



# Hipertensión pulmonar y síndrome de Eisenmenger en la embarazada. Serie de casos

## Pulmonary hypertension and Eisenmenger syndrome during pregnancy. A case series.

Rosa Gabriela Hernández-Cruz,<sup>1</sup> Diana Yazmín Copado-Mendoza,<sup>1</sup> Sandra Acevedo-Gallegos,<sup>1</sup> Tirso Rubalcava-Rubalcava,<sup>1</sup> Anais Pérez-Montaño,<sup>1</sup> Horacio Márquez-González<sup>2</sup>

### Resumen

**OBJETIVO:** Describir la evolución y los desenlaces perinatales de una serie de casos de pacientes con diagnóstico de hipertensión pulmonar y complicación con síndrome de Eisenmenger.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Estudio retrospectivo, descriptivo y transversal de serie de casos consecutivos de pacientes con diagnóstico de hipertensión pulmonar o síndrome de Eisenmenger atendidas de manera integral desde su ingreso hasta la finalización del embarazo en el Instituto Nacional de Perinatología Isidro Espinosa de los Reyes entre los meses de enero de 2015 a enero de 2019.

**RESULTADOS:** El promedio de edad de las madres fue de 25.79 años (15 a 40 años,  $DE \pm 7.19$ ) y las semanas de embarazo promedio al ingreso al INPer fueron 22. Se clasificó con hipertensión pulmonar leve a 5 de 34 pacientes, hipertensión pulmonar moderada a 9 de 34 e hipertensión pulmonar grave a 20 de 34. Tuvieron síndrome de Eisenmenger 9 de 34 casos.

**CONCLUSIONES:** La hipertensión pulmonar y el síndrome de Eisenmenger durante el embarazo siguen siendo los factores que más complicaciones graves y mortalidad materna y fetal originan. Ello hace necesario atender a estas pacientes con un enfoque individualizado, en manos de un equipo experto, interdisciplinario, en centros de alta especialidad, con el fin de mejorar el pronóstico para la madre y los desenlaces perinatales.

**PALABRAS CLAVE:** Hipertensión arterial pulmonar; síndrome de Eisenmenger; embarazo y puerperio; madres; mortalidad fetal.

### Abstract

**OBJECTIVE:** To describe the evolution and perinatal outcomes of a case series of patients with a diagnosis of pulmonary hypertension and complication with Eisenmenger syndrome.

**MATERIALS AND METHODS:** Retrospective, descriptive, cross-sectional study of consecutive case series of patients with a diagnosis of pulmonary hypertension or Eisenmenger's syndrome attended comprehensively from admission to the end of pregnancy at the Instituto Nacional de Perinatología Isidro Espinosa de los Reyes between the months of January 2015 to January 2019.

**RESULTS:** The average age of the mothers was 25.79 years (15 to 40 years,  $SD \pm 7.19$ ) and the average weeks of pregnancy on admission to the INPer was 22. 5 of 34 patients were classified as having mild pulmonary hypertension, 9 of 34 as having moderate pulmonary hypertension and 20 of 34 as having severe pulmonary hypertension. 9 of 34 cases had Eisenmenger syndrome.

**CONCLUSIONS:** Pulmonary hypertension and Eisenmenger's syndrome during pregnancy continue to be the factors that cause the most serious complications and maternal

<sup>1</sup> Departamento de Medicina Materno fetal, Instituto Nacional de Perinatología Isidro Espinosa de los Reyes (INPer), Ciudad de México.

<sup>2</sup> Departamento de Investigación clínica, Hospital Infantil de México Federico Gómez, Ciudad de México.

**Recibido:** agosto 2020

**Aceptado:** enero 2021

### Correspondencia

Márquez González Horacio  
horaciohimfg@gmail.com

### Este artículo debe citarse como:

Hernández-Cruz RG, Copado-Mendoza DY, Acevedo-Gallegos S, Rubalcava-Rubalcava T, Pérez-Montaño A, Márquez-González H. Hipertensión pulmonar y síndrome de Eisenmenger en el embarazo. Serie de casos. Ginecol Obstet Mex. 2021; 89 (4): 309-317.

<https://doi.org/10.24245/gom.v89i4.2916>

and fetal mortality. This makes it necessary to care for these patients with an individualized approach, in the hands of an expert, interdisciplinary team, in highly specialized centers, in order to improve the prognosis for the mother and perinatal outcomes.

**KEYWORDS:** Pulmonary hypertension; Eisenmenger syndrome; Pregnancy, puerperium; Mothers; Fetal mortality.

## ANTECEDENTES

La hipertensión pulmonar es un trastorno fisiopatológico y hemodinámico complejo que puede ser secundario a múltiples causas. La más común es la cardiopatía izquierda (hasta 78.3%),<sup>1</sup> cuya complicación más grave es el síndrome de Eisenmenger. Debido a los progresos quirúrgicos y farmacológicos actuales, resulta cada vez más común encontrar pacientes embarazadas con estas afecciones. No obstante, cuando la hipertensión pulmonar aparece durante el embarazo, sigue siendo una de las condiciones médicas de mayor riesgo para la madre y su hijo.<sup>2</sup>

La hipertensión pulmonar implica un aumento en la presión arterial pulmonar media  $\geq 25$  mmHg en reposo, medida por cateterismo cardíaco derecho.<sup>3</sup> Sin embargo, la evidencia sugiere que la presión arterial pulmonar media normal en sujetos sanos, independientemente de las características poblacionales, es de  $14 \pm 3.3$  mmHg. Por ello, hace poco se propuso que una presión arterial pulmonar media mayor de 20 mmHg (dos desviaciones estándar por encima de ese valor) debe considerarse el límite superior de la normalidad.<sup>4</sup>

La hipertensión pulmonar puede manifestarse en distintos procesos clínicos, que se clasifican

en 5 grupos: hipertensión arterial pulmonar, hipertensión pulmonar debida a cardiopatía izquierda, debida a enfermedad pulmonar o hipoxemia, hipertensión pulmonar tromboembólica crónica y otras obstrucciones de las arterias pulmonares y de mecanismo no establecido o multifactorial.<sup>3</sup> Todos estos procesos conducen a remodelación vascular del lecho pulmonar que resulta en hipertrofia e hiperplasia de la pared vascular, trombosis in situ, fibrosis y vasoconstricción.<sup>5</sup> En particular, en las pacientes con cortocircuitos de izquierda a derecha, el aumento de la presión pulmonar implica un incremento en la resistencia pulmonar que desencadena la disfunción endotelial y la remodelación vascular esperadas, secundarias a las alteraciones en los mediadores vasoactivos que provocan vasoconstricción, inflamación, trombosis, proliferación, apoptosis celular y fibrosis. En consecuencia, hay un incremento progresivo de las resistencias pulmonares y de la presión del ventrículo derecho. Por último, ocurre que el flujo sanguíneo se invierte e inicia el síndrome de Eisenmenger, como la expresión más avanzada de hipertensión arterial pulmonar.<sup>6</sup>

El embarazo implica una serie de cambios hemodinámicos que deben estudiarse para poder identificar la diferencia entre los procesos fisiológicos y patológicos.



En la mujer embarazada, la enfermedad cardiaca se asocia con una tasa de morbilidad y mortalidad de 30 a 56% en la que el puerperio inmediato y mediato son los periodos de mayor riesgo de complicaciones. Está reportado que la mortalidad fetal puede alcanzar 28% asociada con este padecimiento.<sup>5,7</sup> No obstante, la atención médica dirigida al control de la hipertensión pulmonar durante el embarazo disminuye de manera muy importante las complicaciones asociadas e incrementa la posibilidad de obtener un recién nacido sano.<sup>8,9</sup>

Por lo anterior, toda paciente con hipertensión pulmonar en edad fértil debe recibir información acerca de los riesgos que implica el embarazo para su enfermedad de base, con insistencia en casos de hipertensión pulmonar grave, como el síndrome de Eisenmenger, que contraindican el embarazo, al pertenecer al grupo de riesgo IV de la mOMS.<sup>10,11</sup>

La atención de la paciente con hipertensión pulmonar durante el embarazo es compleja y requiere la participación de un grupo de especialistas que aporte información y establezca un tratamiento integral e interdisciplinario durante y después del embarazo.<sup>12</sup>

El objetivo de este estudio fue: describir la evolución y los desenlaces perinatales de una serie de casos de pacientes con diagnóstico de hipertensión pulmonar y complicación con síndrome de Eisenmenger.

## MATERIALES Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo, descriptivo y transversal de serie de casos consecutivos de pacientes con diagnóstico de hipertensión pulmonar o síndrome de Eisenmenger atendidas de manera integral desde su ingreso hasta la finalización del embarazo en el Instituto Nacional de Perinatología Isidro Espinosa de los Reyes entre los meses de enero de 2015 a enero de 2019.

Del expediente clínico se obtuvieron los siguientes datos: edad de la madre, antecedente de la enfermedad cardiaca (métodos diagnósticos de hipertensión pulmonar, grado de severidad, tratamiento previo y durante el embarazo), antecedentes obstétricos, evolución y finalización del embarazo (semanas de embarazo al momento de su finalización, vía de nacimiento y complicaciones), reportes neonatales (peso, valoraciones de Apgar y Capurro) y evolución durante el puerperio inmediato y mediato.

Criterios de inclusión: pacientes con diagnóstico de hipertensión pulmonar, evaluadas por ecocardiografía, con presión pulmonar mayor de 25 mmHg. Con base en la causa de la enfermedad se utilizó la clasificación del Cuarto Simposio de Hipertensión Pulmonar (escala de Danna Point)<sup>1</sup> conforme a la severidad de la hipertensión pulmonar leve (25 a 40 mmHg), moderada (40 a 55 mmHg) y severa (mayor de 55 mmHg). Nueve pacientes tuvieron complicación con síndrome de Eisenmenger (hipertensión pulmonar severa y evidencia de corto circuito de derecha a izquierda).

Se excluyeron las pacientes sin datos completos en el expediente y con ecocardiografía practicada fuera del INPer, con el propósito de disminuir el sesgo interobservador.

Para la identificación de los grupos se utilizó estadística descriptiva, para variables cualitativas medidas de frecuencia expresadas en porcentajes y para las cuantitativas medidas de tendencia central.

## RESULTADOS

Se recopiló la información de 34 pacientes con diagnóstico de hipertensión pulmonar, 9 de ellas complicadas con síndrome de Eisenmenger. La mediana de edad fue de 26 años (límites 15 y 40), el promedio de semanas de embarazo al in-

greso al InPer fue 22.5 (límites 5.1 y 38 semanas de embarazo). Ocho pacientes ingresaron en el primer trimestre, 11 en el segundo y 16 en el tercero. Solo tres pacientes pertenecían al grupo 1 (hipertensión arterial pulmonar) de la clasificación de Danna Point y 31 al grupo 2 (hipertensión pulmonar debida a cardiopatía izquierda). Todas las pacientes tuvieron diagnóstico cardiológico previo al embarazo, que se corroboró mediante ecocardiograma transtorácico a su ingreso.

Cinco pacientes (de 34) se diagnosticaron con hipertensión pulmonar leve, 9 de 34 moderada y 20 de 34 grave; de este último grupo, 9 tuvieron síndrome de Eisenmenger como complicación.

Cinco pacientes requirieron la interrupción del embarazo por indicación de patología materna cardiaca inestable. El primer caso, a las 15 semanas de embarazo por hipertensión pulmonar severa (99 mmHg) con conexión anómala de los vasos pulmonares y comunicación interauricular amplia no corregida; el segundo a las 18 semanas de embarazo por hipertensión pulmonar severa (115 mmHg) complicada con síndrome de Eisenmenger con comunicación interventricular perimembranosa amplia; el tercero a las 11 semanas de embarazo por persistencia del conducto arterioso e hipertensión pulmonar severa (90 mmHg); el cuarto a las 5 semanas de embarazo por hipertensión pulmonar severa (93 mmHg) y síndrome de Eisenmenger y en el último caso la finalización fue a las 19 semanas por hipertensión pulmonar severa (98 mmHg) con lesión valvular mitral severa secundaria a cardiopatía reumática.

En el grupo de hipertensión pulmonar severa se encontraron 3 fetos con peso bajo para la edad gestacional y 5 con restricción del crecimiento intrauterino.

En el **Cuadro 1** se encuentran los desenlaces perinatales y el seguimiento durante el puerperio

de la serie de casos. Siete pacientes requirieron tratamiento cardiológico avanzado, por lo que se trasladaron al Instituto Nacional de Cardiología: 6 durante el embarazo y 1 en el puerperio. Sucedió 4 muertes maternas: 1 durante el embarazo y 3 en el puerperio. **Cuadro 2**

## DISCUSIÓN

Las enfermedades cardiacas de la madre complican del 1 al 4% de los embarazos y representan, incluso, hasta 15% de las muertes maternas. Contrario a lo que ocurre con las causas más comunes de mortalidad materna (hemorragia e infecciones), las cifras atribuibles a muertes por enfermedad cardiaca van en aumento.<sup>13</sup>

En países occidentales, después de los estados hipertensivos, las cardiopatías congénitas son la causa más común de enfermedad cardiovascular en el embarazo (75 a 82%).<sup>14</sup> En particular, las tasas de mortalidad materna en mujeres embarazadas con hipertensión pulmonar reportadas en la bibliografía internacional son, incluso, de hasta 30 a 56%,<sup>15</sup> con una tasa de mortalidad fetal del 11 al 28%.<sup>16</sup> En nuestra serie, la mortalidad fue de 4 en 34 casos maternos y 6 en 34 casos fetales.

La hipertensión pulmonar se define como un aumento en la presión arterial pulmonar media  $\geq 25$  mmHg en reposo, según lo evaluado por cateterismo cardiaco derecho.<sup>2</sup> Si bien la evidencia reciente ha demostrado que la presión arterial pulmonar media normal en reposo es de  $14 \pm 3.3$  mmHg con un límite superior de la normalidad de aproximadamente 20 mmHg,<sup>4</sup> la importancia clínica de una presión arterial pulmonar media entre 21 y 24 mmHg aún no es clara. Durante el embarazo, aún cuando el volumen de sangre aumenta, la presión media de la arteria pulmonar debe mantenerse en menos de 25 mmHg debido a que las resistencias vasculares pulmonares disminuyen.<sup>2</sup>



**Cuadro 1.** Desenlaces perinatales de pacientes con hipertensión pulmonar

Variables	Semanas de embarazo al nacimiento (mediana)			Vía de terminación del embarazo			Desenlaces perinatales			Puerperio	
	Pacientes (n)	Interrupción a menos de 20 semanas de embarazo (n)	Semanas de embarazo al nacimiento (mediana)	Parto (n)	Cesárea (n)	Tipo de anestesia (mediana)	Peso fetal al nacimiento (promedio)	Capurro (media)	Comunicación interauricular en cuidados intermedios (n)	Muerte materna (n)	
Leve	5	0	33.5	1	4	Bloqueo peridural	2467	34.5	1	0	
Moderada	9	0	39.0	3	6	Bloqueo peridural	2720	33	3	1	
Severa	20	5	26	8	7	Bloqueo peridural	1471	30	17	3	

La ecocardiografía transtorácica es el estudio de imagen de primera línea para el estudio inicial de la hipertensión pulmonar y el patrón de referencia para el seguimiento de la función cardiaca derecha. Si bien su sensibilidad y especificidad en la población general es alta, durante el embarazo suceden cambios hemodinámicos que pueden disminuir la precisión del método para evaluar la presión pulmonar. En la bibliografía pocos estudios comparan la valoración ecocardiográfica con el cateterismo cardiaco derecho en embarazadas. Si bien el estudio de elección para diagnóstico de hipertensión pulmonar es el primero, la ecocardiografía transtorácica tiene las ventajas de ser un estudio no invasivo, fácilmente disponible y reproducible, que no expone a las pacientes a radiación y puede dar una estimación adecuada de la probabilidad de hipertensión pulmonar.<sup>2</sup> En nuestro estudio, se aplicó ese método diagnóstico (practicado por un cardiólogo experimentado) para el estudio y seguimiento de las pacientes.

La clasificación clínica de la hipertensión pulmonar tiene la intención de agrupar múltiples padecimientos en grupos similares de presentación clínica, hallazgos patológicos, características hemodinámicas y estrategias de tratamiento: grupo 1: hipertensión arterial pulmonar; grupo 2: hipertensión pulmonar debida a cardiopatía izquierda; grupo 3: hipertensión pulmonar secundaria a enfermedad pulmonar o hipoxemia; grupo 4: hipertensión pulmonar tromboembólica crónica y otras obstrucciones de las arterias pulmonares y grupo 5: hipertensión pulmonar de mecanismo no establecido o multifactorial.<sup>17</sup>

La enfermedad se clasifica en leve, moderada o severa. El síndrome de Eisenmenger es una de las formas clínicas más graves de hipertensión pulmonar y se caracteriza por la coexistencia de un gran defecto congénito que ocasiona cortocircuitos sistémicos pulmonares, con aumento severo de la resistencia vascular pulmonar

**Cuadro 2.** Casos y causas de muerte materna

Paciente	Momento de la muerte	Vía de terminación del embarazo	Diagnóstico cardiológico final
Caso 1	Puerperio (10 días)	Cesárea	Síndrome pleuropulmonar Várices esofágicas Trombocitopenia (probable púrpura trombocitopénica idiopática) Deficiencia del factor IX de la coagulación Hipertensión pulmonar secundaria a tromboembolia pulmonar previa Hipertensión pulmonar severa Hipertensión portal Derrame pericárdico Derrame pleural bilateral
Caso 2	Embarazo de 31.5 semanas	Cesárea perimortem	Síndrome de Ellis van Creveld Cardiopatía compleja con canal aurículoventricular completo Válvula aurículoventricular única Vía de entrada al ventrículo izquierdo con insuficiencia grave Hipertensión pulmonar severa Insuficiencia ventricular izquierda
Caso 3	Puerperio (sexto día)	Cesárea	Cardiopatía congénita con doble vía de salida del ventrículo derecho Comunicación interventricular Posoperada de bandaje pulmonar Hipertensión pulmonar FEVI 42% Sepsis secundaria a neumonía nosocomial
Caso 4	Puerperio (quinto día)	Cesárea	Comunicación interauricular tipo ostium secundum Comunicación interventricular amplia Hipertensión pulmonar severa complicada con síndrome de Eisenmenger

que, en última instancia, genera flujo invertido (pulmonar a sistémico) o bidireccional y se manifiesta con cianosis, eritrocitosis y afectación de múltiples órganos.<sup>6</sup> Está descrito que las mujeres con hipertensión pulmonar grave, hipertensión pulmonar del grupo 1 y síndrome de Eisenmenger tienen mayor riesgo de mortalidad materna y morbilidad neonatal por parto prematuro.<sup>18</sup>

Para llevar a cabo una estratificación de riesgo de complicaciones maternas durante y después del embarazo se han validado diversas escalas (CARPREG, ZAHARA y mOMS), con base en una evaluación que integra: antecedentes, causa, condición clínica, estudios de imagen, entre otras.<sup>19</sup> En esta serie de casos el riesgo se evaluó con la escala mOMS, que ha demostrado mejor rendimiento comparativo.<sup>20</sup>

En nuestro estudio hubo 5 casos de hipertensión pulmonar leve, 9 moderada y 20 severa. El síndrome de Eisenmenger se diagnosticó en 9 de 34 pacientes. Por lo que se refiere a su causa, 30 de 34 pacientes se diagnosticaron con hipertensión pulmonar secundaria a cardiopatía izquierda y en las 4 pacientes restantes el padecimiento fue secundario a hipertensión arterial pulmonar (grupo 1).

La adaptación cardiovascular materna al embarazo y al puerperio implica cambios significativos. Al inicio del embarazo, y de forma progresiva, se incrementa el volumen circulante incluso hasta en 50%. La respuesta adaptativa al incremento del volumen sistólico es la elevación de la frecuencia y el gasto cardíacos. De manera compensatoria, las resistencias vasculares pe-



riféricas disminuyen y mantienen así la presión arterial media.<sup>21</sup>

El trabajo de parto, el nacimiento y el puerperio representan otro reto hemodinámico, debido a las marcadas fluctuaciones en el gasto cardiaco durante estos procesos. Una sola contracción puede transferir de 300 a 500 mL de sangre del útero a la circulación sistémica, ocasionando gran estrés circulatorio. Además, durante las contracciones se incrementan la frecuencia cardiaca y las concentraciones de monóxido de carbono, incluso en 50%, lo que tiene como consecuencia el aumento de la presión arterial sistólica y diastólica.

Por último, en el puerperio, el aumento del retorno venoso generado por la descompresión de la vena cava inferior y el traslado de sangre del útero a la circulación sistémica implica el incremento de la presión de llenado del ventrículo izquierdo, volumen latido y gasto cardiaco. La hemorragia obstétrica puede exacerbar aún más las grandes fluctuaciones de volumen que caracterizan esta etapa.<sup>22</sup>

La revisión de las enfermedades cardiacas de alto riesgo describe a la hipertensión pulmonar, en particular al síndrome de Eisenmenger, como el factor de riesgo más grave de complicaciones maternas o fetales. Este síndrome limita las respuestas adaptativas a los cambios circulatorios requeridos durante el embarazo, parto y puerperio.<sup>23,24</sup> El flujo útero-placentario deteriorado que caracteriza a estas enfermedades se ha asociado con desenlaces fetales y neonatales adversos: restricción del crecimiento intrauterino, muerte fetal, parto pretérmino y Apgar bajo al nacer.<sup>13,25</sup> Las pacientes con esta comorbilidad ameritan un seguimiento específico e individualizado conforme a su estratificación de riesgo.

La frecuencia del seguimiento clínico durante el embarazo se basa en esa estratificación de riesgo. Las pacientes con riesgo mOMS II-III o

mayor deben evaluarse en un centro de tercer nivel al menos cada dos meses. Las pacientes con cianosis, hipertensión pulmonar o disfunción sistémica ventricular ameritan seguimiento 1 a 2 veces por semana durante el tercer trimestre del embarazo.<sup>19,25</sup>

En este estudio, las pacientes tuvieron seguimiento según su estratificación de riesgo; además, en quienes iniciaron el control prenatal en el INPer antes de la semana 14, se hizo una evaluación por un especialista en Medicina materno fetal mediante el cribado de cardiopatías de las 11 a 13.6 semanas y en las que ingresaron después, la evaluación cardiológica se efectuó entre las semanas 18 y 22. Además, se llevó a cabo vigilancia ecográfica trimestral y seguimiento del crecimiento fetal entre las semanas 28 y 32, con Doppler de las arterias uterinas y hemodinamia fetal para descartar restricción del crecimiento intrauterino.

La evaluación cardiológica materna se efectuó con ecocardiografía transtorácica practicada por un cardiólogo experimentado al momento del ingreso y, posteriormente, según las condiciones clínicas de cada paciente. También se estableció tratamiento de soporte, terapia convencional o terapia blanco (específica) con base en una evaluación individualizada.

Las recomendaciones de la bibliografía internacional proponen programar la finalización del embarazo entre las 34 y 36 semanas.<sup>2</sup> Sin embargo, en nuestro estudio, la decisión de finalizar cada embarazo se determinó con base en la clasificación de severidad, evolución clínica y evaluación de riesgo-beneficio fetal. Por eso la mediana de finalización del embarazo en pacientes con hipertensión pulmonar moderada fue de 39.0 vs 26.0 semanas en hipertensión pulmonar severa.

Aun cuando la vía de terminación del embarazo en mujeres con hipertensión pulmonar no está

estandarizada, las recomendaciones internacionales sugieren que se opte por parto o cesárea planificados, con el propósito de contar con los recursos humanos y logísticos necesarios para disminuir los riesgos asociados.<sup>26</sup> En la serie de este reporte 17 de 34 casos finalizaron mediante cesárea y 12 por parto; en pacientes con hipertensión pulmonar severa, 5 de los 8 partos fueron instrumentados a fin de disminuir el riesgo de descompensación hemodinámica asociada con el segundo periodo del trabajo de parto.

Se prefiere la anestesia regional en vez de la general porque esta última deprime la contractilidad cardíaca, aumenta las resistencias vasculares pulmonares y con ello puede incrementar la presión pulmonar.<sup>26</sup> En cambio, la anestesia epidural combinada con bajas dosis de anestesia espinal evita la vasodilatación y tiene menor efecto cardíaco y pulmonar,<sup>9,25</sup> por eso se la describe como la anestesia más segura en pacientes con hipertensión pulmonar.<sup>8</sup> En un estudio publicado por Bedard y su grupo se observó que la anestesia general durante el parto, en pacientes con hipertensión pulmonar, cuadruplica el riesgo de mortalidad con respecto a la anestesia regional.<sup>27</sup> En 28 de las 34 pacientes de nuestro estudio se utilizó anestesia regional.

Algunas de las causas por las que en el puerperio suceden más muertes maternas es la enfermedad vascular pulmonar que implica disminución de la contractilidad miocárdica posparto, desequilibrio hemodinámico causado por la pérdida repentina del volumen sanguíneo, incremento del riesgo de tromboembolismo y la reactividad vascular pulmonar exagerada.<sup>28</sup> La primera semana posparto es el periodo más crítico,<sup>2</sup> de ahí la recomendación de vigilancia estrecha en unidades de cuidados intensivos y el seguimiento ambulatorio durante 1 a 6 meses.<sup>13,26,27</sup> En el estudio de esta comunicación, 21 de las 34 pacientes ingresaron a cuidados avanzados y el resto se vigiló, con un grupo interdisciplinario,

en hospitalización. Tres de las cuatro muertes maternas sucedieron en los primeros 10 días de puerperio, datos que concuerdan con lo reportado en la bibliografía.

## CONCLUSIONES

La hipertensión pulmonar, y el síndrome de Eisenmenger durante el embarazo, sigue siendo uno de los factores de mayor riesgo de complicaciones graves y mortalidad materna y fetal; por eso en las pacientes con clasificación IV de la mOMS se desaconseja el embarazo. Las mujeres que cursen con estas enfermedades, y aun conociendo los riesgos opten por el embarazo, requieren ser atendidas con un enfoque individualizado por parte de un equipo experto, interdisciplinario, en un centro de alta especialidad. La finalidad es la detección temprana del deterioro clínico y la indicación de un tratamiento con enfoque en riesgos que permita mejorar el pronóstico para la madre y el desenlace perinatal. En este estudio, el esfuerzo coordinado de los Institutos Nacionales de Cardiología y Perinatología fue determinante en la atención integral de las pacientes. En el ámbito nacional, fomentar la colaboración interinstitucional de centros de alta especialidad puede traducirse en disminución de la mortalidad materna asociada con la enfermedad vascular pulmonar.

## REFERENCIAS

1. McLaughlin V, Archer S, Badesch D, et al. ACCF/AHA 2009 Expert Consensus Document on Pulmonary Hypertension. A report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Expert Consensus Documents and the American Heart Association (AHA). *JACC* 2009; 53: 1573-619. doi. 10.1016 / j.jacc. 2009 .01.004
2. Martin S, Edwards A. Pulmonary Hypertension and Pregnancy. *Obstetrics & Gynecology*. 2019; 13 4 (5): 974-87. 10.1097/AOG.0000000000003549.
3. Barberà J, Román A, Gómez-Sánchez M, Blanco I, et al. Guía de diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar: resumen de recomendaciones. *Archivos de Bronconeumología*. 2018; 54 (4): 205-15. <https://doi.org/10.1016/j.arbres.2017.11.014>.



4. Simonneau G, Montani D, Celermajer D, Denton C, Gatzoulis M, Krowka M et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *European Respiratory Journal*. 2019; 53 (1): 1801913. doi. 10.1183/13993003.01913-2018.
5. Humbert M, Morrell NW, Archer SL, Stenmark KR, MacLean MR, Lang IM, et al. Cellular and molecular pathobiology of pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2004; 43 (12 suppl S): 13-24S. 10.1016/j.jacc.2004.02.029.
6. Calderón-Colmenero J, Sandoval-Zárate J, Beltrán-Gómez M. Hipertensión pulmonar asociada a cardiopatías congénitas y síndrome de Eisenmenger. *Arch Cardiol Mex*. 2015; 85 (1): 32-49. <http://dx.doi.org/10.1016/j.acmx.2014.11.008>.
7. Bassily-Marcus A, Yuan C, Oropello J, Manasia A, et al. Pulmonary Hypertension in Pregnancy: Critical Care Management, *Pulmonary Medicine* 2012; 2012: 1-9. <https://doi.org/10.1155/2012/709407>.
8. Pieper PG, Hoendermis ES. Pregnancy in women with pulmonary hypertension. *Neth Heart J* 2011; 19:504-508. <https://doi.org/10.1007/s12471-011-0219-9>.
9. Smith J, Mueller J, Daniels C. Pulmonary arterial hypertension in the setting of pregnancy: a case series and standard treatment approach. *Lung* 2012; 190:155-160. doi. 10.1007/s00408-011-9345-9.
10. Thorne S, MacGregor A, Nelson-Piercy C. Risks of contraception and pregnancy in heart disease. *Heart* 2006; 92: 1520-25. <http://dx.doi.org/10.1136/hrt.2006.095240>.
11. Jastrow N, Meyer P, Khairy P, Mercier LA, Dore A, Marcotte F, Leduc L. Prediction of complications in pregnant women with cardiac diseases referred to a tertiary center. *Int J Cardiol* 2011; 151 (2): 209-13. 10.1016/j.ijcard.2010.05.045.
12. Galié N, Hoeper M, Humbert M, et al. For: The task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J* 2009; 30: 2493-537. doi. 10.1093/eurheartj/ehp297.
13. Roos-Hesselink J, Baris L, Johnson M, De Backer J, et al. Pregnancy outcomes in women with cardiovascular disease: evolving trends over 10 years in the ESC Registry of Pregnancy and cardiac disease (ROPAC). *European Heart Journal* 2019; 40 (47): 3848-55. 10.1093/eurheartj/ehz136
14. Regitz-Zagrosek, Roos-Hesselink V, Bauersachs J, et al. ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *European Heart Journal* 2018; 39 (34): 3165-241. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehy340>.
15. Bedard E, Dimopoulos K, Gatzoulis MA. Has there been any progress made on pregnancy outcomes among women with pulmonary arterial hypertension? *Eur Heart J* 2009; 30: 256-65. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehn597>.
16. Olsson K, Channick R. Pregnancy in pulmonary arterial hypertension. *European Respiratory Review* 2016; 25 (142): 431-37. doi. 10.1183/16000617.0079-2016.
17. Simonneau G, Galié N, Rubin L, et al. Clinical classification of pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2004; 43: S5-S12. doi. 10.1016/j.jacc.2004.02.037
18. Meng ML, Landau R, Viktorsdottir O, Banayan J, Grant T, Bateman B, et al. Pulmonary hypertension in pregnancy: a report of 49 cases at four tertiary North American sites. *Obstet Gynecol* 2017; 129: 511-20.
19. van Hagen, I. and Roos-Hesselink, J, 2020. Pregnancy in congenital heart disease: risk prediction and counselling. *Heart*, pp.heartjnl-2019-314702. DOI: 10.1016/j.jacc.2016.05.048
20. Balci A, Sollie-Szarynska KM, van der Bijl AGL, et al. Prospective validation and assessment of cardiovascular and offspring risk models for pregnant women with congenital heart disease. *Heart* 2014; 100: 1373-81. <http://dx.doi.org/10.1136/heartjnl-2014-305597>
21. Duvekot J, Peeters L. Maternal Cardiovascular Hemodynamic Adaptation to Pregnancy. *Obstetrical & Gynecological Survey*. 1994; 49 (Supplement): S1. <http://dx.doi.org/10.1136/heartjnl-2014-305597>.
22. Ouzounian J, Elkayam U. Physiologic Changes During Normal Pregnancy and Delivery. *Cardiology Clinics*. 2012; 30 (3): 317-29. <https://doi.org/10.1016/j.ccl.2012.05.004>.
23. Elkayam U, Goland S, Pieper PG, Silverside CK. High-Risk Cardiac Disease in Pregnancy: Part I. *J Am Coll Cardiol* 2016; 68 (3): 396-410. DOI: 10.1016/j.jacc.2016.05.048.
24. Pieper PG, Balci A, Aarnoudse JG, et al. Uteroplacental blood flow, cardiac function, and pregnancy outcome in women with congenital heart disease. *Circulation* 2013; 128: 2478-87. <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCULATIONAHA.113.002810>.
25. Kiely D, Condliffe R, Webster V, et al. Improved survival in pregnancy and pulmonary hypertension using a multiprofessional approach. *BJOG* 2010; 117: 565-74. doi. 10.1111/j.1471-0528.2009.02492.x.
26. Avellana P, Segovia J, López F, Gómez-Bueno M, et al. Hipertensión pulmonar y embarazo. *CardiCore* 2012; 47 (4): 154-60.
27. Bedard E, Dimopoulos K, Gatzoulis M. Has there been any progress made on pregnancy outcomes among women with pulmonary artery hypertension. *Eur Heart J* 2009; 30: 256-65. doi. 10.1093/eurheartj/ehn597. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehn597>
28. 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: 1650-57. <https://www.jacc.org/doi/full/10.1016/S0735-1097%2898%2900162-4>.