

Coagulación intravascular “retiniana” como signo clínico de embolización de líquido amniótico*

Drs. Emely Z Karam A**, Nawell Mercedes***, Maria Cabarcas****, Leonidas Rodriguez*****,
Tec. José Luis Murcia*****

e-mail: ezka@hotmail.com

RESUMEN

La embolización de líquido amniótico es una de las condiciones más infrecuentes pero devastadora que puede presentarse en embarazadas. La prevalencia se ha reportado de 1 en 80 000, con un alto índice de mortalidad (86 %). El diagnóstico está basado en uno o más de los 4 signos clínicos: colapso cardiovascular, dificultad respiratoria, coma y/o convulsiones y coagulopatía. Coagulación intravascular diseminada puede ocasionar pérdida visual bilateral en el grupo de sobrevivientes, por oclusión del sistema arterial retiniano u coroideo. Los síntomas visuales se presentan usualmente después del desarrollo de síntomas sistémicos; sin embargo, en el caso clínico que se expone a continuación la manifestación visual ocurrió simultáneamente con el desarrollo de las sistémicas. Por tanto, la pérdida visual bilateral en el contexto de los signos clínicos sistémicos expuestos, debe alertar al obstetra sobre la posibilidad de embolización de líquido amniótico.

Palabras clave: Embolismo líquido amniótico. Complicaciones embarazo. Oclusión arteria central de retina. Retinopatía pseudo-Purtscher.

SUMMARY

Amniotic fluid embolism is one of the most devastating and infrequent condition known in pregnant women. The prevalence has been reported as a 1 in 80 000 deliveries with high mortality rate, almost 86 %. The diagnosis is based on one or more of the four symptoms and signs: cardiovascular collapse, respiratory distress, coma/seizures and/or coagulopathy. Disseminated intravascular coagulopathy can cause bilateral visual loss in the group of survivors by occlusion of the retinal artery and/or the choroid system. The visual manifestations appear usually after the development of systemic symptoms, but in the clinical case described below the visual symptoms occurred simultaneously to the development of systemic manifestations. Therefore, bilateral visual loss in the context of the systemic clinical signs exposed, should alert the obstetrician about the possibility of embolization of amniotic fluid.

Key words: Amniotic fluid embolism. Pregnancy complications. Central retinal artery occlusion. Pseudo Purtscher retinopathy.

* Perla de observación clínica presentada en la Reunión Ordinaria de la Academia Nacional de Medicina correspondiente al día 15 de marzo de 2012.

** Neurooftalmóloga. Centro Médico Docente La Trinidad, Unidad Oftalmológica de Caracas y AVAO (Asociación Venezolana para el Avance de la Oftalmología).

*** Residente posgrado oftalmología. Asociación Venezolana para el Avance de la Oftalmología (AVAO). Caracas.

**** Fellow de neurooftalmología. Asociación Venezolana para el Avance de la Oftalmología (AVAO) y Centro Médico Docente La Trinidad.

***** Médico egresado Universidad Carabobo. Visitante Centro Médico Docente La Trinidad.

***** Técnico en Oftalmología. Centro Médico Docente La Trinidad

INTRODUCCIÓN

La embolización de líquido amniótico fue descrita por primera vez por Meyer en el año 1926 (1); pero es hacia el año de 1941 cuando gana mayor atención debido a los hallazgos descritos por dos patólogos de la Universidad de Chicago, Steiner y Lushbaugh (2); quienes encontraron material celular fetal y/o meconio en la circulación pulmonar de 8 mujeres embarazadas que murieron inexplicablemente durante el parto y/o puerperio inmediato. Los autores hipotizaron que cuando el material fetal entra en la circulación materna a través de las venas uterinas, emboliza al circuito pulmonar, llegando a obstruir los vasos y creando así una severa reacción sistémica a cuerpo extraño que semejaba un “shock anafiláctico” (3). A partir de dicha descripción varias conclusiones fueron deducidas, entre ellas los posibles factores predisponentes (edad avanzada materna, multiparidad, macrosomía, presencia de meconio en líquido amniótico); pero tal vez la teoría que ganó popularidad y persistió durante muchas décadas, fue la hiperestimulación o tetania uterina como factor desencadenante a la entrada de líquido amniótico en la circulación materna (3).

Pero esta teoría perdió valor con los estudios subsiguientes. Morgan (4) en 1979 revisó 272 casos por embolización de líquido amniótico y encontró que la contracción tetánica uterina ocurría en solo 28 % de las mujeres; asimismo no encontró correlación con el uso de estimulante uterino ya que solo fueron empleados en 22 % de los casos.

Clark (5) condujo una investigación en animales de experimentación y en humanos; descubrió que los elementos fetales no siempre están presentes en la circulación materna de mujeres con embolización de líquido amniótico; curiosamente, el material fetal puede estar presente en la circulación materna de mujeres que no desarrollaron el síndrome.

En el año 1988 Clark y col. (6) en la Universidad de Utah crearon un registro nacional, entre los años 1983 y 1993; 69 casos fueron recolectados, de ellos solo 46 embarazadas reunieron los criterios establecidos. Al compararlos con un grupo control no encontraron relación con la edad, paridad, ni hiperestimulación uterina. En total treinta y ocho mujeres desarrollaron coagulopatía, de las cuales solo 4 no pudieron documentarse ya que murieron antes que el examen de laboratorio fuese realizado. Se estimó la mortalidad materna en 61 %; también observaron que el 15 % de las sobrevivientes no

quedaron con secuelas neurológicas; por tanto, los autores concluyeron que, pequeñas cantidades de líquido amniótico podrían desarrollar un síndrome similar al shock séptico o anafiláctico, particularmente en mujeres susceptibles. Basado en ello Clark y col. propusieron la sustitución de la denominación de “embolización de líquido amniótico” por “síndrome anafilactoide del embarazo” (3,6).

Farrar & Gherman (7) en el año 2001 encontraron elevación de tryptasa sérica (marcador de anafilaxia) en una paciente con embolización de líquido amniótico; sin embargo, Benson y col. (8) determinaron tryptasa sérica e histamina en orina de 7 mujeres con embolización de líquido amniótico, resultando negativo. Posteriormente, niveles de antígeno fetal (sialyl Tn) fue estudiado en 9 embarazadas que padecían este síndrome, resultando positivo en 7 de ellas. En todas las pacientes los niveles de complemento estaban severamente disminuidos (3,8).

De acuerdo con Kobayashi y col. (9) el antígeno fetal (sialyl Tn) está presente en meconio y líquido amniótico. Plantean este antígeno como un posible elemento a estudiar en el suero de las mujeres embarazadas.

En ausencia de un test diagnóstico definitivo, Benson (10) propuso en el año de 1993 el diagnóstico clínico, basado en los siguientes criterios: súbita aparición de colapso cardiovascular durante el embarazo o 48 horas posparto y, taquicardia sostenida por 4 horas en ausencia de otra enfermedad que explique los síntomas y signos (3,10).

Recientemente, este mismo autor modifica los criterios y propone el diagnóstico de esta entidad basado en uno o más de los 4 síntomas y/o signos clínicos, a saber: colapso cardiovascular, “distress” o dificultad respiratoria, convulsiones-coma y/o coagulopatía (11).

Vale la pena mencionar, que estos signos clínicos ya habían sido descritos previamente por Liban y Raz en el año 1969 en 14 pacientes con embolización de líquido amniótico (12), sin embargo, no se habían propuesto como criterios diagnósticos.

Los síntomas visuales suelen presentarse posteriormente al desarrollo de los síntomas sistémicos (13); pero en el caso que se presentará a continuación, la pérdida visual fue una manifestación clínica temprana y/o simultánea al evento sistémico.

Presentación del caso clínico

Múltipara de 26 años de edad, quien encontrándose

en el tercer mes de embarazo presentó sangrado vaginal, dolor y fiebre. Se acostó a dormir y pocas horas después despertó sin visión en ambos ojos, pero no es sino hasta tempranas horas de la mañana que consulta a la emergencia por persistir el sangrado vaginal y la pérdida visual. Practican inicialmente curetaje, pero diagnostican septicemia; realizan transfusión sanguínea e histerectomía de emergencia, ameritando su ingreso a terapia intensiva donde permanece 4 días. Una vez estabilizada sistémicamente es egresada permaneciendo sin visión; fue medicada con corticosteroides orales y dos semanas después comienza a recuperar visión.

La paciente es evaluada por la consulta neuroftalmológica 2 ½ meses después del inicio de los síntomas. No existía antecedente personal o familiar contributorio con enfermedad actual. No fue posible obtener información adicional del centro asistencial donde fue atendida de emergencia. El examen neuroftalmológico mostró agudeza visual en ojo derecho (OD) de movimientos de manos (MM) y en ojo izquierdo (OS) de cuenta dedos (CDS) a 60 cm que no mejoraba con corrección. La visión cercana solo identificó con OS 2 letras del 20/400. El campo visual por confrontación ponía en evidencia escotoma central en ambos ojos. Solo lograba en OD MM hacia sector temporal y en OS CDS en sector superior. Existía discromatopsia. Las pupilas se encontraban en midriasis media con respuesta fotomotora lenta, sin defecto pupilar aferente. El examen biomicroscópico resultó normal, así como las presiones intraoculares (15 mm Hg OD y 16 mm Hg OS). Al fondo de ojo se evidenciaron discos ópticos pálidos, arteriolas adelgazadas, envainadas, prácticamente exangües, con émbolo evidente en rama infero-temporal de arteriola retiniana derecha. Anivel macular se observa cicatriz pigmentada con área de atrofia, signos de fibrosis y membrana neovascular (Fig 1a,b).

Se realizó el estudio de angiografía fluoresceínica que mostraba arteriolas adelgazadas, neovasos, anastomosis arteriolo-arteriolas. Acúmulo pigmento con cicatriz, material a cuerpo extraño (que crea efecto pantalla). En cortes más periféricos existían áreas de ausencia de llenado coriideo. Migración y/o alteración de pigmento. Áreas puntiformes de hiperfluorescencia. (Fig 2a,b).

El estudio de tomografía óptica coherente permitió evidenciar disrupción de todas las capas de la retina, característicos de isquemia coroidea y retiniana (Fig 3 a,b); ello documentado con estudio de electroretinograma que mostraba inversión de

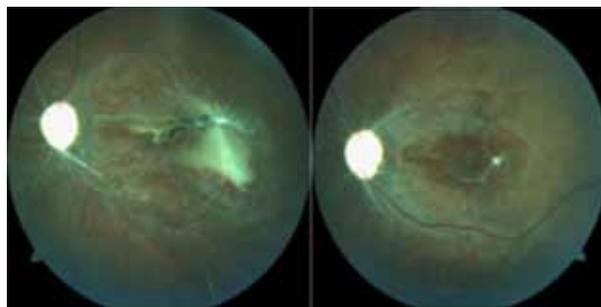


Figura 1. Foto fondo de ojo: a) ojo derecho; b) ojo izquierdo: disco ópticos pálidos. Arteriolas adelgazadas, envainadas, cicatriz macular con membrana neovascular en ojo derecho.

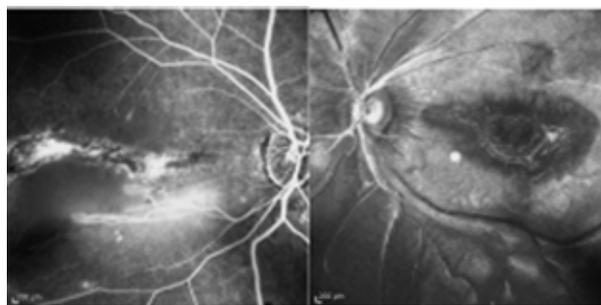


Figura 2. Angiografía fluoresceínica: a) ojo derecho; b) ojo izquierdo. Arteriolas adelgazadas, neovasos, cicatriz macular, áreas de hipofluorescencia perivascular y macular.

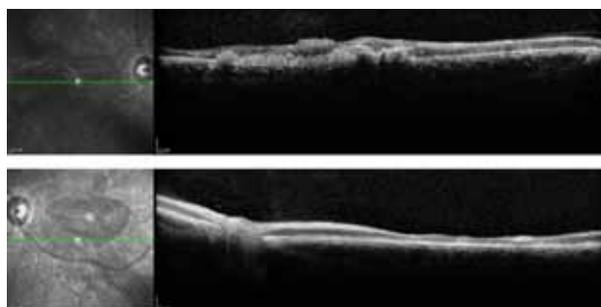


Figura 3. Tomografía óptica coherente: a) ojo derecho: desorganización de todas las capas de la retina, característico de isquemia coroidea y retiniana b) ojo izquierdo: interrupción de la capa de fotorreceptores, hiperreflectividad en retina neurosensorial.

la onda "b".

La pruebas inmunológicas (anticuerpos

antinucleares, anti ADN, C3-C4- CH50, anticuerpos antifosfolipidos, anti Ro, anti La, crioglobulinas. Ig G, IgM, IgA, ANCA, factor reumatoide, celulas LE, anticuerpos anti HTLV-1, FTA-ABS, proteína C reactiva) fueron negativas.

DISCUSIÓN

Basándonos en las manifestaciones clínicas, incluyendo los hallazgos fundoscópicos, se realizó el diagnóstico de “embolización séptica de líquido amniótico”.

La primera descripción retiniana de embolización de líquido amniótico fue hecha por Feichberg (13) en el año 1966. El autor consideraba que este fenómeno ocurría debido a una falla en la circulación general y obstrucción del flujo sanguíneo ocular que ocasionaba isquemia retiniana y coroidea, responsable de los hallazgos fundoscópicos; similar a los observados en el caso presentado. Asimismo, el autor menciona que la pérdida visual suele aparecer 3 a 7 días después de la hemorragia y los cambios al fondo de ojo se evidencian más tardíamente; sin embargo, hoy en día se ha documentado pérdida visual temprana posterior a shock hipovolémico (14,15), como ocurrió en el presente caso, donde la pérdida visual fue simultánea a la hemorragia; probablemente una rápida y profusa exanguíneo llevó a la pronta manifestación de los síntomas visuales; permitiendo entonces considerar a la pérdida visual como un signo de alerta en embarazadas cuando se asocia a cualesquiera de los signos o síntomas sistémicos de embolización de líquido amniótico, mencionados previamente (11). Así se ha visto reflejada en subsecuentes publicaciones, donde se demostró la presencia de oclusión de arteria central de la retina y sus ramas (16,17).

El compromiso visual a consecuencia de este fenómeno suele ser bilateral (85 % de los casos); ocasionando pérdida visual permanente en 50 % de las pacientes; el 50 % restante, puede mejorar, así se evidenció en el caso expuesto; pero tan solo 10 % llegan a la recuperación total (13).

Para entender mejor esta entidad es importante revisar la posible fisiopatología, aunque aún sigue siendo controversial. La misma se ha dividido en dos estadios, caracterizados por diversos grados de hipoxia, hipotensión y coagulopatía.

En el estadio I el líquido amniótico entra a la circulación materna por vía de las venas uterinas, se estimula la liberación de mediadores

endógenos (histaminas, bradiquininas, citoquinas, prostaglandinas, leucotrienos, tromboxanos, entre otras); ello ocasiona vasoespasmo de la arteria pulmonar e hipertensión pulmonar; seguidamente se eleva la presión ventricular derecha ocasionando hipoxia, dificultad respiratoria, con daño de los capilares pulmonares y del miocardio con consecuente falla cardíaca izquierda y dificultad respiratoria. Esta primera fase dura 15-30 minutos y 50 % de las pacientes mueren (3,18,19).

Las pacientes que sobreviven a esta etapa y en adición al colapso hemodinámico, 40 % desarrollan coagulopatía, entrando de esta forma al estadio II, caracterizado por hemorragia y coagulación intravascular diseminada (3,18,19).

A nivel ocular, una rápida oclusión de los segmentos de las arteriolas precapilares por trombos fibrinoplaquetarios causa necrosis aguda sobre la capas que reposan sobre el epitelio pigmentario de la retina, llegando a ocasionar desprendimiento seroso y hemorrágico (20-22). Histopatológicamente, ocurre necrosis fibrinoide como reflejo del daño en la pared vascular causado por severo estrechamiento espástico, debido a la coagulación intravascular diseminada. Luego de la resolución de los desprendimientos de retina, pueden observarse áreas de atrofia de epitelio pigmentario y acúmulos de pigmento, conocidos en la literatura norteamericana como “Elsching spots” que son más prominentes en las regiones peripapilar y macular, los cuales pueden permanecer como cicatrices permanentes (20-22), tal como las demostradas en el caso presentado.

Algunos autores han considerado a esta entidad como una pseudo retinopatía de Purtscher debido a las áreas de emblanquecimiento o atrofia de la retina correspondientes a las zonas de infarto o isquemia descritas en pacientes posteriormente a asfixia mecánica, trauma o pancreatitis aguda (retinopatía de Purtscher) (23).

La embolización de líquido amniótico es una condición “afortunadamente” infrecuente (prevalencia estimada de 1:8 000 o 1:80 000 embarazadas), pero devastadora por el alto índice de mortalidad (80 %-86 % de las pacientes mueren en las primeras horas que aparecen los síntomas) (11,19,24,25).

En Venezuela, país de origen del presente caso, el último reporte corresponde a Kizer y Cabrera, realizado en el año 1988. Los autores estimaron la frecuencia de 1 por cada 32 506 partos; esto representó el 2,4 % de las muertes maternas por causa obstétrica (26).

Tomando en cuenta que es una entidad impredecible y no prevenible, es importante que todos los servicios de obstetricia cuenten con recursos necesarios para su inmediata atención, basados principalmente en la administración de oxígeno, mantenimiento del gasto cardíaco y perfusión de órganos, corrección de la coagulopatía y suministro de las terapias adyuvantes necesarias (3,18,19).

REFERENCIAS

- Meyer, JR. Embolia pulmonar amnio caseosa. *Brasil-Medico*. 1926;2:301-303.
- Steiner PE, Lushbaugh CC. Maternal pulmonary embolism by amniotic fluid as a cause of obstetric shock and unexpected deaths in obstetrics. *Journal of the American Medical Association*. 1986;255:2187-2203. (Trabajo original publicado en 1941).
- Schoening AM. Amniotic fluid embolism: Historical perspectives & new possibilities. *MCN Am J Matern Child Nurs*. 2006;31(2):78-83.
- Morgan M. Amniotic fluid embolism. *Anaesthesia*. 1979;34:20-32.
- Clark SL. Amniotic fluid embolism. *Clin Perinatol*. 1986;13:801-811.
- Clark SL, Hankins GD, Dudley DA, Dildy GA, Porter TF. Amniotic fluid embolism: Analysis of the national registry. *Am J Obstet Gynecol*. 1995;172:1159-1167.
- Farrar SC, Gherman RB. Serum tryptase analysis in a woman with amniotic fluid embolism. *J Reprod Med*. 2001;46:926-928.
- Benson MD, Kobayashi H, Silver RK, Ohi H, Greenberger PA, Terao T. Immunologic studies in a presumed amniotic fluid embolism. *Obstetrics & Gynecology*. 2001;97:510-514.
- Kobayashi H, Ohi H, Terao T. A simple, noninvasive, sensitive method for diagnosis of amniotic fluid embolism by monoclonal anti- body TKH-2 that recognizes NeuAca2-6GalNAc. *Am J Obstet Gynecol*. 1993;168:848-854.
- Benson MD. Nonfatal amniotic fluid embolism: Three possible cases and a new clinical definition. *Arch Family Med*. 1993;2:989-994.
- Benson MD. Current concepts of immunology and diagnosis in amniotic fluid embolism. *Clin Dev Immunol*. Hindawi Publishing Corporation Article ID946576, 7 pages. Published online 2011 September 29. doi 10.1155/2012/946576 PDF-485K
- Liban E, Raz SA. Clinicopathologic study of fourteen cases of amniotic fluid embolism. *Am J Clin Pathol*. 1969;51:477-486.
- Fischbein FI. Ischemic retinopathy following amniotic fluid embolization. *Am J Ophthalmol*. 1969;67(3):351-357.
- Rath WH. Postpartum hemorrhage--update on problems of definitions and diagnosis. *Acta Obstet Gynecol Scand*. 2011;90(5):421-428.
- Rupp-Montpetit K, Moody ML. Visual loss as a complication of nonophthalmologic surgery: A review of the literature. *AANA J*. 2004;72(4):285-292.
- Kim IT, Choi JB. Occlusions of branch retinal arterioles following amniotic fluid embolism. *Ophthalmologica*. 2000;214(4):305-308.
- Chang M, Herbert WN. Retinal arteriolar occlusions following amniotic fluid embolism. *Ophthalmology*. 1984;91(12):1634-1637.
- Syed SA, Dearden CH. Amniotic fluid embolism: Emergency management. *Accid Emerg Med*. 1996;13:285-286.
- De Jong MJ, Fausett MB. Anaphylactoid syndrome of pregnancy: A devastating complication requiring intensive care. *Crit Care Nurse*. 2003;23:42-48.
- Cogan DG. Fibrin clots in the choriocapillaris and serous detachment of the retina. *Ophthalmologica*. 1976;172(4):298-307.
- Cogan DG. Ocular involvement in disseminated intravascular coagulopathy. *Arch Ophthalmol*. 1975;93(1):1-8.
- Hoines J, Buettner H. Ocular complications of disseminated intravascular coagulation (DIC) in abruptio placentae. *Retina*. 1989;9(2):105-109.
- Stewart MW, Brazis PW, Guier CP, Thota SH, Wilson SD. Purtscher-like retinopathy in a patient with HELLP syndrome. *Am J Ophthalmol*. 2007;143(5):886-887.
- Ječmenica D, Baralić I, Alempijević D, Pavlekić S, Kiurski M, Terzić M. Amniotic fluid embolism--apropos two consecutive cases. *J Forensic Sci*. 2011;56(1Suppl):247-251.
- Knight M, Berg C, Brocklehurst P, Kramer M, Lewis G, Oats J, et al. Amniotic fluid embolism incidence, risk factors and outcomes: A review and recommendations. *BMC Pregnancy Childbirth*. 2012;10:12-17. National Perinatal Epidemiology Unit, Oxford UK, marian.knight@npen.oxac.uk
- Kizer S, Cabrera C. Embolia de líquido amniótico. Análisis de 22 pacientes. *Rev Obst Ginecol*. 1988;48(2):90-95