

Alto riesgo cardíaco y vascular: cómo afrontar el embarazo en mujeres con cardiopatía congénita ,HTP y aortopatía.

ESC 2025 guidelines for the management of cardiovascular disease and pregnancy

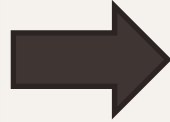
Introducción:

- ❑ La ECV materna es actualmente es la principal causa de mortalidad no obstétrica en las mujeres embarazadas y representa el 33 % de las muertes relacionadas con el embarazo a nivel mundial.
- ❑ En los países de desarrollados, el número de embarazos y partos en las mujeres con ECV adquirida, congénita o hereditaria está aumentando de forma significativa. Esta tendencia es el resultado de diversos factores:
 - Una mayor edad materna
 - El aumento del número de mujeres con cardiopatías congénitas que sobreviven hasta la edad fértil
 - El aumento de la prevalencia de las comorbilidades cardiovasculares.

Cardiopatía congénita

**Hipertensión arterial
pulmonar**

Aortopatía



**El hilo conductor: ASESORAMIENTO PRECONCEPCIONAL Y
PLANIFICACIÓN FAMILIAR**

- ☐ Evaluación del riesgo con la clasificación mWHO 2.0
- ☐ Asesoramiento genético
- ☐ Asesoramiento sobre el estilo de vida
- ☐ Tecnologías de reproducción asistida
- ☐ Revisión farmacológica
- ☐ Optimización clínica
- ☐ Anticoncepción

Se han registrado altas tasas de embarazos no planificados (hasta del 45 %) en las adolescentes con cardiopatías congénitas

Asesoramiento preconcepcional y planificación familiar

0,8–0,9 %

de los nacidos vivos tiene una cardiopatía congénita

Evaluación preconcepcional

- Analítica de rutina, ECG y ecocardiograma transtorácico
- Prueba de ejercicio cardiopulmonar
- Clasificación mWHO 2.0 según estado anatómico y funcional
- Asesoramiento genético: riesgo de transmisión, pruebas prenatales y preimplantacionales

Optimizar ANTES del embarazo

Intervenciones

Cirugía programada o intervención de las lesiones hemodinámicamente significativas, nativas o residuales, según recomendación de guía

Fármacos

Revisión farmacológica completa y suspensión de los contraindicados antes de la concepción

Contexto

Optimización de comorbilidades, estilo de vida y apoyo psicosocial estructurado a la mujer y su pareja

En lesiones hemodinámicamente significativas se recomienda discutir las intervenciones indicadas por guía antes del embarazo · I C · NUEVO

Dónde cae cada lesión en la mWHO 2.0

mWHO I	mWHO II	mWHO II–III	mWHO III	mWHO IV
Lesiones simples reparadas con éxito, sin complicaciones hemodinámicas residuales significativas: · CIA · CIV · ductus persistente · drenaje venoso pulmonar anómalo	· CIA o CIV no complicada, no intervenida · Tetralogía de Fallot reparada sin lesiones residuales hemodinámicas ni arrítmicas significativas · TGA con switch arterial sin lesiones residuales significativas	· Canal AV reparado sin lesiones residuales significativas · Anomalía de Ebstein no complicada: IT leve a moderada, sin estenosis tricuspídea ni vías accesorias	· Cardiopatía cianótica no intervenida (no Eisenmenger) · VD sistémico con función buena o disfunción leve · Fontan no complicada: buena función ventricular, sin valvulopatía ni arritmias significativas, buena tolerancia al ejercicio y saturación normal · Ebstein con cualquier complicación	· VD sistémico con disfunción ventricular moderada o grave · Fontan con cualquier complicación · Síndrome de Eisenmenger

Lo práctico: no alcanza con el diagnóstico anatómico. La misma lesión —Ebstein, Fontan, VD sistémico— cambia de clase III a clase IV según el estado funcional, la saturación, las arritmias y la función ventricular.

Lesiones izquierdas y shunts

TABLA NUEVA

LESIÓN	RIESGO MATERNO, OBSTÉTRICO Y FETAL	MONITORIZACIÓN Y MANEJO
Coartación de aorta	↑ Riesgo si obstrucción residual (gradiente >20 mmHg, luz aórtica <12 mm), signos de IC, FEVI <40 %, NYHA >I. Disección si hay aneurisma. Aborto, parto prematuro y bajo peso en 9 %.	Control estricto de PA, también en el puerperio precoz. RMC preconcepcional y tratamiento de lesiones residuales. Stent si recoartación grave sintomática. Parto vaginal preferido salvo aneurisma, IC o hipertensión grave.
Comunicación interauricular	Bajo riesgo si está reparada y no hay HAP. No reparada: embolia paradójica 2–5 %, arritmia 4 %, PEG 21 %, preeclampsia 7 %, mortalidad fetal/perinatal 2–3 %.	Cierre antes de la gestación si es grande o hemodinámicamente significativa. No reparada sin complicaciones: ETT a las 28–32 semanas; considerar AAS o HBPM. Cierre con dispositivo durante el embarazo solo si hay ictus recurrente pese a tratamiento médico.
CIV y ductus persistente	Bajo riesgo en lesiones pequeñas o reparadas con VI normal y sin HAP. Sin evidencia de aumento del riesgo obstétrico.	CIV no reparada sin complicaciones: considerar ETT a las 28–32 semanas. Se prefiere el parto vaginal.
Canal auriculoventricular	Bajo riesgo si está reparado sin lesiones residuales. Arritmia e insuficiencia de la válvula AV si hay IC y regurgitación residual. ↑ Embolia paradójica en el CAV parcial. Mortalidad de la descendencia 6 %.	No reparado sin complicaciones: ETT a las 28–32 semanas. ↑ Frecuencia de seguimiento si hay insuficiencia valvular significativa, HAP, ↓ función ventricular o ↑ clase NYHA. Shunt residual: manejar como CIA o CIV.

Tracto de salida derecho, Fallot y Ebstein

TABLA NUEVA

LESIÓN	RIESGO MATERNO, OBSTÉTRICO Y FETAL	MONITORIZACIÓN Y MANEJO
OTSVD y estenosis pulmonar	Leve a moderada: bajo riesgo, con riesgo muy bajo de complicaciones fetales. Grave: insuficiencia cardíaca derecha y arritmia.	Leve a moderada: ETT a las 28–32 semanas. Grave: ETT (bi)mensual centrada en la función del VD. Intervenir antes del embarazo si el gradiente pico Doppler es >64 mmHg o hay signos de IC derecha. Valvuloplastia con balón si es grave y sintomática refractaria. Considerar cesárea si es grave.
Insuficiencia pulmonar y sustitución valvular	Insuficiencia pulmonar: ↑ riesgo con deterioro de la función del VD; parto prematuro. Tras sustitución valvular sin estenosis ni insuficiencia graves: bajo riesgo.	ETT bimensual si la insuficiencia pulmonar es grave y hay ↓ función del VD. Tras sustitución valvular: ETT a las 28–32 semanas y parto vaginal preferido.
Tetralogía de Fallot reparada	Bajo riesgo sin lesiones residuales. Arritmia e IC 7–10 % si hay insuficiencia pulmonar, ↓ función del VD u OTSVD grave. 15 % de complicaciones fetales; mortalidad fetal 0,7 %. Deleción 22q11: 50 % de recurrencia.	ETT en el 1.er trimestre y a las 28–32 semanas, aumentando según el estado funcional. IC derecha: reposo y diuréticos. Se prefiere el parto vaginal; considerar cesárea si hay OTSVD o estenosis pulmonar graves.
Anomalía de Ebstein	MACE global en ROPAC 9,9 %. Bajo riesgo si es leve o moderada. Muy alto riesgo con IC previa al embarazo o cianosis por shunt auricular. Arritmias por vías accesorias. Parto prematuro 20–24 %, muerte neonatal 3 %, recurrencia 5 %.	Leve a moderada: evaluación basal y a las 28–32 semanas con ETT y ECG. Grave: ETT y ECG mensuales o bimensuales, con monitorización de arritmias si hay palpitaciones. La IT grave con IC suele responder al manejo médico. Tratamiento inmediato de las arritmias.

Recomendaciones y modalidad de parto

RECOMENDACIÓN	CLASE	NIVEL	
Se recomienda el parto vaginal en la mayoría de las mujeres con cardiopatía congénita del adulto.	I	B	NUEVO
Se recomienda que todas las mujeres con circulación de Fontan que deseen gestación reciban asesoramiento del Heart Team del embarazo sobre el alto riesgo de eventos adversos relacionados con el embarazo.	I	C	REVISADO
Se recomienda que las mujeres con VD sistémico (Mustard/Senning o TGA congénitamente corregida) con NYHA III/IV, disfunción ventricular sistémica (FE <40 %) o IT grave que deseen gestación reciban asesoramiento del Heart Team sobre el alto riesgo.	I	C	REVISADO
En las mujeres con lesiones hemodinámicas significativas, se recomienda abordar las intervenciones recomendadas por las guías antes del embarazo.	I	C	NUEVO

Parto, monitorización y posparto

Quién decide

El Heart Team planifica el momento y la modalidad del parto en toda mujer con mWHO 2.0 ≥ II–III.

Posparto

Monitorización individualizada según la lesión, las arritmias, la IC y la evolución. Considerar cuidados intensivos cardíacos con monitorización hemodinámica en alto riesgo o síntomas de IC.

Definiciones hemodinámicas

- ❑ Hipertensión pulmonar: PAP media >20 mmHg por cateterismo derecho.
- ❑ La HAP idiopática no tratada conlleva la muerte en una media de 2,8 años; con tratamiento, la mediana de supervivencia llega a 7 años.

11-25 %

mortalidad materna. Bajó con el tratamiento específico y el abordaje multidisciplinario, pero sigue siendo alta

>90 % → 10 %

saturación materna y mortalidad fetal: por encima de 90 %, mejores resultados fetales

<85 % → 12 %

por debajo de 85 %, la tasa de nacidos vivos cae al 12 %; aborto RCIU y prematuridad frecuentes

Gradiente de riesgo según el subgrupo

Mejor pronóstico

HAP leve y HAP vasorreactiva: mejores resultados maternos y fetales.

Riesgo máximo

HAP grave, HAP idiopática no vasorreactiva y síndrome de Eisenmenger.

Eisenmenger: la fisiología del deterioro

Mecanismo

La vasodilatación sistémica del embarazo aumenta el shunt derecha-izquierda, cae el flujo pulmonar y empeora la cianosis crónica.

Se suma

Insuficiencia cardíaca derecha y embolia paradójica.

Conclusión

Es muy poco probable que la gestación sea tolerada.

GUÍA ESC 2018

«El embarazo no está recomendado en pacientes con HAP.»

Clase III · Nivel B

GUÍA ESC 2025 · SECCIÓN 10

«Se recomienda que las mujeres en edad fértil con HAP que deseen gestación reciban asesoramiento por un equipo multidisciplinar sobre el muy alto riesgo, fomentando la toma de decisiones compartidas.»

Clase I · Nivel C

Por qué no es una autorización

La guía mantiene que, cuando se produce el embarazo, debe plantearse la interrupción; y sostiene que no existe un umbral seguro de presión arterial pulmonar elevada. **Lo que cambia es el marco: de prohibir a informar exhaustivamente y respetar la autonomía de la mujer.**

Manejo durante el embarazo

Si tras el asesoramiento la mujer decide continuar,,

SUSPENDER · III C	SE PUEDEN UTILIZAR
Antagonistas del receptor de endotelina Riociguat Selexipag Por teratogenia potencial o desconocida.	Inhibidores de la fosfodiesterasa-5: el sildenafil se usa en la gran mayoría de las mujeres Análogos de la prostaciclina, combinados con sildenafil según la gravedad Epoprostenol i.v. como escalón siguiente Bloqueantes cálcicos: solo si hay verdadera respuesta vasodilatadora y buen control previo

Soporte y seguimiento		Diagnóstico de novo en el embarazo	
Soporte	Diuréticos si hay IC; tratar la ferropenia. HBPM como anticoagulante más usado, individualizado.	Algoritmo	Seguir el de la Guía ESC/ERS 2022 de hipertensión pulmonar.
Frecuencia	Cada 2–4 semanas y semanal en el 3.er trimestre, con ETT y péptidos natriuréticos.	Cateterismo	Cateterismo derecho ante incertidumbre diagnóstica o para decisiones terapéuticas importantes · IIa C.
Estilo de vida	Reposo si está sintomática; evitar viajes aéreos. Filtros en las vías i.v. en Eisenmenger.	Inicio	En muchos centros se comienza con sildenafil oral, escalando de forma oportuna.

Parto y posparto

La mayoría de la mortalidad materna ocurre después del parto.

Plan de parto	Elaborado por el Heart Team junto al experto en HP: momento y modalidad óptimos.
Parto temprano	Si hay IC progresiva y descompensada refractaria, y para evitar un parto no planificado fuera del centro.
Anticoagulación	Suspender la HBPM terapéutica 24 h antes de cualquier modalidad de parto.
Modalidad	La cesárea, por ser un parto más controlado, suele preferirse al vaginal. Anestesia regional.

Vigilancia peri y posparto

Cuidados intensivos con ECG, oximetría de pulso y monitorización del gasto cardíaco.

Balance de fluidos meticuloso con presión venosa central y optimización de la función del VD.

El riesgo persiste muchos meses tras el parto: asesoramiento individualizado sobre continuar los tratamientos y evitar futuros embarazos.

En HAP grave, priorizar el tratamiento sobre la lactancia.

Tabla de recomendaciones

Asesoramiento multidisciplinar sobre el muy alto riesgo, con decisión compartida sobre gestar	I • C	NUEVO
Asesoramiento claro sobre anticoncepción a toda mujer en edad fértil con HAP	I • C	NUEVO
Interrupción del embarazo, si se requiere, en centros especializados en hipertensión pulmonar	I • C	NUEVO
Cateterismo derecho ante incertidumbre diagnóstica o decisiones terapéuticas importantes	Ila • C	REVISADO
Antagonistas del receptor de endotelina, riociguat y selexipag: no recomendados	III • C	NUEVO

5,5 / 100.000

nacidos vivos: incidencia de disección arterial aguda en el embarazo. La aorta es la tercera localización (19,8 %), tras la coronaria (38,2 %) y la vertebral (22,9 %).

Cuándo ocurre

15 %

PRENATAL

23 %

DURANTE EL PARTO

62 %

POSPARTO

El riesgo máximo se da al 6.º día posparto

El embarazo se asocia a un riesgo de disección 4 veces mayor en la población general y 8 veces mayor en el síndrome de Marfan.

mWHO 2.0 y el nuevo abordaje gen-específico

mWHO I	mWHO II	mWHO II-III	mWHO III	mWHO IV
Dilatación aórtica sin EATH (<40 mm)	Síndrome de Turner sin afectación cardiovascular (sin VAB, coartación, HTA ni dilatación aórtica)	• Marfan u otro síndrome EATH sin dilatación aórtica • Aorta <45 mm con VAB • Coartación reparada	Dilatación moderada: • 40–45 mm en Marfan u otra EATH • 45–50 mm en VAB • Turner con TAI 20–25 mm/m² • Otra dilatación <50 mm • Marfan con reemplazo previo de raíz • Disección previa con diámetro estable	Dilatación grave: • >45 mm en Marfan u otra EATH • >50 mm con VAB • Turner con TAI >25 mm/m² • Otra dilatación >50 mm • Ehlers-Danlos vascular • (Re)coartación grave • Disección previa con diámetro creciente

De la anatomía al genotipo

- Desde 2018 emergió evidencia que sostiene un abordaje basado en el gen y la variante, incorporado a esta edición
- Se recomiendan pruebas genéticas antes del embarazo, en centro de cardiogenética o red con equipo multidisciplinario
- Se puede ser hereditario aun sin antecedentes familiar

Entidades a distinguir

- Marfan (FBN1) · Loeys-Dietz (TGFBRI/2, SMAD2/3, TGFB2/3) · EATH no sindrómica (MYH11, ACTA2, PRKG1, MYLK)
- Ehlers-Danlos vascular: mortalidad relacionada con el embarazo 5 % y eventos vasculares hasta en 10 % de las gestaciones; celiprolol incluso en normotensas
- VAB: mayor riesgo con «fenotipo de raíz»; la VAB no excluye una EATH no sindrómica

Umbral de cirugía profiláctica antes del embarazo

≥ 40 mm

Se puede considerar · IIb

- Marfan (FBN1) con factores de riesgo
- EATH no sindrómica con factores de riesgo (40–44 mm, según variante, antecedentes y crecimiento)
- Loeys-Dietz TGFB1/TGFB2

≥ 45 mm

Clase I y IIa

- I: Marfan (FBN1)
- I: Loeys-Dietz TGFB1/TGFB2
- I: EATH no sindrómica con variante en MYH11, ACTA2, PRKG1 o MYLK
- IIa: Loeys-Dietz TGFB2/TGFB3, SMAD2/SMAD3
- IIa: VAB con fenotipo de raíz o antecedentes familiares de aneurisma o disección

≥ 50 mm

Clase I y IIa

- I: válvula aórtica bicúspide
- I: enfermedad de la aorta torácica con variante P/PP
- I: sin variante P/PP identificable
- IIa: arco, aorta descendente o aorta abdominal en EATH

Factores de riesgo: antecedentes familiares de disección · crecimiento aórtico rápido ≥ 3 mm/año · hipertensión no controlada.

Turner: discutir cirugía previa si TAI ≥ 25 mm/m², aorta indexada por altura ≥ 25 mm/m o puntuación z >4.

Tratamiento y modalidad de parto

La modalidad de parto también se decide por diámetro y enfermedad de base.

SITUACIÓN	CONDUCTA	CLASE	NIVEL
Aorta <40 mm	Parto vaginal	I	C
Ehlers-Danlos vascular	Cesárea a las 37 semanas por motivos obstétricos	I	C
Aorta 40–45 mm	Parto vaginal con epidural y acortamiento del expulsivo (IIa) · se puede considerar cesárea (IIb)	IIa	C
Aorta ≥45 mm	Se debe considerar cesárea	IIa	C
Disección aguda, subaguda o crónica	Se debe considerar cesárea	IIa	C
Aortopatía, tras el parto	NO se recomienda el uso de ergometrina	III	C

Tratamiento médico

Control estricto e individualizado de la presión arterial · I C.
Betabloqueantes en Marfan y otras EATH, vigilando el crecimiento fetal · I C.
Clonidina en Ehlers-Danlos vascular · I C.

Imágenes

Aorta completa (TAC o RMC) antes de la gestación; RMC sin gadolinio si ya está embarazada sin imagen previa. ETT cada 4–12 semanas en mWHO III y IV, hasta 6 meses postparto.

Cirugía en el embarazo

Mortalidad materna 7,3 % y fetal 26,5 %, que baja a 10,3 % en el 3.er trimestre. Considerar el parto antes de la cirugía apenas el feto sea viable · IIa C.

Consulta anestésica previa en Marfan, Loeys-Dietz y Ehlers-Danlos vascular por ectasia dural y escoliosis. Los centros que atienden aortopatías mWHO III/IV deben poder ofrecer cirugía cardiovascular periparto · I C.

PARA LLEVARSE

Cinco mensajes

1

La decisión se toma antes de la concepción.

2

mWHO 2.0 $\geq$ II–III activa al Heart Team del embarazo, desde la preconcepción hasta el posparto tardío, y toda mujer necesita un plan de parto escrito.

3

El parto vaginal es la primera opción en la mayoría —La cesárea se reserva para indicaciones concretas:

4

La HAP dejó de estar redactada como contraindicación, : el cambio es hacia la decisión compartida, no hacia la permisividad.

5

En aortopatía el manejo es hoy gen y variante-específico, y el momento de máximo riesgo es el posparto: 62 % de las disecciones, con pico al 6.º día.

MUCHAS GRACIAS