

Síndrome de Eisenmenger y embarazo: a propósito de un caso

Dres. Ana Rodríguez*, Héctor Rodríguez†, Graciela Zunini‡,
Walter Ayala§

Departamento de Anestesiología del Centro de Asistencia del Sindicato
Médico del Uruguay (CASMU).
Cátedra de Anestesiología. Hospital de Clínicas, Facultad de Medicina.
Universidad de la República, Uruguay

Resumen

Se presenta el caso clínico de una paciente de 33 años, secundigesta, cursando embarazo de 36 semanas, portadora de un síndrome de Eisenmenger diagnosticado dos años antes en el puerperio de su primer embarazo. Se coordina para una cesárea electiva a las 37 semanas. Cinco días antes de la fecha programada se desencadena el trabajo de parto, requiriendo cesárea de urgencia, con la paciente sin ayuno y anticoagulada. En estas condiciones se realiza el procedimiento bajo anestesia general, obteniéndose un recién nacido vivo, apgar 9, sin incidentes anestésicos ni quirúrgicos durante el procedimiento. La evolución del puerperio inmediato y alejado es buena, dándose el alta sanatorial a los 11 días de la cesárea.

Palabras clave: COMPLEJO DE EISENMENGER.
COMPLICACIONES DEL EMBARAZO.
CESÁREA.

Introducción

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. Esto determina un aumento de la presión pulmonar con posterior inversión del shunt que se torna de derecha a izquierda o bidireccional.

Sintomatología

Muchos pacientes con comunicaciones entre los circuitos pulmonares y sistémicos a nivel ventricular o aórtico

* Profesora Adjunta del Departamento y Cátedra de Anestesiología. Facultad de Medicina, Universidad de la República, Uruguay.

† Ex Profesor Adjunto del Departamento y Cátedra de Anestesiología. Facultad de Medicina, Universidad de la República, Uruguay.

‡ Profesora Agregada del Departamento y Cátedra de Anestesiología. Facultad de Medicina, Universidad de la República, Uruguay.

§ Profesor Titular del Departamento y Cátedra de Anestesiología. Facultad de Medicina, Universidad de la República, Uruguay.

Correspondencia: Dra. Ana Rodríguez
Capitán Videla 2969, Montevideo, Uruguay
Correo electrónico: anarg2418@hotmail.com
Recibido: 17/1/07.
Aceptado: 13/8/07.

pueden pasar asintomáticos durante muchos años. La infancia suele transcurrir sin síntomas. Alrededor de los 20 o 30 años, suelen aparecer, en forma progresiva, cianosis, disnea de esfuerzo, fatigabilidad, síncope de esfuerzo, arritmias, hemoptisis.

Las anomalías neurológicas que pueden acontecer incluyen cefaleas, alteraciones visuales, accidentes cerebrovasculares (por la hiperviscosidad sanguínea o por embolias paradójales).

Embarazo

Los cambios cardiovasculares que se consideran fisiológicos en una gestante normal (hipervolemia, disminución de la resistencia vascular sistémica) representan en estas pacientes un gran estrés hemodinámico, siendo causa de complicaciones y de descompensación. El embarazo, por tanto, puede estar contraindicado.

Sólo 25% de los embarazos en gestantes portadoras de síndrome de Eisenmenger llegan a término. El parto y la primera semana posparto constituyen una etapa crítica, con alta morbimortalidad debida a tromboembolismo, insuficiencia cardíaca descompensada y arritmias^(1,2).

Presentamos el caso clínico de una embarazada portadora de esta enfermedad que llega al término del embarazo. El mismo debe interrumpirse por la urgencia, sin ayuno y en situación de anticoagulación.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino, 33 años, peso 53 kg, estatura 1,58 m, coordinada para interrupción electiva del embarazo a las 37 semanas.

Antecedentes personales: embarazo hace dos años bien tolerado que finaliza con un parto espontáneo. Durante el puerperio, episodio de hemoptisis por lo cual es estudiada, diagnosticándose síndrome de Eisenmenger. Se indica tratamiento con warfarina, digoxina y sildenafil, y se aconsejan medidas anticonceptivas.

Dieciocho meses luego del parto presenta nuevo embarazo. La paciente se niega a la interrupción del embarazo indicado dado el alto riesgo materno (clase funcional III de la New York Heart Association).

Examen físico: lúcida, bien orientada, ventilando espontáneamente al aire, polipneica, con disnea al hablar. Cianosis central, hipocratismo digital con uñas en vidrio de reloj. Saturación periférica de oxígeno (SpO₂) ventilando espontáneamente al aire (VEA) en reposo 88%, y durante el ejercicio 85%.

Bucofaringe y cuello normal.

CV: ritmo regular de 85 cpm, soplo sistólico de punta y en mesocardio, segundo ruido aumentado en foco pulmonar. No ingurgitación yugular ni reflujo hepatoyugular.

No edemas de miembros inferiores.

Abdomen: útero concordante con la amenorrea.

Columna lumbar: se visualizan espacios interespinosos.

Exámenes paraclínicos

De lo positivo se destaca una leve poliglobulia con Ht 49% y Hb 15,8, con normocitosis. Tiempo de protrombina de 97%. Resto s/p.

Ecocardiograma: séptum disquinético por sobrecarga derecha, dilatación e hipertrofia del ventrículo derecho con buena función. Arteria pulmonar y sus ramas dilatadas, presión sistólica pulmonar 90 (PSP) mmHg.

Válvula pulmonar con insuficiencia leve. Comunicación interventricular (CIV).

Cateterismo cardíaco: CIV perimembranosa amplia con shunt bidireccional. Hipertensión arterial pulmonar a nivel sistémico (PSP 122 mmHg). Resistencia vascular pulmonar (RVP) aumentadas (25 ui) respirando al aire, con ausencia de respuesta al oxígeno y al óxido nítrico.

Es hospitalizada un mes antes, planteándose por indicación cardiológica cesárea electiva a las 37 semanas y esterilización quirúrgica. Comienza el trabajo de parto cinco días antes de la fecha programada, por lo cual se realiza cesárea de urgencia y salpingectomía bilateral.

Anestesia realizada y evolución posoperatoria

Se realizó anestesia general con inducción de secuencia rápida, con maniobra de Sellick, previa inyección de lidocaína 60 mg. Los fármacos utilizados fueron tiopental sódico a la dosis de 200 mg y succinilcolina a la dosis de 75 mg.

Desde el momento de la inducción se infundió una perfusión de fenilefrina adaptando la dosis a los valores de presión arterial, que oscilaron siempre entre 100/60 y 120/70. El mantenimiento de la hipnosis se realizó con isoflurane 1,3% en oxígeno 100%. La analgesia se efectuó con fentanyl 200 ug.

La paciente llegó a block quirúrgico con dilatación completa, por lo cual no fue posible canalizar una vía arterial ni posicionar una vía venosa central, como estaba planificado en principio, para una cesárea coordinada.

Se monitorizó con electrocardiograma (ECG), presión arterial no invasiva (PANI), saturación periférica de oxígeno (SpO₂) y capnografía.

Nació un recién nacido vigoroso, sexo masculino, apgar 9/10 que se trasladó al servicio de neonatología.

La paciente mantuvo durante todo el procedimiento cifras de normotensión, taquicardia permanente entre 100 y 120 cpm., SpO₂ 100% con fracción inspirada de oxígeno (FiO₂) 100%.

Se extubó luego de una cirugía de 20 minutos de dura-

ción, no habiendo sido necesario repetir relajantes musculares.

Al finalizar el procedimiento se trasladó al centro de tratamiento intensivo (CTI) monitorizada, despierta, ventilando espontáneamente con máscara de oxígeno de flujo libre (MFLO2), hemodinámicamente estable con perfusión de fenilefrina.

Ingresa al CTI, destacándose del examen físico, polipnea de 28 rpm, SpO2 95% con MFLO2.

La evolución posoperatoria aconteció con estabilidad hemodinámica, manteniendo SpO2 normales. Se infundió heparina sódica intravenosa durante las primeras 96 horas posoperatorias, ajustándose según la crisis. Posteriormente se continuó con enoxaparina subcutánea.

El sildenafil se discontinuó en el posoperatorio, ya que se desconoce su posible pasaje a la leche materna y los efectos sobre el recién nacido.

La paciente evolucionó favorablemente, en apirexia, sin disnea ni cianosis, por lo cual se otorgó el alta a piso y luego a domicilio a los 11 días del parto.

Discusión

Se trata de una paciente de alto riesgo en la cual discutiremos la conducta obstétrica, la técnica anestésica, el manejo intraoperatorio del síndrome de Eisenmenger y la monitorización perioperatoria.

Conducta obstétrica: ¿parto o cesárea?

Nuestra paciente se coordinó en principio para una cesárea electiva a las 37 semanas por indicación de equipo cardiológico. Se tuvo en cuenta la aceptación de esterilización quirúrgica por parte de la paciente, quien hasta ahora había rechazado las medidas anticonceptivas.

En cuanto a los riesgos vinculados a la forma de terminar el embarazo, hasta hace dos décadas se planteaba una mortalidad similar en el parto por vía natural que por cesárea, por lo cual, para evitar los riesgos asociados con la anestesia, se recomendaba el parto vaginal.

En series más recientes se plantea un aumento de la mortalidad en la cesárea de 75% frente a 34% en el parto vaginal, por lo que esta última opción sería la más segura. En caso de estar indicada la cesárea, el riesgo es elevado, pero existen varias comunicaciones en las cuales la intervención culminó con éxito⁽³⁻⁵⁾.

Durante el trabajo de parto la estimulación simpática producida por la ansiedad y el dolor aumenta el consumo de oxígeno, el volumen sistólico, el gasto cardíaco en 30% a 40%, así como la resistencia vascular sistémica (RVS) y el trabajo cardíaco. Las contracciones uterinas transfunden de 300 a 500 ml de sangre venosa, que provocan cambios bruscos del volumen intravascular, todo lo

cual ocurre en una paciente con muy baja tolerancia a los cambios hemodinámicos. Los pujos durante el estadio 2 del parto imponen un esfuerzo físico importante, por lo cual se indica el parto instrumental (vacuum extractor o fórceps bajo profiláctico), para acelerar esta etapa. La dilatación, el período expulsivo así como el posparto, representan los períodos con mayor estrés hemodinámico.

La analgesia epidural se recomienda para minimizar estos efectos. El bloqueo total de las aferencias dolorosas disminuye la respuesta simpática durante el parto, previene el aumento del consumo de oxígeno y los cambios hemodinámicos provocados por las catecolaminas.

Técnica anestésica para la cesárea: ¿anestesia general o regional?

Cuando se desencadenó el trabajo de parto y surge la indicación ginecológica de cesárea de urgencia, la paciente había ingerido alimentos dos horas antes y había recibido 60 mg de enoxaparina cuatro horas antes. La elección de una técnica general a pesar de la falta de ayuno, surge de la anticoagulación como contraindicación para la realización de una técnica anestésica regional⁽⁶⁻⁸⁾.

Como principio general en la gestante cardiópata, cuando no hay contraindicaciones, las técnicas regionales tienen ventajas indiscutibles. Las técnicas de analgesia-anestesia continuas, tanto peridural como intradural con catéter, tienen un efecto beneficioso continuo. Estas técnicas permiten realizar analgesia durante el trabajo de parto, realizar anestesia en caso de indicarse cesárea y mantener la analgesia en el posoperatorio. Las mismas permiten evitar la intubación orotraqueal y la ventilación con presión positiva, que en general es mal tolerada al disminuir el retorno venoso. El apgar del recién nacido es más alto, con técnicas regionales dado el menor pasaje transplacentario de fármacos.

La analgesia intradural continua con microcatéteres, si bien no está autorizada por la FDA, puede ser una técnica posible, existiendo bibliografía disponible al respecto.

Los efectos indeseables de las técnicas regionales (bloqueo simpático, vasodilatación y disminución de la RVS, que puede incrementar el shunt derecha-izquierda y la hipoperfusión pulmonar) se minimizan mediante la instauración de un bloqueo paulatino y progresivo. El requerimiento de asistencia ventilatoria mecánica (AVM) o la presencia de arritmias graves, que puedan precisar cardioversión o desfibrilación, también constituyen indicaciones de técnica anestésica general^(9,10).

Manejo hemodinámico intraoperatorio

Nuestro objetivo principal fue prevenir y evitar la hipotensión periparto para impedir el aumento del shunt dere-

cha-izquierda. En caso de presentarse esta situación debe ser tratada inmediatamente con fluidos y vasopresores (alfa agonistas).

Si bien la efedrina es clásicamente en la gestante el fármaco de elección, en esta paciente con síndrome de Eisenmenger, la taquicardia que provoca puede ser mal tolerada y puede incrementar la susceptibilidad a las arritmias. Preferimos el uso de fenilefrina, fármaco con efecto alfa agonista casi puro, útil para mantener la presión arterial en esta situación, sin el efecto cronotrópico adverso^(11,12).

Vasodilatadores pulmonares: prostaciclina, óxido nítrico, deben encontrarse disponibles en el momento del parto para el tratamiento de la hipertensión pulmonar y la hipoxemia.

En nuestra paciente evitamos el uso de oxitocina para prevenir una disminución de la RVS que puede aumentar el shunt intracardíaco de derecha a izquierda.

Monitorización

Dado que el objetivo principal en el síndrome de Eisenmenger es evitar que aumente el desequilibrio entre las RVS y las RVP, cualquiera sea la técnica usada, se impone la monitorización continua de pulsioximetría, PA invasiva, y ECG. La pulsioximetría es quizá la más útil en este tipo de pacientes, ya que permite vigilar constantemente la SpO₂ y tomar medidas correctivas para evitar hipoxemias peligrosas. La disminución de la SpO₂ es ocasionada por el aumento del shunt intracardíaco de derecha a izquierda, con la consiguiente hipoperfusión pulmonar.

En este tipo de pacientes con HTP, está justificada la monitorización invasiva mediante un catéter venoso central que permite no sólo medir la presión venosa central sino también disponer de una vía directa para la administración del tratamiento en caso de complicaciones. Si bien estaba previsto en esta paciente, la urgencia de los acontecimientos impidieron su colocación.

Con respecto al catéter en la arteria pulmonar o de Swan-Ganz, no se recomienda en forma sistemática debido a la alta tasa de complicaciones^(13,14), presentando para muchos autores más riesgos que beneficios. El desencadenamiento de arritmias durante su colocación es muy mal tolerado en estas pacientes ya que facilita la inversión del shunt.

Consideraciones anestésicas generales en el síndrome de Eisenmenger

El mantenimiento de la resistencia vascular pulmonar baja requirió un estricto control de la hipoxemia, la hipercapnia, así como de la acidosis, hechos especialmente considerados en esta paciente que recibió anestesia general. Evitar

la vasodilatación sistémica constituyó también un objetivo fundamental, como ya fue enfatizado.

Para evitar la disminución del retorno venoso ocasionado por la compresión aorto-cava, se mantuvo a la paciente lateralizada a izquierda con la finalidad de desplazar el útero hacia ese lado.

La presencia de la comunicación interventricular nos llevó a prestar especial atención para evitar las embolias gaseosas: cebado correcto de las tubuladuras de infusiones, aspiración del aire en las llaves de tres vías previo a la administración de fármacos, uso de jeringas en posición vertical evitando la administración del último centímetro cúbico.

Dado el conocido riesgo de endocarditis bacteriana de este síndrome, se administraron antibióticos profilácticos.

Para la profilaxis de trombosis venosa profunda se reinstaló la heparina en el posoperatorio.

Resumen final

Hemos presentado el caso clínico de una paciente embarazada portadora de un síndrome de Eisenmenger, a quien se le realiza anestesia general para la cesárea, en situación de urgencia, anticoagulada y sin ayuno.

La evolución intra y posoperatoria fue satisfactoria para la madre y el niño, dándose el alta sanatorial a los 11 días del posoperatorio.

Summary

A case report of a 33-year-old woman, 37 weeks pregnant, with Eisenmenger syndrome diagnosed two years before, during her first childbirth is presented. Labor had begun five days before an elective cesarean section planned at 37 weeks, leading to an emergency cesarean. The patient was not fasting and anticoagulated. Under these conditions the patient underwent general anesthesia, gave birth to a newborn (Apgar score of 9), neither anesthetic nor surgical incidents occurred during this procedure. The patient presented normal evolution during early and late puerperal periods, discharge from hospital took place 11 days after cesarean.

Résumé

On présente le cas clinique d'une patiente de 33 ans, au cours de sa deuxième grossesse de 36 semaines, porteuse d'un syndrome d'Eisenmenger, diagnostiqué deux ans avant pendant les suites de couche de sa première grossesse. On fixe une césarienne électorale à la semaine 37. Cinq jours avant, le travail d'accouchement se déclenche, ce qui a conduit à pratiquer une césarienne d'urgence,

avec la patiente sans jeûne et anticoagulée, sous anesthésie générale. On obtient un nouveau-né vivant, apgar 9, ne présentant pas d'incidents anesthésiques ni chirurgicaux.

L'évolution immédiate et postérieure étant bonne, on a donné l'exeat quinze jours après la césarienne.

Resumo

Apresenta-se um caso clínico de uma paciente de 33 anos, secundigesta, com uma gestação de 36 semanas, portadora de síndrome de Eisenmenger diagnosticado dois anos antes no puerpério de sua primeira gravidez. Coordenou-se uma cesárea de eleição para a 37^o semana de gestação. Cinco dias antes da data programada se desencadeou o trabalho de parto, sendo necessária uma cesárea de urgência, com a paciente sem jejum e anticoagulada. A cesárea foi realizada com anestesia geral, o recém-nascido nasceu vivo com Apgar 9, e não houve sem problemas anestésicos ou cirúrgicos. A evolução do puerpério imediato e tardio foi boa. A paciente teve alta hospitalar 11 dias depois da cesárea.

Bibliografía

1. **Garófalo FB.** El síndrome de Eisenmenger en el adulto. *Rev Fed Arg Cardiol* 2003; 32: 84-92.
2. **Franciso M, Camargo Assis MD.** Manejo perioperatorio de la paciente embarazada en enfermedad cardíaca. *Rev Col Anest* 2006; 34-49.
3. **Kandasamy R, Koh KF, Tham SL, Reddy S.** Anaesthesia for caesarean section in a patient with Eisenmenger's syndrome. *Singapore Med J* 2000; 41(7): 356-8.
4. **Weiss BM, Zemp L, Seifert B, Hess OM.** Outcome of pulmonary vascular disease in pregnancy: a systematic overview from 1978 through 1996. *J Am Coll Cardiol* 1998; 31: 1650-7.
5. **Avila WS, Grinberg M, Snitcowsky R, Faccioli R, Da Luz PL, Bellotti G, et al.** Maternal and fetal outcome in pregnant women Eisenmenger's syndrome. *Eur Heart J* 1995; 16: 460-4.
6. **Horlocker TT, Wedel DJ, Benzon H, Brown DL, Enneking FK, Heit JA, et al.** Regional anesthesia in the anticoagulated patient: defining the risks. (the second ASRA Consensus Conference on Neuraxial Anesthesia and Anticoagulation). *Reg Anesth Pain Med* 2003; 28:172-97.
7. **Horlocker TT, Nedel DJ, Benson H, Brown D.** Regional anesthesia in the anticoagulated patient: defining risks. *Reg Anesth Pain Med* 2004; 29 (Suppl 1): 1-11.
8. **Krombach JW, Dagtekin O, Kampe S.** Regional anesthesia and coagulation. *Cur Op Anesth* 2004; 17: 427-33.
9. **Guevara-Olivari N, Barreau D, Burle C, Manrique-Cornand MA, Tari A.** Césarienne et insuffisance ventriculaire gauche d'origine coronarienne: technique d'anesthésie. *Ann Fr Anesth Reanim* 1995; 14: 421-5.
10. **Kanmura Y, Hagihira Y, Higashi M, Yamashita K, Sameshima K, Toda H, et al.** Anesthetic management of cesarean section in a patient with dilated cardiomyopathy. *Masui* 1995; 44: 407-10.
11. **Johnson MD, Saltzman DH.** Cardiac disease. In: Datta S, ed. *Anesthetic and obstetric management of high risk pregnancy*. 2ed. Saint Louis: Mosby, 1996: 200-45.
12. **Moran DH, Perillo HM, La Porta RF, Bader AM, Datta S.** Phenylephrine in the prevention of hypotension following spinal anesthesia for caesarean delivery. *J Clin Anesth* 1991; 3: 301-5.
13. **Vongpatanasin W, Brickner E, Hillis D, Lange RA.** The Eisenmenger syndrome in adults. *Ann Inter Med* 1998; 128: 745-55.
14. **Somerville J.** How to manage the Eisenmenger syndrome. *Int J Cardiol* 1998; 63: 1-8.