Síndrome de Eisenmenger en una paciente embarazada de 21 años

Lizbeth Sabrina Fajardo-Ruiz,[1] Rodrigo Gaspar Díaz-Novelo,[1] Luis Orlando Bobadilla-Rosado,[1] Nina Méndez,[2] Salvador Gómez-Carro[3]

Resumen

ANTECEDENTES: El síndrome de Eisenmenger es la cardiopatía congénita con mayor riesgo de mortalidad de las embarazadas**.**

CASO CLÍNICO: Paciente primigesta de 21 años, con síndrome de Eisenmenger e insuficiencia cardiaca grado III NYHA e hipertensión arterial sistémica. El embarazo se interrumpió mediante cesárea a las 30 semanas, con recién nacido vivo de 1000 g, Apgar 3-7, 32 semanas de gestación por Capurro. Seis días después de la cesárea la paciente falleció debido a choque cardiogénico. El neonato falleció de insuficiencia respiratoria el décimo segundo día de vida extrauterina.

CONCLUSIONES: El caso aquí descrito permite reflexionar acerca de las oportunidades de mejora en la atención de las pacientes con síndrome de Eisenmenger. En el primer nivel de atención es importante centrarse en la educación y consejería específicas que permitan comprender a la paciente y su pareja los riesgos implícitos de su afección, pues la alternativa más segura hubiera sido evitar el embarazo. En el segundo nivel de atención ha de favorecerse siempre la práctica basada en evidencia y correcta coordinación en los equipos de salud que, en este caso particular, hubiera permitido que la paciente desde la semana 14 hubiera sido referida para atención altamente especializada que hubiese podido incrementar las probabilidades de supervivencia de ella y el neonato.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de Eisenmenger; paciente embaraza-

[1] Estudiante de pregrado, Escuela de Medicina, Universidad Marista de Mérida, Yucatán, México.
[2] Doctora en Ciencias de la Salud, profesora de la licenciatura en Medicina, Escuela de Ciencias de la Salud, Universidad Marista de Mérida, Yucatán, México.
[3] Médico cirujano, Maestría en Ciencias, Unidad de Vigilancia Epidemiológica Hospitalaria, Hospital General O'Horan, Mérida, Yucatán, México.

Recibido: noviembre 2017

Aceptado: febrero 2018

Correspondencia
Nina Méndez
ninuxka@hotmail.com

Este artículo debe citarse como
Fajardo-Ruiz LS, Díaz-Novelo RG, Bobadilla-Rosado LO, Méndez N, Gómez-Carro S. Síndrome de Eisenmenger en una paciente embarazada de 21 años. Ginecol Obstet Mex. 2018 marzo;86(3):224-229.
DOI: https://doi.org/10.24245/gom.v86i3.1829

Ginecol Obstet Mex. 2018 March;86(3):224-229.

Eisenmenger syndrome in 21-year pregnant patient.

Lizbeth Sabrina Fajardo-Ruiz,[1] Rodrigo Gaspar Díaz-Novelo,[1] Luis Orlando Bobadilla-Rosado,[1] Nina Méndez,[2] Salvador Gómez-Carro[3]

Abstract

BACKGROUND: Eisenmenger syndrome is congenital heart disease with a higher risk of mortality for pregnant women.

CLINICAL CASE: 21-years women with Eisenmenger syndrome, whose pregnancy was accompanied by class III NYHA heart failure and systemic arterial hypertension. Pregnancy was interrupted at 30

weeks by caesarean section. Six days after the caesarean section, the patient died due to cardiogenic shock.

CONCLUSIONS: The case described here allows us to reflect on the opportunities for improvement in the care of patients with Eisenmenger syndrome. At the first level of care, it is important to focus on specific education and counseling that allows the patient and her partner to understand the implicit risks of their condition, since the safest alternative would have been to avoid pregnancy. At the second level of care, the practice based on evidence and correct coordination in the health teams should always be favored, which in this particular case would have allowed the patient, since week 14, to have been referred for highly specialized care could increase the chances of survival of her and the neonate.

KEYWORDS: Eisenmenger syndrome; Pregnant patient; CongenitaP-heart disease; Maternal death; Heart failure.

ANTECEDENTES

El término mortalidad materna hace referencia a la muerte de una mujer durante el embarazo, el parto o el puerperio.[1] En los países en desarrollo, la hemorragia y los padecimientos hipertensivos son las principales causas subyacentes.[2] En México, las cardiopatías congénitas siguen asociándose con muerte materna.[3,4] El síndrome de Eisenmenger es una enfermedad vascular pulmonar, con elevación de las resistencias pulmonares a nivel sistémico o suprasistémico en pacientes con antecedentes de cardiopatías con hiperflujo (cortocircuito de izquierda a derecha) no corregidas a tiempo. Estas anomalías desencadenan insuficiencia cardiaca de severidad variable que, en caso de embarazo, afecta la oxigenación materna y fetal.[5] Debido al alto riesgo de mortalidad para la madre y su hijo, el embarazo está contraindicado en mujeres que padecen este síndrome.[6-8] El objetivo de reportar este caso es ofrecer un análisis que permita identificar los retos y áreas de mejora implicados en el tratamiento de pacientes con esta enfermedad.

CASO CLÍNICO

Paciente primigesta de 21 años, residente de la zona urbana del sureste de México. En su clínica familiar le confirmaron el embarazo de 14 semanas. Durante la anamnesis llamaron la atención la hipertensión arterial sistémica (sin conocer el tiempo de inicio) y el antecedente de cardiopatía congénita no especificada.

A las 30 semanas de embarazo la paciente acudió al servicio de Urgencias del Hospital General O´Horan (hospital general de segundo nivel) debido a: astenia, adinamia y edema en las extremidades inferiores, más un cuadro de disnea y agitación en reposo. A su llegada se documentaron: taquicardia (110 latidos por minuto), presión arterial de 160-112 mmHg, saturación de oxígeno de 93%, disnea, ortopnea, taquipnea, acrocianosis y ritmo de galope S3.

En la radiografía de tórax se observó cardiomegalia (índice cardiotorácico: 0.65) y se descartó

infección de vías respiratorias bajas o altas, todo el tiempo permaneció afebril.

Exámenes de laboratorio: plaquetopenia de 56,000, hemoglobina de 10.6, pruebas funcionales hepáticas y enzimas en rangos normales. El examen general de orina no detectó proteinuria o datos sugerentes de infección en las vías urinarias; con esto se descartó la posibilidad de preeclampsia.

En la ecocardiografía se detectó una cardiopatía congénita tipo comunicación interventricular, con datos de hipertensión pulmonar (100 mmHg), con la que se estableció el diagnóstico de síndrome de Eisenmenger e insuficiencia cardiaca clase funcional NYHA III (**Cuadro 1**). Además, se agregó el diagnóstico de hipertensión arterial crónica y desequilibrio hidroeléctrico con hipocalemia e hipernatremia hipervolémica.

El segundo día de estancia hospitalaria, para favorecer la maduración pulmonar fetal, se indicó betametasona; al cuarto día se le transfirió una unidad de concentrado plaquetario. Al octavo día el embarazo concluyó mediante cesárea, con recién nacido vivo de 1000 g, con Apgar 3-7, de 32 semanas de gestación por Capurro. Se observaron calcificaciones placentarias, disminución severa del líquido amniótico y sangrado transoperatorio de 300 mL. Después del alumbramiento la paciente se trasladó a la unidad de cuidados intensivos, con intubación orotraqueal y fue trasladada a terapia intensiva donde se efectuó restitución hídrica endovenosa y se le administraron 10 unidades de concentrados plaquetarios. Ante la evidente insuficiencia cardiaca congestiva, clase NYHA IV, se le administraron diuréticos, aminas, antibióticos y apoyo mecánico ventilatorio por las siguientes 24 horas.

Cuadro 1. Clasificación funcional de la New York Heart Association

Clase	Funcionalidad
I	Sin limitación de la actividad física. La actividad física habitual no ocasiona fatiga, palpitaciones, disnea ni dolor anginoso
II	Limitación moderada de la actividad física. La actividad física habitual sí produce síntomas
III	Marcada limitación de la actividad física. Alivio sólo en reposo porque las actividades menores a las habituales causan síntomas
IV	Incapacidad para llevar a cabo cualquier actividad física, incluida la habitual. Los síntomas pueden coexistir, incluso en reposo

Fuente: Bredy C, Ministeri M, Kempny A, Alonso-Gonzalez R, Swan L, Uebing A, et al. New York Heart Association (NYHA) classification in adults with congenital heart disease: relation to objective measures of exercise and outcome. Eur Heart J. 2017;4(1):51-8. https://doi.org/10.1093/ehjqcco/qcx031

Al segundo día poscesárea, la paciente fue revalorada por los cardiólogos quienes indicaron el alta de terapia intensiva y su traslado a hospitalización de Medicina interna.

En el tercer día poscesárea se observaron datos de acrocianosis y disnea-ortopnea por lo que se añadieron digitálicos al esquema de tratamiento.

El cuarto día poscesárea sobrevinieron una crisis convulsiva e insuficiencia respiratoria por eso se le reinició el apoyo mecánico ventilatorio. Al siguiente día se agregó infección de vías urinarias, que se trató con meropenem. Para contrarrestar las hemorragias espontáneas (gingivorragia, sangrado de tubo digestivo) se le administraron seis unidades de concentrados plaquetarios.

Al sexto día poscesárea la paciente tuvo choque cardiogénico y paro cardiorrespiratorio. Como causas de la defunción se establecieron los diagnósticos de: choque cardiogénico, insuficiencia cardiaca y comunicación interventricular. El neonato falleció de insuficiencia respiratoria el décimo segundo día de vida extrauterina.

DISCUSIÓN

Se reporta el caso de una mujer joven con insuficiencia cardiaca por cardiopatía congénita del tipo comunicación interventricular, hipertensión pulmonar y arterial con exacerbación de las manifestaciones clínicas originadas por el embarazo.

El síndrome de Eisenmenger es la forma más severa de hipertensión arterial pulmonar. Una de las características de este síndrome es la hipoxemia crónica de progresión lenta que se acompaña de cianosis central; por tanto, alteraciones multisistémicas complejas. En las mujeres con diagnóstico de este síndrome está contraindicado el embarazo, por las consecuencias expuestas.

Cano-López H y colaboradores,[9] en su revisión acerca de la conducta terapéutica en mujeres embarazadas con alguna cardiopatía, mencionan que estas pacientes experimentan una reducción de la resistencia vascular sistémica e incremento del flujo de cortocircuito de derecha a izquierda, por lo que la saturación de oxígeno es subóptima y pone en riesgo a la madre y a su feto. La hipoxia es aún mayor en quienes tienen insuficiencia cardiaca más severa (clases funcionales NYHA III y IV).[10,11]

Si bien es inusual el embarazo en las pacientes con síndrome de Eisenmenger, se ha estimado una mortalidad cercana a 30 a 50% en esos casos, incluso más alta (65%) cuando el embarazo termina en cesárea.[12,13]

Como medida de prevención, las mujeres con síndrome de Eisenmenger, y sus parejas, deben recibir consejo materno-fetal acerca de la necesidad absoluta de evitar el embarazo y para elegir el método anticonceptivo más adecuado. Cuando aun así suceda, las pacientes que se embarazan deben recibir atención obstétrica en centros especializados de tercer nivel; preferentemente con la participación de un cardiólogo especialista en cardiopatías congénitas.[14]

Si bien la terminación del embarazo en etapas tempranas implica un alto riesgo materno, se recomienda concluya en las primeras 10 semanas de gestación porque el embarazo en sí conlleva a un riesgo mayor. Si es la voluntad de la paciente, una vez que ha sido ampliamente informada, continuar con el embarazo, es indispensable el seguimiento multidisciplinario y sumamente especializado.[12] En todo momento es importante que la madre conozca que el riesgo de la gestación no se limita a su persona, sino que la mortalidad fetal y neonatal es superior a 50%.[8]

A las 24 semanas de gestación el gasto cardiaco en una embarazada es aproximadamente 45% mayor que en una mujer no gestante. El punto más alto al que llegará el volumen sistólico en el embarazo se da a las 20 semanas de gestación. El conjunto de estos parámetros y otros más son el sustento de la recomendación de la vigilancia estrecha en caso de optar por continuar con el embarazo. A partir de las 20 semanas de embarazo las pacientes deben hospitalizarse para permanecer en observación, reposo, terapia con oxígeno y posible administración de fármacos. Los cuidados incluyen la indicación de diuréticos, terapia de oxígeno, vasodilatadores y anticoagulantes. La administración complementaria de oxígeno ha demostrado reducir la presión arterial pulmonar, minimizar el riesgo de policitemia secundaria y mejorar la condición hipóxica de la paciente. La administración de oxígeno debe ser con máscara, inclusive durante el sueño, durante todo el tercer trimestre.[12]

La paciente del caso aquí reportado no recibió terapia con oxígeno sino hasta el ingreso hospitalario, circunstancia que pudo favorecer la hipoxia y exacerbar la dificultad respiratoria. En el caso aquí descrito haber trasladado a la

paciente a la unidad de cuidados intensivos fue una medida debidamente justificada para la vigilancia estrecha, aunque idealmente la estancia debió haberse iniciado antes de la cesárea.

Sansolini y su grupo,[15] en su serie retrospectiva, describen su experiencia en la atención exitosa de pacientes con afectación cardiopulmonar vigiladas en terapia intensiva desde antes del parto.

La indicación de diuréticos a estas pacientes debe ser cuidadosa y rigurosamente informada porque el síndrome de Eisenmenger se acompaña de insuficiencia cardiaca derecha severa y el objetivo es disminuir el volumen sanguíneo y, por tanto, la congestión hepática. A la paciente de nuestro caso se le administraron tres diuréticos y, posteriormente, un digitálico. La evidencia indica que no es prudente la interacción de estos cuatro fármacos debido al riesgo de toxicidad. Debe evitarse la diuresis excesiva para mantener un adecuado gasto cardiaco y evitar la deshidratación y hemoconcentración. Es necesario el monitoreo permanente de la presión venosa central y del hematócrito (que debe permanecer inferior a 65%) cuando se están administrando diuréticos.[13,14]

Existe poca evidencia que respalde la prescripción de anticoagulantes a todas las pacientes que padecen este síndrome, así como de su indicación durante el periparto; la principal razón es el riesgo elevado de sangrado grave. En general, se recomienda la prescripción prudente de anticoagulantes en conjunto con la deambulación temprana para mejorar el pronóstico de la paciente. En el caso aquí reportado la cesárea pudo exacerbar el sangrado, por lo que no debió optarse por esta posibilidad.[13,14]

Existe evidencia de la utilidad de los vasodilatadores pulmonares, como la prostaglandina E1, análogos de prostaciclina, inhibidores de la fosfodiesterasa y antagonistas de receptores de endotelina para controlar la fisiopatología de la hipertensión pulmonar; sin embargo, solo la prostaglandina E1 se recomienda durante el embarazo debido a la posible teratogenicidad de los otros fármacos mencionados; también se recomienda en la mayoría de los casos la inhalación de óxido nítrico durante el parto o el evento quirúrgico. Los fármacos recomendados ayudan a aumentar la saturación de oxígeno y disminuir la presión arterial pulmonar.[12-16]

El parto vaginal se considera el ideal para las pacientes embarazadas que padecen este síndrome, con mortalidad de 34 *vs* 75% en cesáreas. Se debe considerar el estado general de la paciente y el grado de la insuficiencia cardiaca porque el parto vaginal puede provocar arritmias e incrementos de 15-45% del gasto cardiaco.

En el caso de la paciente aquí comunicado, la evidencia indica que el alumbramiento por cesárea pudo incrementar el riesgo de mortalidad en comparación con el parto vaginal.[5,8] Existe un solo reporte de una cesárea exitosa en una paciente con síndrome de Eisenmenger, el de Tokgöz y colaboradores. Aun habiendo practicado exitosamente la cesárea, Tokgöz y colaboradores no recomiendan este procedimiento, y menos aún en ausencia de un equipo multidisciplinario altamente especializado; ellos, como todos, insisten en la conveniencia de evitar el embarazo.[17]

La correcta aplicación de la anestesia epidural implica cambios hemodinámicos y respiratorios mínimos en comparación con la anestesia general, además de ser más segura para estas pacientes. Aún con esto existen metanálisis que no muestran una diferencia significativa en la mortalidad perioperatoria en pacientes a quienes se administran ambos tipos de anestesia; además de que ambas traen consigo una mortalidad y morbilidad significativas. Por lo tanto, la elección del tipo de anestesia implica un reto que debe ser analizado por un equipo multiespecializado,

mismo que comúnmente se encuentra en los hospitales de tercer nivel. El caso de la paciente aquí referido se atendió en un hospital de segundo nivel.[12,16]

CONCLUSIONES

El caso aquí descrito permite reflexionar acerca de las oportunidades de mejora en la atención de las pacientes con síndrome de Eisenmenger. En el primer nivel de atención es importante centrarse en la educación y consejería específicas que permitan comprender a la paciente y su pareja los riesgos implícitos de su afección, pues la alternativa más segura hubiera sido evitar el embarazo. En el segundo nivel de atención ha de favorecerse siempre la práctica basada en evidencia y correcta coordinación en los equipos de salud que, en este caso particular, hubiera permitido que la paciente desde la semana 14 hubiera sido referida para atención altamente especializada que hubiese podido incrementar las probabilidades de supervivencia de ella y el neonato.

REFERENCIAS

1. Creanga AA. Maternal mortality in the developed world: a review of surveillance methods, levels and causes of maternal deaths during 2006-2010. Minerva Ginecol. 2017;69(6):608-17. DOI: 10.23736/s0026-4784.17.04111-9.
2. Hogan MC, Foreman KJ, Naghavi M, Ahn SY, Wang M, Makela SM, et al. Maternal mortality for 181 countries, 1980-2008: a systematic analysis of progress towards Millennium Development Goal 5. The Lancet. 2010;375(9726):1609-23. https://doi.org/10.016/S0140-6736(10)60518-1.
3. Rodríguez-Angulo E, Aguilar-Pech P, Montero-Cervantes L, Hoil-Santos J, Andueza-Pech G. Demoras en la atención de complicaciones maternas asociadas a fallecimientos en municipios del sur de Yucatán, México. Revista Biomédica. 2012;23(1):23-32. http://www.revbiomed.uady.mx/pdf/rb122313.pdf.
4. Conjunto de datos: Mortalidad general. [base de datos en internet]. México. Instituto Nacional de Estadística y Geografía. [actualizada en enero de 2016; acceso 11 de febrero de 2017] Disponible en: http://www.inegi.org.mx/sistemas/olap/Proyectos/bd/continuas/mortalidad/MortalidadGeneral.asp?s=est&c=11144&proy=mortgral_mg.
5. Ladouceur M, Benoit L, Radojevic J, Basquin A, Dauphin C, Hascoet S, et al. Pregnancy outcomes in patients with pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease. Heart. 2016:heartjnl-2016-310003. http://dx.doi.org/10.1136/heartjnl-2016-.
6. Diagnóstico y manejo de la cardiopatía en el embarazo. México: Secretaría de Salud, 2011. Recuperado de: http://www.cenetec-difusion.com/CMGPC/IMSS-538-11/ER.pdf.
7. Wang H, Zhang W, Liu T. Experience of managing pregnant women with Eisenmenger's syndrome: maternal and fetal outcome in 13 cases. J Obstet Gynecol Research. 2011;37(1):64-70. DOI: 10.1111/j.447-0756.2010.01321.x.
8. Duan R, Xu X, Wang X, Yu H, You Y, Liu X, et al. Pregnancy outcome in women with Eisenmenger's syndrome: a case series from west China. BMC pregnancy and childbirth. 2016;16(1):356. https://doi.org/10.1186/s12884-016-1153-z.
9. Cano-López H, Cano-Aguilar H, Cano-Aguilar F. Cardiopatía y embarazo. Ginecol Obstet Mex. 2006;74:153-7. Disponible en: https://ginecologiayobstetricia.org.mx/secciones/articulos-de-revision/cardiopatía-y-embarazo/
10. Baskar S, Horne P, Fitzsimmons S, Khoury PR, Vettukattill J, Niwa K, et al. Arrhythmia burden and related outcomes in Eisenmenger syndrome. Congenital heart disease. 2017;12(4):512-9. DOI: 10.1111/chd.12481.
11. Bredy C, Ministeri M, Kempny A, Alonso-Gonzalez R, Swan L, Uebing A, et al. New York Heart Association (NYHA) classification in adults with congenital heart disease: relation to objective measures of exercise and outcome. Eur Heart J Qual Care Clin Outcomes 2018;4(1):51-58.
12. Yuan SM. Eisenmenger syndrome in pregnancy. Braz J Cardiovasc Surg 2016;31(4):325-9.
13. Oechslin E, Mebus S, Schulze-Neick I, Niwa K, T Trindade P, Eicken A, et al. The adult patient with Eisenmenger syndrome: a medical update after Dana Point part III: specific management and surgical aspects. Curr Cardiol Rev. 2010;6(4):363-72. https://doi.org/10.2174/157340310793566127.
14. Diagnóstico y tratamiento del síndrome de Eisenmenger. México: Secretaría de Salud, 2010. Recuperado de: http://www.cenetec-difusion.com/CMGPC/IMSS-431-11/ER.pdf.
15. Franco-Sansaloni A, Vizcaíno-Torres J, Estelles-Morant D, Villar-Graullera E, Serrano-Fernández JA. Morbilidad y mortalidad de pacientes obstétricas en una unidad de cuidados intensivos. Ginecol Obstet Mex. 2017;85(1):7-12. Disponible en: www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0300-90412017000100003.
16. Fang G, Tian Y, Mei W. Anaesthesia management of Caesarean section in two patients with Eisenmenger's syndrome. Anesthesiol Res Pract. 2011;2011. http://dx.doi.org/10.1155/2011/972671.
17. Tokgöz HC, Kaymaz C, Poci N, Akbal ÖY, Öztürk S. A successful cesarean delivery without fetal or maternal morbidity in an Eisenmenger patient with cor triatriatum sinistrum, double-orifice mitral valve, large ventricular septal defect, and single ventricle who was under long-term bosentan treatment. Turk Kardiyol Dern Ars. 2017;45(2):184-8. doi: 10.5543/tkda.2016.17747.