

PRESENTACIÓN DE CASO

Síndrome de Eisenmenger. Presentación de un caso

Eisenmenger's syndrome. A case presentation

Ricardo Amador García Hernández,^I Angela María Castro Arca,^{II} Carlos Ramos Emperador,^{III} Lianet Rivero Seriel^{IV}

^IEspecialista de I grado en Medicina General Integral. Residente de 2^{do} año en Cardiología. Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba. E-mail: ramador@infomed.sld.cu

^{II}Especialista de I grado en Cardiología. Profesora Auxiliar. Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba. E-mail: acastro@infomed.sld.cu

^{III}Especialista de II grado en Cardiología. Profesora Auxiliar. Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba. E-mail: ramador@infomed.sld.cu

^{IV}Especialista de I grado en Medicina General Integral y de I grado en Imaginología. Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba. E-mail: ramador@infomed.sld.cu

RESUMEN

El síndrome de Eisenmenger representa el estadio más avanzado de hipertensión arterial pulmonar asociado a cardiopatías congénitas con shunt inicial de izquierda a derecha. Se relata a continuación el caso de paciente con antecedentes de comunicación interauricular e hipertensión pulmonar que ingresa en nuestro centro por disnea de reposo, acceso de tos y hemoptisis a la que se diagnostica síndrome de Eisenmenger, imponiéndose tratamiento con diuréticos e inhibidores de fosfodiesterasa V tipo sildenafil obteniendo mejoría clínica en seguimiento.

Palabras clave: síndrome de Eisenmenger, hipertensión pulmonar, cardiopatías congénitas.

ABSTRACT

Eisenmenger's syndrome represents the most advanced stage of pulmonary arterial hypertension associated with congenital cardiopathies with initial shunt from left to right. It is described the case of a patient with antecedents of atrial septal defect and pulmonary hypertension that was admitted to at the hospital due to dyspnea at rest, coughing access and hemoptysis to whom is diagnosed with Eisenmenger's syndrome, being imperative treatment with diuretics and inhibitors of phosphodiesterase V type sildenafil obtaining clinical improvement in the monitoring.

Key words: Eisenmenger's syndrome, pulmonary hypertension, congenital cardiopathies

INTRODUCCIÓN

En 1897, Víctor Eisenmenger describió un caso de un paciente con cianosis y disnea que fallece con hemoptisis masiva, la necropsia mostró comunicación interventricular (CIV) con hipertrofia de ventrículo derecho, así como dilatación del tronco y ramas de la arteria pulmonar.^{1,2} Hacia 1958, Paul Wood describió el término: complejo de Eisenmenger, que consiste en la hipertensión pulmonar en los niveles sistémicos con shunt bidireccional o invertido en un defecto del septum interventricular.

Posteriormente, el término síndrome de Eisenmenger se ha utilizado para describir la enfermedad vascular pulmonar y la cianosis resultante de la conexión entre la circulación pulmonar y la sistémica (como en defectos del septo atrial, tabique ventricular y ventana aorto-pulmonar).³ Por lo que se considera que el síndrome de Eisenmenger representa la forma más avanzada de la hipertensión arterial pulmonar asociada con defectos congénitos cardiacos.⁴

Es oportuno comentar que la frecuencia de esta entidad decrece en la actualidad teniendo en cuenta los avances en técnicas intervencionistas o quirúrgicas que interrumpen la historia natural de las cardiopatías congénitas. Por lo que se decide presentar el siguiente reporte.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente femenina de 51 años con antecedentes de comunicación interauricular (CIA) tipo ostium secundum, no corregida quirúrgicamente e hipertensión pulmonar (http) desde hace 30 años, que es evaluada por primera vez en consulta aquejando disnea en reposo asociada a accesos de tos húmeda y hemoptisis, por lo cual se decide ingreso hospitalario con el diagnóstico de insuficiencia cardíaca.

Al examen físico se constató cianosis peri-bucal, dedos hipocráticos, pectum carinatum, edemas en miembros inferiores. A nivel de aparato respiratorio se apreció disminución global del murmullo vesicular y estertores crepitantes bibasales en ambos hemitórax.

Al examen del aparato cardiovascular se observó ingurgitación yugular, ápex cardíaco desplazado hacia sexto espacio intercostal izquierdo por fuera de la línea axilar anterior, ventrículo derecho palpable a nivel de borde esternal derecho, se auscultó segundo tono cardíaco (R_2) acentuado con desdoblamiento fijo, presencia de tercer tono (R_3) derecho, soplo diastólico precoz IV/VI (Graham-Steel) audible en foco pulmonar e irradiado a lo largo del borde esternal izquierdo, en foco tricúspideo se auscultó soplo holosistólico III/VI que aumenta con la inspiración e irradiado a ápex xifoides. Pulsos de amplitud y forma aumentada.

El electrocardiograma de doce derivaciones mostró desviación hacia la derecha del eje eléctrico con aumento de voltaje de la onda p, patrón de bloqueo de rama derecha y signos de hipertrofia ventricular derecha (figura 1).

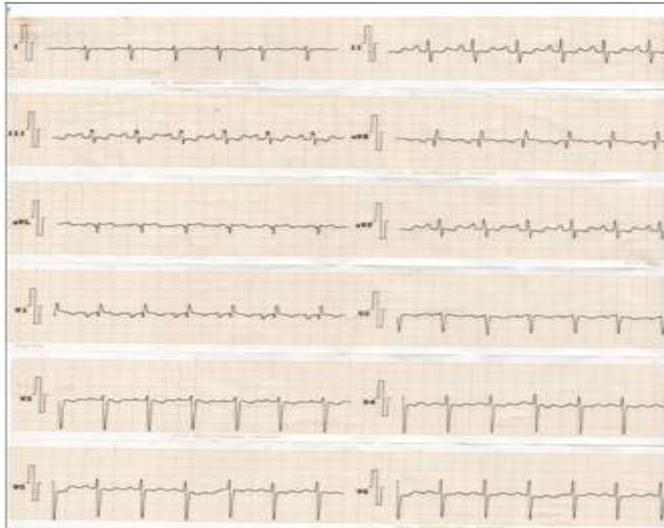


Fig. 1. Electrocardiograma

La radiografía de tórax (vista antero-posterior) a distancia de telecardiograma señaló gran cardiomegalia a expensas de ventrículo derecho con gran dilatación de aurícula derecha y dilatación aneurismática con calcificaciones de ambas arterias pulmonares (figura 2).



Fig. 2. Radiografía de tórax

En ecocardiograma transtorácico bidimensional (aproximación subcostal) se observó crecimiento de cavidades derechas, se visualiza además CIA tipo ostium secundum que al ser explorado por doppler color se obtiene paso de flujo de cavidades derechas hacia cavidades izquierdas (figura 3). Se obtuvo en la arteria pulmonar una presión de 68 mmHg.

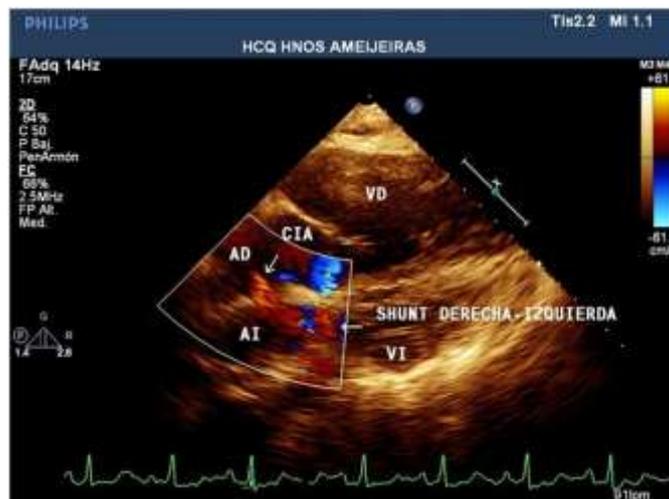


Fig. 3. Ecocardiograma transtorácico bidimensional

Acrónimos CIA: comunicación interauricular AD: aurícula derecha
AI: aurícula izquierda VD: ventrículo derecho VI: ventrículo izquierdo.

Con los elementos clínicos y exámenes complementarios obtenidos se realizó el diagnóstico de Síndrome de Eisenmenger. Se puso tratamiento con furosemida (40 mg) a razón de 1 tableta cada 12 horas, espironolactona (25 mg) 1 tableta cada 8 horas y citrato de sildenafilo (50 mg) 1 tableta cada 8 horas, con lo cual se resuelve el cuadro que motiva el ingreso, realizándose posteriormente el egreso hospitalario con seguimiento ambulatorio por consulta externa.

DISCUSIÓN

En pacientes con CIV o CIA con shunt izquierdo-derecho relevante, se han observado cambios en la microvasculatura pulmonar que favorecía el aumento de la resistencia vascular pulmonar, de tal modo que al superar la resistencia sistémica resultaba en la inversión del shunt.²

Generalmente, los síntomas descritos en la literatura son poco específicos incluyéndose abscesos cerebrales, síncope, anomalías de la coagulación, muerte súbita, disnea, fatiga, cianosis, hemoptisis. Los signos más frecuentes son R₂ acentuado, R₃ derecho, soplo holosistólico de regurgitación tricúspidea, y soplo de Graham-Steel.

Tales hallazgos son consecuencia de la HTP, la baja saturación arterial de oxígeno y la eritrocitosis secundaria.⁵ El caso que se presenta, en particular, presenta similitud con otros reportes realizados donde los síntomas cardinales fueron: la disnea de reposo, la cianosis y los hallazgos al examen físico previamente descritos.^{1,5-8} aunque en relación a la deformidad en *pectum carinatum* presentada por la paciente no fue encontrada referencia en registros que antecedieron a esta presentación.

En el orden de exámenes complementarios, el ecocardiograma transtorácico (ETT) es útil para detectar la presencia de anomalías cardíacas. El Doppler asociado, permite la identificación de shunt. El cateterismo cardíaco es muy útil para detectar, localizar y cuantificar el shunt, sin embargo, no se practica

rutinariamente ya que los avances en el campo de la ecocardiografía han permitido alcanzar estas mediciones.⁹

La estrategia terapéutica se basa fundamentalmente en la experiencia clínica de los expertos antes que en la evidencia formal.¹⁰ Existen estudios que avalan el empleo de antagonista de receptores de endotelina tipo bosentán, con el cual se logra mejoría a largo plazo,¹¹ por otra parte las experiencias anecdóticas con inhibidores de la fosfodiesterasa 5 tipo sildenafil, muestra resultados funcionales y hemodinámicos favorables,¹² el trasplante pulmonar o cardiopulmonar es una opción especial para no respondedores a tratamiento médico.⁶ Lo certero radica en la ausencia de guías de actuación y manejo terapéutico teniendo en cuenta el número reducido de casos.

Se debe comentar, además, en relación al caso reportado, que se los autores decidieron ser conservadores en cuanto a la estrategia de actuación imponiendo tratamiento médico, tomando en cuenta que la opción de trasplante cardiopulmonar, pese a ser una propuesta terapéutica tentativa presenta una elevada tasa de mortalidad. Para gratificación de los autores, la paciente ha mantenido adecuada evolución y no ha requerido de ingresos hospitalarios debido a recaídas hasta la fecha corriente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Azevedo Simão F, Montes Pena F, Arêdo Carvalho F, Cardozo de Faria CA. Síndrome de Eisenmenger en un paciente con comunicación interauricular. A propósito de un caso. *Insuf Card* [Internet]. 2010 [citado 04 Nov 2014];5(4). Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?pid=S1852-38622010000400006&script=sci_arttext&tlng=es
2. Gibert- Queraltó J, Ciscar RA, Pedro BJ, Martorell FA, Pons P. Patología y Clínica Médicas. Enfermedades del corazón y grandes vasos. 1ed. Barcelona: Editorial Salvat; 1958.p. 242-4.
3. Wood P. The Eisenmenger syndrome or pulmonary hypertension with reversed central shunt. *Br Med J*. 1958;2:701-9.
4. Kidd L, Driscoll DJ, Gersony WM, Hayes CJ, Keane JF, O' Fallon WM, et al. Second natural history study of congenital heart defects: results of treatment of patients with ventricular septal defects. *Circulation* [Internet]. 1993 [citado 04 Nov 2013];87(2). Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8425321>
5. Galiè N, Manes A, Palazzini M, Negro L, Marinelli A, Gambetti S, et al. Management of pulmonary arterial hypertension associated with congenital systemic-to-pulmonary shunts and Eisenmenger's syndrome. *Drugs* [Internet]. 2008 [citado 04 Nov 2014];68(8). Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18484798>
6. Galiè N, Hoepfer M, Humbert M, Torbicki A, Vachiery LJ, Barberá AJ, et al. Guía de práctica clínica para el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar. *Rev Esp Cardiol* [Internet]. 2009 [citado 04 Nov 2014];62(12). Disponible en: <http://www.revespcardiolo.org/es/correccion-el-articulo-galie-et/articulo/90023536/>
7. Grahit V, Avilés CS, Juncadella GE. Síndrome de Eisenmenger. *Form Med Contin Aten Prim*. 2005;12:334-5.

8. Garofalo BF. El síndrome de Eisenmenger en el adulto. Rev Fed Arg Cardiol [Internet]. 2003 [citado 04 Nov 2014];32:84-92. Disponible en: <http://www.fac.org.ar/1/revista/03v32n1/revisio/re02/garofa.PDF>
9. Boehrer JD, Lange RA, Willard JE, Grayburn PA, Hillis LD. Advantages and limitations of methods to detect, localize, and quantitate intracardiac right-to-left and bidirectional shunting. Am Heart J. 1993;125(1).
10. Beghetti M, Galiè N. Eisenmenger syndrome: a clinical perspective in a new therapeutic era of pulmonary arterial hypertension. J Am Coll Cardiol [internet]. 2009 [citado 04 Nov 2014];53(9). Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19245962>
11. Iversen K, Jensen SA, Jensen VT, Vejlstrop GN, Sondergaard L. Combination therapy with bosentan and sildenafil in Eisenmenger syndrome: a randomized, placebo-controlled, double-blinded trial. Eur Heart J [Internet]. 2010 [citado 04 Nov 2014];31(9). Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20202971>
12. Ning ZZ, Jiang X, Zhang R, Li LX, Xiang Wu B, Zhao HQ, et al. Oral sildenafil treatment for Eisenmenger syndrome: a prospective, open-label, multicentre study. Heart [Internet]. 2011 [citado 04 Nov 2014];97(22). Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21948962>

Recibido: 3 de junio de 2014.

Aprobado: 18 de julio de 2014.

Dr. Ricardo Amador García Hernández. Especialista de I grado en Medicina General Integral. Residente de 2^{do} año en Cardiología. Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba. E-mail: ramador@infomed.sld.cu