	<b>UNITAT FUNCIONAL D'HIPERTENSIÓ PULMONAR</b>				
	<b>MANEJO OBSTÉTRICO-GINECOLÓGICO EN PACIENTES CON HIPERTENSIÓN PULMONAR</b>				
	<b>FECHA EDICIÓN</b> 1ª Versión	<b>FECHA EDICIÓN</b> Última Versión	<b>VERSIÓN</b>	<b>REVISIÓN</b>	<b>CÓDIGO</b>
	Setembre 2014	Setembre 2019	Nº 2.0	Setembre 2020	<b>HCB_PT_ UNITAT FUNCIONAL HP_CODI</b>

AUTORES	REVISADO	APROBADO
Dra M. López, Servei de Medicina Fetal Dra M. Gracia, Servei de Ginecologia Dra J. Martínez-Ocón, Servei d'Anestesiologia Dra I. Blanco, Servei de Pneumologia	Dr Barberà, Servicio de Pneumología. Dra. Magaldi, Servicio de Anestesiología Dra. Nuria Corominas, Servicio de Farmacia	<b>DIRECTOR DE QUALITAT I SEGURETAT CLÍNICA (TRANSVERSALS) /            / DIRECCIÓ INSTITUT / ÀREA (ESPECÍFICS)</b>
<b>Periodicidad de revisión del PNT:</b>	5 años	Pàgina: 1 de 2

**ETIQUETAS DE BÚSQUEDA:** HP, ILE

**PALABRAS CLAVE:** hipertensión pulmonar, embarazo, anticoncepción, gestación, interrupción legal embarazo

#### OBJETIVO

Estandarizar el manejo ginecológico y obstétrico, así como el abordaje anestésico, de las pacientes con hipertensión arterial pulmonar

#### DEFINICIONES

Protocolo de asistencia medico-quirúrgica de las pacientes con hipertensión arterial pulmonar

#### ÁMBITO DE APLICACIÓN

Hospital Clínic de Barcelona. El manejo ginecológico principalmente en la sede Villarroel y el manejo obstétrico en la sede Maternidad y Villarroel.

#### RESPONSABILIDES

Es responsabilidad de todo el personal sanitario implicado, tener conocimiento de lo que se expone en este PNT.

#### ANEXOS

Código	Nombre	Formato	Archivo	Responsable archivo	Tiempo archivo
Anexo 1: Tabla 1 y 2 y Figura 1 Anexo 2: circuito		-	-	-	-

#### PROCEDIMIENTOS

##### a) GESTACIÓN E HIPERTENSIÓN PULMONAR (MATERNOFETAL)

##### 1. INTRODUCCIÓN

La Hipertensión Arterial Pulmonar (HAP) (HAP; grupo 1 de la clasificación) es una enfermedad grave, muy debilitante, progresiva e incurable. La supervivencia estimada sin tratamiento médico es de 2.8 años desde el diagnóstico. Gracias al acceso a nuevos tratamientos, las tasas de supervivencia son claramente superiores, siendo >75% a los 5 años según datos del *Registro Español de Hipertensión Arterial Pulmonar (REHAP)*.

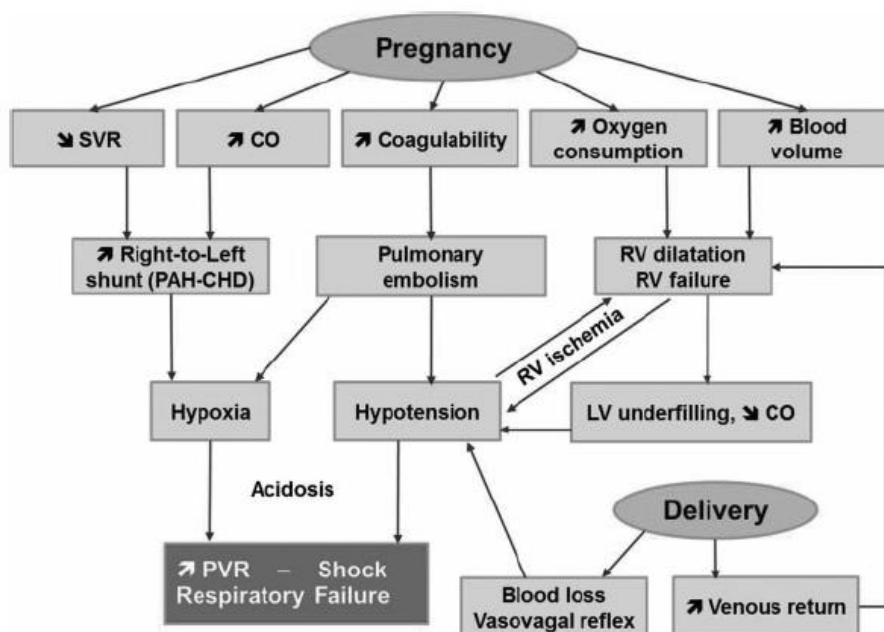
Durante la gestación, la HAP se asocia a una elevada mortalidad materna. En los años '80-'90 se describen cifras entre 28-56%. Series más recientes muestran un menor riesgo de mortalidad materna (entre un 9-30%), reportando hasta un 62% de embarazos con buenos resultados maternos y neonatales. El mayor riesgo de muerte es en el 1<sup>er</sup> mes posparto, asociado principalmente a fallo cardíaco. También el TEP y la muerte súbita son causas frecuentes de mortalidad.

Entre los factores de riesgo de mortalidad materna se encuentran el bajo índice cardíaco (<2 L/min), la presión de aurícula derecha elevada (>10 mmHg), la resistencia vascular pulmonar elevada (>800 din/s/cm<sup>5</sup>), el diagnóstico tardío de HAP, la clase funcional de la NYHA o el uso de anestesia general.

La gestación en las mujeres con HAP se asocia a mayor morbilidad neonatal, debida principalmente a prematuridad y retraso de crecimiento, con cifras de mortalidad neonatal que oscilan entre el 7 y el 14% según las series.

La respuesta fisiológica durante el embarazo en la HAP se resume en el siguiente esquema (Figura 1):

**Figura 1**



(Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine 2013;34:681-688)

Las directrices actuales siguen recomendando unánimemente que el embarazo debe evitarse o terminarse de forma temprana en mujeres con HAP pero es cada vez más frecuente encontrarnos con este tipo de pacientes ya que las supervivientes de patologías cardíacas congénitas complejas o las mismas pacientes con otras formas de HAP están llegando sin mayores inconvenientes a la edad fértil. El manejo de la gestante con HAP es un desafío que debe realizarse de forma multidisciplinar entre el médico de referencia de HAP, especialista en medicina materno-fetal de alto riesgo, anestesiología y neonatología.

## 2. INTERRUPCIÓN LEGAL DEL EMBARAZO (ILE)

### 2.1. Generalidades e indicaciones

La HAP supone una indicación de interrupción de la gestación en todos los casos. La interrupción legal de la gestación queda contemplada en la Ley Orgánica 2/2010 (BOE núm. 55, del 4 Marzo del 2010) bajo el supuesto de grave enfermedad materna descrito en el artículo 15a.

El manejo del proceso de la interrupción debe ser llevado a cabo de forma multidisciplinar, con implicación del ginecólogo, el médico de referencia de la HAP y el equipo anestésico. La ILE debe realizarse lo más precozmente posible para evitar complicaciones maternas.

Debe tenerse en cuenta la posible necesidad de apoyo psicológico. Asimismo, deben plantearse las opciones anticonceptivas para evitar nuevas gestaciones.

### 2.2. Procedimiento médico de la ILE:

La paciente debe solicitar la interrupción de la gestación y firmar la solicitud bajo el supuesto de "grave enfermedad materna" (artículo 15a).

El procedimiento de interrupción legal de la gestación se realizará según las directrices generales del protocolo de “*Interrupción legal de la gestación*” disponible en la intranet (<https://intranet.clinic.cat/?q=ca/medicina-materno-fetal/documents/protocols-mmf>) teniendo en cuenta los siguientes aspectos:

### 2.2.1. **Gestación de <12 semanas:** Legrado uterino

- Coordinación multidisciplinar entre el médico de referencia de HAP, especialista en medicina materno-fetal de alto riesgo y anestesiología. Se programará visita preanestésica (médico de referencia: Dra.Magaldi).
- Ingreso hospitalario en UVIR/Intermedios NMO y monitorización previa a la maduración cervical.
- Las prostaglandinas E2 y E1 pueden ser usadas pero debe tenerse en cuenta que pueden disminuir la resistencia vascular periférica y la tensión arterial, aumentando la frecuencia cardíaca. La maduración cervical se realizará con Misoprostol 400µg (2 comp. de Cytotec® en fondo de saco vaginal posterior 4 horas antes del procedimiento).

Como alternativas al misoprostol (por contraindicación, alergia o intolerancia) podría usarse Mifepristona 200 mg 24 horas previas a la intervención. Puede administrarse de forma ambulatoria, informando a la paciente de la posibilidad de inicio de sangrado o expulsión espontánea, especialmente en las edades gestacionales más precoces. Otra alternativa sería la dilatación mecánica con Dilapan-S 4-6 horas antes del procedimiento.

El tipo de anestesia de elección, siempre que sea posible (pruebas de coagulación correctas y anticoagulación suspendida 24 horas antes de la intervención) será la anestesia locoregional, concretamente intradural en “silla de montar”. Las bajas dosis de anestésico local utilizadas permiten realizar el legrado uterino con mínima repercusión hemodinámica.

La anestesia general endovenosa en ventilación espontánea no está indicada como primera opción, aunque se debe evaluar a la paciente e individualizar en cada caso. Los riesgos asociados a la anestesia general en pacientes con HAP (hipertensión arterial pulmonar) son elevados. Hay que recordar que la mayoría de los fármacos anestésicos utilizados pueden disminuir potencialmente la resistencia vascular sistémica y producir hipotensión.

- Anticoagulación: En las pacientes anticoaguladas, deberá suspenderse la anticoagulación oral el tiempo recomendado por las guías en función del anticoagulante empleado (<https://intranet.clinic.cat/?q=ca/coagulació-transfusions>) antes del legrado y pasar a Heparina de bajo peso molecular cada 12h en el caso de la CTEPH o de necesidad imperiosa de descoagulación y suspenderla 12h antes del procedimiento (última dosis de HBPM 24h antes del procedimiento). La descoagulación deberá reiniciarse a las 12-24 horas.
- Postoperatorio en UVIR/Intermedios de NMO al menos 12-24 horas para garantizar la monitorización, a ser posible en un entorno adecuado manteniendo la intimidad dada las características de la situación.

### 2.2.2. **Gestación de 12-22.6 semanas:** Aborto farmacológico mediante pauta combinada de mifepristona-misoprostol (Entre las 12 y las 14 semanas puede plantearse el legrado uterino según las indicaciones del protocolo de ILE) (<https://intranet.clinic.cat/?q=ca/medicina-materno-fetal/documents/protocols-mmf>)..

- Coordinación multidisciplinar entre el médico de referencia de HAP, especialista en medicina materno-fetal de alto riesgo y anestesiología. Se programará visita preanestésica (médico de referencia: Dra.Magaldi).
- Administración de Mifepristona 200mg VO 24-48h horas antes del ingreso
- A partir de las 22.0 semanas es recomendable la realización de feticidio para evitar la expulsión del feto vivo, según las indicaciones del protocolo de ILE disponible en la intranet La realización de un feticidio puede estar especialmente recomendada en estas pacientes, ya que la disminución del flujo uteroplacentario previo al inicio del tratamiento con misoprostol se asocia a una disminución del riesgo de sangrado en caso de complicación obstétrica así como a una potencial disminución del intervalo de expulsión.
- Ingreso hospitalario en UVIR/Intermedios de NMO y monitorización, a ser posible en un entorno adecuado manteniendo la intimidad dada las características de la situación.
- Administración de Misoprostol vaginal 400 µg/3 horas (5 dosis). En caso de no expulsión, se administrará nueva dosis de Mifepristona 200mg VO y se repetirá una nueva tanda de 5 dosis de Misoprostol vaginal 400 µg/3 horas con colocación previa de sonda de Foley intracervical. La sonda de Foley intracervical puede mantenerse durante 24 horas en función de la evolución clínica de la gestante. Se recomienda mantener la sonda de Foley a tensión y de realizar tracciones de la misma cada 2 horas. La colocación de varios Dilapan® intracervicales puede ser un método alternativo de maduración mecánica del cuello.

En caso de no expulsión, es importante tener en cuenta que la administración de PG-F2 $\alpha$  estaría contraindicadas. La prostaglandina F puede aumentar la presión arterial pulmonar y producir hipoperfusión coronaria. La perfusión endovenosa de prostaglandina E2 podría usarse con precaución y monitorización, teniendo en cuenta su efecto vasodilatador y broncodilatador. Otras alternativas a considerar de forma individual.

- Analgesia adecuada y profilaxis antibiótica según protocolo de ILE. Se seguirá inicialmente la pauta analgésica protocolizada e.v. en el circuito ILE y se indicará realización de peridural analgésica si fuera necesario.

- En caso de retención placentaria tras la expulsión fetal, debe tenerse en cuenta que puede mantenerse una conducta expectante en las siguientes 2 horas siempre que la pérdida sanguínea no sea significativa. En caso contrario se indicará un legrado uterino para minimizar los efectos hemodinámicos de la hemorragia aguda.

- Anticoagulación: En las pacientes anticoaguladas, deberá suspenderse la anticoagulación, según lo explicado anteriormente, antes de la expulsión y pasar a Heparina de bajo peso molecular (HBPM) de 12h (P.ej: enoxaparina) en el caso de la CTEPH o de necesidad imperiosa de descoagulación y suspender 12h antes del procedimiento (última dosis de HBPM 24h antes del procedimiento). La descoagulación deberá reiniciarse a las 12-24 horas de la expulsión. En caso de analgesia peridural, no debe administrarse HBPM hasta transcurridas al menos 12 horas después de la retirada de catéter epidural y el catéter no debe retirarse hasta pasadas 10-12 horas de la última administración de HBPM.

- El proceso de ILE se realizará en UVIR/Intermedios de NMO para garantizar la monitorización en un entorno adecuado manteniendo la intimidad para poder asistir adecuadamente a la expulsión fetal. Se valorará la posibilidad de colocación de perneras. En caso necesario, traslado a quirófano de urgencias para expulsión y/o legrado. Postoperatorio en UVIR/Intermedios de NMO.

En todos los casos, se mantendrá el ingreso al menos hasta 12-24h después de la expulsión.

### 3. MANEJO DE LA GESTACIÓN

La gestante debe ser informada de los riesgos específicos de morbilidad y mortalidad materna y de la recomendación de interrupción de la gestación en todos los casos. Series recientes muestran un menor riesgo de mortalidad materna, pero que aún así se sitúa entre el 9 y el 30%. Las pacientes de mejor pronóstico son aquellas que presentan una enfermedad con buena respuesta al tratamiento y mínimos cambios hemodinámicos, aún así la gestación no está recomendada. Si una vez informada, la paciente desea proseguir la gestación, se recomienda reflejar en la historia clínica de la paciente que ha sido informada de los riesgos y de la posibilidad de ILE.

El manejo de la gestación debe realizarse de forma multidisciplinar entre el médico de referencia de HAP, especialista en medicina materno-fetal de alto riesgo, anestesiología y neonatología. Se programará visita preanestésica al inicio de la gestación y en 3<sup>er</sup> trimestre para valoración del caso y del estado de la paciente.

#### 3.1. Recomendaciones generales durante la gestación

Restricción de aporte de sodio y restricción hídrica (máx 1,5-2L/día) y en caso necesario prescribir diuréticos.

Limitar la actividad física. Reposo relativo y baja laboral especialmente a partir del 2<sup>o</sup> trimestre de la gestación.

Evitar decúbito supino, por la disminución en el retorno venoso por compresión de la vena cava inferior. Recomendar decúbito lateral izquierdo.

Valoración de la indicación o del riesgo/beneficio del tratamiento anticoagulante. La anticoagulación profiláctica se hará con HBPM y está indicada al menos durante el 3<sup>er</sup> trimestre y el puerperio. Suplemento de hierro para evitar el componente de anemia ferropénica.

En caso de hipoxemia, prescribir oxigenoterapia continua domiciliaria.

#### 3.2. Seguimiento de la gestación

##### Visitas obstétricas:

La 1<sup>a</sup> visita obstétrica debería realizarse idealmente alrededor de las 6-8 semanas de gestación, para confirmar la viabilidad de la gestación, revalorar el riesgo de morbi-mortalidad materna y fetal y valorar la necesidad de ajustar el tratamiento. En caso de que la paciente persista con la idea de proseguir la gestación, se solicitará la analítica y la ecografía de primer trimestre.

Existen formas familiares de HAP asociadas a mutaciones en un gen situado en el cromosoma 2q33 que codifica el receptor tipo 2 de las proteínas morfogenéticas del hueso (BMP2), con herencia autosómica dominante y penetrancia variable. En pacientes con mutación conocida, se remite a la paciente a consejo genético para valorar la posibilidad de diagnóstico prenatal (Dr. Borrell).

Los controles obstétricos se realizarán como mínimo cada 4 semanas hasta la semana 28, cada 2 semanas hasta las 32 semanas y posteriormente cada 1-2 semanas hasta el parto.

**\* Controles analíticos:**

En la medida de lo posible, se intentará unificar las determinaciones analíticas. En las analíticas de seguimiento convencional se añadirá la determinación de NT-ProBNP.

Las determinaciones analíticas mínimas en la gestación serán las siguientes:

1er trimestre (Semana 9-12): Protocolo gestacional 1er trimestre con cribado bioquímico de aneuploidías y de preeclampsia. La administración de AAS 150mg como prevención de preeclampsia no está contraindicada en pacientes con cribado de alto riesgo.

2º trimestre (Semana 24-28): Protocolo gestacional de 2º trimestre con O'Sullivan para cribado de diabetes gestacional.

3er trimestre (Semana 32-34): Protocolo gestacional de 3er trimestre.

**\* Controles ecográficos:**

El control ecográfico de las gestantes con HAP será similar al seguimiento habitual del embarazo. Debido a que se ha descrito una mayor incidencia de retraso de crecimiento en estas pacientes, se realizará al menos un control ecográfico de alto riesgo (28, 32, 36 semanas).

**Seguimiento de la HAP durante la gestación:**

Durante la gestación se seguirá a la paciente en CCEE y/o H Dia NMO de manera más intensificada con visitas cada 2 meses. En las visitas se prestará especial atención a la clase funcional de la NYHA, a la distancia caminada en la PM6M, a los parámetros ecocardiográficos y se reajustará el tratamiento médico en caso de necesidad.

Visitas de la Unidad de HAP:

Una vez confirmada la viabilidad de la gestación, se programarán visitas frecuentes de seguimiento estricto de su HP. Estas visitas se llevarán a cabo cada 1-2 meses. En el momento de esa primera visita, se realizará: ecocardiografía/PM6M/NT-ProBNP.

Se recomienda seguimiento con:

- ecocardiografía: en el momento de la confirmación de la gestación, a las 24 semanas de gestación y nueva eco de control cada mes a partir de entonces
- PM6M: en el momento de la confirmación de la gestación, a partir de las 24 semanas y se repetirá cada 2 meses
- analítica con NT-ProBNP: en el momento de la confirmación de la gestación, a partir de las 24 semanas y se repetirá cada mes

Del mismo modo, se proporciona a las pacientes el teléfono de atención a los pacientes con HAP/CTEPH (Call Center) que da soporte diario mínimo 12h/d (telf. contacto 934522030) los 365 días del año.

**3.3. Manejo de las complicaciones obstétricas:**

Ante cualquier complicación obstétrica debe tenerse en cuenta la patología de base de la paciente, que puede desestabilizarse o requerir un ajuste de las pautas de tratamiento. El manejo de las complicaciones obstétricas será el específico en cada caso, teniendo en cuenta los efectos adversos y contraindicaciones de los fármacos a utilizar así como las posibles interacciones farmacológicas (ver tabla 2). El manejo multidisciplinar y la posibilidad de actuación planificada en estos casos es especialmente importante para disminuir la morbi-mortalidad asociada.

**3.4. Circuito clínico y asistencial en el momento del parto**

El momento de finalización óptimo es entre las 32-38 semanas, en función de la severidad de la patología de base, de la agudización de los síntomas, de los requerimientos farmacológicos y de las complicaciones materno-fetales asociadas. El manejo del parto debe realizarse de forma multidisciplinar entre el médico de referencia de HAP, especialista en medicina materno-fetal de alto riesgo, anestesiología y neonatología. Se programará visita preanestésica al inicio del 3er trimestre para valoración.

Los mayores cambios hemodinámicos asociados a la gestación se producen hasta las 28 semanas, estabilizándose a partir de entonces.

La monitorización durante el parto/cesárea requiere ECG, pulsioximetría, tensión sistémica invasiva (catéter arterial) y eventualmente monitorización de la PAP mediante catéter de Swan-Ganz (recomendable, aunque no es obligatorio) o bien con un monitor no invasivo de gasto cardíaco; sin embargo, cabe recordar que los algoritmos que utilizan estos últimos dispositivos no están validados para pacientes obstétricas y menos para cardiopatas por lo que sus valores deben ser interpretados con precaución y guiándonos por la tendencia más que por el valor absoluto.

#### \* Vía del parto

El parto vaginal, des del punto de vista teórico, supone una menor inestabilidad hemodinámica y menor pérdida sanguínea. Por otro lado, la cesárea electiva evita un 2º periodo prolongado del parto, y más importante, permite la planificación, la presencia de un equipo especializado y una mayor disponibilidad de recursos técnicos y humanos. Por ese motivo, la vía del parto de elección será, en la mayoría de los casos, la cesárea electiva. En caso de cesárea debe plantearse la realización de una ligadura tubárica en el mismo acto quirúrgico.

En los pocos casos seleccionados en que se plantee o se produzca un parto vaginal, es conveniente mantener decúbito lateral izquierdo (al menos 15º) y valorar abreviar expulsivo para evitar pujos maternos.

#### \* Consideraciones anestésicas

Los objetivos principales del manejo anestésico en las pacientes embarazadas con HAP son:

- Mantener las resistencias vasculares sistémicas lo más estable posible
- Mantener un volumen intravascular normal o ligeramente disminuido, ya que el aumento del volumen plasmático, o el aumento del gasto cardíaco y de la frecuencia cardíaca durante la cesárea o el parto, pueden aumentar el flujo del cortocircuito de izquierda a derecha.
- Evitar la compresión aorto-cava (o cualquier situación que produzca disminución del retorno venoso e hipotensión)
- Prevenir y tratar el dolor postoperatorio para minimizar los cambios hemodinámicos asociados al dolor como taquicardia e hipertensión.
- Prevenir la hipoxemia, hipercarbia y acidosis, que puedan incrementar la presión pulmonar

**PARTO VAGINAL:** la analgesia neuroaxial en bajas dosis se recomienda para casi todas las pacientes embarazadas cardiopatas, a menos que exista una contraindicación absoluta, como la anticoagulación no revertida. Los beneficios de este tipo de analgesia son mayores al riesgo de la técnica, al atenuar las respuestas hemodinámicas secundarias al dolor del trabajo de parto. Las técnicas combinadas espinal-epidural ofrecen la ventajas de la analgesia intratecal por su inicio rápido y un profundo bloqueo sensitivo y motor, mientras que el bloqueo epidural permite prolongar la analgesia y el control postoperatorio del dolor a través de un catéter epidural.

**CESÁREA:** las pacientes ingresarán 24 horas antes de la cesárea electiva en una unidad de cuidados intensivos (UCIQ/UVIR/UCOI). A su llegada a quirófano además de la monitorización básica (electrocardiograma, pulsioximetría y presión arterial) se colocará una vía venosa central y un catéter arterial (para monitorización continua de la tensión arterial y obtención de gasometrías). Se valorará así mismo la monitorización no invasiva del gasto cardíaco y la monitorización de la PAP mediante catéter de Swan-Ganz.

No está indicada la utilización de anestesia general en la cesárea programada de las pacientes con HAP, ya que a los riesgos ya conocidos de la anestesia general en una paciente embarazada, se añaden en este caso otros como el aumento de presión arterial pulmonar durante la laringoscopia y el efecto de la presión positiva sobre el retorno venoso que pueden conducir finalmente a insuficiencia cardíaca. La anestesia general en pacientes con HAP tiene 4 veces mayor riesgo de mortalidad. Su indicación será la cesárea urgente-emergente o la contraindicación absoluta a técnicas locoregionales. En el caso de ser necesaria una anestesia general, recientemente se ha administrado anestesia general con óxido nítrico, que es un vasodilatador pulmonar selectivo,

acompañado de etomidato y remifentanilo, lo cual ha mostrado gran estabilidad cardiovascular sin permitir la caída de la resistencia vascular sistémica o la depresión del miocardio.

La técnica anestésica de elección en la cesárea programada será la anestesia locoregional. La técnica peridural con dosis crecientes o la técnica combinada intradural-epidural son las más recomendadas actualmente ya que proporcionan una mayor estabilidad hemodinámica disminuyendo el riesgo de hipotensión. Estas técnicas proporcionan además una buena analgesia postoperatoria, tan importante durante el puerperio inmediato.

En caso de hipotensión sistémica los fármacos vasopresores de elección serán la fenilefrina, noradrenalina o adrenalina. En caso de precisar soporte vasoactivo la dobutamina sería el fármaco de elección.

La oxitocina, por su efecto de taquicardia e hipotensión, debe ser administrada con precaución en infusión lenta y no en bolus. La Metilergometrina (Methergin®) y las Prostaglandinas F2 (Hemabate®) están contraindicadas.

El período posparto es crítico para la descompensación en pacientes con HAP, ya que se produce un incremento brusco del volumen intravascular por la contracción uterina (correspondiente al volumen placentario), que puede desencadenar insuficiencia cardíaca terminal por un ventrículo incapaz de manejar un aumento agudo de la precarga. Estas pacientes deberán por tanto permanecer bajo vigilancia estricta en una unidad de cuidados intensivos y con una adecuada analgesia postoperatoria para disminuir el dolor y la ansiedad que pueden contribuir a la descompensación.

#### \* Anticoagulación

El tratamiento anticoagulante de elección es la HBPM (dosis única c/24h inicialmente y c/12h a partir de las 30 semanas aproximadamente). La HBPM deberá suspenderse 12h antes del procedimiento, si la dosis es profiláctica y 24h antes del procedimiento, si la dosis es anticoagulante. Cierto grado de tromboprofilaxis puede obtenerse mediante la colocación de medias elásticas. La dosis terapéutica debe reiniciarse a las 12-24 horas. Así mismo, en las cesáreas es aconsejable dejar drenajes en la pared debido al riesgo de hematoma a dicho nivel (2% con heparina) y realizar sutura discontinua en piel.

La HBPM no debe reiniciarse hasta transcurridas al menos 12 horas después de que el catéter epidural haya sido retirado y el catéter no debe retirarse hasta pasadas 10-12 horas de la última administración de HBPM.

### 3.5. Puerperio:

El período de mayor riesgo de morbi-mortalidad se sitúa en el posparto inmediato y en el primer mes posparto (la mayor parte de las muertes se producen entre el 2º y el 30º día posparto), debido principalmente a fallo cardíaco derecho. Por este motivo, se deberá tener una monitorización hemodinámica en Unidad de Cuidados Intensivos-Intermedios durante al menos las primeras 48-72 horas. Del mismo modo, el tratamiento médico se mantendrá durante todo el posparto. Es importante mantener una diuresis adecuada en el posparto inmediato, con tratamiento diurético si es necesario, para evitar la sobrecarga del ventrículo derecho. Posteriormente, se mantendrá el ingreso hospitalario entre 4-7 días en función de la severidad de la enfermedad de base y de la estabilidad clínica.

Manejo del fallo cardíaco derecho en el posparto:

- Vasodilatadores pulmonares (epoprostenol, treprostinil, iloprost, sildenafilo,... u óxido nítrico)
- Dobutamina (inotrópico de elección). Sino norepinefrina y/o vasopresina
- Tratamiento diurético
- Anticoagulación con HBPM
- Posibilidad de ECMO

La lactancia materna es el tipo de lactancia de elección, aunque puede ser necesaria la reintroducción de algunos tratamientos que contraindiquen la misma (ver tabla 1 del Anexo 1). En ese caso, la inhibición de lactancia deberá realizarse con medidas físicas ya que el uso de cabergolina no está recomendado.

### 3.6. Seguimiento:

Como ya se ha mencionado anteriormente, el período de mayor riesgo de morbilidad es durante el 1<sup>er</sup> mes posparto. Al alta, debe informarse a la paciente de los signos de alarma e insistir en el cumplimiento de los tratamientos y las visitas de seguimiento.

Se recomienda la profilaxis tromboembólica con HBPM durante 6 semanas a todas las pacientes.

Se remitirá a la paciente para control con el médico de referencia en HAP durante los 15 primeros días posparto. El control de la cuarentena se realizará en nuestro centro, para poder realizar un buen consejo anticonceptivo en estas pacientes (ver protocolo de Contracepción en la HAP).

#### 4. CIRCUITO DE DERIVACIÓN DE GESTANTES CON HIPERTENSIÓN PULMONAR

Remitir pacientes a medicina materno-fetal (Dra. López) (Anexo 2)

#### 5.- CONTROL GINECOLÓGICO E HIPERTENSIÓN PULMONAR (GINECOLOGÍA)

##### • **PACIENTES QUE CONSULTAN PARA ASESORAMIENTO ANTICONCEPTIVO:**

Debemos informar a todas las pacientes con HAP o CTEPH en edad reproductiva sobre el planteamiento de esterilización definitiva ya que en todas ellas la gestación está contraindicada (mortalidad materna alrededor del 9-30%) y los principales fármacos utilizados para su tratamiento son asimismo teratogénos.

Es por esto que debemos aconsejar lo antes posible un método contraceptivo definitivo o en caso contrario el **establecimiento de doble método**.

La edad para el enfoque de esta conducta contraceptiva definitiva es controvertida y creemos que debería ser pactada de forma individual según el contexto de cada una de las pacientes remitidas para control ginecológico.

##### POTENCIALES MÉTODOS CONTRACEPTIVOS:

1. **LIGADURA DE TROMPAS - SALPINGECTOMÍA BILATERAL:** Se considera la única alternativa de contracepción definitiva disponible en la actualidad. Se realiza mediante cirugía laparoscópica bajo anestesia general (con los riesgos a considerar por el efecto perjudicial de ventilación-compresión torácica, por el uso de CO<sub>2</sub> y por la posición de *Trendelenburg*), pero a valorar en función del estado de la paciente. En algunos casos se podría plantear la posibilidad de una mini-laparotomía con anestesia locorregional. Consensuado previamente con la paciente, se puede plantear tal como recomiendan las guías algunas clínicas, si es factible la salpinguectomía bilateral, que siendo un procedimiento de baja invasividad no comporta un incremento significativo de la morbilidad operatoria y ha demostrado una disminución del riesgo de desarrollar algunos tipos de carcinomas serosos de ovario de alto grado sin comprometer la función ovárica a corto plazo.

Tendremos en cuenta que todas las pacientes sometidas a procedimientos quirúrgicos deberán ingresar en la UVIR/Intermedios de NMO y con monitorización invasiva, como mínimo de la TA y, a valorar, la monitorización invasiva o no del GC, así como de la PAP. El circuito quirúrgico será el de cirugía convencional en todos los casos.

ANTICONCEPCIÓN DOBLE: en caso de riesgo quirúrgico elevado, la alternativa es una doble anticoncepción incluyendo un anticonceptivo tipo barrera más un dispositivo intrauterino (DIU) con levonorgestrel.

2. Como método anticonceptivo estricto sin otra clínica ginecológica acompañante no se recomendaría ningún otro tipo de tratamiento hormonal.

##### • **PACIENTES QUE PRESENTAN TRASTORNOS DEL CICLO:**

La terapia hormonal estrogénica (oral y no oral) está contraindicada por el riesgo asociado de presentar tromboembolismo. Por lo tanto, si optamos por la opción de tratamiento hormonal para el tratamiento de los trastornos del ciclo o para las pacientes que no acepten la esterilización definitiva, deberá estar basada en el uso de progestágenos cuyo riesgo trombótico es menor.

##### **Consideraciones adicionales de fármacos usados en HAP y Progestágenos:**

1. Fármacos antagonistas de los receptores de endotelina (P.e: bosentan, ambrisentan y macitentan) reducen la eficacia de tratamientos con progestágenos por inducción enzimática.



2. Los fármacos progestágenos pueden a veces interactuar con la warfarina o el acenocumarol y afectar el INR, por lo que se aconseja una monitorización adicional si optamos por su uso.
3. Ambos factores dificultan en algunos casos conseguir eficacia terapéutica deseada de forma rápida y eficaz.

## POSIBILIDADES DE TRATAMIENTO:

### PROGESTÁGENOS CON ACCIÓN CONTRACEPTIVA HORMONAL:

- Minipíldoras: 75mcg de desogestrel (**Cerazet®**) (únicamente progesterona).

Interacciona con los antagonistas de los receptores de endotelina, por inducción de la p450 y disminuye el efecto anticonceptivo.

- Sistemas de liberación lenta continuada:

1. Implantes subcutáneos: 68mg de etonogestrel (**Implanon®**): un implante de varilla única (4 cm de longitud y 2 mm de diámetro) que libera el metabolito biológicamente activo del desogestrel, etonogestrel (ENG). El 20% de las pacientes presentarán amenorrea (beneficioso).

Requiere de colocación mediante anestesia local en el antebrazo por un especialista en ginecología.

2. Dispositivos Intra uterinos: dispositivos que contienen **52 mg de Levonorgestrel (DIU Mirena®)** o bien **19.5 mg (DIU Kyleena®)**. Recomendamos su colocación mediante anestesia paracervical por el riesgo de reacción vagal descrito en el 5% de las pacientes a las que se les practica una manipulación cervical. Su eficacia no se ve alterada por la acción de los fármacos antagonistas de la endotelina.

Recomendamos la profilaxis antibiótica para su inserción con Azitromicina 1gr vo dosis única. Valorar la colocación en CCEE de ginecología.

### PROGESTÁGENOS SIN ACCIÓN CONTRACEPTIVA HORMONAL:

- **Acetato de Noretisterona (Primolut Nor®5-10mg), Acetato de Medroxiprogesterona (Progevera® 5-10mg), Progesterona (Utrogestan®, Progeffik®)**: pueden ser útiles para el control y regularización del sangrado uterino anormal en sus distintas pautas de administración: continua, 2ª fase del ciclo menstrual, 21-7, dependiendo de los síntomas y etiología del sangrado (a criterio del especialista en ginecología). Su eficacia puede verse alterada por la acción de los fármacos antagonistas de la endotelina.

### ANTICONCEPCIÓN NO HORMONAL:

1. Barrera: no recomendada como método exclusivo.
2. DIU de CU/Ag: requiere manipulación, no recomendada en trastornos de ciclo ni en pacientes bajo tratamientos anticoagulantes (puede empeorar el sangrado uterino anormal).

**ANTICONCEPCIÓN DE EMERGENCIA: Norlevo®** (1500 mcg de levonorgestrel)(no contiene estrógenos): administrada en las primeras 72 horas post-exposición. La tasa de fracaso está en torno al 1%. De nuevo tener presente que la eficacia de la anticoncepción de emergencia puede verse alterada (reducida) en pacientes en tratamiento con antagonistas de los receptores de endotelina. Si fuera necesario, la dosis puede aumentarse en un 50-100%.

En algunas pacientes seleccionadas con problemas de sangrado uterino anormal agudo que precisen de una supresión completa de la función ovárica, o bien que no responden a tratamientos con progestágenos citados previamente, pueden ser de utilidad los agonistas de la GNRH. Su uso debe ser transitorio y limitado por los efectos adversos relacionados con el hipostrogenismo. Son de administración sc/ intramuscular de administración diaria/mensual-trimestral-semestral (Triptorelina) o o bien inhalada diaria (Nafarelina).

Fuera del asesoramiento contraceptivo, en caso de problemas ginecológicos que precisen de tratamiento médico/quirúrgico se deberán remitir para valoración ginecológica específica según circuito adjunto (anexo 2).

## 6.- CIRCUITO PACIENTES QUE REQUIEREN VALORACIÓN GINECOLÓGICA

Remitir pacientes a consultas de Ginecología: Dra Meritxell Gracia (Anexo 2)

VALORACIÓN ecográfica-analítica / exploración física / screening citología

**BIBLIOGRAFIA RECOMENDADA**

1. Jais X, Olsson K.O, Barberà J.A, Blanco I, Torbicki A, Peacock A, Vizza C.D, Macdonald P, Humbert M, Hoepfer M.M. *Pregnancy outcomes in pulmonary arterial hypertension in the modern management era.* Eur Resp J 2012;40(4):881-5
2. Olsson KM, Jais X. Birth control and pregnancy management in pulmonary hypertension. *Semin Respir Crit Care Med* 2013; 34:681-688.
3. Terek D, Kayikcioglu M, Kultursay H, Ergenoglu M, Yalaz M, Musayev O, Mogulkoc N, Gunusen I, Akisu M, Kultursay N. Pulmonary arterial hypertension and pregnancy. *J Res Med Sci* 2013; 18:73-76.
4. Duarte AG, Thomas S, Safdar Z, Torres F, Pacheco LD, Feldman J, DeBoisblanc B. Management of pulmonary arterial hypertension during pregnancy: a retrospective, multicenter experience. *Chest* 2013; 143:1330-1336.
5. Martinez MV, Rutherford JD. Pulmonary hypertension in pregnancy. *Cardiol Rev* 2013; 21:167-173.
6. Hemnes AR, Robbins IM. Hysteroscopic sterilization in women with pulmonary vascular disease. *Mayo Clin Proc* 2008; 83:1188–89.
7. Famuyide AO, Hopkins MR, El-Nashar SA, et al. Hysteroscopic sterilization in women with severe cardiac disease: experience at a tertiary center. *Mayo Clin Proc.* 2008;83(4):431-438.
8. Low AJ, Fowler D, Manghani MK, Young I, Garsia R, Torzillo P et al. Screening and treating pulmonary arterial hypertension in a tertiary hospital-based multidisciplinary clinic: the first 200 patients. *Intern Med J* 2013; 43: 32–7.
9. Kiely DG, Condliffe R, Webster V, Mills GH, Wrench I, Gandhi SV et al. Improved survival in pregnancy and pulmonary hypertension using a multiprofessional approach. *BJOG* 2010; 117: 565–74.
10. Lara B, Fornet I, Goya M, López F, De Miguel JR, Molina M et al. Contraception, pregnancy and rare respiratory diseases. *Arch Bronconeumol* 2012; 48: 372–78.
11. Thorne S, Nelson-Piercy C, MacGregor A, Gibbs S, Crowhurst J, Panay N et al. Pregnancy and contraception in heart disease and pulmonary arterial hypertension. *J Fam Plann Reprod Health Care* 2006; 32: 75–81.
12. Peterson HB, Xia Z, Hughes JM, Wilcox LS, Tylor LR, Trussell J. The risk of pregnancy after tubal sterilisation: findings from the US Collaborative Review of Sterilisation [CREST Study]. *Am J Obstet Gynecol* 1996; 174: 1161–1170.
13. Royal College of Obstetricians and Gynaecologists (RCOG). Male and Female Sterilisation (National Evidence-Based Clinical Guideline No. 4). London, UK: RCOG Press, 2003.
14. Duarte AG, Thomas S, Safdar Z, Torres F, Pacheco LD, Feldman J, deBoisblanc B. Management of pulmonary arterial hypertension during pregnancy: a retrospective, multicenter experience. *Chest* 2013; 143:1330–1336.
15. Banerjee D, Ventetuolo CE. Pulmonary Hypertension in Pregnancy. *Semin Respir Crit Care Med.* 2017 Apr;38(2):148-159.
16. Roos-Hesselink J, Baris L, Johnson M et al. Pregnancy outcomes in women with cardiovascular disease: evolving trends over 10 years in the ESC Registry Of Pregnancy And Cardiac disease (ROPAC). *Eur Heart J.* 2019 Mar 25. pii: ehz136. doi: 10.1093/eurheartj/ehz136.
17. Luthra A, Bajaj R, Jafra A, Jangra K, Arya V. Anesthesia in pregnancy with heart disease. *Saudi Journal of Anaesthesia* 2017; 11(4):454–471.
18. Shaikh SI, Lakshmi RR, Hegade G. Perioperative anesthetic management for cesarean section in patients with cardiac disease. *Anesth Pain Intensive Care* 2014;18(4):377-85
19. Parneix M, Faonou L, Morau E, Colson P. Low-dose combined spinal–epidural anaesthesia for caesarean section in a patient with Eisenmenger’s syndrome. *Int J Obstet Anesth* 2009; 18:81–84.
20. Yoon SH, Kim SN, Shim SH, Kang SB, Lee SJ. Bilateral salpingectomy can reduce the risk of ovarian cancer in the general population: A meta-analysis. *Eur J Cancer.* 2016 Mar; 55:38-46.

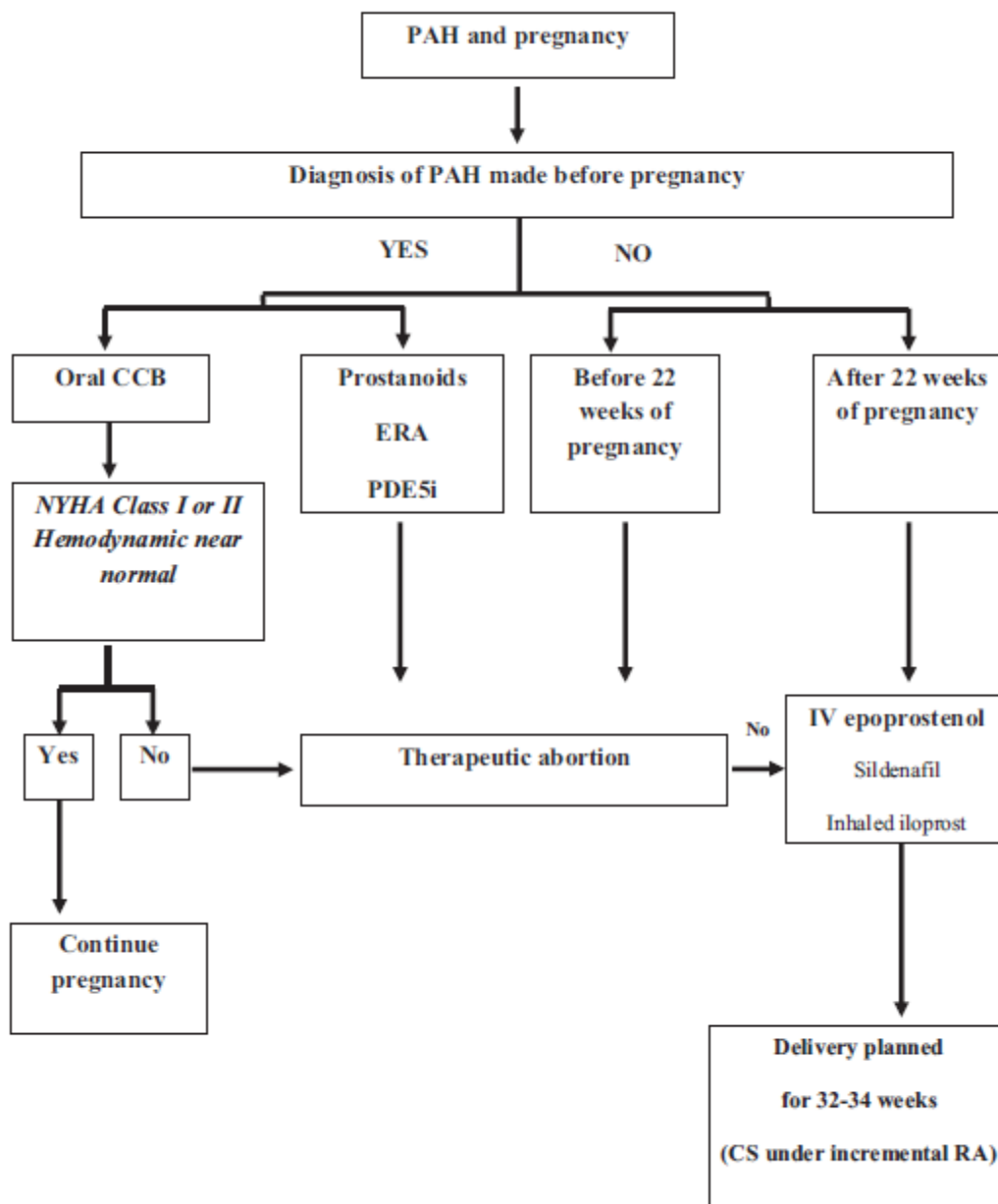
**ANEXO 1****FÁRMACOS DE HAP DURANTE LA GESTACIÓN****Tabla 1: Uso de los fármacos específicos de HAP durante la gestación y lactancia**

FÁRMACO	Recomendación FDA	USO en GESTACIÓN	Lactancia (Fuente: <a href="http://e-lactancia.org/">http://e-lactancia.org/</a> )
<b>Prostanoides/PGI2:</b>			
Epoprostenol (Flolan®)	B	Pueden usarse durante la gestación.	No datos sobre excreción en leche materna
Iloprost (Ventavis®)	C		Riesgo alto. Poco seguro. Evitar o emplear una alternativa más segura.
Treprostinil (Treprostinilo Ferrer®)	B		No datos sobre excreción en leche materna
<b>Antagonistas de los receptores de endotelina:</b>			
Bosentan (Tracleer®)	X	Suspender durante la gestación. Contraindicados	Riesgo bajo. Bastante seguro. Riesgo leve o poco probable.
Ambrisentan (Volibris®)	X		Ambrisentan y Macitentan: No datos sobre excreción en leche materna. En ambas fichas técnicas se contraindica el uso en lactancia
Macitentan (Opsumit®)	X		
<b>Inhibidores de fosfodiesterasa-5:</b>			
Sildenafil citrato (Revatio®)	B	Escasa experiencia en gestación pero parece seguro. Puede usarse durante la gestación	Riesgo muy bajo. Seguro. Mínimo riesgo para lactancia
Tadalafilo (Adcirca®)		Datos limitados. Preferiblemente evitar durante el embarazo.	Riesgo bajo. Bastante seguro. Riesgo leve o poco probable
<b>Agonistas dels receptors IP de la prostaciclina</b>			
Selexipag		No se dispone de datos.	No se dispone de datos
<b>Estimuladores de la guanilato-ciclasa</b>			
Riociguat	X	Contraindicado	No se dispone de datos
<b>Otros:</b>			
Antagonistas canales Ca <sup>2+</sup>	B	Pueden usarse durante la gestación.	Riesgo bajo. Bastante seguro. Riesgo leve o poco probable.
Torasemida	B	Asociación con hipoperfusión placentaria, oligoamnios	Riesgo bajo. Bastante seguro. Riesgo leve o poco probable.
Furosemida	C	Asociación con hipoperfusión placentaria, oligoamnios	Riesgo bajo. Bastante seguro. Riesgo leve o poco probable.
Espironolactona	C-D	Evitar en el embarazo. Efecto antiandrogénico fetal.	Riesgo muy bajo. Compatible y sin riesgo para la lactancia
Anticoagulantes:			Ambos:
Sintrom	X	Sintrom contraindicado	Riesgo muy bajo. Compatible y
HBPM	B	Puede usarse durante la gestación	sin riesgo para la lactancia

Tabla 2: Uso de fármacos por indicación obstétrica en HAP

FÁRMACO	USO EN HAP
Betametasona Dexametasona Metilprednisolona	Podría usarse durante la gestación Podría usarse durante la gestación Podría usarse durante la gestación
Tocolíticos: - Nifedipino  - Ritodrine  - Atosiban  - Indometacina  - Progesterona	El tocolítico de elección es Atosiban. Podría realizarse con monitorización de TA.  Contraindicado  De elección  Podría usarse 1 <sup>er</sup> y 2 <sup>o</sup> Trimestres. Contraindicado tercer trimestre  Podría usarse durante la gestación
SO4Mg	Puede administrarse
Labetalol Hidralazina Alfa metildopa	Contraindicados en la HAP
Paracetamol AINEs  Metadona	Puede administrarse durante la gestación Contraindicados los AINEs en el embarazo a partir de las 24-28 semanas, no por la HAP. Su uso en el tercer trimestre de embarazo puede exponer al feto a padecer HP. Pueden administrarse durante el posparto Puede administrarse
Cabergolina	No recomendado
Oxitocina  Carbetocina Metilergometrina Misoprostol	Puede administrarse a dosis bajas y en infusión lenta. Riesgo de taquicardia e hipotensión Peor control hemodinámico. Dosis única. No recomendada Contraindicado Puede administrarse a dosis bajas (400 µg vía vaginal. Si hemorragia post-parto considerar como tratamiento de 2 <sup>a</sup> elección (dosis de 600-1000 µg)
Prostaglandina E1, E2 (dinoprostona)	Pueden usarse VO o Vía vaginal
Prostaglandina F2Alfa o dinoprost	Contraindicada por riesgo de aumento de presión arterial pulmonar e hipoperfusión coronaria. HA dejado de comercializarse en España
Análogo sintético PGF2alfa (carboprost (Hemabate®))	Contraindicado por ser vasoconstrictor y broncoconstrictor

Figura 1: Algoritmo del manejo de la mujer embarazada con HAP o CTEPH



Extraído de: *Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine* 2013;34:681-688

**ANEXO 2**

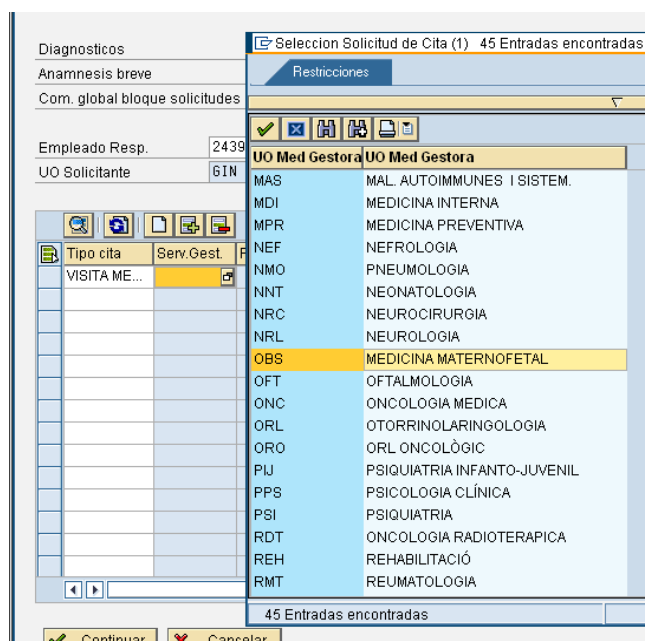
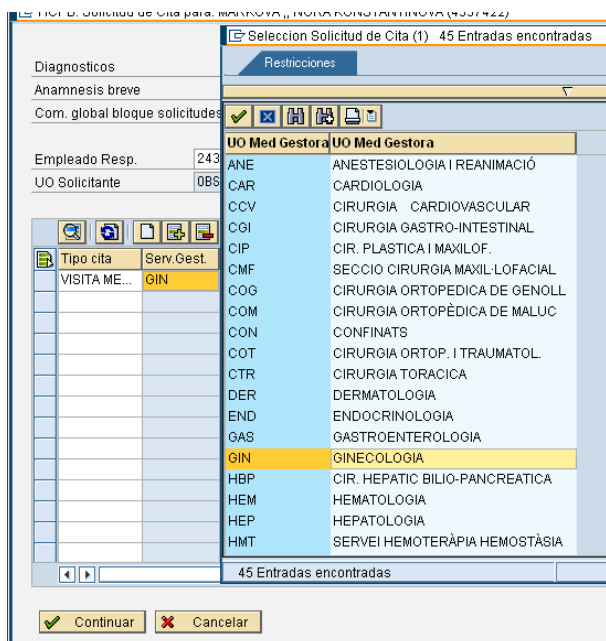
**CIRCUITO DE DERIVACIÓN DE MUJERES CON HIPERTENSIÓN PULMONAR**

VALORACIÓN GINECOLÓGICA

VALORACIÓN GESTACIÓN / ILE

INTERCONSULTA GINECOLOGÍA  
 Médico referencia: Dra.Meritxell  
 Gracia  
 Teléfono de contacto: 5534

INTERCONSULTA MEDICINA  
 MATERNOFETAL  
 Médico referencia: Dra.Marta López  
 Telf. de contacto: 380594, ext. 9946



En caso de necesidad de contactar con el médico de referencia de HAP, contactar con:

- Dra Isabel Blanco: 380839
- Dr. Joan Albert Barberà: 382003

En caso de necesidad de contactar con Anestesiología, el teléfono de contacto es: 380042

El busca de Ginecología de UCIAS del HCB es el 380147