

Síndrome de Eisenmenger en paciente adulto con disnea

Dr. Juan S. Theran León¹✉ , Dra. Laura Y. Esteban Badillo¹  y Dr. Luis A. Dulcey Sarmiento² 

¹ Servicio de Medicina Familiar, Universidad de Santander. Bucaramanga, Colombia.

² Servicio de Medicina Interna, Universidad de los Andes. Bucaramanga, Colombia.

Full English text of this article is also available

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido: 2 de febrero de 2022

Aceptado: 18 de mayo de 2022

Online: 26 de mayo de 2022

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

Imágenes

Este Caso Clínico y las imágenes que contiene se publican con el consentimiento informado, por escrito, del paciente.

Abreviaturas

TAPSE: siglas en inglés de excursión sistólica del plano anular tricuspídeo

RESUMEN

El síndrome de Eisenmenger es la clase más grave de la hipertensión arterial pulmonar asociada a cardiopatías congénitas. Un cortocircuito de izquierda a derecha, no restrictivo, desencadena el desarrollo de enfermedad vascular pulmonar, hipertensión arterial pulmonar progresiva y aumento de la resistencia vascular pulmonar que puede alcanzar niveles sistémicos. En este artículo se muestra el caso de un paciente con soplo cardíaco desde la infancia, que acude a consulta médica por presentar disnea ante pequeños esfuerzos y edema en las extremidades inferiores. El ecocardiograma realizado demostró la presencia de una comunicación interauricular con hipertensión pulmonar grave, por lo que se diagnosticó síndrome de Eisenmenger.

Palabras clave: Síndrome de Eisenmenger, Cardiopatía congénita, Adulto

Eisenmenger syndrome in an adult patient with dyspnea

ABSTRACT

Eisenmenger syndrome is the most severe form of pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease. A non-restrictive left-to-right shunt triggers the development of pulmonary vascular disease, progressive pulmonary arterial hypertension, and an increase in pulmonary vascular resistance that can reach systemic levels. In this article we present the case of a patient with a heart murmur since childhood, who came to a medical consultation due to experiencing shortness of breath with minimal exertion and edema in the lower limbs. The echocardiogram performed revealed the presence of an atrial septal defect with severe pulmonary hypertension, leading to the diagnosis of Eisenmenger syndrome.

Keywords: Aortic valve stenosis, Balloon valvuloplasty, Coronary artery disease, Percutaneous transluminal coronary angioplasty, Aged

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Eisenmenger es la clase más grave de la hipertensión arterial pulmonar asociada a cardiopatías congénitas. Un cortocircuito de izquierda a derecha no restrictivo desencadena el desarrollo de enfermedad vascular pulmonar, hipertensión arterial pulmonar progresiva y aumento de la resistencia vascular pulmonar a nivel sistémico¹. La prevalencia de este síndrome no está bien definida, pero las estimaciones tradicionales sugieren que alrededor de un 5% de los pacientes con hipertensión arterial

✉ JS Theran León
Calle 106 # 26a-05 Torre Picasso-
Provenza, Torre 2 Apartamento 1504.
Santander, Bucaramanga, Colombia.
Correo electrónico:
jtheran554@unab.edu.co

pulmonar, que se encuentran bajo seguimiento en grandes centros suprarregionales, tienen síndrome de Eisenmenger². Por ello es de gran importancia el conocimiento de esta enfermedad para su diagnóstico y tratamiento oportunos.

CASO CLÍNICO

Hombre de 45 años de edad, con antecedente de hipertensión arterial, soplo cardíaco desde la infancia y tabaquismo, que acudió a consulta por presentar disnea ante pequeños esfuerzos de seis meses de evolución. Declaró haber experimentado en los últimos dos meses un empeoramiento significativo, dolor pleurítico con tos no productiva y edema importante en las extremidades inferiores.

Al examen físico el paciente se encontraba con taquipnea, presentaba acropaquia (**Figura 1**) y signo de Dressler positivo, aumentado en la palpación del tórax. A la auscultación cardiovascular se identificó soplo sisto-diastólico en el área pulmonar.

En el electrocardiograma (**Figura 2**) se apreció ritmo sinusal con evidencia de crecimiento de cavidades derechas, ondas P pulmonares, signos de sobrecarga sistólica del ventrículo derecho y eje eléctrico a la derecha, con hemibloqueo del fascículo posterior. La ecocardiografía transtorácica mostró un tamaño normal del ventrículo izquierdo con aplastamiento septal, por sobrecarga de cavidades derechas, y fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) de 55%. Además, comunicación interauricular amplia, tipo *ostium secundum*, con cortocircuito de derecha a izquierda; dilatación de ambas cavidades derechas, con signos de disfunción sistólica del ventrículo derecho —excursión sistólica del plano anular tricuspídeo (TAPSE, por sus siglas en inglés) de 14 mm—; dilatación del tronco de la arteria pulmonar y sus ramas; e hipertensión pulmonar grave (presión sistólica estimada de 131 mmHg).

Se diagnosticó síndrome de Eisenmenger y se optó por el tratamiento medicamentoso, que consistió en la indicación de furosemida (20 mg/día), espironolactona (25 mg/día) y diltiazem. Actualmente, el paciente se encuentra estable, a pesar de su grave enfermedad, y mantiene seguimiento por consulta ambulatoria.



Figura 1. Dilatación de falanges distales conocida como acropaquia.

COMENTARIO

El síndrome de Eisenmenger se refiere a defectos cardíacos asociados a una alta resistencia vascular pulmonar, con inversión del flujo (de derecha a izquierda) o cortocircuito bidireccional a nivel ventricular, auricular o de los grandes vasos, y cianosis³. El flujo y la presión elevados causan daño endotelial vascular pulmonar y la destrucción de la función de barrera endotelial. La activación de la elastasa vascular y las metaloproteinasas de la matriz conduce a la degradación de la matriz extracelular y la liberación de factor de crecimiento de fibroblastos y factor de crecimiento transformador beta (TGF- β 1).

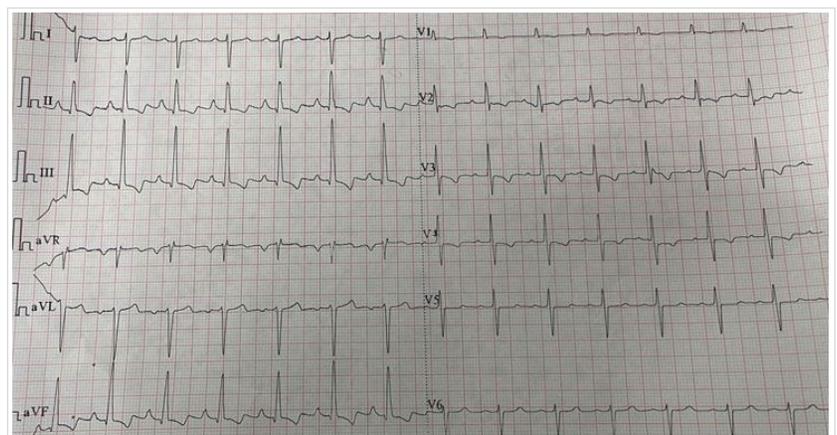


Figura 2. Electrocardiograma de 12 derivaciones en ritmo sinusal, con eje a la derecha, ondas P pulmonares, signos de: crecimiento de cavidades derechas, sobrecarga sistólica del ventrículo derecho y hemibloqueo del fascículo posterior.

Tal liberación conduce a la hipertrofia y proliferación de células musculares lisas, lo cual provoca disfunción endotelial y, por tanto, la remodelación vascular de las arterias pulmonares. A su vez, esta remodelación vascular conduce al aumento de la resistencia vascular pulmonar y, finalmente, a una insuficiencia ventricular derecha^{4,6}.

Se debe sospechar hipertensión pulmonar en todos los pacientes con cardiopatía congénita con cortocircuito de izquierda a derecha persistente, que presenten un deterioro del estado funcional, síncope por esfuerzo o síntomas de insuficiencia cardíaca derecha (edema de las extremidades inferiores, distensión abdominal, aumento de peso). La aparición de cianosis es muestra de una inversión del cortocircuito; que, cuando se hace crónica, conduce a eritrocitosis, coagulopatía, trombocitopenia y acropaquias⁵.

Los factores de riesgo de mal pronóstico y mortalidad, en pacientes con síndrome de Eisenmenger, incluyen: mayor edad, niveles bajos de saturación de oxígeno, complejidad del defecto cardíaco subyacente, signos y síntomas de insuficiencia cardíaca, predominantemente derecha, con disminución de la TAPSE; niveles de péptidos natriuréticos elevados, poca distancia recorrida en la prueba de caminata de seis minutos, clase funcional III-IV de la Asociación del Corazón de Nueva York (NYHA, por sus siglas en inglés), presencia de síndrome de Down, ausencia de ritmo sinusal o presencia de arritmias cardíacas, y que el cortocircuito sea pretricuspidé; pues los pacientes con esta localización anatómica del defecto, desarrollan la sobrecarga del ventrículo derecho más tardíamente, cuando los mecanismos de compensación tienen más posibilidades de ser insuficientes¹.

En la ecografía del paciente con síndrome de Eisenmenger se aprecia la cardiopatía congénita causal (defecto septal, o a nivel de los grandes vasos), con inversión del flujo —de derecha a izquierda— que inicialmente fue de izquierda a derecha. Además, la presión de la arteria pulmonar ha alcanzado niveles sistémicos⁶.

La terapia médica tradicional incluye bloqueadores de los canales de calcio, inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 5, antagonistas de la endotelina-1 y de la prostaciclina, y modulación del óxido nítrico.

El objetivo de estos medicamentos es disminuir la vasoconstricción del lecho vascular pulmonar al estimular la relajación del músculo liso y los mecanismos vasodilatadores⁷.

CONCLUSIONES

El síndrome de Eisenmenger constituye una complicación frecuente en los pacientes con cardiopatías congénitas, inicialmente acianóticas, no corregidas. Conocer sus particularidades resulta de gran importancia para proceder oportunamente al diagnóstico y a la prevención de sus futuras complicaciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chaix MA, Gatzoulis MA, Diller GP, Khairy P, Oechslin EN. Eisenmenger Syndrome: A Multisystem Disorder — Do Not Destabilize the Balanced but Fragile Physiology. *Can J Cardiol*. 2019;35(12):1664-74. [DOI]
2. Diller GP, Lammers AE, Oechslin E. Treatment of adults with Eisenmenger syndrome — State of the art in the 21st century: A short overview. *Cardiovasc Diagn Ther*. 2021;11(4):1190-9. [DOI]
3. Niwa K. Adult Congenital Heart Disease with Pregnancy. *Korean Circ J*. 2018;48(4):251-76. [DOI]
4. Pascall E, Tulloh RM. Pulmonary hypertension in congenital heart disease. *Future Cardiol*. 2018;14(4):343-53. [DOI]
5. Arshad HB, Duarte VE. Evaluation and Management of Pulmonary Arterial Hypertension in Congenital Heart Disease. *Methodist DeBakey Cardiovasc J*. 2021;17(2):145-51. [DOI]
6. van der Bruggen CEE, Tedford RJ, Handoko ML, van der Velden J, de Man FS. RV pressure overload: from hypertrophy to failure. *Cardiovasc Res*. 2017;113(12):1423-32. [DOI]
7. Kellish AS, Hakim A, Soal V, Hassinger G, Gable B. Where on the Differential Is Eisenmenger Syndrome in a Patient Without Prior Cardiopulmonary Disease? *Cureus* [Internet]. 2020 [citado 31 Ene 2023];12(6):e8509. Disponible en: <https://doi.org/10.7759/cureus.8509>