

- cardiovascular cells: implications in acute myocardial infarction. *Circulation*. 2006;113:834-841.
- Cuadrado I, Piedras MJ, Herruzo I, et al. EMMPRIN-targeted magnetic nanoparticles for in vivo visualization and regression of acute myocardial infarction. *Theranostics*. 2016;6:545-557.
  - Yilmaz A. Visualising inflammation after myocardial infarction with the use of iron oxide nanoparticles. *Heart*. 2017;103:1479-1480.
  - Yilmaz A, Rösch S, Yıldız H, et al. First multiparametric cardiovascular magnetic resonance study using ultrasmall superparamagnetic iron oxide nanoparticles in a

patient with acute myocardial infarction: new vistas for the clinical application of ultrasmall superparamagnetic iron oxide. *Circulation*. 2012;126:1932-1934.

<https://doi.org/10.1016/j.recesp.2017.12.004>  
0300-8932/

© 2017 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Soporte circulatorio con oxigenador extracorpóreo de membrana durante el embarazo en la enfermedad venooclusiva pulmonar



### Extracorporeal Membrane Oxygenation Support During Pregnancy in Pulmonary Venous Occlusive Disease

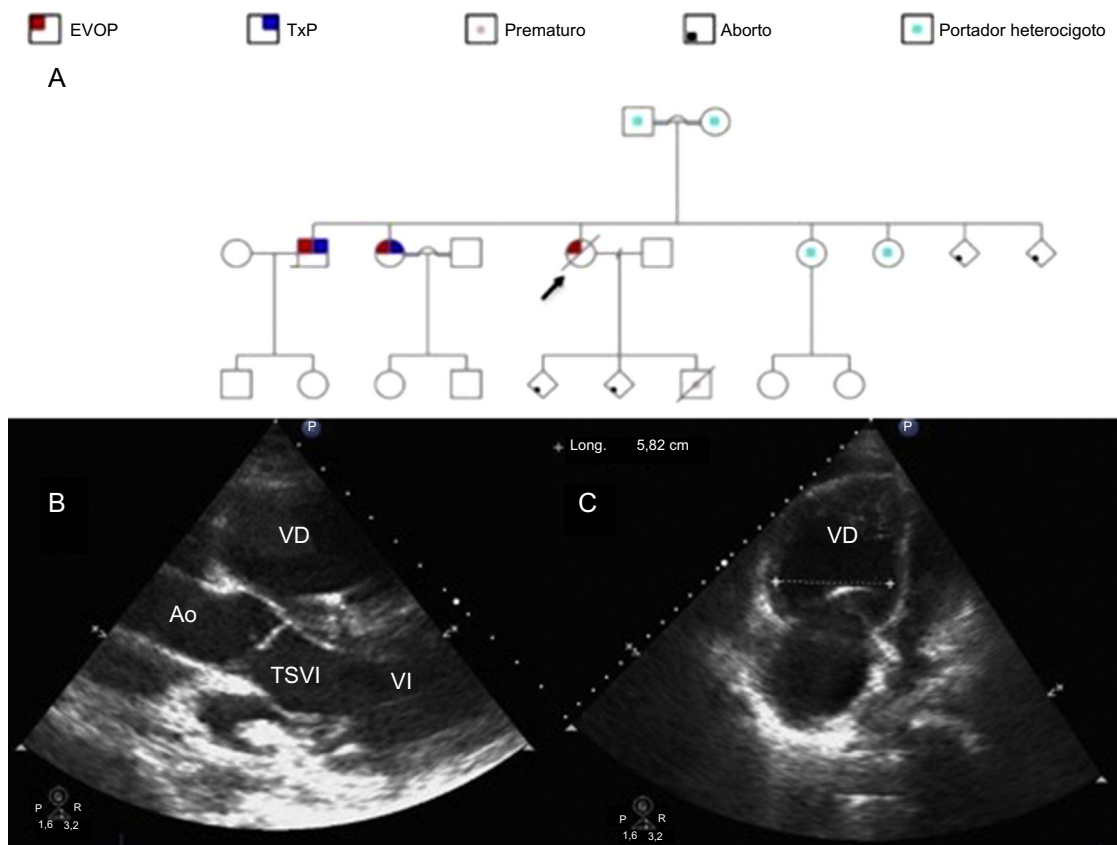
Sr. Editor:

Una mujer de 18 años con enfermedad venooclusiva pulmonar (EVOP), portadora homocigota de la mutación fundadora c.3344C>T(p.P1115L) en el gen *EIF2AK4*<sup>1</sup> (figura A), ingresó de urgencia a causa de un agravamiento clínico durante las últimas semanas, con presíncope y angina de esfuerzo, tercer ruido cardiaco, aumento de las concentraciones de la fracción aminoterminal del péptido natriurético cerebral hasta 1.400 pg/ml e insuficiencia respiratoria a pesar de la oxigenoterapia. Fue preciso interrumpir el tratamiento previo con vasodilatadores pulmonares, a causa de un aumento de la disnea y signos de edema pulmonar. Aunque se había asesorado a la paciente respecto a la conveniencia de la anti-concepción, a su ingreso estaba embarazada (semana 22 de gestación) y ya había tenido 2 abortos espontáneos. Aunque se le explicó la relación riesgo-beneficio, la paciente rechazó el aborto terapéutico. Pese a aumentarse la oxigenoterapia y administrarse furosemida intravenosa y medicación inotrópica, los signos de insuficiencia cardíaca derecha y bajo gasto cardiaco persistían, al tiempo que se agravaba la insuficiencia respiratoria, lo cual hizo necesario aumentar la fracción de oxígeno en aire inspirado hasta el 100%. La ecocardiografía transtorácica mostró un ventrículo derecho muy dilatado e hipertrofico (figuras B y C) con grave deterioro de su función. Se llevó a cabo una evaluación ginecológica que no mostró signos de sufrimiento fetal. Se comentó el caso con el equipo cardiaco y, como el curso clínico estaba determinado principalmente por la hipoxemia refractaria, se decidió darle asistencia circulatoria con oxigenador extracorpóreo de membrana venovenoso (ECMO-VV) y realizar una evaluación para trasplante de pulmón. Dado el alto riesgo del embarazo, se volvió a recomendar a la paciente un aborto terapéutico, pero esta decidió continuar con el embarazo y, por consiguiente, se comentó el caso con los obstetras y se planificó una cesárea electiva cuando estuviera asegurada la viabilidad fetal (como mínimo 24 semanas de gestación). Hasta el momento del parto, se realizó una monitorización fetal con ecografía obstétrica y detección ecocardiográfica de la frecuencia cardíaca fetal, ya que la monitorización externa convencional es prácticamente imposible a causa de la elevada movilidad fetal en esas semanas de gestación. La posición preferida de la canulación fue la de ECMO-VV de vena femoral derecha-vena yugular interna derecha en decúbito supino normal. Tras 24 h de estabilización clínica, se practicó la cesárea (semana 24 de embarazo), sin que se produjeran complicaciones hemorrágicas ni trombóticas. Durante los días siguientes, la mejoría respiratoria y hemodinámica permitió la retirada de la medicación inotrópica y del ECMO-VV después de 10 días de asistencia. Mientras tanto, se realizó la evaluación para el trasplante que, tras valorar cuidadosamente las comorbilidades, se rechazó debido a la

gran cantidad de anticuerpos citotóxicos contra antígenos leucocitarios humanos de clase I preformados, con un título estimado de anticuerpos reactivos frente al panel > 50%, lo cual contraindica la priorización de ámbito nacional en la lista de espera para trasplante de pulmón. Tras retirar el ECMO-VV, la paciente sufrió un empeoramiento de los parámetros respiratorios (aumento de la demanda de oxígeno y de la ventilación mecánica) y hemodinámicos (presión arterial pulmonar media, 53 mmHg; gasto cardiaco, 2,4 l/min; presión auricular derecha, 30 mmHg), sin respuesta al tratamiento médico, y finalmente falleció 24 h después. Lamentablemente, el recién nacido falleció también en las 24 h siguientes a la cesárea.

La EVOP es una causa rara de hipertensión pulmonar (HP), que forma parte de una designación especial (subgrupo 1') dentro del grupo 1 de HP<sup>2</sup>. A pesar de los avances de la última década en el diagnóstico no invasivo y el conocimiento del fundamento genético, la EVOP sigue siendo una etiología rara de la HP. No hay tratamiento médico eficaz aprobado y los resultados son malos<sup>3</sup>. El trasplante de pulmón es el único tratamiento definitivo, y algunos pacientes necesitan asistencia circulatoria extracorpórea antes del trasplante debido a la insuficiencia respiratoria grave. Aunque el ECMO se utiliza cada vez más en los últimos años para tratar a los pacientes con insuficiencia cardiorrespiratoria, no hay datos sobre su uso en algunas poblaciones específicas, como las mujeres embarazadas. Los resultados en esta población se limitan a una serie de casos pequeña y a presentaciones de casos con tasas de supervivencia materna y fetal favorables, pero con grandes complicaciones hemorrágicas o trombóticas<sup>4,5</sup>. En una revisión reciente de todos los casos publicados de asistencia con ECMO durante el embarazo, Moore et al.<sup>5</sup> describieron unas tasas de mortalidades materna y fetal del 78 y el 65% respectivamente. En esa revisión, se trató a 45 pacientes con ECMO durante el embarazo, y la indicación principal para la asistencia con ECMO fue la gripe H1N1 grave complicada con síndrome de dificultad respiratoria aguda (73%). Se utilizó ECMO-VV en hasta el 91% de los casos descritos, con una mediana de edad de gestación de 26,5 semanas y una mediana de duración de la asistencia de 12,2 días<sup>5</sup>. Al igual que en adultos sin embarazo, la complicación más frecuente relacionada con el uso del ECMO fue la hemorragia, con una tasa de hemorragias mayores del 57%<sup>6</sup>. Tiene interés señalar que no hubo diferencias en las tasas de mortalidad materna o fetal en función del momento de implante del ECMO (segundo frente a tercer trimestre) o el tipo de canulación para el ECMO (ECMO-VV frente a ECMO venoarterial)<sup>6</sup>. Sin embargo, estos resultados podrían estar influidos por el pequeño tamaño muestral y la probabilidad de un sesgo de publicación. En este trabajo se describe el que, hasta donde sabemos, es el primer caso presentado de cesárea durante asistencia con ECMO-VV en una embarazada con HP debida a una EVOP.

En conclusión, en centros experimentados que dispongan de atención multidisciplinaria, la asistencia mediante ECMO puede usarse durante el embarazo, con buenos resultados materno y fetal. Es de destacar que debe planificarse el parto de todas las embarazadas en las que se use un ECMO, teniendo en cuenta el estado clínico tanto materno como fetal. Sin embargo, el uso generalizado del ECMO en esta población requiere más estudio.



**Figura.** A: árbol genealógico familiar; la flecha negra identifica a nuestra paciente. B: ecocardiografía transtorácica parasternal, en proyección de eje largo; VD muy dilatado e hipertrófico. C: ecocardiografía transtorácica, con imagen de 4 cámaras; VD muy dilatado. AO: aorta; EVOP: enfermedad venooclusiva pulmonar; TSVI: tracto de salida del VI; TxP: trasplante pulmonar; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

### FINANCIACIÓN

Trabajo financiado por el Instituto de Salud Carlos III (Ministerio de Economía, Industria y Competitividad) y cofinanciado por el Fondo Europeo de Desarrollo Regional, a través del CIBER en enfermedades cardiovasculares (CB16/11/00502).

Carlos Ortiz-Bautista<sup>a,\*</sup>, María Jesús López-Gude<sup>b</sup>,  
Jesús Grande García<sup>c</sup>, José Luis Pérez-Vela<sup>d</sup>,  
Virginia Pérez-González<sup>e</sup> y Pilar Escribano-Subías<sup>a,f</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Hipertensión Pulmonar, Servicio de Cardiología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

<sup>b</sup>Servicio de Cirugía Cardíaca, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

<sup>c</sup>Servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

<sup>d</sup>Unidad de Cuidados Intensivos, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

<sup>e</sup>Unidad de Trasplante Pulmonar, Servicio de Neumología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

<sup>f</sup>Facultad de Medicina, Universidad Complutense, Madrid, España

\* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: [ortiz.bautista.carlos@gmail.com](mailto:ortiz.bautista.carlos@gmail.com)  
(C. Ortiz-Bautista).

On-line el 16 de abril de 2018

### BIBLIOGRAFÍA

- Navas Tejedor P, Palomino Doza J, Tenorio Castaño JA, et al. Variable Expressivity of a Founder Mutation in the EIF2AK4 Gene in Hereditary Pulmonary Veno-occlusive Disease and Its Impact on Survival. *Rev Esp Cardiol.* 2018;71:86–94.
- Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J.* 2016;37:67–119.
- Chaisson NF, Dodson MW, Elliot CG. Pulmonary Capillary Hemangiomas and Pulmonary Veno-occlusive Disease. *Clin Chest Med.* 2016;37:523–534.
- Agerstrand C, Abrams D, Biscotti M, et al. Extracorporeal Membrane Oxygenation for Cardiopulmonary Failure During Pregnancy and Postpartum. *Ann Thorac Surg.* 2016;102:774–779.
- Moore SA, Dietl CA, Coleman DM. Extracorporeal life support during pregnancy. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2016;151:1154–1160.
- Nair P, Davies AR, Beca J, et al. Extracorporeal membrane oxygenation for severe ARDS in pregnant and postpartum women during the 2009 H1N1 pandemic. *Intensive Care Med.* 2011;37:648–654.

<https://doi.org/10.1016/j.recesp.2017.12.018>  
0300-8932/

© 2017 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.