Caso Clínico

SINDROME DE EINSENMENGER Y EMBARAZO*

Drs. Margot Acuña S., Alexis Inostroza C., Juan Carlos Bustos V., Carlos Alvarez C.

Servicio y Departamento de Obstetricia y Ginecología, Hospital San Juan de Dios, Universidad de Chile

RESUMEN

Se presenta un caso clínico de una paciente de 21 años, M1, portadora de un Síndrome de Einsenmenger diagnosticado posterior a su primer parto, que ingresa a la Unidad de Alto Riesgo Obstétrico del Hospital San Juan de Dios cursando un Embarazo de 14 sem, en capacidad funcional III, oxígeno - dependiente, la paciente se maneja con tratamiento médico hasta lograr viabilidad fetal, a las 28 sem se decide interrupción del embarazo dado el compromiso materno progresivo, con riesgo vital y deterioro fetal. Se realiza cesárea electiva por un equipo multidisciplinario y multicéntrico, obteniéndose un RN vivo en buenas condiciones, sin incidentes anestésicos ni quirúrgicos durante el procedimiento. La paciente evoluciona en el puerperio inmediato con inestabilidad hemodinámica y shock cardiogénico, falleciendo a las 39 horas de puerperio.

Se analiza el tema del Síndrome de Einsenmenger, su manejo actual, mal pronóstico, y la contraindicación de embarazo dado su alta mortalidad materna y compromiso fetal.

PALABRAS CLAVES: *Síndrome de Einsenmenger, embarazo*

SUMMARY

We present a clinical case of a 21 year old patient, in her second pregnancy (multiparous 1), with the diagnose of Einsenmenger's Syndrome. The diagnosis was made after her first delivery. She was admitted at the High Risk Obstetric Unit during her 14 week of the second pregnancy. On admission she had Functional Capacity (FC) III and oxygen-dependent. She was managed medically up to 28 weeks; due to the progressive maternal compromise with vital risks and fetal damage, a preterm cesarean section was performed by a multicentric and multidisciplinary team. The result was a newborn alive, and during the intervention there weren't anesthetic or surgical incidents.

The patient was, since the delivery, with hemodynamic instability and cardiogenic shock. She died 39 hours after the delivery, despite all medical efforts.

We review the Einsenmenger's syndrome, the actual management, bad prognosis and the need of preventing pregnancy in these patients due to the high maternal mortality risk and fetal compromise.

KEY WORDS: *Einsenmenger's Syndrome, pregnancy*

INTRODUCCION

La incidencia de enfermedades cardíacas asociadas al embarazo ha disminuido desde un

4% en 1940 a menos de un 1% actualmente (1). Son patologías médicas que condicionan tanto un mal pronóstico materno como fetal, dependiendo básicamente del tipo de cardiopatía y la

*Trabajo leído en la sesión del 3 de septiembre de 2002 de la Sociedad Chilena de Obstetricia y Ginecología.

capacidad funcional (CF) al momento de la concepción (2).

En las cardiópatas embarazadas un 98% se encuentra en CF I y II al momento de la concepción presentando una mortalidad materna de un 0,4%, similar a población general; un 2% se encuentra en CF III y IV aumentando la mortalidad materna a un 10%, con un mayor riesgo fetal dado por un mayor porcentaje de prematuridad (30%), RCIU (10%), aborto (30%) y cardiopatía congénita (2-15%) (3-4). La etiología de las cardiopatías asociadas al embarazo varía en diferentes países, en Chile la valvulopatía reumática continua siendo la patología que se asocia más frecuentemente a embarazo (90%), seguido de las Cardiopatías Congénitas (10%). Dos tercios de las pacientes con valvulopatía reumática presentan valvulopatías en diferentes etapas de evolución y un tercio han sido sometidas a reemplazo valvular previo (5).

Existen 3 momentos claves de riesgo de descompensación en pacientes cardiópatas embarazadas que son: hacia el final del segundo trimestre (28-32 sem), el trabajo de parto y parto y el puerperio inmediato, siendo en éstos tres momentos donde debemos realizar nuestros mayores esfuerzos por mantener una volemia adecuada para no desencadenar una insuficiencia cardíaca (6).

Las cardiopatías que presentan mayor riesgo de mortalidad materna son aquellas que presentan resistencia fija al aumento del gasto cardíaco o aquellas con *shunt* de derecha a izquierda tales como: estenosis mitral cerrada, la miocardiopatía hipertrófica, Tetralogía de Fallot, coartación aórtica, Síndrome de Eisenmenger, Síndrome de Marfan y la Hipertensión Pulmonar primaria. Debido a lo excepcional del Síndrome de Eisenmenger asociado al embarazo y su alta mortalidad, presentamos éste caso clínico.

CASO CLINICO

Paciente de 21 años, con antecedentes de PTVE el 27/10/97, con un embarazo de evolución fisiológica, que refiere desde el puerperio disnea progresiva, por lo que es evaluada en Cardiología del Hospital San Juan de Dios en Septiembre de 1998 diagnosticándose una Comunicación Interauricular (CIA) e Hipertensión pulmonar secundaria moderada con Presión de arteria pulmonar (PAP) de 70-75/30-35 mmHg, el 19/10/98 se opera realizándose cierre de la CIA, evolucionando la paciente en regulares condiciones con Hipertensión Pulmonar persistente y en Capacidad Funcional II a III, en Junio de 1999 se demuestra *shunt* bidi-

reccional con recidiva de la CIA, dadas las condiciones de la paciente se decide en Abril del 2000 no reoperar la CIA y se plantea como única alternativa el Transplante de Pulmón o de Corazón-Pulmón, en espera del transplante se indica tratamiento de sostén con oxígeno continuo, Diltiazem, Espironolactona y Furosemida y se inscribe en la lista nacional en espera de donante, no se indica método anticonceptivo. La paciente cae en amenorrea con FUR del 26/Septiembre 2000 y luego de confirmado embarazo se hospitaliza en la Unidad de Alto Riesgo Obstétrico en Enero/2001, cursando un Embarazo de 14 sem., se envía de alta el 10/Enero, manteniéndose manejo médico. Reingresa en Febrero cursando Embarazo de 19 +4 semanas en Capacidad Funcional III, con cianosis central marcada, inicia el 6/Marzo cuadros de Hemoptisis repetida, en reunión conjunta de la unidades de Obstetricia, Cardiología y Neonatología y el Comité de Ética de éste centro, se decide el 8/Marzo optimizar el tratamiento médico materno con Prostaciclina, intentando alcanzar la viabilidad fetal. No se logró obtener Prostaciclina por razones de costo. Los Ecocardiogramas realizados durante su hospitalización mostraron dilatación severa de cavidades derechas y del tronco de la Arteria Pulmonar, reflujo tricuspídeo GIII, PAP 75-80 /30-40, CIA recidivada con *shunt* bidireccional, ventrículo izquierdo pequeño y a las 27 sem de embarazo presentaba una disfunción ventricular derecha sin cambios en la presión de la Arteria Pulmonar.

La paciente evoluciona desde las 27 semanas en Capacidad Funcional IV, con inestabilidad hemodinámica marcada, el feto presentó (Tabla I) Doppler umbilical alterado, peso estacionario y perfil biofísico de 6 puntos, por lo que se decide dado el compromiso materno con riesgo vital y fetal interrupción del embarazo vía cesárea electiva, se realizan gestiones con diferentes centros del área Metropolitana para ofrecerle al binomio las mejores posibilidades de éxito, ésta se realiza por grupo de Obstetras de Hospital San Juan de Dios, en el Instituto Nacional del Tórax el día 12/Abril, sin incidentes quirúrgicos ni anestésicos durante el procedimiento obteniéndose un recién nacido de sexo masculino, de 1100 g, Apgar 8 y 9 que queda hospitalizado en la Unidad de Neonatología del Hospital del Salvador. La paciente evoluciona en el puerperio con inestabilidad hemodinámica, sin respuesta a volumen y Dopamina, con falla ventricular derecha, compromiso de conciencia, se conecta a Ventilación Mecánica, luego de 3 PCR recuperados cae en disociación electromecánica, falleciendo a las 39 horas de puerperio por shock cardiogénico. No se

Tabla I
ECOGRAFIAS Y DOPPLER

Fecha	23/2/01	8/3/01	19/3/01	26/3/01	2/4/01	9/4/01	11/4/01
EG	21 sem	23 sem	24 sem	26 sem	27 sem	28 sem	
LA	N	N	N	OHA m	N	OHA m	
EPF	450 g	600 g	720 g	800 g	920 g	900 g	
Pc				25		10-25	
Doppler							
AU		Notch izq.		N↑	N	ALT	ALT

realizó autopsia, a petición de la familia. El recién nacido es dado de alta en buenas condiciones, pesando 2100 g desde la Unidad de Recién Nacidos del Hospital Salvador.

DISCUSION

El término de Síndrome de Eisenmenger fue originalmente descrito en 1897 y redefinido por Wood en 1958 (7) para designar a pacientes con lesiones cardíacas congénitas e Hipertensión Pulmonar 2ª grave, en quienes se había producido una inversión del shunt de izquierda a derecha, este tipo de shunt son producidos principalmente por: la Comunicación interauricular (CIA), la Comunicación Interventricular (CIV) y el *Ductus* arterioso persistente (DAP) (8).

La Hipertensión Pulmonar se debe a un aumento del flujo sanguíneo pulmonar que en forma crónica va provocando una vasculopatía pulmonar obstructiva con disminución del área transversal arteriolar pulmonar por hipertrofia de la capa media y vasoconstricción aumentando la resistencia vascular pulmonar a niveles que pueden igualar, incluso sobrepasar la resistencia vascular periférica, con inversión del flujo. Presentan un pésimo pronóstico, con una sobrevida de sólo un 42% a los 25 años de acuerdo a diferentes trabajos (9). Estas pacientes tienen contraindicado el embarazo por el alto riesgo de mortalidad materna que puede alcanzar al 50% (10) y por el mal resultado fetal, se han descrito cifras de prematuridad de hasta un 50%. Generalmente éstas pacientes fallecen en las primeras 48 horas de puerperio, siendo la principal causa la insuficiencia ventricular derecha que se produce por hipovolemia que aumenta el *shunt* de derecha a izquierda llevando a *shock* cardiogénico.

La historia natural de éste síndrome se inicia habitualmente con lactantes y escolares asintomáticos, que por la hipertensión pulmonar que va apa-

reciendo sufren un deterioro lento y progresivo de su capacidad funcional que se manifiesta hacia la tercera década de la vida con intolerancia al ejercicio la que es proporcional al grado de hipoxemia y cianosis provocado por la comunicación sistémica y pulmonar existente llegando a un estado de irreversibilidad del proceso en que la tasa de mortalidad está dada principalmente por Insuficiencia Cardíaca congestiva (40%), muerte súbita (30%), Hemoptisis (15%) (8). El embarazo como ya se mencionó es uno de los factores descompensantes más importantes, y dada su alta mortalidad en países donde el aborto terapéutico está legalizado se considera éste como primera medida terapéutica cuando la anticoncepción ha fracasado (11). Los síntomas clásicos de éstas pacientes son palpitaciones, disnea progresiva, angina, síncope, tromboembolismo pulmonar, insuficiencia cardíaca congestiva, hemoptisis. Al examen físico destaca cianosis central, hipocratismo digital y signos de hipertensión pulmonar.

El manejo general consiste en control prenatal riguroso por el cardiólogo y el obstetra, restricción de la actividad física, especialmente de los ejercicios bruscos y del ejercicio isométrico que determina un mayor trabajo cardíaco, reposo en decúbito lateral izquierdo, adecuado aporte nutricional y restricción de sal, prevenir o evitar factores descompensadores de insuficiencia cardíaca (anemia, infecciones respiratorias, infecciones urinarias, arritmias) (12), hospitalizaciones inmediatas en caso de hemoptisis, ya que implican riesgo vital, oxígeno terapia como tratamiento sintomático. La corrección quirúrgica del defecto congénito cardíaco sólo se puede realizar si no hay shunt bidireccional, sino acelerará la muerte dado las alta resistencia vascular pulmonar que se produce en pacientes con Síndrome de Eisenmenger. La Prostaciclina es el estándar del manejo médico actual mejorando básicamente la tolerancia al ejercicio y por ende la

calidad de vida, incluso se ha visto que puede retardar la progresión de la enfermedad en pacientes con shunt bidireccionales que se consideraban inoperables en los que se puede realizar cirugía mas tarde. El transplante está indicado cuando la sobrevida estimada a 1 año es menos de un 50% no existiendo otra patología médica que lo contraindique y se ha visto sobrevida de un 70-80% con transplante de pulmón a 1 año, la que mejora a 80% con transplante de corazón-pulmón, pero la sobrevida a 10 años es menor de un 30% (8).

En pacientes embarazadas un momento crítico es el parto, en que se debe decidir la vía de éste, se ha visto un aumento de la mortalidad de un 75% en la cesárea v/s un 34% en parto vaginal en diferentes series, por lo tanto, un parto vaginal controlado con *vacuum* extractor o fórceps bajo profiláctico utilizando analgesia epidural es lo más recomendado, sin embargo, si es necesario, la cesárea puede desarrollarse exitosamente (7-13-14). La hipotensión periparto, si ocurre debe ser tratada con fluidos y vasopresores para prevenir el aumento del shunt de derecha a izquierda. Además en el momento del parto se requiere en forma ideal contar con prostaciclina EV y óxido nítrico que es considerado un vasodilatador pulmonar específico disminuyendo la hipertensión pulmonar y mejorando por lo tanto la hipoxemia (15-16) es importante también señalar que debido a la alta incidencia de tromboembolismo periparto terapia anticoagulante debiera indicarse desde el tercer trimestre del embarazo y hasta 4 semanas postparto (11).

El rango de mortalidad del Síndrome de Einsenmenger (30-50%) no ha variado en los últimos 50 años a pesar de las estrategias utilizadas y de los avances en cardio-cirugía (12-17-18).

En nuestro caso clínico creemos que es fundamental analizar la falta de anticoncepción que probablemente condicionó el desenlace fatal de ésta paciente a sus 21 años, y la falta de recursos que no permitió el manejo óptimo con Prostaciclina en el momento indicado.

A pesar de ser una patología rara asociada al embarazo, se debe poner énfasis en un adecuado manejo multidisciplinario entre obstetras, cardiólogos, anestesiastas, neonatólogos con el fin último y supremo de obtener un recién nacido en buenas condiciones, y que la madre pueda sobrellevar éste embarazo sin deteriorar aún más su capacidad funcional, manteniendo expectativas de vida acordes al pronóstico de éste síndrome, siendo también fundamental un método de anticoncepción adecuada en éstas pacientes.

BIBLIOGRAFIA

1. Metcalfe J, McAnulty J, Ueland K: Heart Disease and Pregnancy 2ª ed. Boston: Little Brown & Co 1986; 133.
2. hh
3. Elkayam U: Pregnancy and cardiovascular disease. Braunwald. Heart Disease. A textbook of Cardiovascular Medicine. 5th ed. Philadelphia: WB Saunders & Co, 1997.
4. Warnes CA, Elkayam U: Congenital heart disease and pregnancy. In: Elkayam U. Cardiac Problems in Pregnancy. 3ª ed. New York: Wiley-Liss 1998; 39-53.
5. Braun S, Roberts A, Chamorro G: Riesgo materno y fetal en cardiopatías con y sin tratamiento anticoagulante. Rev Méd Chile 1984; 112: 1009.
6. Braun S: Cardiopatía y embarazo. Cap. 52. En: Pérez-Sánchez A: Donoso E (eds). Obstetricia. 3ª ed. Santiago, Chile: Ediciones Técnicas Mediterráneo Ltda, 1999; 769-778.
7. Kandasamy R, Koh Kf, Tham SL: Anaesthesia for caesarean section in a patient with Einsenmenger's syndrome. Singapore: Med J 2000; 41(7): 356-8.
8. Braunwald, Zipers, Libby: Congenital heart disease in adults. Cap 44. En: Heart Disease a Textbook of Cardiovascular Medicine. 6ª ed. 2001; 1614-21.
9. Brandwald, Zipers, Libby: Pulmonary hipertensión. Cap 53. En: Heart Disease a Textbook of Cardiovascular Medicine. 6ª ed. 2001; 1928-35.
10. Kansaria JJ, Salvi VS: Einsenmenger syndrome in pregnancy. Journal of postgraduate medicine (INDIA) 2000; 46(2); 101-3.
11. Uri Elkayam: Pregnancy and cardiovascular disease. Cap. 65. En: Heart. Disease a Textbook of Cardiovascular Medicine. 6ª ed, 2001; 2172-91.
12. Cunningham, MacDonald, Gant, y cols: Enfermedades cardiovasculares. Cap 47. En: Williams. Obstetricia 20ª ed. Edit Méd Panamericana 2000;1003-23.
13. Weiss, Zemp, Seifert, Hess OM: Outcome of pulmonary vascular disease in pregnancy: A systematic overview from 1978 through 1996. J Am Coll Cardiol 1998; 31: 1650.
14. Avila WS, Grinberg M, Faccioli R *et al*: Maternal and fetal outcome in pregnant women with Einsenmenger's syndrome. Eur Heart J 1995; 16: 460.
15. Goodwin TM, Gherman RB, Hameed A, Elkayam U: Favorable response of Einsenmenger syndrome to inhaled nitric oxide during pregnancy. Am J Obstet Gynecol 1999; 180(1 pt 1): 64-7
16. Lust KM, Boots RJ, Dooris M, Wilson J: Management of labor in Einsenmenger syndrome with inhaled nitric oxide. Am J Obstet Gynecol 1999; 181(2): 419-23
17. Gleicher N, Midwall J, Hochberger D, Jaffin: Einsenmenger's Syndrome and Pregnancy. Obstet Gynecol Surv 1979; 34: 721
18. Yentis, SM, Steer, PJ, Pleat, F: Einsenmenger's Syndrome in pregnancy: Maternal and fetal mortality in the 1990 s. Br J Obstet Gynaecol 1998; 105: 921.

DISCUSION

Dr. **E. Rojas:** ¿Por qué no hubo indicación de anticoncepción para un caso tan complejo y de indicación absoluta?

Dr. **Sauman:** Afirma que este caso es un ejemplo de manejo interdisciplinario en patología grave, pero, lamentablemente, sin preocupación por la anticoncepción a pesar de su necesidad.

Dr. **P. Silva:** Desea saber por la posición del Comité de Ética del Hospital, si se hubiera tenido la posibilidad de aborto terapéutico.

Dr. **A. Inzunza:** Pregunta si la patología cardiovascular de base se agravó por la cirugía para extraer el feto.

Dr. **R. González:** Aclara sobre las cifras de mortalidad materna y patología cardiovascular con sus riesgos.

Dra. **M. Ruiz:** Felicita por traer este curioso caso a la sociedad y se pregunta, si no sería más adecuado pensar en una esterilización quirúrgica, que en el uso de progestinas en pacientes de esta gravedad.

Dra. **Acuña:** Refiere que en primera instancia, no hubo coordinación adecuada entre los Departamentos de Obstetricia y Ginecología, y esto explica la ausencia de anticoncepción, sin embargo, este caso motivó que más adelante, se enviarán protocolos de indicaciones de anticoncepción a los distintos servicios.

Hubo varias reuniones del comité de ética, evaluando las posibilidades de aborto terapéutico, pero, en Chile, la legislación no lo permite y se trató de optimizar el tratamiento con el uso de prostaciclina, iniciativa que no tuvo éxito, por los costos involucrados.

Agrega que, quizás la cirugía practicada en el ingreso, en que ya había capacidad funcional III, no fue la medida más adecuada, la bibliografía es escasa y en Chile sólo existe lo reportado por un grupo de Concepción que informan asociación de cardiopatía y embarazo en un 0,3%.

Finaliza diciendo que la esterilización quirúrgica no se plantea como primera medida anticonceptiva porque significa someter a la paciente a una cirugía.

Dr. **Bustos:** Comenta que esta muerte secundaria a una cardiopatía congénita, quizás, podrá evitarse con el sistema de salud AUGE y destaca el fuerte compromiso médico y humano de la médica tratante.

Dr. **Inostroza:** Destaca el manejo multicéntrico que se le ofreció a esta paciente y como ejemplo, cuenta que esta es la primera cesárea que se opera en el Hospital del Tórax.

Dr. **Soto:** Se refiere a la autodeterminación de la paciente y pregunta por la opinión de ésta, ¿fue consultada, recibió las explicaciones correspondientes?

Dr. **Acuña:** Responde que la paciente tenía sentimientos contradictorios, pero, finalmente predominaron sus sentimientos de madre y esto fue respetado.