



DOI: 10.26820/reciamuc/4.(1).enero.2020.436-448

URL: <https://reciamuc.com/index.php/RECIAMUC/article/view/470>

EDITORIAL: Saberes del Conocimiento

REVISTA: RECIAMUC

ISSN: 2588-0748

TIPO DE INVESTIGACIÓN: Artículo de Revisión

CÓDIGO UNESCO: 32 Ciencias Médicas; 3205 Medicina Interna

PAGINAS: 436-448





Hipertensión pulmonar asociada a síndrome de Eisenmenger

Pulmonary hypertension associated with Eisenmenger syndrome

Hipertensão pulmonar associada à síndrome de Eisenmenger

**Erika Susana Vivanco Gonzaga¹; Tatiana Elizabeth Zurita Moreno²;
Ximena Ulcuango Vergara³; Gissela Paola Aguiar Núñez⁴**

RECIBIDO: 18/11/2019 **ACEPTADO:** 20/12/2019 **PUBLICADO:** 31/01/2020

1. Médico Residente; Clínica Nuestra Señora de Guadalupe; Psiquiatría y Cuidados Paliativos; Quito, Ecuador; susanevg@icloud.com;  <https://orcid.org/0000-0003-0863-3702>
2. Médico General en Funciones Hospitalarias; Hospital Básico Baeza; Napo, Ecuador; tato_536@hotmail.com;  <https://orcid.org/0000-0002-0193-7802>
3. Médico Residente en Funciones Hospitalarias; Hospital General IESS Sur; Unidad de Cuidados Intensivos Adultos; Quito, Ecuador; ximenaulcuangovergara@gmail.com;  <https://orcid.org/0000-0002-3183-5380>
4. Médico Residente; Hospital Provincial General; Servicio: Ginecología y Obstetricia; Latacunga, Ecuador; negrita_gigi2028@hotmail.com;  <https://orcid.org/0000-0001-8076-2627>

CORRESPONDENCIA

Erika Susana Vivanco Gonzaga
susanevg@icloud.com

Quito, Ecuador

RESUMEN

La hipertensión arterial pulmonar asociada con cardiopatías congénitas con shunt inicial de izquierda a derecha se conoce como síndrome de Eisenmenger (SE). Este síndrome tiene características propias, como el aumento de las resistencias pulmonares, aumento de presión del ventrículo derecho, la dirección del flujo inconstante, produciendo una disfunción endotelial y remodelación vascular, de igual manera, alteraciones en los mediadores vasoactivos que causan vasoconstricción, proliferación y apoptosis celular así como fibrosis. Sistemáticamente se manifiesta, en una población de adultos diagnosticados con cardiopatía congénita, se evidenció que el 11% de los pacientes con shunt de izquierda a derecha desarrollan este síndrome. A este respecto, el síndrome de Eisenmenger ejemplifica la patología más avanzada de la hipertensión arterial pulmonar (HAP) asociada con enfermedades cardiopatías congénitas. Los adultos que padecen la enfermedad cardíaca congénita (ECC) son una población con tendencia incremental que necesitan de atención terciaria a largo plazo. Considerándose que, entre el 5% y el 10% de ellos presenta HAP de gravedad variable, afectando la calidad de vida, la morbilidad y mortalidad (Kidd, y otros, 1993). El síndrome Eisenmenger involucra múltiples órganos y causa un progresivo deterioro de su función. Los signos y síntomas en estado avanzado son: cianosis central, disnea, fatiga, hemoptisis, síncope y falla ventricular derecha. Los síntomas están dados por la hipertensión arterial pulmonar, la baja saturación de oxígeno y la eritrocitosis secundaria. Las complicaciones más usuales en síndrome Eisenmenger (SE), son las alteraciones de la coagulación, la hiper-viscosidad sanguínea, los accidentes cerebrovasculares, trombosis y embolias paradójicas, la hiperuricemia a su vez, la osteoartropatía hipertrófica, colelitiasis y disfunción renal.

Palabras clave: Síndrome de Eisenmenger, Hipertensión Pulmonar, Cardiopatías Congénitas, Vasoconstricción, Inflamación, Trombosis, Proliferación y Apoptosis Celular.

ABSTRACT

Pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease with initial shunt from left to right is known as Eisenmenger syndrome (SE). This syndrome has its own characteristics, such as increased pulmonary resistance, increased right ventricular pressure, inconstant flow direction, producing endothelial dysfunction and vascular remodeling, and alterations in vasoactive mediators that cause vasoconstriction, proliferation and cell apoptosis as well as fibrosis. Systematically, in a population of adults diagnosed with congenital heart disease, it was shown that 11% of patients with shunt from left to right develop this syndrome. In this regard, Eisenmenger syndrome exemplifies the most advanced pathology of pulmonary arterial hypertension (PAH) associated with congenital heart disease. Adults with congenital heart disease (CHD) are a population with an incremental tendency that needs long-term tertiary care. Considering that, between 5% and 10% of them present PAH of variable severity, affecting quality of life, morbidity and mortality (Kidd, et al., 1993). Eisenmenger syndrome involves multiple organs and causes a progressive deterioration of its function. The signs and symptoms in an advanced state are: central cyanosis, dyspnea, fatigue, hemoptysis, syncope and right ventricular failure. The symptoms are given by pulmonary arterial hypertension, low oxygen saturation and secondary erythrocytosis. The most common complications in Eisenmenger syndrome (SE) are coagulation disorders, blood hyper-viscosity, strokes, thrombosis and paradoxical embolisms, hyperuricemia in turn, hypertrophic osteoarthropathy, cholelithiasis and renal dysfunction.

Keywords: Eisenmenger Syndrome, Pulmonary Hypertension, Congenital Heart Diseases, Vasoconstriction, Inflammation, Trombosis, Proliferation and Cellular Apoptosis.

RESUMO

A hipertensão arterial pulmonar associada à cardiopatia congênita com desvio inicial da esquerda para a direita é conhecida como síndrome de Eisenmenger (SE). Essa síndrome tem características próprias, como aumento da resistência pulmonar, aumento da pressão do ventrículo direito, direção inconstante do fluxo, produzindo disfunção endotelial e remodelamento vascular e alterações nos mediadores vasoativos que causam vasoconstricção, proliferação e apoptose celular, bem como fibrose. Sistemáticamente, em uma população de adultos com diagnóstico de cardiopatia congênita, foi demonstrado que 11% dos pacientes com desvio da esquerda para a direita desenvolvem essa síndrome. Nesse sentido, a síndrome de Eisenmenger exemplifica a patologia mais avançada da hipertensão arterial pulmonar (HAP) associada à cardiopatia congênita. Adultos com doença cardíaca congênita (DCC) são uma população com uma tendência incremental que precisa de cuidados terciários de longo prazo. Considerando que, entre 5% e 10% deles apresentam HAP de gravidade variável, afetando a qualidade de vida, a morbimortalidade (Kidd, et al., 1993). A síndrome de Eisenmenger envolve múltiplos órgãos e causa uma deterioração progressiva de sua função. Os sinais e sintomas em estado avançado são: cianose central, dispnéia, fadiga, hemoptise, síncope e insuficiência ventricular direita. Os sintomas são apresentados por hipertensão arterial pulmonar, baixa saturação de oxigênio e eritrocitose secundária. As complicações mais comuns na síndrome de Eisenmenger (SE) são distúrbios da coagulação, hiperviscosidade sanguínea, derrames, trombose e embolias paradoxais, hiperuricemia, por sua vez, osteoartropatia hipertrófica, colelitíase e disfunção renal.

Palavras-chave: Síndrome de Eisenmenger, Hipertensão Pulmonar, Cardiopatías Congénitas, Vasoconstricção, Inflamação, Trombose, Proliferação e Apoptose Celular.

Introducción

En 1897, Víctor Eisenmenger reseñó el caso de un paciente con cianosis y disnea desde la infancia, que muere con hemoptisis masiva a los 32 años de edad. La autopsia señaló un defecto septal ventricular y enfermedad vascular pulmonar grave (Eisenmenger, 1897). En 1958, Paul Wood definió el término: complejo de Eisenmenger, que se fundamenta en “la hipertensión pulmonar en los niveles sistémicos con shunt bidireccional o invertido en un defecto del septum interventricular”. Considerándose que, el término síndrome de Eisenmenger (SE) se ha empleado para definir 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) (Wood, 1958).

La hipertensión arterial pulmonar (HAP) está relacionada a la enfermedad cardíaca congénita, es un tipo de hipertensión arterial pulmonar con características y pronóstico diferentes con respecto a otras etiologías, se necesita experiencia en el tratamiento de pacientes adultos con cardiopatías congénitas e hipertensión pulmonar. En las lesiones congénitas cardíacas hay grandes comunicaciones intra o extra cardíacas, conduciendo a una sobrecarga de presión y volumen de la circulación pulmonar, propiciando el desarrollo de hipertensión arterial pulmonar, con menos probabilidad de ocurrir cuando se realiza la corrección en la infancia (Wood, 1958) (Dimopoulos, Wort, & Gatzoulis, Pulmonary hypertension related to congenital heart disease: a call for action., 2014).

Hasta el presente, se visualiza un crecimiento constante de la población de pacientes adultos con cardiopatías congénitas, a una tasa cercana del 5% por año (Marelli, Thérien, Mackie, Ionescu-Iltu, & Pilote, 2009). En Estados Unidos se estima que hay más de un millón de adultos con cardiopatías

congénitas, con un estimado del 10% con hipertensión arterial pulmonar, registrando un 30% entre individuos con defectos no corregidos (Diller & Gatzoulis, Pulmonary Vascular Disease in Adults With Congenital Heart Disease, 2007), asimismo, un 50% desarrolla síndrome de Eisenmenger (SE), donde patológicamente, es una condición que se explica cómo cortocircuito (shunt) de derecha a izquierda, cianosis y compromiso multisistémico, (Beghetti & Galiè, Eisenmenger syndrome a clinical perspective in a new therapeutic era of pulmonary arterial hypertension, 2009).

Por otra parte, los registros de hipertensión arterial pulmonar del adulto en el Reino Unido de 2012, relacionadas a enfermedades cardíacas congénitas quedo asentado en el 30,2% de los casos de hipertensión arterial pulmonar, cifra semejantes a las formas idiopáticas de hipertensión arterial pulmonar de 33,6% y un poco más que la de hipertensión arterial pulmonar relacionada a enfermedades del tejido conectivo con 28,3% (Dimopoulos, Wort, & Gatzoulis, Pulmonary hypertension related to congenital heart disease: a call for action., 2014). Por todos los elementos expuestos, se hace necesario conocer con mayores detalles y tratar de forma adecuada a los pacientes con el síndrome de Eisenmenger para mejorar su calidad de vida y reducir la morbilidad y mortalidad, considerando el uso de la diversas alternativas posible en el diagnóstico y combinar los tratamientos tradicionales con los novedosos.

Metodología

Aquí se consideran los aportes más importantes, de ciertos autores de materiales consultados sobre la hipertensión pulmonar asociada a síndrome Eisenmenger, con el objetivo de dejar abierta la investigación para futuros casos que den soporte a nuevos estudios. La revisión que se presenta en este artículo es de tipo documental, la recopilación de la información se ha realizado a través de una investigación con análisis

bibliográfico y casos de estudios encontrados a través de medios Electrónicos, en donde hay disponible consensos e investigaciones sobre el tema abordado.

Resultado

Hipertensión arterial pulmonar asociada con cardiopatías congénitas

La afectación de la población general en padecer enfermedad coronaria es del 1%. Además, alrededor del 8% de estos, son pacientes con cardiopatía coronaria, así mismo, el 11% de aquellos con shunt de izquierda a derecha presentan un marco para desarrollar un SE (Young & Mark, 1971). El incremento de la resistencia vascular pulmonar tiene una tendencia, entre el 5% y el 10% de los sujetos con defecto septal atrial (DSA) no tratados, mayoritariamente 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 (Webb & Gatzoulis, 2006).

El pacientes de SE con pronóstico a largo plazo, es más grave que otras condiciones asociadas a HAP, como la hipertensión pulmonar primaria. Estos pacientes tienen una esperanza de vida del 80% a 10 años, del 77% a 15 años y del 42% a 25 años. La estadística no varía por la localización del defecto intracardiaco. Las patologías asociadas con mayor afectación a largo plazo son: síncope, presión de inflación de cavidad derecha e hipoxemia aguda (Saha, y otros, 1994).

El síndrome de Eisenmenger SE, es la exposición del lecho vascular a un incremento del flujo sanguíneo conduce a un aumento en la presión pulmonar desarrollando con el tiempo una artropatía obstructiva pulmonar. Las resistencias pulmonares se elevan a nivel sistémico o supra-sistémico y se invierte el cortocircuito de derecha a izquierda generando cianosis central.

Por otro lado, las deficiencias cardíacas congénita en los recién nacidos vivos sucede en un 10%; donde la mitad son casos de cortocircuitos sistémico-pulmonares, y aproximadamente de un 5-10% de estos pacientes, presentarán HAP en la edad adulta. (Brickner, Hillis, & Lange, 2000). El síndrome de Eisenmenger (SE) se genera con el 10% de la comunicación interauricular, en el 3% de la comunicación interventricular mediana (<1 cm de diámetro) y en el 50% de la comunicación interventricular grande (>1 cm de diámetro), así como, en el 100% con tronco arterioso y en el 50% en el ducto arterioso permeable. (Mouratian & Capelli, 2009)

Clasificación clínica:

Síndrome de Eisenmenger

Hipertensión arterial pulmonar asociada a cortocircuito:

- Sistémico-pulmonar.
- Operable.
- Inoperable.

Hipertensión arterial pulmonar asociada con pequeños:

- Defectos septales.

Hipertensión arterial pulmonar postoperatoria:

Diagnóstico

Síndrome de Eisenmenger

La particularidad más sobresaliente del síndrome de Eisenmenger, diferenciándolo de otros tipos de hipertensión arterial pulmonar, es la existencia de cianosis severa de larga duración, teniendo efectos sistémicos subsecuentes y complicaciones latentes.

Tabla 1. Alternativas para el diagnóstico de HP y sus complicaciones

EL DIAGNÓSTICO DE HP Y SUS COMPLICACIONES	
Técnica	Objetivo clínico.
Clínica de la hipertensión pulmonar	Los datos del examen clínico incluyen: – signo de Dressler, – segundo ruido cardíaco aumentado, – soplo holosistólico de insuficiencia tricuspídea, – soplo diastólico de insuficiencia pulmonar, – tercer ruido derecho, – distensión yugular
Electrocardiograma en la hipertensión pulmonar	Tiene una sensibilidad del 55% y una especificidad del 70%, por lo que no es útil como herramienta de detección.
Radiografía de tórax	Anormal entre un 80% a 90% en los estadios avanzados. Los hallazgos directos de la HP son la prominencia del arco medio y de las arterias pulmonares, con afinamiento brusco de los vasos periféricos
Laboratorio	Realizar en todos los pacientes un laboratorio de rutina, hormonas tiroideas, serologías para el VIH y hepatitis. En pacientes con HP tromboembólica se realizarán pruebas para descartar trombofilia
Eco Doppler cardíaco	Estimar las presiones pulmonares, conocer la estructura y función de los VI y VD y descartar enfermedades valvulares y cortocircuitos sistémico-pulmonares. la exploración del corazón derecho
Estudio funcional respiratorio	La prueba de la caminata de los 6 minutos (6MWT) es técnicamente simple y reproducible y está bien estandarizada
Tomografía computarizada de alta resolución	Imprescindible para evaluar el parénquima pulmonar y diagnosticar enfermedades intersticiales y enfisema, así como cuando se sospecha enfermedad venooclusiva pulmonar/hemangiomas capilar pulmonar.
Angiotomografía	útil en el diagnóstico de trombo embolismo pulmonar crónico recurrente, mostrando las obstrucciones e irregularidades de los vasos pulmonares
Medicina nuclear	diagnosticar enfermedad tromboembólica crónica (HPTEC)
Angiografía pulmonar	Definir la presencia de trombos endoluminales y la anatomía vascular en pacientes con HPTEC
Resonancia magnética	Evaluar los volúmenes de diástole y sístole, la masa y la función ventricular derecha. Estimar el volumen eyectivo del VD y evaluar el colapso de las cavidades izquierdas por septum interventricular. Detectar cardiopatías asociadas con HP
EcoDoppler abdominal	Diagnosticar la HP asociada a hipertensión portal. Determinar el compromiso cirrótico, analizar la hipertensión portal y los cortocircuitos portosistémicos. El uso de contraste puede ayudar a mejorar el diagnóstico
Biopsia pulmonar	Sospecha de microangiopatía pulmonar, hemangiomas capilar o enfermedad venooclusiva pulmonar
Cateterismo cardíaco derecho y test de vasorreactividad pulmonar	Una correcta interpretación de los datos obtenidos, deben registrarse las siguientes variables: – Presión arterial pulmonar sistólica, diastólica y media, – presión auricular derecha, – PCP (medida al final de la espiración), – presión ventricular derecha; – gasto cardíaco

Fuente: (Sociedad Argentina de Cardiología, (SAC); Asociación Argentina de Medicina Respiratoria, (AAMR); Sociedad Argentina de Reumatología, (SAR), 2011)

El examen físico en los pacientes puede ser variado y revelar cianosis central que se ve afectada por el incremento de la resistencia vascular, si el paciente se someten a temperaturas altas, ejercicio, fiebre, grandes altitudes o infección sistémica. Los signos de HAP en valoración física se observa el cierre palpable de la válvula pulmonar y componentes de segundo ruido cardíaco hiperfonético. La presión arterial frecuentemente es palpable o disminuida, al haber un soplo diastólico de regurgitación pulmonar (Graham-Steel) (Vongpatanasin, Brickner, Hillis, & Lange, 1998).

La cianosis tiene comportamientos en cambios hematológicos significativos, incluso

eritrocitosis secundaria, trombocitopenia y a veces leucopenia (Spence, Balaratnam, & Gatzoulis, 2007). La eritrocitosis secundaria es un mecanismo de equilibrio aumentando la capacidad de transporte de oxígeno para maximizar la entrega de oxígeno a los tejidos dada la cianosis (Wood, 1958). La cianosis crónica en el síndrome de Eisenmenger es una anomalía significativa en la coagulación, considerando implicaciones clínicas, en el cortocircuito de derecha a izquierda, que se debe a la elevación de la resistencia vascular pulmonar (RVP) y el aumento de la presión ventricular derecha, ayudando a mantener el gasto cardíaco con el ejercicio (Kempny, Dimopoulos, Uebing, & et al, 2012).

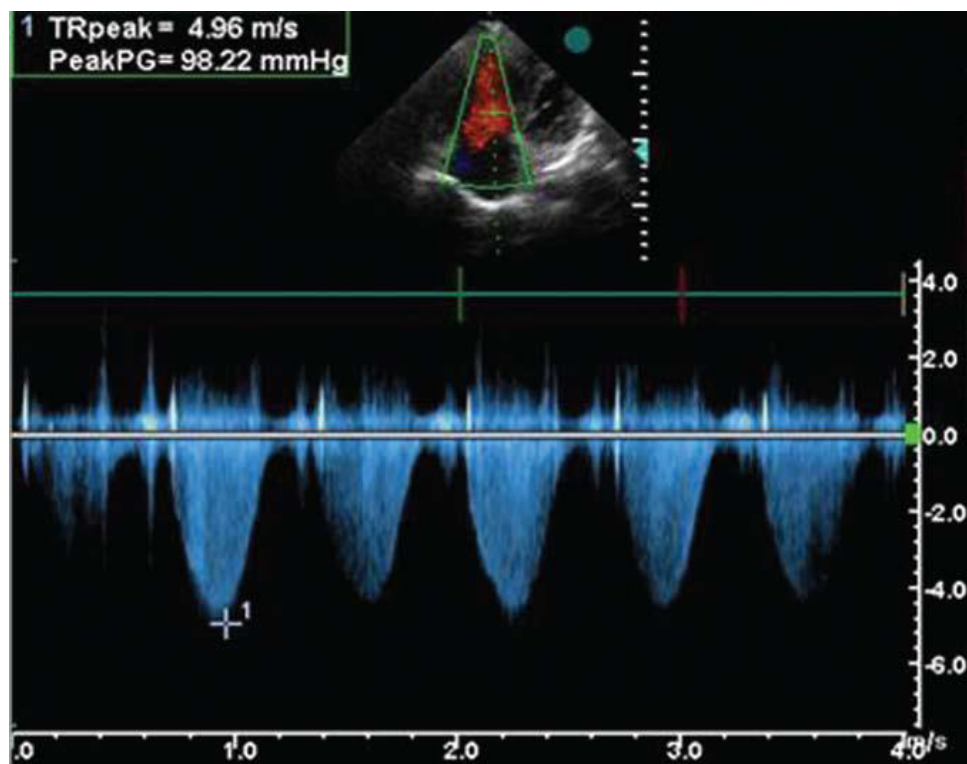


Figura 1. Demostración eco cardiográfica de hipertensión pulmonar

Fuente: (Azevedo, Montes, Arêdo, & Cardozo, 2010)

El ecocardiograma transtorácico (ETT) permite la detección de anomalías cardíacas o valvulares. El cateterismo cardíaco usado para detectar, cuantificar y localizar el shunt, no se practica rutinariamente por que los avances tecnológicos han permitido alcanzar estas mediciones. (Boehrer, Lange,

Willard, Grayburn, & Hillis, 1993) El Doppler asociado ayuda al diagnóstico de shunts. El ecocardiograma transesofágico (ETE) es útil en los pacientes que hay dificultades para la detección de la presión de la arteria pulmonar o la valoración de los defectos septales (Chen, Chen, Lin, Hwang, &

Lien, 1995). Por otro lado, con la resonancia magnética se identifica los defectos intracardíacos y el conducto arterial persistente, específicamente en los casos con cirugía cardíaca previa. La resonancia magnética puede identificar shunts de izquierda a

derecha o bidireccionales, pero no tienen oportunidad de cuantificar el shunt, para ello se recomienda el cateterismo cardíaco, así como también para determinar la gravedad de la enfermedad vascular pulmonar.



Figura 2. Alteraciones electrocardiográficas conforme síndrome de Eisenmenger

Fuente: (Azevedo, Montes, Arêdo, & Cardozo, 2010)

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 cardiorádico se encuentra disminuido, mientras que los portadores de DSA presentan cardiomegalia con dilatación del ventrículo derecho secundaria al aumento de la presión de carga (Rees & Jerrerson, 1967).

Con respecto, al síndrome Eisenmenger (SE) involucra múltiples órganos y causa un progresivo deterioro de su función. Los signos y síntomas en estado avanzado son: cianosis central, disnea, fatiga, hemoptisis, síncope y falla ventricular derecha. Los síntomas están dados por la HAP, la baja saturación de oxígeno y la eritrocitosis secundaria.

Tabla 2. Síndrome de Eisenmenger y clínica

Anomalías frecuentes en el síndrome de Eisenmenger y su traducción clínica	
Anomalías	Manifestaciones clínicas
RVP elevada y fija	Intolerancia al ejercicio, disnea, síncope y muerte súbita.
Eritrocitosis secundaria	Hiperviscosidad, deficiencia relativa de hierro, ácido fólico y vitamina B12.
Diátesis hemorrágica	Hemoptisis, hemorragia cerebral, metrorragia, epistaxis.
Falla ventricular derecha	Hepatomegalia, edema.
Arritmias	Síncope, muerte súbita.
Diátesis trombótica	Evento vascular cerebral, trombosis intrapulmonar.
Disfunción renal	Aumento de urea, hiperuricemia, gota.
Disfunción hepatobiliar	Litiasis vesicular, colecistitis.
Infecciones	Endocarditis, absceso cerebral.
Enfermedad esquelética	Escoliosis, osteoartropatía hipertrófica.

Fuente: (Calderón, Sandoval, & Beltrán, 2015)

De igual manera, hay riesgo de trombosis dentro de las arterias pulmonares centrales. Los pacientes diagnosticados con síndrome de Eisenmenger tienen mayor riesgo de sangrado, como epistaxis, menorragia y hemoptisis, siendo auto limitado, aunque eventualmente puede ser amenazante para la vida (Wood, 1958). Actualmente, no hay un consenso referente a la anticoagulación rutinaria, sin embargo, muchos pacientes pueden requerirla por otras indicaciones (embolia pulmonar, arritmias, etc.). Aunque, no es inhabitual la presencia de hiperuricemia, con crisis gotosa asociada y riesgo incrementado de litiasis, arritmias y absceso cerebral. En estos pacientes se requiere el uso de profilaxis para endocarditis bacteriana y vacunación contra neumococo e influenza (Dimopoulos, Wort, & Gatzoulis, Pulmonary hypertension related to congenital heart disease: a call for action., 2014) (Roth & Aboulhosn, 2016).

Siendo, las complicaciones más usuales en síndrome Eisenmenger (SE), son las alteraciones de la coagulación, los accidentes cerebrovasculares, la hiper-viscosidad sanguínea, trombosis y embolias paradójicas, la osteoartropatía hipertrófica, la hiperuricemia a su vez, disfunción renal y colelitia-

sis. (Diller & Gatzoulis, Pulmonary Vascular Disease in Adults With Congenital Heart Disease, 2007) (Diller, y otros, 2006). Los pacientes con este síndrome tienen un 80% de llegar a los 10 años, el 77% a los 15 años y el 42% a los 25 años. (Diller & Gatzoulis, Pulmonary Vascular Disease in Adults With Congenital Heart Disease, 2007). La insuficiencia cardíaca derecha es otra causa de muerte, la hemoptisis, las complicaciones vinculadas al embarazo y las cirugías no cardíacas. En pacientes con grandes cortocircuitos postricúspides, con diagnóstico de síndrome de Eisenmenger puede confirmarse sólo con ecocardiografía, sin embargo La mayoría fallece de muerte súbita.

De esta manera, el pronóstico y la supervivencia de las cardiopatías congénitas desde que la cirugía reparativa se ha extendido y progresado enormemente, con poca mortalidad, es por eso que, el 85% de los pacientes alcanzan la edad adulta. Por eso, es indispensable implantar pautas de manejo a los problemas que existen en estos enfermos, especialmente el tratamiento de la hipertensión pulmonar (HAP). Esta circunstancia, aparecer a menudo en pacientes con cortocircuito crónico izquierda-derecha. Debido al incremento de las re-

sistencias pulmonares, la dirección del flujo cambia, presentando un cuadro conocido como síndrome de Eisenmenger.

Influencia de los cambios en la paciente embarazada con hipertensión pulmonar con síndrome Eisenmenger.

El síndrome Eisenmenger (SE), debe señalarse que, esta cardiopatías es una de las pocas en las que el embarazo está contraindicado y se aconseja la ligadura tubárica (ligadura de trompas) como método anticonceptivo de elección, porque los anticonceptivos orales aumentan el riesgo de ocasionar tromboembólico, además, los dispositivos intrauterinos poseen poco riesgo de endocarditis, sin embargo tiene gran riesgo de sangrado. (Warnes, y otros, 2008). Durante el embarazo, el parto y hasta el primer mes posterior al parto puede llegar al 50% de la mortalidad materna. El aborto espontáneo es usual, en un 40%, así como, el retardo de crecimiento intrauterino, (Presbitero, y otros, 1994).

Las pacientes con hipertensión pulmonar (HTP) asociado al síndrome Eisenmenger, se diferencian por tener las resistencias vasculares pulmonares fijas y elevadas, hay una complicación para el manejo del gasto cardiaco elevado durante el embarazo y su aumento durante el parto (Manso, Gran, Pijuán, & al, 2008). considerando que, la obliteración o cierre de las arteriolas pulmonares disminuye el lecho vascular pulmonar efectivo y a que las arteriolas de paredes gruesas no tienen capacidad de vasodilatación lo que produce un incremento agudo de la presión pulmonar que puede precipitar el fracaso y la claudicación del ventrículo derecho.

Con esta evidencia, el daño clínico aparece con mayor frecuencia en el segundo trimestre de embarazo, perteneciente al 40% de aumento en el gasto cardiaco. En las pacientes con síndrome de Eisenmenger el cortocircuito derecha-izquierda se incrementa debido a la reducción de las resistencias vasculares sistémicas, lo que dis-

minuye el flujo pulmonar y provoca mayor cianosis.

Tratamiento

Los esfuerzos en un tratamiento están dirigidos a para disminuir la resistencia vascular pulmonar, la cianosis, el shunt de izquierda a derecha, la morbilidad y la mortalidad. A pesar del uso controvertido y las medidas decepcionantes, Los bloqueantes de los canales de calcio disminuyen la presión arterial sistémica y reducen el shunt, en ocasiones llevan al paciente a un síncope y a la muerte súbita. Logrando resultados de buena evolución y al mismo tiempo, mala evolución en otros sujetos. La terapia con oxígeno se recomienda en pacientes con hipoxemia profunda, disnea en reposo o actividad limitada (Wong, Yeung, Lau, Cheng, & Leung, 1991)(Wimmer & Schlemmer, 1992), también en pacientes con síndrome Eisenmenger (SE) de larga data, durante un mínimo de 12-15 horas diarias. Se puede lograr una mejoría subjetiva, ya que no se observa beneficios de sobrevivencia (Beghetti & Tissot, 2010).

Es por eso que, el tratamiento de los pacientes con el síndrome Eisenmenger (SE), tiene como finalidad fundamental evitar que se altere el delicado equilibrio fisiológico con cualquier factor de control. Estos pacientes, requiere de un manejo adecuado del tratamiento y seguimiento de la sintomatología, ya que sus necesidades son complicadas, necesita de la experiencia integral en el campo de las cardiopatías congénitas y de la HAP; sin duda, los pacientes diagnosticados con SE deben ser tratados de forma multidisciplinaria y en centros especializados. (Galie, y otros, 2008).

Estrategias de manejo del síndrome Eisenmenger.

Para la hipertensión arterial pulmonar, actualmente existe terapias que se utilizan de forma cotidiana con pacientes de patología el síndrome Eisenmenger (SE), cuya finalidad es mejorar la capacidad de ejercicio y

así, la calidad de vida. Evidentemente, existen investigaciones específicas en terapias enfocadas a pacientes diagnosticados con síndrome de Eisenmenger, permitiendo la aplicación de dichos tratamientos.

Los resultados de la terapia con vasodilatadores pulmonares son favorables manteniéndose vigente durante algunos años, cuyos, datos iniciales mostraban pérdida de la eficacia luego del primer año, (Diller, Alonso-Gonzalez, Dimopoulos, & al, 2013) (Dimopoulos, Inuzuka, Goletto, & et al, 2010). Igual manera, se ha notificado el uso de epoprostenol IV en pacientes con síndrome de Eisenmenger, con resultados hemodinámicos favorables y mejoría en la capacidad física a largo plazo, mientras que, las líneas centrales predisponen a embolia paradójica y sepsis (Rosenzweig, Kerstein, & Barst, 1999). Sin embargo, hay estudios con iloprost inhalado que tiene provecho en varias clínicas con su administración (Yang, Chung, Jung, & al, 2012).

Indicación de trasplante

En individuos con diagnósticos del síndrome de Eisenmenger hay en quienes falla la respuesta al tratamiento y continúan deteriorándose físicamente, están indicados el trasplante pulmonar con corrección del defecto cardíaco o el trasplante combinado corazón-pulmón llega hacer la opción terapéutica final (Karamlou, Hirsch, Welke, & et al, 2010) (Choong, Sweet, Guthrie, & et al, 2005), Además, cuando se producen mareos frecuentes, falla ventricular derecha, grave hipoxemia. ((ESC), European Society of Cardiology; (ERS), European Respiratory Society; (ISHLT), International Society of Heart and Lung Transplantation; , 2009).

Fisiología de Eisenmenger en paciente con corazón un ventricular

Es evidente que, el hábito de terapias en pacientes no ha sido valorado su desarrollo con estudios de asignación aleatoria, de manera que, los pacientes complejos frecuentemente son rechazados debido a

la dificultad en estimar la RVP. Por la falta de, estenosis pulmonar que proteja la circulación pulmonar, la enfermedad vascular pulmonar aumenta durante la infancia, limitando el flujo sanguíneo pulmonar. El incremento del flujo pulmonar podría ser bien recibido, aunque teóricamente, podría reducir la cianosis periférica aumentando así la entrega de oxígeno a los tejidos.

De hecho, los aumentos significativos en el flujo pueden llevar a una sobre-carga de volumen del ventrículo único, soportando las dos circulaciones, sistémica y pulmonar, acelerando a una disfunción ventricular, (Inuzuka, Tatebe, Wakiguchi, & et al, 2012). No hay evidencia, para indicar los vasodilatadores pulmonares, ya que, se usan solo en casos seleccionados, de forma empírica. Es por eso que, debe hacerse una valoración hemodinámica invasiva o con resonancia cardíaca del Qp y Qs para tener decisión en cuanto a su uso (Kilner, Geva, Kaemmerer, & et al, 2010).

Conclusiones

La supervivencia en pacientes adultos diagnosticados con cardiopatías congénitas, continúa incrementándose debido a las intervenciones quirúrgicas y a la disponibilidad de nuevas herramientas tecnológicas utilizadas en el diagnóstico y tratamiento oportuno, impactando en el aumento del número de pacientes que presentan hipertensión arterial pulmonar y conducen a un sensible deterioro de su calidad de vida con pronóstico a largo plazo. Gracias a la existencia en la actualidad de diversos tratamientos disponibles, que permiten obtener en mejores desenlaces clínicos y hemodinámicos; obviamente, esta atención ha de realizarse en centros con experiencia en el tratamiento de la hipertensión arterial pulmonar-enfermedad cardíaca congénita, que dispongan del manejo especializado con equipos tecnológicos de nueva generación, ya que algunos pacientes con defectos no corregidos podrían beneficiarse de cuidados intervencionista, y en aquellos

en quienes continúa el deterioro clínico por su baja respuesta a la terapia, podrían ser candidatos para terapias avanzadas como el trasplante de pulmón.

El embarazo en una paciente con HTP se vincula a una alta mortalidad, siendo una situación de muy alto riesgo. Las muertes en su mayoría ocurren en el puerperio precoz, y comúnmente se deben a un incremento súbito en las resistencias vasculares pulmonares. Se debe considerar informar a la población en general adecuadamente sobre los riesgos del embarazo y utilizar un método anticonceptivo eficaz en una paciente con HTP. En caso de embarazo se debe ofrecer información precisa del pronóstico materno y fetal, así como de la probabilidad de realizar una interrupción legal del embarazo por causa médica. En gestaciones avanzadas, si existen dudas en el diagnóstico de HTP, se recomienda agotar todas las alternativas diagnósticas necesarias, incluido el cateterismo derecho, para su confirmación. En caso afirmativo, alrededor de la semana 34 el embarazo debe finalizarse, además, si la situación materna o fetal está comprometida se debe realizar lo antes posible.

La terapia combinada, es una alternativa importante para abordar simultáneamente múltiples factores en la fisiopatología de la HTP, proporcionando beneficios potenciales que permiten una mejora continua, no lograda con la monoterapia. Según la revisión realizada, se han encontrado pocos estudios enfocados en las terapias combinadas y se presume que el alto costo de esta estrategia es una importante consideración. Un enfoque para estudio futuro, sería el que desarrolle la combinación de las diversas alternativas terapéuticas para mejorar la supervivencia de los pacientes con HTP y sus complicaciones.

Bibliografía

(ESC), European Society of Cardiology; (ERS), European Respiratory Society; (ISHLT), International Society of Heart and Lung Transplantation; (2009). Task Force for Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension. En N. Galiè, M. Hoeper,

M. Humbert, A. Torbicki, J. Vachiery, J. Barbera, & e. al, Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension (Vol. 34, págs. 1219-63). Eur Respir J.

Azevedo, F., Montes, F., Arêdo, F., & Cardozo, C. (2010). Síndrome de Eisenmenger en un paciente con comunicación interauricular A propósito de un caso. 5. Insuficiencia Cardíaca. Recuperado el 19 de Feb de 2020, de <http://www.insuficienciacardiaca.org>

Beghetti, M., & Galiè, N. (2009). Eisenmenger syndrome a clinical perspective in a new therapeutic era of pulmonary arterial hypertension (Vol. 53). J Am Coll Cardiol.

Beghetti, M., & Tissot, C. (2010). Hipertensión pulmonar en los cortocircuitos congénitos (Vol. 63). esp. cardiol.

Boehrer, J., Lange, R., Willard, J., Grayburn, P., & Hillis, L. (1993). Advantages and limitations of methods to detect, localize, and quantitate intracardiac right-to-left and bidirectional shunting (Vol. 125). Am Heart J.

Brickner, M., Hillis, L., & Lange, R. (2000). Congenital heart disease in adults. First of two parts (Vol. 342). N.Engl.J Med.

Calderón, J., Sandoval, J., & Beltrán, M. (2015). Hipertensión pulmonar asociada a cardiopatías congénitas y síndrome de Eisenmenger. 85. Recuperado el 19 de Feb de 2020, de www.elsevier.com.mx

Chen, W., Chen, J., Lin, S., Hwang, J., & Lien, W. (1995). Detection of cardiovascular shunts by transesophageal echocardiography in patients with pulmonary hypertension of unexplained cause (Vol. 107). Chest.

Choong, C., Sweet, S., Guthrie, T., & et al. (2005). Repair of congenital heart lesions combined with lung transplantation for the treatment of severe pulmonary hypertension: A 13-year experience (Vol. 129). J Thorac Cardiovasc Surg.

Diller, G., & Gatzoulis, M. (2007). Pulmonary Vascular Disease in Adults With Congenital Heart Disease (Vol. 115). Circulation.

Diller, G., Alonso-Gonzalez, R., Dimopoulos, K., & al, e. (2013). Disease targeting therapies in patients with Eisenmenger syndrome: response to treatment and long-term efficiency (Vol. 167). Int J Cardiol.

Diller, G., Dimopoulos, K., Broberg, C., Kaya, M., Naghota, U., Uebing, A., & et al. (2006). Presentation, survival prospects, and predictors of death in Eisenmenger syndrome: a combined retrospective

- and casecontrol study (Vol. 27). *Eur Heart J*.
- Dimopoulos, K., Inuzuka, R., Goletto, S., & et al. (2010). Improved survival among patients with Eisenmenger syndrome receiving advanced therapy for pulmonary arterial hypertension (Vol. 121). *Circulation*.
- Dimopoulos, K., Wort, S., & Gatzoulis, M. (2014). Pulmonary hypertension related to congenital heart disease: a call for action. (Vol. 35). *Eur Heart J*.
- Eisenmenger, V. (1897). Die angeborenen Defects des Kammerscheidewand des Herzen. *Z Klin Med*, 32, 1-28.
- Galie, N., Manes, A., Palazzini, M., Negro, L., Marinelli, A., Gambetti, S., & al, e. (2008). Management of pulmonary arterial hypertension associated with congenital systemic-to-pulmonary shunts and Eisenmenger's syndrome (Vol. 68). *Drugs*.
- Inuzuka, R., Tatebe, S., Wakiguchi, S., & et al. (2012). B-type natriuretic peptide at the early stage of univentricular circulation reflects inadequate adaptation to volume overload (Vol. 159). *Int J Cardiol*.
- Karamlou, T., Hirsch, J., Welke, K., & et al. (2010). A united network for organ sharing analysis of heart transplantation in adults with congenital heart disease: Outcomes and factors associated with mortality and retransplantation (Vol. 140). *J Thorac Cardiovasc Surg*.
- Kempny, A., Dimopoulos, K., Uebing, A., & et al. (2012). Reference values for exercise limitations among adults with congenital heart disease Relation to activities of daily life-single centre experience and review of published data (Vol. 33). *Eur Heart J*.
- Kidd, L., Driscoll, D., Gersony, W., Hayes, C., Keane, J., O'Fallon, W., . . . Weidman, W. (1993). Second natural history study of congenital heart defects: results of treatment of patients with ventricular septal defects (Vol. 87). *Circulation*.
- Kilner, P., Geva, T., Kaemmerer, H., & et al. (2010). Recommendations for cardiovascular magnetic resonance in adults with congenital heart disease from the respective working groups of the European Society of Cardiology (Vol. 31). *Eur Heart J*.
- Manso, B., Gran, F., Pijúan, A., & al, e. (2008). Embarazo y cardiopatías congénitas (Vol. 61). *Esp Cardiol*.
- Marelli, A., Therrien, J., Mackie, A., Ionescu-Ittu, R., & Pilote, L. (2009). Planning the specialized care of adult congenital heart disease patients: from numbers to guidelines; an epidemiologic approach (Vol. 157). *Am Heart J*.
- Mouratian, D., & Capelli, H. (2009). *Cardiopatías Congénitas del Adulto* (Vol. 4). PROSAC.
- Presbitero, P., Somerville, J., Stone, S., Aruta, E., Spiegelhalter, D., & Rabajoli, F. (1994). Pregnancy in cyanotic congenital heart disease. Outcome of mother and fetus (Vol. 89). *Circulation*.
- Rees, R., & Jerrerson, K. (1967). The Eisenmenger syndrome (Vol. 18). *Clin Radiol*.
- Rosenzweig, E., Kerstein, D., & Barst, R. (1999). Long-term prostacyclin for pulmonary hypertension with associated congenital heart defects (Vol. 99). *Circulation*.
- Roth, T., & Aboulhosn, J. (2016). Pulmonary hypertension and congenital heart disease (Vol. 34). *Cardiol Clin*.
- Saha, A., Balakrishnan, K., Jaiswal, P., Venkitachalam, C., Tharakan, J., Titus, T., & et al. (1994). Prognosis for patients with Eisenmenger syndrome of various aetiology (Vol. 45). *Int J Cardiol*.
- Sociedad Argentina de Cardiología, (SAC); Asociación Argentina de Medicina Respiratoria, (AAMR); Sociedad Argentina de Reumatología, (SAR). (Jun de 2011). Consenso para el Diagnóstico y Tratamiento de la Hipertensión Arterial Pulmonar. 79. *Revista Argentina de Cardiología*. doi:www.sac.org.ar
- Spence, M., Balaratnam, M., & Gatzoulis, M. (2007). Clinical update: cyanotic adult congenital heart disease (Vol. 370). *Lancet Lond Engl*.
- Vongpatanasin, W., Brickner, M., Hillis, L., & Lange, R. (1998). The Eisenmenger syndrome in adults (Vol. 128). *Ann Intern Med*.
- Warnes, C., Williams, R., Bashore, T., Child, J., Connolly, H., Dearani, J., & al, e. (2008). American College of Cardiology; American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. En (. C. Disease), A. S. Echocardiography, H. R. Society, I. S. Disease, & S. f. Angiogra, guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/ American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (ACC/AHA ed., Vol. 52, págs. e1-121). *J Am Coll Cardiol* .
- Webb, G., & Gatzoulis, M. (2006). Atrial septal defects in the adult: recent progress and overview (Vol. 114). *Circulation*.
- Wimmer, M., & Schlemmer, M. (1992). Long-term hemodynamic effects of nifedipine on congenital heart disease with Eisenmenger's mechanism in children (Vol. 6). *Cardiovasc Drugs Ther*.

Wong, C., Yeung, D., Lau, C., Cheng, C., & Leung, W. (1991). Improvement of exercise capacity after nifedipine in patients with Eisenmenger syndrome complicating ventricular septal defect (Vol. 14). Clin Cardiol.

Wood, P. (1958). The Eisenmenger syndrome or pulmonary hypertension with reversed central shunt (Vol. 2). Br Med J.

Yang, S., Chung, W., Jung, S., & al, e. (2012). Effects of inhaled iloprost on congenital heart disease with Eisenmenger syndrome (Vol. 33). PediatrCardiol.

Young, D., & Mark, H. (1971). Fate of the patient with the Eisenmenger syndrome (Vol. 28). Am J Cardiol.

CITAR ESTE ARTICULO:

Vivanco Gonzaga, E., Zurita Moren, T., Ulcuango Vergara, X., & Aguiar Núñez, G. (2020). Hipertensión pulmonar asociada a síndrome de Eisenmenger. RECIAMUC, 4(1), 436-448. doi:10.26820/reciamuc/4.(1).enero.2020.436-448



RECONOCIMIENTO-NOCOMERCIAL-COMPARTIRIGUAL
CC BY-NC-SA
ESTA LICENCIA PERMITE A OTROS ENTREMEXCLAR, AJUSTAR Y
CONSTRUIR A PARTIR DE SU OBRA CON FINES NO COMERCIALES, SIEMPRE
Y CUANDO LE RECONOZCAN LA AUTORÍA Y SUS NUEVAS CREACIONES
ESTÉN BAJO UNA LICENCIA CON LOS MISMOS TÉRMINOS.