

# Síndrome de Eisenmenger en un paciente con comunicación interauricular

## A propósito de un caso

Fábio Azevedo Simão<sup>1</sup>, Felipe Montes Pena<sup>1</sup>, Fernanda Arêdo Carvalho<sup>2</sup>,  
Carlos Augusto Cardozo de Faria<sup>3</sup>

### Resumen

El síndrome de Eisenmenger (SE) representa la forma más avanzada de hipertensión arterial pulmonar asociada con cardiopatías congénitas. Los adultos con cardiopatía congénita representan una población en expansión que requiere de atención terciaria a largo plazo. Alrededor del 8% de los pacientes con cardiopatía coronaria y del 11% de aquellos con *shunt* de izquierda a derecha desarrollan el marco para desarrollar un SE. Los esfuerzos están dirigidos al tratamiento de reducir la resistencia vascular pulmonar, el *shunt* de izquierda a derecha, la cianosis, la morbilidad y la mortalidad. Se describe el caso de una mujer de 41 años de edad, que presentaba cianosis en reposo, edema de miembros inferiores y comunicación interauricular, diagnosticada por ecocardiografía, siendo tratada con bloqueantes de los canales de calcio.

*Insuf Card 2010 (Vol 5)4:201-204*

**Palabras clave:** Hipertensión pulmonar - Eisenmenger - Cardiopatía congénita

### Introducción

En 1897, Víctor Eisenmenger describió un caso de un paciente con cianosis y disnea desde la infancia, que fallece con hemoptisis masiva a los 32 años de edad. La autopsia mostró un defecto septal ventricular y enfermedad vascular pulmonar grave<sup>1</sup>. En 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) 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, conducto

arterioso persistente y ventana aortopulmonar)<sup>2</sup>.

Por lo tanto, el síndrome de Eisenmenger representa la forma más avanzada de la hipertensión arterial pulmonar (HAP) asociada con defectos cardíacos congénitos. Los adultos con enfermedad cardíaca congénita (ECC) representan una población en expansión que requiere de atención terciaria a largo plazo. Aproximadamente entre el 5% y el 10% de ellos presenta HAP de gravedad variable, que afecta la calidad de vida, la morbilidad y mortalidad<sup>3</sup>.

Se relata el caso de una mujer de 41 años de edad que presentaba con presión arterial pulmonar (PAP) muy elevada, edemas de las extremidades inferiores, cianosis de extremidades y comunicación interauricular, cumpliendo los criterios para SE.

<sup>1</sup> Especialización en Cardiología Clínica. Universidad Federal Fluminense. Hospital Universitario Antonio Pedro (HUAP). Niterói. Río de Janeiro. Brasil.

<sup>2</sup> Pregrado Medicina. Universidad Federal Fluminense. Niterói. Río de Janeiro. Brasil.

<sup>3</sup> Doctor en Investigación Clínica. Universidad Federal Fluminense. Hospital Universitario Antonio Pedro (HUAP). Niterói. Río de Janeiro. Brasil.

**Correspondencia:** Dr. Felipe Montes Pena

Rua Mariz e Barros, número 71. Apartamento 601. Bairro Icaraí. Cep 24220-120. Niterói. Río de Janeiro. Brasil.

E-mail: fellipena@yahoo.com.br; fellipena@hotmail.com

Recibido: 28/06/2010

Aceptado: 25/09/2010



**Figura 1.** Telerradiografía de tórax (frente): protrusión del arco de la arteria pulmonar.

### Presentación del caso

Se presenta el caso de una mujer de 41 años de edad, nacida en Río de Janeiro, que fue admitida al hospital con signos de disnea al mínimo esfuerzo, la misma fue

progresiva iniciada hace 6 meses con un empeoramiento significativo en los últimos tres meses de su clase funcional, dolor pleurítico con tos no productiva y edema severo de las extremidades inferiores. La historia clínica relata hipertensión con tratamiento medicamentoso, soplo cardíaco en la infancia y tabaquismo. El examen físico de auscultación cardiovascular presentaba un R2 hipofonético con soplo sistólico en el área pulmonar. Se encontraba con taquipnea, cianosis de la punta de los dedos en reposo y signo de Dressler positivo aumentado en la palpación del tórax.

Se solicitaron exámenes complementarios, como bioquímica, evidencias de actividad reumática, tiroides, electroforesis de hemoglobina, dentro de parámetros normales. Se solicitó una radiografía de tórax, observándose una protrusión significativa en el área de la arteria pulmonar (Figura 1), el electrocardiograma identificó bloqueo aurículo-ventricular de primer grado con bloqueo completo de rama derecha (Figura 2), y la ecocardiografía transtorácica (ETT) mostró aumento de las aurículas, regurgitación tricuspídea significativa, ventrículo derecho agrandado, presión de la arteria pulmonar (PAP) de 123,7 mm Hg y fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) del 47% (Figura 3). Posteriormente, se realizó un ecocardiograma transesofágico (ETE) que demostró la presencia de una comunicación interauricular (CIA) con *shunt* de derecha a izquierda (Figura 4). En la tomografía computada de tórax, el principal hallazgo fue una protrusión de



**Figura 2.** Alteraciones electrocardiográficas conforme síndrome de Eisenmenger.

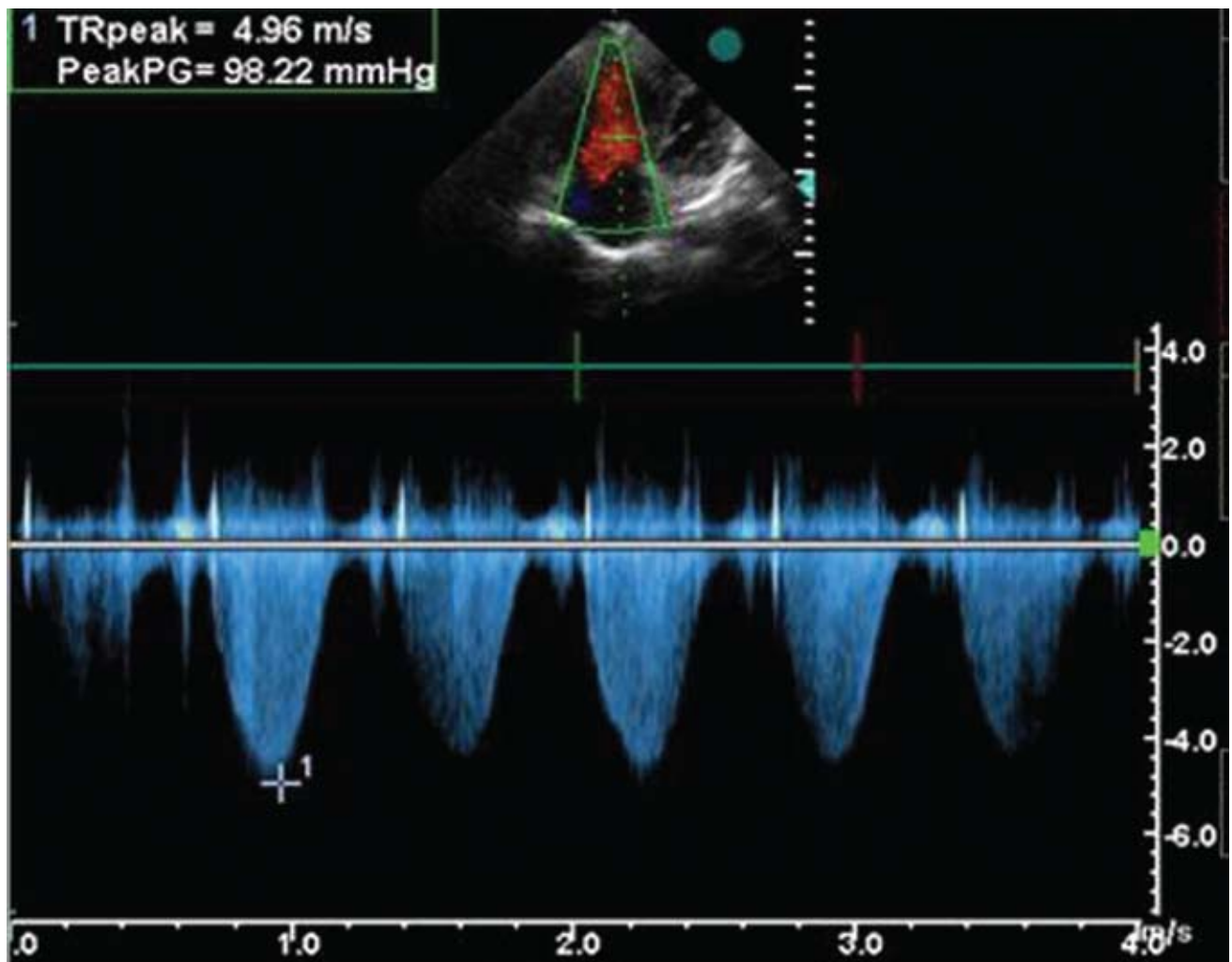


Figura 3. Demostración ecocardiográfica de hipertensión pulmonar.

la arteria pulmonar (Figura 5). Al realizar una gasometría arterial con aire ambiente se observaron los siguientes datos:  $\text{pH}= 7,43$ ;  $\text{pCO}_2= 23,4$  mm Hg;  $\text{pO}_2= 53,9$  mm Hg y saturación de  $\text{O}_2= 89,8\%$ . En base al cuadro clínico propuesto se diagnosticó un SE con alta PAP, cianosis de las extremidades en reposo y presencia de CIA.

Inicialmente, se optó por el tratamiento medicamentoso, proponiendo el uso de diltiazem en dosis progresivas de 720 mg/día, de acuerdo al consenso de Venecia<sup>4</sup>, furose-mida 20 mg/día y espironolactona 25 mg/día. Después de 15 días de uso en dosis crecientes del antagonista del calcio, diltiazem, hubo una caída del 20% en la PAP (98 mm Hg) medidos por ETT realizado por el mismo operador anterior. Actualmente, la paciente se encuentra estable en forma ambulatoria.

### Discusión

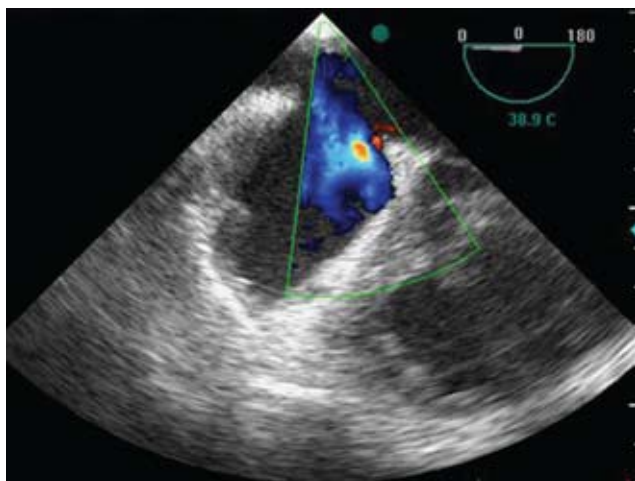
La incidencia de enfermedad coronaria en la población general es del 1%. Alrededor del 8% de los pacientes con cardiopatía coronaria y el 11% de aquellos con *shunt* de izquierda a derecha desarrollan un marco para desarrollar un

SE<sup>5</sup>. El aumento de la resistencia vascular pulmonar puede ocurrir entre el 5% y el 10% de los pacientes con defecto septal atrial (DSA) no tratados, predominantemente en mujeres. La patogenia de la HAP en algunos pacientes es desconocida. Por regla general, se considera la presencia de un SE cuando el DSA es grande, y no restrictivo, en presencia de cianosis en reposo<sup>6</sup>. En la descripción del caso observamos, conforme a la literatura, una paciente con HAP, CIA y cianosis en reposo.

El examen físico de estos pacientes es variado y puede revelar cianosis central que puede verse afectada debido al aumento de la resistencia vascular, cuando se someten a temperaturas más altas, ejercicio, fiebre, grandes altitudes o infección sistémica. Los signos de HAP en el examen físico presentan el cierre de la válvula pulmonar palpable y componentes de segundo ruido cardíaco hiperfonético. La presión arterial suele ser palpable o disminuida. Puede haber un soplo diastólico de regurgitación pulmonar (Graham-Steel)<sup>7</sup>.

Para el diagnóstico diferencial con los exámenes complementarios, en aquellos pacientes que presentan en la radiografía de tórax una arteria pulmonar prominente y defecto septo-ventricular (DSV), el índice cardiotorácico





**Figura 4.** Ecocardiografía transtorácica con Doppler cardíaco demostrando la presencia de una comunicación interauricular.



**Figura 5.** Tomografía computada de tórax: dilatación importante de la arteria pulmonar.

se encuentra disminuido, mientras que los portadores de DSA presentan cardiomegalia con dilatación del ventrículo derecho secundaria al aumento de la presión de carga<sup>8</sup>. La ETT permite la identificación de anomalías cardíacas o valvulares. El Doppler asociado permite la identificación de *shunts*. La ETE es útil en aquellos pacientes en los que hay dificultad para la identificación de la presión de la arteria pulmonar o la identificación de los defectos septales<sup>9</sup>. La resonancia magnética puede identificar defectos intracardíacos y conducto arterial persistente, especialmente en aquellos con cirugía cardíaca previa. La resonancia magnética puede detectar *shunts* de izquierda a derecha o bidireccionales, pero no tienen ninguna obligación de cuantificar el *shunt*. El cateterismo cardíaco es muy útil para detectar, localizar y cuantificar el *shunt* y para determinar la gravedad de la enfermedad vascular pulmonar; sin embargo, ha caído en desuso ya que los avances en la ecocardiografía han permitido alcanzar estas mediciones<sup>10</sup>.

Los esfuerzos están dirigidos a un tratamiento para reducir la resistencia vascular pulmonar, el *shunt* de izquierda a derecha, la cianosis, la morbilidad y la mortalidad. Estas medidas han sido decepcionantes. Los bloqueantes de los canales de calcio reducen la presión arterial sistémica y disminuyen el *shunt*, pudiendo llevar al síncope y a la muerte súbita. Su uso es controvertido, existiendo resultados de buena evolución y al mismo tiempo, mala evolución en otros. La terapia con oxígeno no se recomienda de forma rutinaria, pero es útil en pacientes con hipoxemia profunda, disnea en reposo o actividad limitada<sup>11,12</sup>.

El pronóstico a largo plazo de pacientes con SE es mejor que otras condiciones asociadas a HAP, como la hipertensión pulmonar primaria. Estos pacientes tienen una sobrevida del 80% a 10 años, del 77% a 15 años y del 42% a 25 años. El pronóstico no es influido por la localización del defecto intracardíaco. Las variables asociadas con peor pronóstico a largo plazo son: síncope, presión de inflación de cavidad derecha e hipoxemia grave<sup>13</sup>. La paciente descrita presenta una patología poco común, con presentación atípica, considerando que la edad no es

típica de la patología ni de la respuesta al tratamiento con diltiazem a dosis altas, manteniendo una buena evolución clínica hasta el momento.

#### Referencias bibliográficas

1. Eisenmenger V. Die angeborenen Defects des Kammerscheidewand des Herzen. Z Klin Med 1897;32(Suppl):1-28.
2. Wood P. The Eisenmenger syndrome or pulmonary hypertension with reversed central shunt. Br Med J 1958;2:701-709.
3. Kidd L, Driscoll DJ, Gersony WM, Hayes CJ, Keane JF, O'Fallon WM, Pieroni DR, Wolfe RR, Weidman WH. Second natural history study of congenital heart defects: results of treatment of patients with ventricular septal defects. Circulation 1993;87:138-151.
4. Galie N, Rubin LJ, eds. Pulmonary arterial hypertension. Epidemiology, Pathobiology, assessment, and therapy. J Am Coll Cardiol 2004;43(Suppl S):1S-90S.
5. Young D, Mark H. Fate of the patient with the Eisenmenger syndrome. Am J Cardiol 1971;28:658-669.
6. Webb G, Gatzoulis MA. Atrial septal defects in the adult: recent progress and overview. Circulation 2006;114:1645-1653.
7. Vongpatanasin W, Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. The Eisenmenger syndrome in adults. Ann Intern Med 1998;128:745-755.
8. Rees RS, Jerrerson KE. The Eisenmenger syndrome. Clin Radiol 1967;18:366-371.
9. Chen WJ, Chen JJ, Lin SC, Hwang JJ, Lien WP. Detection of cardiovascular shunts by transesophageal echocardiography in patients with pulmonary hypertension of unexplained cause. Chest 1995;107:8-13.
10. 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;125:215-220.
11. Wong CK, Yeung DW, Lau CP, Cheng CH, Leung WH. Improvement of exercise capacity after nifedipine in patients with Eisenmenger syndrome complicating ventricular septal defect. Clin Cardiol 1991;14:957-961.
12. Wimmer M, Schlemmer M. Long-term hemodynamic effects of nifedipine on congenital heart disease with Eisenmenger's mechanism in children. Cardiovasc Drugs Ther 1992;6:183-186.
13. Saha A, Balakrishnan KG, Jaiswal PK, Venkitachalam CG, Tharakan J, Titus T, et al. Prognosis for patients with Eisenmenger syndrome of various aetiology. Int J Cardiol 1994;45:199-207.