



Reporte de Casos

Muerte materna súbita

Fernando Aguilera Castro M.D.

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente con un embarazo de 32 semanas a quien se le hace diagnóstico de preeclampsia, por una crisis hipertensiva y cefalea occipital intensa; se inicia tratamiento como tal. La paciente a pesar del manejo con sulfato de magnesio se hace inestable y ansiosa, presentando paro cardiorespiratorio súbito de difícil reanimación. Se practica cesárea y nace feto muerto. Después de manejo en UCI con soporte ventilatorio, inotropico, monitoreo y neumoprotección se toma TAC cerebral que reporta edema cerebral difuso. La paciente evoluciona torpidamente y presenta nuevamente paro cardiorespiratorio en dos oportunidades. Finalmente fallece y en la autopsia es reportado un tumor de 6 cm de diámetro en la glándula suprarrenal derecha. Se hace una breve discusión basada en la bibliografía reciente sobre feocromocitoma y embarazo y se concluye con algunas recomendaciones.

Palabras claves: Mortalidad materna, feocromocitoma, crisis hipertensiva.

SUMMARY

We present the case of a patient with a 32-week pregnancy and confirmed preeclampsia with hypertension crisis and acute occipital headache. Treatment based on this diagnosis was initiated. Despite management with magnesium sulfate, the patient showed lability and anxiety, finally resulting in cardiopulmonary arrest refractory to resuscitation. Caesarean section was practiced and the foetus was born dead. After ICU management with ventilator and inotropic support, monitoring and pneumoprotection, a brain CAT is undertaken showing diffuse cerebral edema. The patient turns torpid and develops agains cardiopulmonary arrest on two occasions, after which death ensued. Autopsy revealed a 6cm-diameter tumor in the right adrenal gland. We present a brief discussion based on recent literature on pregnancy-related pheochromocytoma, including some recommendations.

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente de 34 años con un embarazo de 32 semanas, ASA II, embarazo anterior normal, FUR Abril 4 de 2004, FPP Enero 11- 14 de 2005. El embarazo había cursado con un aumento de peso anormal, un test de O'Sullivan y una prueba oral de tolerancia a la glucosa indicativas de diabetes gestacional y un episodio aislado de arritmia cardiaca leve con ECG normal.

Los controles mensuales del embarazo habían sido realizados por medico particular sin mayores sobresaltos.

Consulto al servicio de Urgencias el 7 de Noviembre del 2004 por cefalea severa de localización occipital junto con palpitaciones y ansiedad, de media hora de evolución. Al examen físico se encontró T.A. de 220/102, F.C. de 80 x min., RSpFs (+) no edemas. Se solicita PT, PTT y recuento de plaquetas, la monitorización fetal y la ecografía obstétrica fueron normales.

Se inicia tratamiento con un diagnóstico presuntivo de preeclampsia, con sulfato de Magnesio 6 grs. de carga y 1 gr/hora en infusión, lactato de ringer 100 ml hora

y una dosis inicial de betametasona para maduración fetal. Los exámenes de laboratorio fueron reportados dentro de límites normales y la tensión se controló inicialmente, por lo cual fue hospitalizada en el piso.

Durante su hospitalización estuvo con cifras tensionales muy labiles y alternantes, entre 210/108 y 115/60, se quejaba de disnea, dolor opresivo en el tórax y epigastralgia y presentó además temblor, diaforesis, rash, náusea y vómito.

La paciente continua inestable por lo cual es pasada a la sala de trabajo de parto para monitoria más cercana y preparar para cesárea. Quince horas después de su ingreso a la Institución presenta agitación sensación inminente de muerte dificultad respiratoria y paro cardiorespiratorio. Es activado el código azul y el departamento de Anestesiología inicia reanimación cardiopulmonar con masaje cardiaco externo, I.O.T. adrenalina, atropina, lidocaína y se desfibrila en dos oportunidades; inicialmente sale a un ritmo nodal, taquicardia ventricular y posteriormente taquicardia supraventricular. Después de media hora de RCP y habiéndose estabilizado se translada a salas de cirugía y bajo anestesia general sin mayores inconvenientes (sevorane, fentanyl) se practica cesárea obteniéndose un feto muerto.

Se pasa a la UCI donde permanece semiconsciente, sin signos neurológicos de focalización. Se coloca catéter venoso central, monitoreo básico, neumoprotección, sedación, hidratación, ventilación mecánica y soporte

* Director Posgrado de Anestesia y Reanimación Universidad el Bosque. Hospital Simón Bolívar Anestesiólogo Clínica de la Mujer. Bogotá

inotropico. Los gases arteriales mostraron acidosis metabólica e hipoxemia moderada.

En éste momento se consideran las siguientes condiciones como impresión diagnóstica:

Encefalopatía hipoxica post-reanimación, edema cerebral, hipertensión arterial maligna, (sic) Accidente Cerebro Vascular y feocromocitoma.

El estado general y los signos vitales presentan poca variación. Se solicita TAC cerebral, el cual fue reportado como edema cerebral difuso. En las siguientes 12 horas presenta nuevamente paro cardiorespiratorio en dos oportunidades, del último de los cuales no respondió. En la autopsia se encontró un tumor de más o menos 6 cm de diámetro en la glándula suprarrenal derecha.

DISCUSIÓN

Aun cuando la incidencia de feocromocitomas en la población general es baja, 0.1 a 0.3% de todos los casos de hipertensión arterial;^{1,2} su ocurrencia durante el embarazo es todavía más baja, 0.013%.³ Este hecho y la importante incidencia de hipertensión durante el embarazo hace que rara vez los clínicos sospechemos él diagnóstico de feocromocitoma en una embarazada.

Sin embargo el feocromocitoma es el tumor adrenal más comúnmente asociado con el embarazo, en la literatura mundial están reportados 217 casos antes de 1997 y otros cuarenta después de ésta fecha.^{1, 4}

La presencia de un feocromocitoma durante el embarazo conlleva un alto riesgo de mortalidad para la madre y el feto, por cuanto estímulos como las contracciones uterinas, el pujo, la anestesia peridural y aun los movimientos fetales bruscos, pueden desencadenar crisis hipertensivas y otras condiciones adversas como arritmias severas que pueden conducir a muerte fetal y materna.⁵ La mortalidad aumenta de manera importante si el diagnóstico no es hecho antes del parto; en las series anteriores a 1970 la mortalidad materna y fetal fue de 48 y 61 % respectivamente.⁶ Entre 1980 y 1987 la mortalidad cayo al 17 y 26% respectivamente, pero era del 33 y el 39% cuando el diagnóstico no había sido hecho antes del parto.⁵

Los feocromocitomas se originan de los feocromocitos que son las células primarias de la medula adrenal, pero también se encuentran en los ganglios paraaorticos y en los ganglios del sistema nervioso simpático. Tienen una distribución de frecuencia característica del 10% es decir: 10% extrarenales, 10% familiares, 10% bilaterales, 10% en niños y 10% son malignos.¹

La hipertensión del feocromocitoma puede ser aguda y episódica, como en el caso reportado, o crónica y sostenida. Su ocurrencia durante el embarazo hace difícil el diagnóstico clínico por cuanto sus signos y síntomas pueden simular una preeclampsia e incluso los niveles de catecolaminas suelen estar ligeramente elevados durante la gestación. En atención a esto debemos siempre sospechar el diagnóstico en cualquier paciente, embarazada o no, con hipertensión, episódica o

crónica, cefalea intensa, palpitaciones, sudoración, visión borrosa, ansiedad, vómito, disnea y convulsiones.

Si existen antecedentes de neoplasia endocrina múltiple, neurofibromatosis, carcinoma medular tiroideo, hipertrofia paratiroides multiglandular e intolerancia a la glucosa, el feocromocitoma puede ser un diagnóstico presuntivo de mayor peso por estar asociado con frecuencia a éstas patologías.⁷

Como el hecho fundamental de la fisiopatología del feocromocitoma es la secreción episódica y aun sostenida de catecolaminas, su efecto sobre el miocardio puede ser a largo plazo el de un colapso cardiovascular por un miocardio aturdido o extenuado, que se hace difícil de recuperar.⁷

La presencia de una súbita y severa hipertensión, junto con una anormal tolerancia a la glucosa, nos lleva a un diagnóstico presuntivo de feocromocitoma.⁸ El diagnóstico presuntivo de feocromocitoma en una embarazada, debe hacerse si ésta desarrolla hipertensión antes de la semana 20 de gestación, no tiene proteinuria y sus cifras tensionales son inusualmente lábiles. La confirmación del diagnóstico debe ser hecha con la medición urinaria de catecolaminas y metanefrinas en orina y en plasma.

De ésta pruebas diagnósticas las de mayor sensibilidad son:²

Metanefrinas urinarias totales: Normal: 0.7 - 3.8 mmol/d.	Sensibilidad 100%
Catecolaminas plasmáticas totales: Normal: 123-671 pg/ml.	Sensibilidad 95%
Normetanefrina urinaria: Normal: 0.5 - 2.7 mmol/d.	Sensibilidad 92%
Ácido Vanilmandelico Urinario: Normal: 0 - 30 mmol/d.	Sensibilidad 90%
Catecolaminas urinarias totales: Normal: 26 - 121 mg/24h.	Sensibilidad 87%

De las imágenes diagnósticas, la resonancia nuclear magnética tiene un 100% de sensibilidad en el diagnóstico y es el examen de elección en la embarazada por cuanto no tiene riesgo para el feto.¹

Una vez hecho el diagnóstico de feocromocitoma durante el embarazo la meta del tratamiento es controlar la hipertensión y las arritmias que pueden deteriorar el flujo uteroplacentario y llevar a una insuficiencia de la placenta. Se debe iniciar bloqueo alfa adrenérgico con fenoxibenzamina a dosis bajas, 10 mg. tres veces al día y titularla progresivamente hasta lograr controlar la hipertensión. Las pacientes pueden quejarse de hipotensión ortostática y congestión nasal. Una alternativa puede ser el prazosin y el labetalol.

No se recomienda el uso de beta bloqueadores para controlar las taquiarritmias hasta tanto no se haya establecido un adecuado bloqueo alfa adrenergico.

El tratamiento definitivo para el feocromocitoma durante el embarazo es la extirpación quirúrgica, la cual deberá ser programada de manera individualizada de

acuerdo al control de la hipertensión, el tamaño del tumor, la probabilidad de malignidad y el estado del embarazo.¹

Si el diagnóstico es hecho durante el tercer trimestre del embarazo y se logra un adecuado control de los síntomas con bloqueo alfa y beta adrenérgico, teniendo un frecuente y adecuado monitoreo fetal, se puede considerar la posibilidad de parto vaginal con analgesia peridural, usando bupivacaína al 0.375%, para producir un extenso y denso bloqueo simpático sin demasiado bloqueo motor.³ La glandula adrenal está inervada por nervios simpáticos de T5 a T12 y el bloqueo peridural simpático a este nivel puede bloquear el estímulo neurogénico del tumor.⁸

Para otros autores es preferible una cesárea electiva después de maduración fetal, seguida por una adrenalectomía durante la misma anestesia.^{9, 10}

Si el diagnóstico es hecho en el primer trimestre del embarazo se debe hacer manejo médico hasta el segundo trimestre, época en la cual el riesgo de aborto espontáneo durante cirugía es bajo. La evidencia ha demostrado que el mejor método quirúrgico para adrenalectomía en el segundo trimestre del embarazo es la laparoscopia, puesto que se asocia con menos efectos hemodinámicos, menos dolor postoperatorio, menos niveles de catecolaminas circulantes y un mejor resultado para la madre y el feto.¹¹

El uso de sulfato de magnesio en el control de la hipertensión arterial de la embarazada preeclampsica tiene efectos hemodinámicos que pueden conjurar, como efectivamente lo hacen, una crisis hipertensiva debida a un feocromocitoma. Estos efectos son inhibición de la liberación de catecolaminas, vasodilatación y reducción de la incidencia de arritmias cardíacas.¹² Por lo tanto, como sucedió en el caso reportado, el sulfato de magnesio enmascaró inicialmente el cuadro clínico de feocromocitoma. No obstante un juicioso uso de anestesia peridural o de sulfato de magnesio deben ser considerado en el manejo del feocromocitoma diagnosticado durante el trabajo de parto.¹³

En este caso la precipitud de los hechos y la demora en la presunción del diagnóstico, que auncuando se dio

no fue confirmado bioquímicamente, impidió que se iniciara el bloqueo alfa adrenérgico apropiado, confirmaron lo establecido en la breve revisión bibliográfica que acompaña éste reporte.

CONCLUSIONES

1. Debemos hacer diagnóstico presuntivo de feocromocitoma en embarazadas con crisis hipertensivas y signos y síntomas vasomotores asociados a intolerancia a la glucosa.
2. Pacientes con antecedentes de neoplasia endocrina múltiple, neurofibromatosis o historia de muerte súbita en familiares cercanos, tienen más opción de diagnóstico de feocromocitoma.
3. La no confirmación por resonancia nuclear magnética de un tumor abdominal, no es excluyente de feocromocitoma, por la ocurrencia de tumores extraabdominales.¹⁴
4. Una vez hecho el diagnóstico se debe iniciar, primero el bloqueo alfa adrenérgico y posteriormente, si es necesario, el bloqueo beta adrenérgico.
5. Un colapso cardiovascular en una embarazada puede ser la primera manifestación de un feocromocitoma, de hecho los reportes de infarto del miocardio en embarazadas han sido relacionados con éste diagnóstico.
6. La vía del parto en la embarazada con diagnóstico de feocromocitoma deberá ser una decisión conjunta entre el obstetra, el endocrinólogo y el anestesiólogo y es individualizada para cada paciente.
7. La baja incidencia de patologías catastróficas durante el embarazo como el embolismo de líquido amniótico y el feocromocitoma, no es condición que nos impida sospecharlas.
8. El uso adecuado de sulfato de magnesio y una peridural analgésica bien titulada contribuyen al manejo del feocromocitoma diagnosticado durante el trabajo de parto.

BIBLIOGRAFÍA

1. Brunt L.M. Phaeochromocytoma in pregnancy. British Journal of Surgery. 2001, 88, 481-483
2. Witteles, R.M.; Kaplan, E.L.; and Roizen M.F. Sensitivity of diagnostic and localization tests for pheochromocytoma in clinical practice. Arch Intern Med. 2000, 160, 2521 - 2524
3. Harrington, J.L.; Farley, D.R.; Van Heerden, J.A. and Ramin, K.D. Adrenal Tumors and pregnancy. World J Surg. 1999, 23, 182-186
4. Ahlawat, S.K.; Jain, S.; Kumari, S.; Varma, S. And Sharma, B.K. Pheochromocytoma associated with pregnancy: Case report and review of the literature. Obstet. and Gynecol. Survey. 1999, 54, (11) 728-737
5. Harper, M.A.; Murnaghan G.A.; Kennedy, L.; Hadden, D.R., Atkinson, A.B. Phaeochromocytoma in pregnancy. Five cases and review of literature. Br. J. Obs Gyncol. 1989, 96, 594-606



6. Schenker J.G., Grant, M. Phaeochromocytoma and pregnancy. *Obstet. Gynaecol Surv.* 1971, 26: 739-747
7. Ahn J.T., Hibbard, J.D., Chapa, J.B., Atypical presentation of pheochromocytoma as part of multiple endocrine neoplasia IIa in pregnancy. *Obstet. and Gynecol.* 2003, 102 (5) 1202-1205
8. Strachan, A.N., Claydon, P., Caunt, J.A. Phaeochromocytoma diagnosed during labour. *British Journal of Anaesthesia.* 2000. 85 (4) 635-637
9. Freier, D.T., Thopson, N.W. Pheochromocytoma and pregnancy. The epitome of high risk. *Surgery* 1993, 114. 1148-1152
10. Batchan, A., Hauser, R., Kuptermine, M. Grisaru, D., Reyser, M.R., Lessing, J.B. Pheochromocytoma in pregnancy: case report and review of the literature. *Obstet. Gynecol Surv.* 1995. 50 , 321-327
11. Fernández Cruz, L., Taura, P., Saenz, A., Benarroch, G., Sabater, L. Laparoscopic approach to pheochromocytoma: hemodynamic changes and catecholamine. *World, J.Surg.* 1996,20. 762-768
12. Fawcett, W.J., Haxby, E.J., Mall, D.A. Magnesium. Physiology and pharmacology. *Br. J. Anaesth.* 1999. 83: 302-320
13. Bullong, A.S., Watters, M. Phaeochromocytoma diagnosed during labour. Correspondence. *Br. J. Anaesth* 2001. 87 (2) 288-294
14. Pickering, T.G. Wayne, O., Bergman, G.W., Barberi, J.M. Case report. Pheochromocytoma of the heart. *Experta Medica.* 2000. 1288-1289