

Síndrome de Eisenmenger y embarazo

The Eisenmenger's syndrome and the pregnancy

Pedro A. Román Rubio,^I Jesús E. Pérez Torga,^{II} Elena Guerra Chang,^{III}
Martha Patricia Couret Cabrera,^{IV} Alfredo Nodarse,^V Ana Mary Sanabria^{III}

^IEspecialista de I Grado en Medicina General Integral y Cardiología. Asistente. Hospital Ginecoobstétrico "Ramón González Coro". La Habana, Cuba.

^{II}Especialista de I Grado en Medicina General Integral y Cardiología. Instructor. Hospital Ramón González Coro. La Habana, Cuba.

^{III}Especialista de I Grado en Ginecología y Obstetricia. Asistente. Ginecoobstétrico "Ramón González Coro". La Habana, Cuba.

^{IV}Máster en Atención Integral a la Mujer. Especialista de I Grado en Ginecología y Obstetricia. Instructor. Hospital Ginecoobstétrico "Ramón González Coro". La Habana, Cuba.

^VEspecialista de II Grado en Ginecología y Obstetricia. Profesor Auxiliar. Hospital Ginecoobstétrico "Ramón González Coro". La Habana, Cuba.

RESUMEN

El síndrome de Eisenmenger se define como una enfermedad vascular pulmonar de tipo obstructivo que se desarrolla a partir de la existencia previa de una comunicación entre la circulación sistémica y pulmonar, con desviación de la corriente sanguínea de izquierda a derecha. Durante el embarazo conlleva una mortalidad fetal y materna superior al 50 %. El objetivo de este trabajo es describir un caso clínico de una paciente con síndrome de Eisenmenger asociado al embarazo. Se presenta el caso clínico de una paciente de 16 años de edad, primigesta, con antecedentes de síndrome de Eisenmenger que acude al servicio de Cardiopatía y embarazo con una gestación de 20 sem. Se mantiene hospitalizada con evaluación de la calidad de vida fetal por sospecha de retardo del crecimiento y se utilizan inductores de la madurez pulmonar fetal en las sem 30 y 33 de gestación. A las 34,4 sem se le practica una cesárea electiva y esterilización quirúrgica. Se obtiene un recién nacido masculino, peso 1 958 g, apgar 9/9 sin incidentes anestésicos ni quirúrgicos durante el procedimiento. La evolución del puerperio inmediato y mediano es satisfactoria y egresa a los 36 días. El síndrome de Eisenmenger implica un alto riesgo de morbilidad y mortalidad materno-perinatal y el manejo multidisciplinario optimiza los resultados.

Palabras clave: Síndrome de Eisenmenger, embarazo, hipertensión pulmonar, adolescencia, restricción del crecimiento fetal.

ABSTRACT

Eisenmenger's syndrome is defined as a obstructive pulmonary vascular disease developed from the previous existence of a communication between the systemic and the pulmonary circulation with a deviation of blood stream from left to right. During pregnancy entails a mother and fetus mortality higher than 50 %. The objective of present paper is to describe a clinical case of a patient presenting with Eisenmenger's syndrome seen in the Heart Disease service and a 20 weeks pregnancy. Remains admitted with an evaluation of the fetal quality of life due to suspicion of growth retardation using inductors of the fetal pulmonary maturity at 30 and 33 weeks of pregnancy. At 34.4 weeks she undergoes an elective cesarean section and surgical sterilization. She give birth a male newborn weighing 1 958 g, Apgar 9/9 without surgical and anesthetic backgrounds during procedure. Immediate puerperium evolution is satisfactory and is discharged at 36 days. The Eisenmenger's syndrome entails a high risk of morbidity and mortality for mother and for fetus, and the multidisciplinary management optimizes the results.

Key words: Eisenmenger's syndrome, pregnancy, pulmonary hypertension, adolescence, fetal growth restriction.

INTRODUCCIÓN

El término Síndrome de Eisenmenger (SE) fue introducido por Paul Wood en 1958, en referencia a un caso publicado por Víctor Eisenmenger en 1897.

Simultáneamente a la descripción del síndrome, se reconoció el papel preponderante de la obstrucción del lecho vascular pulmonar como la responsable del aumento de la resistencia vascular a ese nivel.^{1,2} Esta entidad se define como una enfermedad vascular pulmonar de tipo obstructivo que se desarrolla a partir de la existencia previa de una comunicación entre la circulación sistémica y la pulmonar, con desviación de la corriente sanguínea de izquierda a derecha. Esto determina un aumento de la presión pulmonar con posterior inversión del *shunt* que se torna de derecha a izquierda o bidireccional.

Los cambios fisiológicos del embarazo hacen que la hipertensión pulmonar sea pobremente tolerada por la embarazada y que conlleve serios riesgos en aquellas con cualquier enfermedad vascular preexistente, por la reducida reserva hemodinámica, sobre todo en el 3er. trimestre y los primeros días posparto, etapas donde existe el mayor riesgo de muerte. La mortalidad materna durante la gestación varía entre 30 a 50 %.^{3,4} Además existe una considerable morbilidad y mortalidad fetal y el parto prematuro y la restricción del crecimiento intrauterino ocurren en 50 % de los casos, y solo 15-25 % de los embarazos llegan a término.⁵⁻⁷

MÉTODOS

Se presenta el caso clínico de una paciente de 16 años de edad con antecedentes de síndrome de Eisenmenger, pendiente de cirugía desde los 3 años de edad y diagnóstico de embarazo. Se ingresa a la paciente en nuestro centro a las 20,5 sem con certificado del Cardiocentro "William Soler" con el diagnóstico de: Canal AV con hipertensión pulmonar severa en evolución. Síndrome de Eisenmenger. Contraindicado el embarazo por riesgo elevado de muerte materna. Clasificación funcional Grado II de la New York Heart Association. APP de defecto de septación AV completo tipo Rastelli C, no operado y con diagnóstico de hipertensión pulmonar desde la infancia, confirmada irreversibilidad por biopsia pulmonar. Trae consigo una evaluación de asistencia de su médico del Hospital William Soler que desaconseja el embarazo pero la paciente desea continuar con él.

Se emite documento de consentimiento informado a la paciente y a sus familiares sobre su enfermedad, se le explica que esta contraindica el embarazo por riesgo elevado de muerte materna, aborto espontáneo, bajo peso al nacer, prematuridad y muerte fetal; también se le explica el riesgo de tener un recién nacido portador de una cardiopatía congénita, y que la mayoría de los fármacos utilizados en el tratamiento de la hipertensión pulmonar han sido poco evaluados durante el embarazo. Esa comunicación se realiza por el Servicio de Cardiología del hospital "William Soler", el Servicio de Cardiopatía y Embarazo del hospital "Ramón González Coro" y su área de salud conjuntamente y se adjunta a la historia clínica.

Teniendo en cuenta todo lo explicado y por decisión de la paciente y sus familiares asumen continuar con el embarazo a pesar de los riesgos explicados. Se consideró la responsabilidad legal de sus padres, pues la paciente es menor de edad. (Redactado y firmado en Ciudad de la Habana, 20 de marzo de 2010. Servicio Nacional de Cardiopatía y Embarazo. Hospital "Ramón González Coro").

Examen físico

Dedos en palillo de tambor y cianosis central, onda grande en pulso venoso yugular. Parámetros vitales dentro de límites de normalidad. Auscultación: primer ruido normal, soplo holosistólico apical de regurgitación aurículo ventricular, componente pulmonar del segundo tono marcadamente acentuado. Chasquido de cierre pulmonar palpable. Ventrículo derecho y tronco de la arteria pulmonar palpables. No soplos diastólicos. Ausencia de tercer y cuarto tonos. Examen obstétrico: AU de 21 centímetros, peloteo fetal.

Exámenes complementarios

Hb: 12,3 g/L; Hto: 38,9 %; leucograma normal, TGP 7 y TGO 12, Glucemia 3,1 mMol/L. Gasometría arterial (arteria radial): pH: 7,43, PO₂: 56,8; PCO₂: 29,3; Sat: 88,5 %; HC0₃: 19,1; BE: -3,8; Hto: 43,4 %; Na: 136,1; K: 4,3; Cl: 102; Ca: 1,2.

Electrocardiograma: Ritmo sinusal con desviación del eje eléctrico a la derecha y crecimiento ventricular y auricular derechos.

Rx tórax, PA: Índice cardiorácico aumentado ligeramente, con cavidades derechas aumentadas de tamaño. Dilatación del tronco de la arteria pulmonar y vasos centrales pulmonares con amputación periférica.

Ecocardiograma: anillo auriculoventricular único y válvula aurículo ventricular única, displásica, a un mismo nivel. Septum primum ausente en 10 mm. Comunicación interventricular en su porción basal de 5 mm. Hipertrofia del ventrículo izquierdo. La aorta es trivalva. Tronco de la arteria pulmonar dilatado. Curva de flujo en tracto de salida del ventrículo derecho tipo II-III. Shunt bidireccional. Conclusiones: Defecto de septación aurículo ventricular completo tipo Rastelli B. Hipertensión pulmonar supra sistémica.

Cateterismo cardíaco derecho diagnóstico: realizado a las 26 sem de edad gestacional con el objetivo de evaluar curvas de presión en cavidades cardíacas y TAP, saturación de O₂ y resistencias pulmonares, así como reactividad pulmonar. Se confirmó la presencia de crecimiento intracardiaco, gran defecto de septación y elevación importante de presiones en TAP y VD (Supra sistémicas).

A las 28 sem se detecta desproporción de altura uterina respecto a la edad gestacional con signo de menos. Conducta perinatólogica: interconsulta diaria con el servicio de cardiología. Hospitalización hasta el momento del parto. Seguimiento por el Departamento de Genética. Seguimiento obstétrico con pruebas de bienestar fetal periódico y vigilar curva de crecimiento fetal y patrón contráctil. Se utilizaron inductores de la madurez pulmonar fetal en las sem 30 y 33 de gestación.

Se realizó una evaluación a las 34 sem con la finalidad de decidir el momento oportuno de terminación del embarazo debido a la restricción del crecimiento fetal y a la disminución del líquido amniótico.

Vía del parto: Cesárea electiva. Seguimiento del puerperio inmediato en Unidad de Cuidados Intensivos. Se practica cesárea electiva y esterilización quirúrgica por indicación obstétrica a las 34,4 semanas. Se obtuvo recién nacido vivo masculino, peso 1 958 g, apgar 9/9, alta a los 36 días de nacido con 2 550 gramos. Tratamiento con heparina subcutánea como profilaxis de la trombosis venosa periférica, tratamiento con verapamilo, sildenafil, furosemida y digoxina. La paciente y su recién nacido egresaron satisfactoriamente.

DISCUSIÓN

En el Síndrome de Eisenmenger (SE), el incremento del flujo y la presión intravascular producen un exceso del estrés tangencial que desencadena disfunción del endotelio vascular y liberación de sustancias vasoactivas que dan lugar a vasoconstricción y remodelado vascular.

Estos cambios contribuirán a un incremento progresivo de las resistencias vasculares pulmonares (RVP).⁸ Los cambios cardiovasculares que se consideran fisiológicos en una gestante normal representan en estas pacientes un gran estrés hemodinámico, es causa de descompensación y de complicaciones tales como cianosis, trombosis, diátesis hemorrágica, alto riesgo de endocarditis bacteriana o absceso cerebral, complicaciones isquémicas, fallo cardíaco congestivo y muerte súbita.^{9,10}

No cabe duda que el ingreso precoz es fundamental para prevenir las complicaciones y reducir la morbilidad y mortalidad.

Esta paciente ingresó a las 20 sem de gestación, por lo que se pudieron tomar acciones de salud a través de un equipo multidisciplinario integrado por especialistas en medicina materno fetal o perinatal, cardiólogos, internistas, anesthesiólogos, etc.; acciones que fueron decisivas para lograr resultados favorables, no obstante, la gestación no llegó al término por causas obstétricas tales como el oligohidramnios y la restricción del crecimiento fetal.

Manso y otros reportan en un estudio 4 pacientes portadoras de síndrome de Eisenmenger de las cuales 2 presentaban cianosis severa y finalizaron en abortos voluntarios. Una tercera presentó hemorragia retroplacentaria a las 32 sem y la cuarta, una crisis de hipertensión pulmonar a las 28 sem. En ambos casos hubo que finalizar la gestación prematuramente. Excepto la cesárea indicada a las 28 sem por descompensación hemodinámica en la paciente con hipertensión pulmonar, las demás fueron de indicación obstétrica.¹¹

Perucca y otros publicaron 3 casos de pacientes con síndrome de Eisenmenger y encontraron que el desarrollo del embarazo se complicó en las 3 pacientes con parto prematuro, a las 30, 28 y 35 sem, respectivamente. En 2 pacientes el parto se resolvió mediante operación cesárea. No hubo mortalidad materna ni perinatal.¹²

Makaryus y otros presentaron un caso de una paciente de 32 años de edad con síndrome de Eisenmenger que tuvo su parto por cesárea a las 29 sem de gestación y se obtuvo un recién nacido sano.¹³

Borges y otros reportaron un caso de una paciente con síndrome de Eisenmenger a la cual se le realizó flebotomía a las 8 y 25 sem, y tratamiento con heparina a las 29; a las 33 sem se utilizaron inductores de la madurez pulmonar fetal y se le practicó una cesárea con éxito. Seis días después la paciente presentó un embolismo pulmonar que motivó el uso de anticoagulantes, pero la paciente no falleció.¹⁴

En décadas recientes se ha avanzado en el conocimiento de la fisiopatología de la hipertensión pulmonar que ha conducido a la introducción de grupos nuevos de drogas: los inhibidores de la fosfodiesterasa (sildenafil, tadalafil), análogos de la prostaciclina (epoprostenol, treprostnil, beraprost, illoprost), los antagonistas de los receptores de la endotelina (bosentan, sitaxantan, ambrisentan) y el óxido nítrico.¹⁵

En esta paciente, empleamos, como tratamiento de elección, el sildenafil, un tipo de inhibidor de la fosfodiesterasa 5, el cual puede incrementar los niveles de mono fosfato guanosina cíclica indirectamente por disminución de su degradación. Otros autores reportan el uso de sildenafil con resultados favorables.¹⁶

Se realizó cesárea por indicación obstétrica, ya que el oligohidramnios presente, la restricción del crecimiento fetal y las condiciones desfavorables para el parto transpélvico obligaron a terminar el embarazo por esta vía antes del término, aunque de esta manera se evitaron todas las modificaciones del árbol vascular asociadas al trabajo de parto.

En cuanto a la anestesia, diversos autores han sugerido que la anestesia peridural es más segura en los casos con síndrome de Eisenmenger, mientras que otros sugieren que es mejor la anestesia general.¹⁷ En este caso se utilizó anestesia general sin incidentes transoperatorios. Consideramos que la anestesia peridural con la disminución de las resistencias periféricas agravaría el cortocircuito de derecha a izquierda, y, por lo tanto, la desaturación arterial y la cianosis; que, en

muchos casos, son las desencadenantes de la hipoxia y acidosis severa que da al traste con la vida de la paciente.

La terapia oportuna con líquidos y la adecuada administración de agentes inotrópicos y vasopresores para la corrección de la hipotensión sistémica impiden también lo anterior. Se monitorearon directamente las presiones venosa central y la arterial y la gasometría seriada en el transoperatorio y durante el puerperio inmediato, con el objetivo de evaluar la hemodinamia. En este caso en particular no colocamos un catéter de Swa-Ganz.

También se realizó anticoagulación con heparina no fraccionada antes, durante y después de la cirugía según los protocolos del servicio de prevención de fenómenos tromboembólicos. Todos estos cuidados van encaminados a disminuir la incidencia de complicaciones.

La vigilancia continua de la paciente es indispensable para lograr una evolución sin incidentes durante el curso de la cirugía y debe realizarse en unidades de cuidados intensivos con personal entrenado en el manejo de la misma.¹⁸

Se concluye que:

El embarazo no es aconsejable ante esta entidad, pero si la mujer decide con su consentimiento informado continuarlo, entonces requiere de cuidados intensivos para la madre, feto y recién nacido, así como un manejo multidisciplinario dada la elevada morbilidad y mortalidad para la madre y su producto.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sandoval Zárata J. Eisenmenger's syndrome. Advances in pathobiology and treatment. Archivos de Cardiología de México [serie en Internet]. 2002 Jan [citado 11 Oct 2010]; 72 (Suppl 1). Disponible en: <http://web.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?sid=3c5e84b3-5169-4998-addc-b59c3a32975c%40sessionmgr11&vid=2&hid=15>
2. Wunderlich C, Wunderlich O, Tausche A, Strasser R. Eisenmenger's syndrome. Internal Medicine Journal [serie en Internet]. 2009 July [citado 11 Oct 2010]; 9(7): 485. Disponible en: <http://web.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?sid=e7a1f93d-27df-409d-bb4f-c1ea9f851f23%40sessionmgr10&vid=2&hid=15>
3. Pijuan Domenech A. Enfermedades cardiovasculares en la mujer (VII). Rev Esp Cardiol. 2006;59(9):971-84.
4. Oakley Chairperson C. Expert consensus document on management of cardiovascular diseases during pregnancy. European Heart Journal. Elsevier Guideline. 2003; 24: 761-81.
5. Camargo Assis F, Sarquis Saad T. Manejo perioperatorio de la paciente embarazada con enfermedad cardíaca. Rev Col Anest [serie en Internet]. 2006 [citado 11 Oct 2010]; 34 (1). Disponible en: http://www.scielo.unal.edu.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120-33472006000100008&lng=en&nrm=&tlng=es

6. Rodríguez A, Zunini G, Ayala W. Síndrome de Eisenmenger y embarazo: a propósito de un caso. Rev Méd Urug [serie en Internet]. 2007 sept [citado 4 Nov 2010]; 23(3). Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?pid=S0303-32952007000300008&script=sci_arttext
7. Tissot C, Beghetti M. Hipertensión pulmonar en los cortocircuitos congénitos. Unidad de Hipertensión Pulmonar e Insuficiencia Cardíaca. Rev Esp Cardiol Supl. 2010(63):1179-93.
8. Escribano Subías P, Jiménez-López-Guarch C. Hipertensión pulmonar. Cardiopatías congénitas del adulto. Unidad de Hipertensión Pulmonar e Insuficiencia Cardíaca. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España. 2009; 9:40-7.
9. Iveta S. Eisenmenger syndrome a unique form of pulmonary arterial hypertension. Bratisl Lek Listy. Department of Cardiology, National Institute of Cardiovascular Diseases, Slovak Medical University, Bratislava, Slovakia [serie en Internet]. 2009 [citado 15 Nov 2010]; 110(12):757-64. Disponible en: <http://preview.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=%20Iveta%20S.%20Eisenmenger%20syndrome%20a%20unique%20form%20of%20pulmonary%20arterial%20hypertension>
10. Galie N, Manes A, Palazzini M, Negro L, Marinelli A, Gambetti S, et al. Management of pulmonary arterial hypertension associated with congenital systemic-to-pulmonary shunts and Eisenmenger's syndrome. Drugs [serie en Internet]. 2008 [citado 15 Nov 2010]; 68(8):1049-66. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18484798>
11. Manso B. Embarazo y cardiopatías congénitas. Unidad de Hipertensión Pulmonar e Insuficiencia Cardíaca. 2008; 61:236-43.
12. Perucca Ernesto, Altamirano R, Galleguillos I, Estay R, Álvarez S. Síndrome de Eisenmenger y embarazo. Rev Chil Obstet Ginecol [serie en Internet]. 2007 [citado 18 Nov 2010]; 72(2). Disponible en: <http://www.scielo.cl/pdf/rchog/v72n2/art11.pdf>
13. Makaryus A, Johnson M. Pregnancy in the patient with Eisenmenger's syndrome. The Mount Sinai Journal Of Medicine [serie en Internet]. 2006 [citado 19 Nov 2010]; 73(7): Disponible en: <http://web.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?sid=e622103e-e2ef-4dfa-8f1a-63ff75b9a242%40sessionmgr4&vid=2&hid=15>
14. Medeiros Borges Vera Therezinha, Garcia Magalhães Claudia, Martins Anice Maria VC, Matsubara Beatriz B. Eisenmenger syndrome in pregnancy. Arquivos Brasileiros De Cardiologia [serie en Internet]. 2008 [citado 20 Nov 2010]; 90(5): Disponible en: http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0066-782X2008000500015&script=sci_arttext&tlng=en
15. Trojnaraska O, Plaskota K. Therapeutic methods used in patients with Eisenmenger syndrome. Cardiology Journal [serie en Internet]. 2009 [citado 20 Nov 2010]; 16(6): Disponible en: <http://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&db=mnh&AN=19950085&lang=es&site=ehost-live>
16. Soares R, Maeda N, Bydlowski S, Lopes A. Markers of endothelial dysfunction and severity of hypoxaemia in the Eisenmenger syndrome. Cardiol Young [serie en

Internet]. 2005 [citado 20 Nov 2010]; 15(5):504-13. Disponible en:
<http://web.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?sid=10f31081-0a82-411c-9f76-f5c2b7884a60%40sessionmgr10&vid=2&hid=15>

17. Phupong V , Charakorn C, Prammanee K, Prasertsri S, Charuluxananan S. Fatal maternal outcome of a parturient with Eisenmenger's syndrome and severe pre-eclampsia. Archives of Gynecology And Obstetrics [serie en Internet]. 2003 [citado 21 Nov 2010]; 267(3): Disponible en: <http://web.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?sid=67954d0d-0a8f-4aa6-8f9a-bfeeba7062e%40sessionmgr15&vid=2&hid=15>

18. Asamoto M, Kitamura T. Anesthetic management for emergency laparotomy in an adult patient with Eisenmenger syndrome: a case report. Masui The Japanese Journal Of Anesthesiology [serie en Internet]. 2009 [citado 29 Nov 2010]; 58(8): Disponible en:
<http://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&db=mnh&AN=19702224&lang=es&site=ehost-live>

Recibido: 7 de enero de 2011.

Aprobado: 21 de enero de 2011.

Dr. *Pedro A. Román Rubio*. Hospital Ginecoobstétrico "Ramón González Coro". La Habana, Cuba. Autor para la correspondencia Dr. *Jesús E. Pérez Torga*. Correo electrónico: jesusept@infomed.sld.cu