

**SÍNDROME DE EISENMENGER: DESCRIPCIÓN DE UN CASO CLÍNICO,
CIV ASOCIADO A HIPERTENSIÓN PULMONAR**

*EISENMENGER SYNDROME: DESCRIPTION OF A CLINICAL CASE,
VSD ASSOCIATED WITH PULMONARY HYPERTENSION*

Chávez-Yave Yasmany¹, Morales-Reinaga Luis²

Recibido para publicación / Received for publication: 22/03/2019

Aceptado para publicación / Accepted for publication: 27/06/2019

RESUMEN

El síndrome de Eisenmenger es un desorden multisistémico secundario a hipertensión arterial pulmonar consecuencia de un cortocircuito de izquierda a derecha o mixto, que provoca enfermedad vascular pulmonar con resistencias vasculares pulmonares elevadas que finalmente condiciona que el cortocircuito sea bidireccional o invertido. Presentamos un caso clínico de un adulto que ingresa con insuficiencia cardíaca descompensada, antecedentes de cardiopatía congénita e hipertensión pulmonar severa.

Palabras Clave: Complejo de Eisenmenger; Hipertensión Pulmonar.

ABSTRACT

Eisenmenger syndrome is a multisystemic disorder secondary to pulmonary arterial hypertension due to a short circuit from left to right or mixed, which causes pulmonary vascular disease with high pulmonary vascular resistance that ultimately determines that the short circuit is bidirectional or inverted. We present a clinical case of an adult who is admitted with decompensated heart failure, a history of congenital heart disease and severe pulmonary hypertension.

Keywords: Eisenmenger Complex; Hypertension, Pulmonary.

¹M.D. - Medico Residente de Cardiología, Hospital Obrero N° 2. Cochabamba, Bolivia.

²M.D. - Medico Cardiólogo-Ecocardiografista, Docente Responsable Residencia de Cardiología Hospital Obrero N° 2. Cochabamba, Bolivia.



En los pacientes portadores de cardiopatía congénitas (CC) la hipertensión arterial pulmonar es una complicación frecuente. En nuestro país no contamos con registros oficiales sobre este tipo de patología. Pero es sabido que las CC son las malformaciones más frecuentes al nacimiento con una prevalencia que va de 6 a 8 por 1 000 recién nacidos vivos. (1, 2)

El síndrome de Eisenmenger es el resultado de la inversión del flujo a través del cortocircuito de izquierda a derecha, por aumento de la presión del ventrículo derecho. (1)

En los pacientes con CC no corregidos con cortocircuitos de izquierda a derecha el aumento de la presión pulmonar provoca incremento en las resistencias pulmonares y desencadena una disfunción endotelial y remodelación vascular, consecuencia de alteraciones en los mediadores vasoactivos que provocan vasoconstricción, inflamación, trombosis, proliferación y apoptosis celular, así como fibrosis. (1)

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 76 años, natural de la ciudad de La Paz. Cuyos antecedentes son; Cardiopatía congénita acianógena tipo CIV identificada hace aproximadamente 20 años, Hipertensión pulmonar severa con PSAP de 110 mmHg, Fibrosis pulmonar, Insuficiencia cardíaca CF II/IV de la NYHA, tipo C de ACC, Fibrilación auricular permanente en TACO.

Es transferido del CINFA 64, por cuadro clínico de aproximadamente 4 días de evolución. Caracterizado por presentar disnea de inicio progresivo, de medianos a pequeños esfuerzos asociado a accesos de tos no productiva, no menciona alzas térmicas ni escalofríos. Aumento progresivo de volumen en miembros inferiores, con tendencia a la a desaturación SATO₂: 80% aire ambiente.

Al examen físico: Paciente consciente en regular estado general, afebril, hidratado, orientado, en decúbito electivo con regular tolerancia, adelgazado, leve cianosis central, y apremio respiratorio. Estable hemodinamicamente: SV: PA: 100/65 mmHg. FC: 87 x min. FR: 22 x min. T: 36,5°C.

Al examen físico regional: Mucosas: Húmedas y leve ictericia, cianosis perioral. Cuello: Simétrico, Ingurgitación yugular grado 2. Tórax: Simétrico, Expansibilidad y elasticidad disminuida mecánica ventilatoria conservada. Cardíaco: Arrítmico, FC: 87 x min. Con soplo holosistólico paraesternal izquierdo V/VI. Irradiado a mesocardio. Pulmonar: A la auscultación MV disminuido con crépitos a predominio bases pulmonares y roncus aislados. Abdomen: RHA (+) normoactivos, se palpa reborde hepático a +/- 5 cm del reborde costal, poco doloroso a la palpación. Extremidades: Con edemas Godet (++), cianosis digital, hipocratismo digital, con varices en miembros inferiores, además de signos de insuficiencia venosa periférica.

Exámenes complementarios: Cuenta con radiografía de tórax: Con datos de Fibrosis pulmonar, Cardiomegalia IV/IV y partes óseas y blandas conservadas. (Ver figura 1)

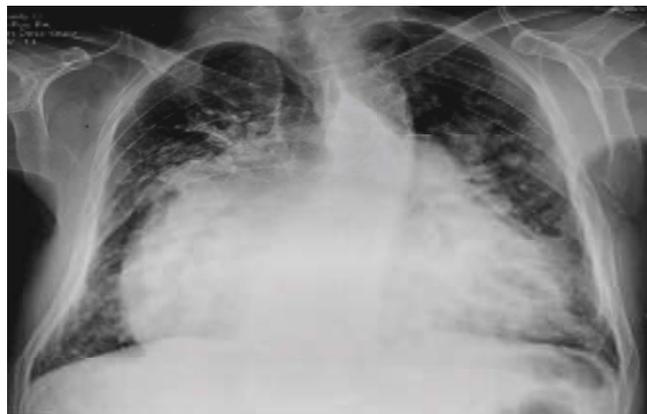


Figura 1: Radiografía de tórax PA: Partes óseas y blandas conservadas, ángulos costofrénicos libres, cardiomegalia severa IV/IV – ICT 0.70, campos pulmonares con infiltrado reticulointersticial micronodular parahiliar y datos compatibles con fibrosis pulmonar. **Fuente:** Resultados del estudio.

Electrocardiograma: Ritmo de fibrilación auricular a 90 Lpm. (Ver figura 2)



Figura 2: Ritmo de fibrilación auricular de base, FC: 90 Lpm. Eje a 110 grados, QRS:0,11 seg. y sobrecarga de presión en derivaciones precordiales derechas. **Fuente:** Resultados del estudio.

El paciente fue ingresado con sospecha de síndrome de Eisenmenger, Insuficiencia cardíaca CF III/IV de la NYHA descompensada y fibrilación auricular permanente en TACO, con terapia estándar de insuficiencia cardíaca, además se complementó estudios con ecocardiograma transtorácico y una vez estable se lo propuso para la realización de cateterismo cardíaco derecho.

Ecocardiograma: Cardiopatía congénita acianótica, CIV tipo membranoso Qp/Qs 1,5/1, hipertensión arterial pulmonar severa. (Ver figuras 3-6)

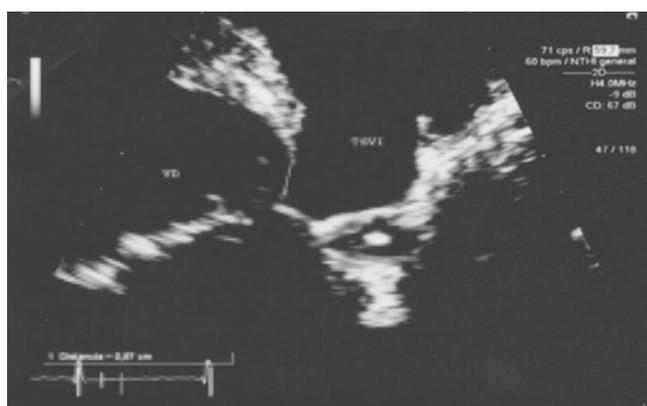
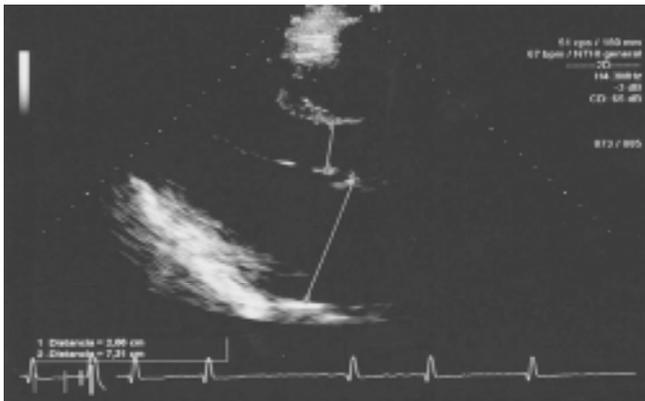
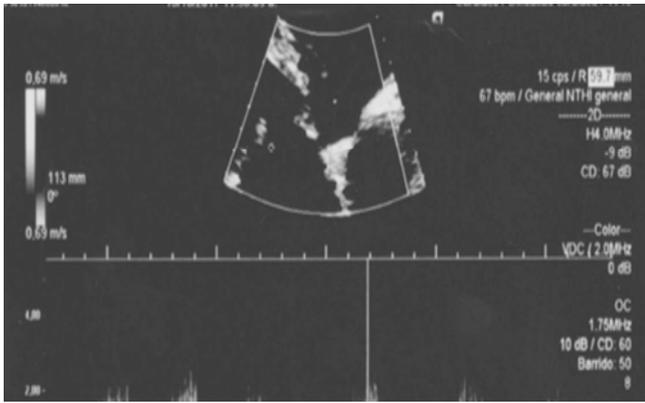


Figura 3: Ecocardiograma transtorácico. **Fuente:** Resultados del estudio.



Figuras 4 y 5: Ecocardiograma transtorácico. **Fuente:** Resultados del estudio.

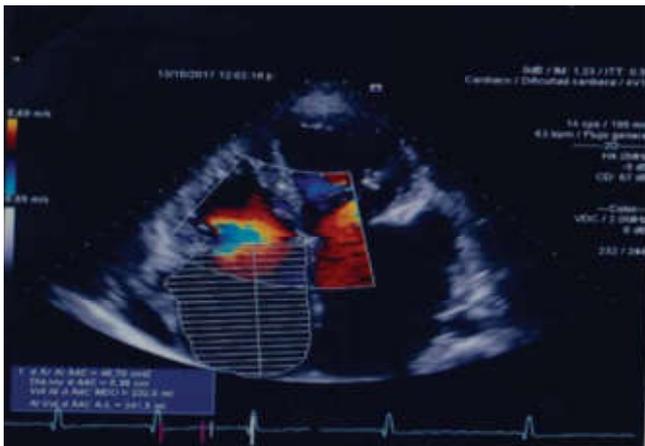


Figura 6: Ecocardiograma transtorácico Doppler color, Proyección apical 4 cámaras, muestra área de la Aurícula 48,78 cm² con volumen de 241,5 ml. **Fuente:** Resultados del estudio.

Paciente que curso con respuesta favorable a la terapia y posterior estabilización fue dado de Alta con terapia estándar de insuficiencia cardiaca, control por consulta externa y programación pendiente de cateterismo cardiaco derecho pendiente.

DISCUSIÓN

La Hipertensión Arterial Pulmonar (HAP), representa una complicación de las CC; explicada por la exposición crónica de la vasculatura pulmonar a un mayor flujo, en CC con lesión pre-tricuspidéa como la comunicación interauricular, o asociados a una mayor presión en las CC postri-cuspidéas como la CIV. En conjunto terminan en remodelado del lecho vascular lo que condiciona un incremento de las resistencias vasculares pulmonares hasta que finalmente se establece el síndrome de Eisenmenger

que representa la forma más avanzada de la hipertensión pulmonar. (1, 3) (Ver tabla 1).

El riesgo de desarrollar síndrome de Eisenmenger varía según el tipo de cardiopatía; en pacientes con comunicación interauricular no corregida es de un 10-17%, se eleva a un 50% en pacientes con comunicación interventricular y alcanza un 90% en aquellos con defecto de la tabicación auriculoventricular. (1)

El diagnóstico de síndrome de Eisenmenger debe sospecharse con bases clínicas en pacientes cianóticos, con antecedentes de cardiopatía congénita y datos de hipertensión arterial pulmonar. (1, 4) (Ver tabla 2)

En los pacientes con sospecha de síndrome de Eisenmenger es necesario realizar un cateterismo cardiaco derecho para detectar, localizar y cuantificar los cortocircuitos y para determinar la severidad de la hipertensión pulmonar, aunado a estudios de ecocardiograma con fines de explorar la anatomía cardiaca y detectar alguna malformación.

El manejo esta guiado por los hallazgos en el test de vasorreactividad durante el cateterismo cardiaco derecho existiendo criterios para definir operabilidad en paciente con hipertensión arterial pulmonar secundaria a cardiopatía congénita. (5) (Ver tabla 3)

CONCLUSIÓN

El presente caso clínico, muestra en enfoque general de diagnóstico, estratificación y eventual conducta de los pacientes que acuden con antecedente de cardiopatía congénita e HTP. Cuya identificación determina eventualmente el manejo adecuado, con la prevención del desarrollo de una de sus complicaciones más severas el cual constituye el síndrome de Eisenmenger.

Potencial Conflicto de Intereses: Los autores declaran no tener conflicto de intereses pertinentes a este artículo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Calderón-Colmenero J, Sandoval-Zárate J, Beltrán-Gómez M. Hipertensión pulmonar asociada a cardiopatías congénitas y síndrome de Eisenmenger. Arch. Cardiol. Méx. 2015;85(1):32-49.
2. Calderón-Colmenero J, Cervantes-Salazar JL, Curi-Curi PJ, Ramírez-Marroquín S. Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de regionalización. Arch Cardiol Méx. 2010;80(2):133-40.
3. Sandoval J, Pulido T, Sandoval Jones J, et al. Hipertensión pulmonar en niños. En: Attie F, Calderón-Colmenero J, Zabal-Cerdeira C, Buendía-Hernández A, editores. Cardiología pediátrica. México: Editorial Médica Panamericana; 2013. p. 525-37.
4. Mitchell SC, Korones SB, Berrendes HW. Congenital heart disease in 56,109 births. Incident and natural history. Circulation. 1971;43(3):323-32.
5. Myers PO, Tissot C, Beghetti M. Assessment of operability of patients with pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease. Circ J. 2014;78(1):4-11.

