

## Síndrome de Eisenmenger en una paciente de la tercera edad

### Eisenmenger syndrome in an elderly patient

**Dr. Ángel Luis Olivera Escalona, Dr. Raúl E. Reyes Sanchez, Dr. Roldan Soria Piñera, Dr. Enrique Antonio Gracia Salas y Dr. Abel Salas Fabr **

Hospital Provincial Docente Clinicoquir rgico "Saturnino Lora Torres", Santiago de Cuba, Cuba.

#### RESUMEN

Se describe el caso cl nico de una paciente de 62 a os de edad con cardiopat a cong nita cian tica, quien fue ingresada en el Servicio de Cardiolog a del Hospital Provincial Docente Clinicoquir rgico "Saturnino Lora Torres" de Santiago de Cuba por presentar disnea. Al examen f sico se constat  cianosis, arritmia completa y soplo sist lico en mesocardio, con signos de insuficiencia card aca refractaria del lado derecho. Los ex menes complementarios efectuados confirmaron el diagn stico de s ndrome de Eisenmenger atribuible a comunicaci n interventricular. A pesar de la medicaci n que recib a evolucion  desfavorablemente hasta que falleci . Es poco frecuente que pacientes con esta complicaci n sobrevivan hasta la tercera edad.

**Palabras clave:** anciano, cardiopat a cong nita cian tica, s ndrome de Eisenmenger, comunicaci n interventricular, Servicio de Cardiolog a.

#### ABSTRACT

A case report of a 62 year-old patient with cyanotic congenital heart disease, who was admitted to the Cardiology Department of "Saturnino Lora" Provincial Teaching Clinical Surgical Hospital of Santiago de Cuba to present with shortness of breath was described. On physical examination cyanosis, complete arrhythmia and systolic murmur in mesocardium with signs of refractory heart failure of the right side were found. Complementary tests confirmed the diagnosis of Eisenmenger syndrome attributable to ventricular septal defect. Despite receiving medication she made bad progress and died. It is rare for patients with this complication survive into old age.

**Key words:** elderly, cyanotic congenital heart disease, Eisenmenger syndrome, ventricular septal defect, Cardiology Department.

## INTRODUCCIÓN

En 1897, Víctor Eisenmenger describió el caso de un paciente que padecía cianosis y disnea desde la infancia, quien murió a los 32 años de edad por una hemoptisis masiva. La autopsia reveló la presencia de una comunicación interventricular (CIV) con lesiones vasculares pulmonares graves. Más tarde (1958) Paul Wood describió un cuadro de hipertensión pulmonar sistémico, originado por un aumento de las resistencias vasculares pulmonares con cortocircuito bidireccional a nivel de una CIV.

El síndrome de Eisenmenger incluye cualquier comunicación congénita entre las circulaciones sistémica y pulmonar que provoque enfermedad vascular pulmonar obstructiva, de gravedad tal que hay cortocircuito bidireccional o predominante de derecha a izquierda, que limita la calidad de vida y la supervivencia de los afectados.<sup>1</sup>

La mayoría de los pacientes fallecen antes de los 40 años. Las arritmias pueden ser causa de muerte súbita. Otras posibles causas son: insuficiencia cardíaca, endocarditis infecciosa, hemorragias, embolismos, isquemia y abscesos cerebrales.

La administración de bloqueadores o de inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina en estos pacientes disminuye la presión arterial, lo cual conduce a un aumento del cortocircuito de derecha a izquierda. Con el uso de los inhibidores de la fosfodiesterasa 5, las postraciclina, el epoprostenol y el bosentan se ha visto mejoría de los síntomas.<sup>3-5</sup>

Habitualmente, no es aconsejable usar la oxigenoterapia, aunque puede ser una ayuda para aquellos con profunda hipoxemia y disnea de reposo o con limitada actividad.

Por otra parte, debe evitarse la administración de agentes antiplaquetarios y anticoagulantes debido a las alteraciones hematológicas que presentan estos pacientes y que los predisponen a las hemorragias. La anticoagulación solo estaría indicada cuando se tiene la certeza de la existencia de un problema embolígeno o en presencia de una fibrilación auricular.<sup>6,7</sup>

La flebotomía sin el adecuado reemplazo del volumen, puede agravar los síntomas al reducir el volumen minuto y, por ende, la perfusión cerebral. La terapia con hierro debe ser administrada en pacientes con evidencias bioquímicas de déficit de hierro.<sup>8</sup>

Es importante evitar las situaciones que provoquen vasodilatación arteriolar sistémica, como excitaciones, esfuerzos, ansiedad y sofocos de calor, porque pueden llevar al colapso; asimismo, deben prevenirse las infecciones respiratorias y se aconseja el uso de vacunas contra la gripe, la profilaxis de la endocarditis y la higiene cutánea. Se evitará la deshidratación, las grandes alturas y, sobre todo, la gestación. El trasplante de corazón- pulmón puede ser una última opción terapéutica.<sup>9</sup>

## CASO CLÍNICO

Se presenta el caso clínico de una fémina de 62 años, de piel negra, quien padecía desde su infancia una cardiopatía congénita, por lo cual se le planteó la posibilidad de corrección quirúrgica, pero la rechazó. Esta fue ingresada en el Servicio de Cardiología del Hospital Provincial Docente Clínicoquirúrgico "Saturnino Lora Torres" de Santiago de Cuba por presentar disnea de reposo, palpitations y fatiga.

- Examen físico

- Mucosas: hipercoloreadas y húmedas
- Tejido celular subcutáneo: infiltrado por edemas duros en miembros inferiores (++++), hasta el tercio superior de ambas rodillas, abdomen y cara.
- Piel y faneras: uñas en vidrio de reloj, dedos hipocráticos y cianosis en lechos ungueales (figura 1).



**Fig.1.** Dedos hipocráticos y uñas en vidrios de reloj

- Aparato respiratorio: murmullo vesicular disminuido en las bases pulmonares, sin ruidos adventicios.
- Aparato cardiovascular: ruidos cardíacos arrítmicos por fibrilación auricular. Segundo ruido fuerte a expensas del componente pulmonar, soplo sistólico de grados III/VI en borde esternal izquierdo (que aumentaba con la maniobra de Rivero- Carvallo) y en focos de la base (que se irradiaba a ambos lados del precordio. También se observó ingurgitación yugular bilateral (figura 2).



**Fig. 2.** Nótese la gran ingurgitación yugular por aumento de la presión en el circuito derecho.

- Tensión arterial: 110/70 mm de Hg. Frecuencia cardíaca: 120 latidos por minuto
- Abdomen: blando, ligeramente doloroso a la palpación profunda en hipocondrio derecho, donde se palpó hepatomegalia lisa y de borde romo que rebasaba el reborde costal (8 cm). Maniobra de Tarral positiva.
- Sistema nervioso central: Paciente consciente, orientada en tiempo, espacio y persona.

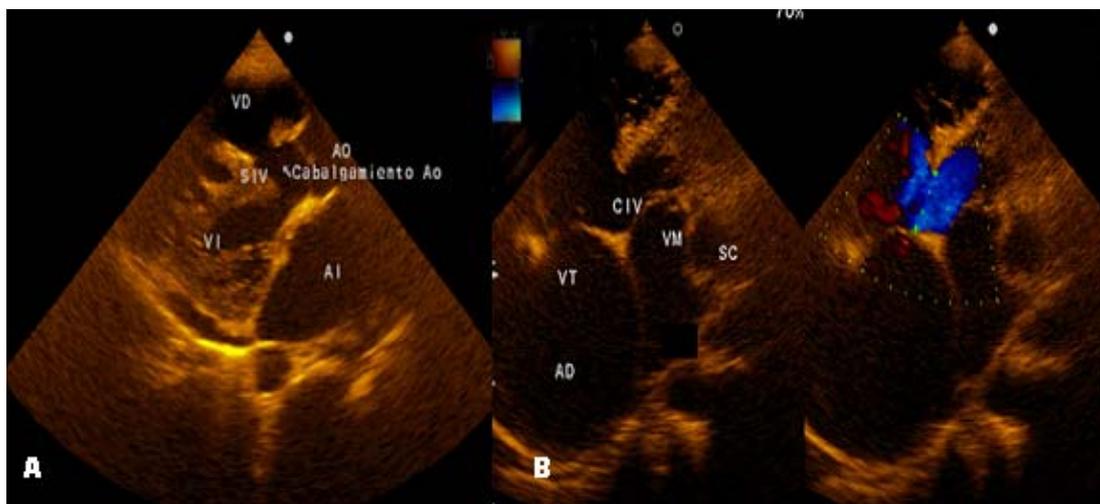
• Exámenes complementarios

- Hemograma: hemoglobina: 160 g/L, hematocrito: 0,52 L/L
- Gasometría: pH: 7,47; PO<sub>2</sub>: 75 mm de Hg; PCO<sub>2</sub>: 28 mm de Hg; HCO<sub>3</sub>: 31,4 mmol/L; EB: 8,1 mmol/L
- Hemoquímica: creatinina: 96 mmol/L, ácido úrico: 480 mmol/L
- Electrocardiograma: fibriloflutter auricular con respuesta ventricular rápida, eje +135 grados a la derecha y crecimiento ventricular derecho.
- Radiografía de tórax: hilios engrosados con disminución del calibre de los vasos pulmonares en la periferia, cardiomegalia global y aumento del arco medio pulmonar (figura 3).



**Fig. 3.** Radiografía de tórax (gran cardiomegalia por crecimiento de las 4 cavidades con predominio de las derechas, así como signos de hipertensión pulmonar)

- Ecocardiograma modos M y 2D: predominio de las cavidades cardíacas derechas. Dilatación e hipertrofia del ventrículo derecho. Dilatación severa de la aurícula, dilatación del tronco de la arteria pulmonar y ramas, así como dilatación moderada de las cavidades izquierdas; también se observó defecto septal ventricular de 25 mm subaórtico, con cabalgamiento de la arteria aorta más de 50 %. Aparatos valvulares morfológicamente normales. Ecocardiograma modo Doppler pulsado, continuo y color: en las imágenes se observó regurgitación tricuspídea moderada, flujo pulmonar de tipo II, velocidad del flujo pulmonar normal, regurgitación pulmonar ligera, presiones calculadas en la arteria pulmonar severamente elevadas y cortocircuito con predominio de derecha a izquierda (figura 4).



SIV: septum interventricular; AD: aurícula derecha; VT: válvula tricúspide; Ao (Aorta); VM: válvula mitral; SC: seno coronario; VD: ventrículo derecho; AI: aurícula izquierda

**Fig. 4.** A) Ecocardiograma modo bidimensional, eje largo paraesternal. Las imágenes sugieren dilatación del VD y AI, con defecto septal ventricular subaórtico y cabalgamiento de la Ao.  
B). Ecocardiograma bidimensional y Doppler color. Se observa la auriculomegalia derecha, con rechazo del septum hacia la izquierda y la CIV de 25 mm, con cortocircuito de derecha a izquierda (en azul).

La paciente evolucionó desfavorablemente, pues a pesar del tratamiento con diuréticos, digitálicos, anticálcicos, sildenafil, antiagregantes plaquetarios y anticoagulantes orales, empeoró el estado hemodinámico y falleció.

- Estudio anatomopatológico: se comprobó dilatación de todas las cavidades cardíacas, defecto septal y se halló tromboembolismo de ramas pulmonares gruesas y medias, con estasis pasivo crónico de hígado y pulmones, así como hemorragia gastrointestinal con gastritis aguda.

## COMENTARIOS

Los avances en el diagnóstico y tratamiento de las cardiopatías congénitas en la infancia, como los procedimientos intervencionistas y quirúrgicos, han permitido prolongar la supervivencia y la calidad de vida, por lo cual han aumentado los pacientes que llegan a la adultez y, de hecho, el síndrome de Eisenmenger ha disminuido su incidencia por esta causa; no obstante, puede aparecer cuando no se realiza oportunamente la cirugía correctora del defecto congénito.<sup>9,10</sup>

En el caso presentado resultó interesante que la fémina llegara a la tercera edad con una calidad de vida aceptable y sin tratamiento quirúrgico, lo cual es infrecuente; tampoco refirió alteraciones hematológicas, neurológicas y renales previas, que aparecen en quienes presentan cardiopatías cianóticas y empeoran el pronóstico.

Por otra parte, es llamativo el hecho de que no se encontraron trastornos importantes de la contractilidad ni de la relajación del ventrículo izquierdo que aparecen con frecuencia a estas edades.

Asimismo, están presentes otras condicionantes, que a juicio de los autores contribuyeron a que la paciente haya llegado a la tercera edad (pocos factores de riesgo de enfermedades cardiovasculares, un único embarazo y no haber tenido necesidad de tratamiento quirúrgico por causa no cardíaca).

La historia clínica y los estudios complementarios realizados permitieron llegar al diagnóstico e indicar el tratamiento. Mediante el ecocardiograma se pudo identificar el defecto septal, la repercusión hemodinámica y la inversión del cortocircuito, así como también permitió determinar si padecía estenosis pulmonar u otro defecto asociado.

Al momento de fallecer, la paciente presentaba insuficiencia cardíaca derecha, como se describe en la bibliografía consultada.

Los resultados del estudio anatomopatológico corroboraron tromboembolismo pulmonar, que también se registra como causa frecuente de muerte, particularmente cuando existe fibrilación auricular como en este caso; sin embargo, la paciente recibía tratamiento con anticoagulantes orales, lo cual no evitó esta complicación, pero sí contribuyó a la ocurrencia de hemorragia gastrointestinal. Lo anterior confirma lo difícil que resulta tratar a estos pacientes, en quienes pueden coincidir eventos tromboembólicos y hemorrágicos.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kaemmerer H, Mebus S, Schulze-Neick I, Eicken A, Trindade PT, Hager A, et al. The adult patient with Eisenmenger syndrome: a medical update after Dana Point part I: epidemiology, clinical aspects and diagnostic options. *Curr Cardiol Rev.* 2010;6(4):343-55.
2. Mebus S, Schulze-Neick I, Oechslin E, Niwa K, Trindade PT, Hager A, et al. The Adult Patient with Eisenmenger Syndrome: A Medical Update after Dana Point Part II: Medical Treatment-Study Results. *Curr Cardiol Rev.* Nov 2010;6(4):356-62.
3. Salehian O, Schwerzmann M, Rambihar S, Silver D, Siu S, Webb G, Liu P. Left ventricular dysfunction and mortality in adult patients with Eisenmenger syndrome. *Congenit Heart Dis.* 2007;2(3):156-64.
4. Singh TP, Rohit M, Grover A, Malhotra S, Vijayvergiya R. A randomized, placebo-controlled, double-blind, crossover study to evaluate the efficacy of oral sildenafil therapy in severe pulmonary artery hypertension. *Am Heart J.* 2006; 151(4):851.
5. Schulze Neick I, Gilbert N, Ewert R, Witt C, Gruenig E, Enke B. Adult patients with congenital heart disease and pulmonary arterial hypertension: first open prospective multicenter study of bosentan therapy. *Am Heart J.* 2005; 150(4):716.
6. Silversides CK, Granton JT, Konen E, Hart MA, Webb GD, Therrien J. Pulmonary thrombosis in adults with Eisenmenger syndrome. *J Am Coll Cardiol.* 2003; 42(11):1982-7.

7. Sandoval J, Aguirre JS, Pulido T, Martinez-Guerra ML, Santos E, Alvarado P. Nocturnal oxygen therapy in patients with the Eisenmenger syndrome. *Am J Respir Crit Care Med.* 2001; 164(9):1682-7.
8. Van De Bruaene A, Delcroix M, Pasquet A, et al. Iron deficiency is associated with adverse outcome in Eisenmenger patients. *Eur Heart J.* 2011; 32(22):2790-9.
9. Baumgartner H et al. Guía de práctica clínica del la ESC para el manejo de cardiopatías congénitas en el adulto (nueva versión 2010). *Rev Esp Cardiol.* 2010; 63(12):1484-59.
10. Verheugt CL, Uiterwaal CS, van der Velde ET, Meijboom FJ, Pieper PG, van Dijk AP, Mortality in adult congenital heart disease. *European Heart J.* 2010; 31:2020-9.

Recibido: 2 de abril de 2013.

Aprobado: 2 de abril de 2013.

*Ángel Luis Olivera Escalona.* Hospital Provincial Docente Clínicoquirúrgico "Saturnino Lora Torres", avenida de los Libertadores s/n, entre calles 4ta y 6ta, reparto Sueño, Santiago de Cuba, Cuba. Correo electrónico: [angel.olivera@medired.scu.sld.cu](mailto:angel.olivera@medired.scu.sld.cu)