Rojansky N. Ehlers-Danlos type IV in pregnancy. A case report and a literature review. *Fetal Diagn Ther* 2008;23:7–9.
41. Hammond R, Oligbo N. Ehlers Danlos Syndrome Type IV and pregnancy. *Arch Gynecol Obstet* 2011 May 3 [Epub ahead of print].
42. Stergiopoulos K, Shiang E, Bench T. Pregnancy in patients with pre-existing cardiomyopathies. *J Am Coll Cardiol* 2011; 58:337–50.
43. Gevaert S, Van Belleghem Y, Bouchez S, Herck I, De Somer F, De Block Y, et al. Acute and critically ill peripartum cardiomyopathy and ‘bridge to’ therapeutic options: a single center experience with intra-aortic balloon pump, extra corporeal membrane oxygenation and continuous-flow left ventricular assist devices. *Crit Care* 2011;15:R93.
44. Krul SP, van der Smagt JJ, van den Berg MP, Sollie KM, Pieper PG, van Spaendonck-Zwarts KY. Systematic review of pregnancy in women with inherited cardiomyopathies. *Eur J Heart Fail* 2011;13:584–94.
45. Spirito P, Autore C. Management of hypertrophic cardiomyopathy. *BMJ* 2006;332:1251–5.
46. Autore C, Conte MR, Piccininno M, Bernabo P, Bonfiglio G, Bruzzi P, et al. Risk associated with pregnancy in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2002;40:1864–9.
47. Amos AM, Jaber WA, Russell SD. Improved outcomes in peripartum cardiomyopathy with contemporary. *Am Heart J* 2006;152:509–13.
48. Ntusi NB, Mayosi BM. Aetiology and risk factors of peripartum cardiomyopathy: a systemic review. *Int J Cardiol* 2009; 131:168–79.
49. Pyatt JR, Dubey G. Peripartum cardiomyopathy: current understanding, comprehensive management review and new developments. *Postgrad Med J* 2011;87:34–9.
50. Elkayam U, Tummala PP, Rao K, Akhter MW, Karaalp IS, Wani OR, et al. Maternal and fetal outcomes of subsequent pregnancies in women with peripartum cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2001;344:1567–71.
51. Mandal D, Mandal S, Mukherjee D, Biswas SC, Maiti TK, Chattopadhaya N, et al. Pregnancy and subsequent pregnancy outcomes in peripartum cardiomyopathy. *J Obstet Gynaecol Res* 2011;37:222–7.
52. Ladner HE, Danielson B, Gilbert WM. Acute myocardial infarction in pregnancy and the puerperium: a population-based study. *Obstet Gynecol* 2005;105:480–4.
53. Salonen Ros H, Lichtenstein P, Bellocco R, Petersson G, Cnattingius S. Increased risks of circulatory diseases in late pregnancy and puerperium. *Epidemiology* 2001;12:456–60.
54. James AH, Jamison MG, Biswas MS, Brancazio LR, Swamy GK, Myers ER. Acute myocardial infarction in pregnancy: a United States population-based study. *Circulation* 2006;113: 1564–71.

55. Karadag B, Roffi M. Postpartal dissection of all coronary arteries in an in vitro-fertilized postmenopausal woman. *Tex Heart Inst J* 2009;36:168–70.
56. Roth A, Elkayam U. Acute myocardial infarction associated with pregnancy. *J Am Coll Cardiol* 2008;52:171–80.
57. Kealey AJ. Coronary artery disease and myocardial infarction in pregnancy: a review of epidemiology, diagnosis, and medical and surgical management. *Can J Cardiol* 2010;26:185–9.
58. Hankins GD, Wendel GD, Leveno KJ, Stoneham J. Myocardial infarction during pregnancy: a review. *Obstet Gynecol* 1985;65:139–46.
59. Iadanza A, Del Pasqua A, Barbati R, Carrera A, Gentilini R, Favilli R, et al. Acute ST elevation myocardial infarction in pregnancy due to coronary vasospasm: a case report and review of literature. *Int J Cardiol* 2007;115:81–5.
60. Franklin WJ, Benton MK, Parekh DR. Cardiac disease in pregnancy. *Tex Heart Inst J* 2011;38:151–3.
61. John AS, Gurley F, Schaff HV, Warnes CA, Phillips SD, Arendt KW, et al. Cardiopulmonary bypass during pregnancy. *Ann Thorac Surg* 2011;91:1191–6.
62. van Mook WN, Peeters L. Severe cardiac disease in pregnancy, part II: impact of congenital and acquired cardiac diseases during pregnancy. *Curr Opin Crit Care* 2005;11: 435–48.
63. Davies GA, Herbert WN. Congenital heart disease in pregnancy. *J Obstet Gynaecol Can* 2007;29:409–14.
64. Khairy P, Ouyang DW, Fernandes SM, Lee-Parritz A, Economy KE, Landzberg MJ. Pregnancy outcomes in women with congenital heart disease. *Circulation* 2006;113:517–24.
65. Drenthen W, Boersma E, Balci A, Moons P, Roos-Hesselink JW, Mulder BJ, et al. Predictors of pregnancy complications in women with congenital heart disease. *Eur Heart J* 2010;31: 2124–32.
66. Balint OH, Siu SC, Mason J, Grewal J, Wald R, Oechslin EN, et al. Cardiac outcomes after pregnancy in women with congenital heart disease. *Heart* 2010;96:1656–61.
67. Goldmuntz E, Clark BJ, Mitchell LE, Jawad AF, Cuneo BF, Reed L, et al. Frequency of 22q11 deletions in patients with conotruncal defects. *J Am Coll Cardiol* 1998;32:492–8.
68. Perez-Delboy A, Simpson LL. Structural heart disease. In: Craigo SD, Baker ER, editors. *Medical complications in pregnancy*. New York (NY): McGraw-Hill; 2005. p. 501–25.
69. Veldtman GR, Connolly HM, Grogan M, Ammash NM, Warnes CA. Outcomes of pregnancy in women with tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 2004;44:174–80.
70. Balci A, Drenthen W, Mulder BJ, Roos-Hesselink JW, Voors AA, Vliegen HW, et al. Pregnancy in women with corrected tetralogy of Fallot: occurrence and predictors of adverse events. *Am Heart J* 2011;161:307–13.
71. Silversides CK, Salehian O, Oechslin E, Schwerzmann M, Vonder Muhll I, Khairy P, et al. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: complex congenital cardiac lesions. *Can J Cardiol* 2010;26:e98–117.
72. Drenthen W, Pieper PG, Ploeg M, Voors AA, Roos-Hesselink JW, Mulder BJ, et al. Risk of complications during pregnancy after Senning or Mustard (atrial) repair of complete transposition of the great arteries. *Eur Heart J* 2005;26:2588–95.
73. Canobbio MM, Morris CD, Graham TP, Landzberg MJ. Pregnancy outcomes after atrial repair for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 2006;98:668–72.

74. Ploeg M, Drenthen W, van Dijk A, Pieper PG. Successful pregnancy after an arterial switch procedure for complete transposition of the great arteries. *BJOG* 2006;113:243–4.
75. Tobler D, Fernandes SM, Wald RM, Landzberg M, Salehian O, Siu SC, et al. Pregnancy outcomes in women with transposition of the great arteries and arterial switch operation. *Am J Cardiol* 2010;106:417–20.
76. Canobbio MM, Mair DD, van der Velde M, Koos BJ. Pregnancy outcomes after the Fontan repair. *J Am Coll Cardiol* 1996;28:763–7.
77. Hoare JV, Radford D. Pregnancy after Fontan repair of complex congenital heart disease. *Aust N Z J Obstet Gynaecol* 2001;41:464–8.
78. Suchonska B, Borowiecka E, Szymusik I, Krzemien-Wiczynska S, Borowiecka-Elwertowska A. The course of pregnancy and delivery in a patient after a double-outlet right ventricle Fontan repair and the influence of this procedure on her general condition: report of a case. *Surg Today* 2008;38:853–6.