



DOI: [https://doi.org/10.37811/cl\\_rcm.v6i3.2268](https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v6i3.2268)

## Síndrome de Eisenmenger en paciente adulto con disnea

**Juan Sebastián Theran León**

[jtheran554@unab.edu.com](mailto:jtheran554@unab.edu.com)

Residente medicina familiar UDES-Bucaramanga,  
Colombia

**Luis Andrés Dulcey Sarmiento**

[luismedintcol@gmail.com](mailto:luismedintcol@gmail.com)

Especialista en medicina interna.  
Universidad de los Andes, Bucaramanga

**Jhurgén Rolanlly Robles**

[jhurgén2401@gmail.com](mailto:jhurgén2401@gmail.com)

Médico general UDES-Bucaramanga, Colombia

**Mayra Lucia Urquijo Corredor**

[mlurquijo98@gmail.com](mailto:mlurquijo98@gmail.com)

Médico general Universidad industrial de Santander,  
Bucaramanga

**Carlos Julio Ramírez Zambrano**

[cjr289@gmail.com](mailto:cjr289@gmail.com)

Especialista en Epidemiología Universidad autónoma  
de Bucaramanga

**Sergio Felipe Garces Bello**

[Garces.sergiof@gmail.com](mailto:Garces.sergiof@gmail.com)

Médico general UDES-Bucaramanga, Colombia

**Julieth Paola Díaz Barrios**

[jdiaz739@unab.edu.co](mailto:jdiaz739@unab.edu.co)

Médico general de la Universidad Autónoma  
de Bucaramanga

Correspondencia: [jtheran554@unab.edu.com](mailto:jtheran554@unab.edu.com)

Artículo recibido: 20 abril 2022. Aceptado para publicación: 05 mayo 2022.

Conflictos de Interés: Ninguna que declarar

Todo el contenido de **Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar**, publicados en este sitio están disponibles bajo

Licencia [Creative Commons](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/) 

Como citar: Theran León, J. S., Dulcey Sarmiento, L. A., Rolanlly Robles, J., Urquijo Corredor, M. L., Ramírez Zambrano, C. J., Garces Bello S. F., & Díaz Barrios, J. P. (2022) Síndrome de Eisenmenger en paciente adulto con disnea. *Científica Multidisciplinar*, 6(3), 971-980. DOI: [https://doi.org/10.37811/cl\\_rcm.v6i3.2268](https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v6i3.2268)

## RESUMEN

Objetivo: Dar a conocer uno de los fenotipos de mayor como complicaciones de las cardiopatías congénitas

Presentación del caso: Se presenta el caso de un paciente con soplo cardiaco desde la infancia que consulta por disnea de pequeños esfuerzos y edemas en extremidades inferiores, se realiza ecocardiograma con evidencia de comunicación interauricular e hipertensión pulmonar severa por lo que se da diagnóstico de síndrome de Eisenmenger.

Conclusiones: El síndrome de Eisenmenger representa una entidad de gran importancia clínica por lo que el médico de atención primaria debe conocer esta patología para proporcionar un enfoque de prevención y el manejo de complicaciones.

**Palabras clave:** *adulto; síndrome de eisenmenger; cardiopatía congénita*

## Eisenmenger's syndrome in adult patient with dyspnea

### ABSTRACT

Objective: To present one of the most common phenotypes as complications of congenital heart disease.

Case presentation: We present the case of a patient with a heart murmur since childhood who consults for dyspnea on small efforts and edema in the lower extremities, an echocardiogram was performed with evidence of atrial septal defect and severe pulmonary hypertension so a diagnosis of Eisenmenger syndrome was made.

Conclusions: Eisenmenger's syndrome represents an entity of great clinical importance so the primary care physician should be aware of this pathology to provide a preventive approach and management of complications.

**Keywords:** *adult; eisenmenger's syndrome; congenital heart disease.*

## 1. INTRODUCCIÓN

El síndrome de Eisenmenger es el fenotipo 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 sistémico (Chaix, Gatzoulis, Diller, Khairy, & Oechslin, 2019a). La prevalencia del síndrome de Eisenmenger no está bien definida, pero las estimaciones tradicionales sugieren que alrededor del 5% de los pacientes con hipertensión arterial pulmonar bajo seguimiento en grandes centros suprarregionales tienen síndrome de Eisenmenger. (Diller, Lammers, & Oechslin, 2021) es de gran importancia el conocimiento de esta patología para su diagnóstico y tratamiento oportuno.

## 2. ESTRATEGIAS METODOLÓGICAS O MATERIALES Y MÉTODOS

Paciente masculino de 45 años de edad con antecedente de hipertensión arterial, soplo cardíaco en la infancia y tabaquismo que consulta por disnea de pequeños esfuerzos hace 6 meses con un empeoramiento significativo en los últimos dos meses de su clase funcional, dolor pleurítico con tos no productiva y edema severo de las extremidades inferiores. Al examen físico de auscultación cardiovascular presentaba soplo sistodiastólico en el área pulmonar. Se encontraba con taquipnea, acropaquía (Figura 1), signo de Dressler positivo aumentado en la palpación del tórax. Electrocardiograma (Figura.2) identificó ritmo sinusal con evidencia de crecimiento de cavidades derechas p pulmonar con signos de sobrecarga sistólica ,eje a la derecha con hemibloqueo del fascículo posterior inferior , la ecocardiografía transtorácica (ETT) mostró ventrículo izquierdo de tamaño normal aplanamiento septal por sobrecarga de cavidades derechas fevi 55 %,comunicación interauricular amplia tipo ostium secundum con flujo derecha a izquierda ,dilatación de ambas cavidades derechas con signos de disfunción sistólica del ventrículo derecho TAPSE 14 mm ,dilatación del tronco pulmonar y de sus ramas ,hipertensión pulmonar severa presión sistólica pulmonar 131 mmhg se diagnosticó Síndrome de Eisenmenger se optó por el tratamiento medicamentoso, furosemida 20 mg/día y espironolactona 25 mg/día y diltiazem . Actualmente, la paciente se encuentra estable en forma ambulatoria.

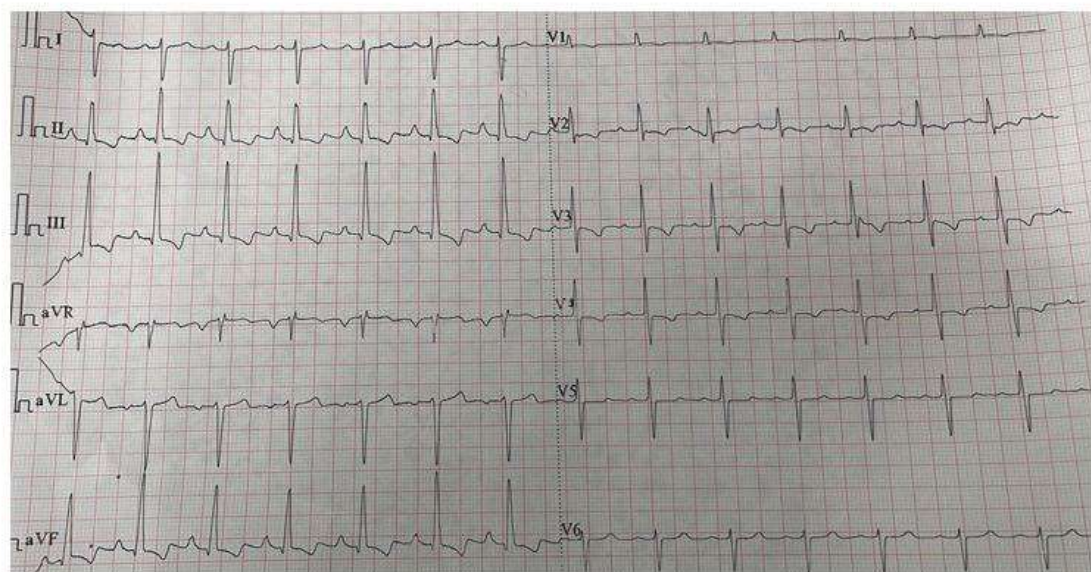
Figura 1.

*Dilatación de falanges distales conocida como acropaquía*



Figura 2.

*Electrocardiograma: ritmo sinusal con evidencia de crecimiento de cavidades derecho p pulmonar con signos de sobrecarga sistólica, eje a la derecha con hemibloqueo del fascículo posterior inferior*



### 3. RESULTADOS Y DISCUSIÓN

El síndrome de Eisenmenger se refiere a defectos cardíacos asociados con alta resistencia vascular pulmonar, inversión o flujo bidireccional de derivación a nivel del gran vaso, ventricular o auricular y cianosis(Niwa, 2018), La asociación de las cardiopatías congénitas, con enfermedades vasculares pulmonares tiene una incidencia de 8 a 12 por cada 1.000 nacimientos; y una prevalencia cercana al 60% de todas las cardiopatías congénitas principalmente en niños escolares. (“Vista de Síndrome de Eisenmenger,” n.d.)

El mecanismo de daño es que el flujo y la presión alta causan daño endotelial vascular pulmonar con la destrucción de la función de barrera endotelial. Estimulando la activación de la elastasa vascular y las metaloproteinasas de la matriz, lo que conduce a la degradación de la matriz extracelular y la liberación de FGF y TGF- $\beta$ 1. Tal liberación conduce a la hipertrofia y proliferación de células musculares lisas, produciendo disfunción endotelial y, por tanto, la remodelación vascular de las arterias pulmonares conduce a un aumento de la Resistencia Vascular Periférica y, finalmente, a una insuficiencia ventricular derecha(Pascall & Tulloh, 2018). Se debe sospechar hipertensión pulmonar cuando hay: cardiopatía congénita como conducto arterial persistente, comunicación interauricular, comunicación interventricular, Defecto auriculoventricular septal (“Eisenmenger Syndrome,” n.d.), en todos los pacientes con cardiopatía coronaria con cortocircuito cardíaco persistente que presentan un deterioro del estado funcional o síntomas de insuficiencia cardíaca derecha. A medida que progresa la enfermedad, se observan características de insuficiencia ventricular derecha (que incluyen presión venosa yugular elevada, congestión hepática, regurgitación tricuspídea y edema del pie), (“Clinical Manifestations and Diagnosis of Atrial Septal Defects in Adults - UpToDate,” n.d.), la cianosis crónica conduce a eritrocitosis, coagulopatía, trombocitopenia y acropaquias(Arshad & Duarte, 2021). Las pruebas diagnósticas que deben realizarse en el paciente con sospecha de Eisenmenger son: Oximetría de pulso con y sin administración de oxígeno, radiografía de tórax, electrocardiograma, ecocardiograma en sus diversas modalidades, cateterismo Cardíaco Derecho, resonancia magnética, biometría hemática completa, ferritina sérica y saturación de transferrina, pruebas de función hepática, pruebas de Coagulación, pruebas de funcionamiento renal, niveles Séricos de ácido úrico, prueba de caminata. (*Diagnóstico y Tratamiento Del Síndrome de*

*Eisenmenger Guía de Práctica Clínica GPC Diagnóstico y Tratamiento Del Síndrome de Eisenmenger Guía de Referencia Rápida, n.d.).*

Los factores de riesgo de mortalidad en los pacientes de Eisenmenger incluyen edad, saturación de oxígeno más baja, complejidad del defecto cardíaco subyacente, signos y síntomas de insuficiencia cardíaca, niveles de péptidos natriuréticos cerebrales, distancia baja en la prueba de caminata de seis minutos, clase funcional de la NYHA, presencia de síndrome de Down, ausencia de ritmo sinusal o arritmias, presencia de un shunt pretrícuspide, peor función del ventrículo derecho [especialmente excursión sistólica del plano anular tricuspídeo inferior (TAPSE)](Chaix, Gatzoulis, Diller, Khairy, & Oechslin, 2019b), los hallazgos a la ecocardiografía será un defecto distal a la válvula tricúspide. del tabique interauricular, seno venoso y las aurículas comunes, La presión de la arteria pulmonar a nivel sistémico y el aumento del flujo de la arteria pulmonar provocan hipertrofia muscular de las arterias pulmonares pequeñas, lo que da como resultado una remodelación vascular pulmonar excesiva(van der Bruggen, Tedford, Handoko, van der Velden, & de Man, 2017).La terapia médica tradicional incluye bloqueadores de los canales de calcio, inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 5 , antagonistas de la endotelina-1, modulación del óxido nítrico y agonistas de la prostaciclina. El objetivo de estos medicamentos es disminuir la vasoconstricción de la arteria pulmonar mediante la promoción de la relajación del músculo liso y los mecanismos vasodilatadores(Kellish, Hakim, Soal, Hassinger, & Gable, 2020).

El oxígeno suplementario no ha demostrado que modifique la supervivencia de los pacientes con síndrome de Eisenmenger, por lo que su uso solo se justifica en aquellos pacientes que tienen un efecto evidente al incrementar la saturación de oxígeno (del 5 al 10%) y observar mejoría clínica. (Calderón-Colmenero, Sandoval Zárate, & Beltrán Gámez, 2015)

La flebotomía (extracción de sangre) podría recomendarse cuando la eritrocitosis produce hiperviscosidad (consistencia extrema) de la sangre. El volumen de sangre extraída se reemplaza con solución salina intravenosa (IV) para diluir la sangre. Se recomienda sólo cuando los síntomas son severos y/o el hematocrito (*El Síndrome de Eisenmenger, n.d.*) se vuelve extremadamente elevado. Aproximadamente el 20% de los pacientes con síndrome de Eisenmenger presentan eventos trombóticos o tromboembólicos en la circulación pulmonar por lo que parecería razonable el uso de

anticoagulación profiláctica. (de Revisión, Calderón-Colmenero, Sandoval Zárata, & Beltrán Gámez, 2015)

El trasplante de pulmón con reparación intracardíaca son opciones de tratamiento en pacientes con Eisenmenger. Debe reservarse para pacientes con síntomas graves, ya que la supervivencia global con tratamiento médico suele ser bastante buena incluso en pacientes con enfermedad arterial pulmonar grave. (“Management of Eisenmenger Syndrome - UpToDate,” n.d.).

En cuanto al pronóstico del con síndrome de Eisenmenger el promedio de muerte de los pacientes es de 37 años o menos, Aunque algunos pacientes con síndrome de Eisenmenger sobreviven hasta los 60 años y más, se cree que la mayoría de los pacientes mueren por enfermedad cardiovascular progresiva e insuficiencia cardíaca, por muerte cardíaca súbita o por hemorragia intrapulmonar. (“Evaluation and Prognosis of Eisenmenger Syndrome - UpToDate,” n.d.), en las maternas la mortalidad por el síndrome de Eisenmenger es tan alta como 40% en los embarazos que continúan más allá del primer trimestre. (“Consideraciones Sobre Cardiopatía Congénita y Gestación,” n.d.), El embarazo conlleva un riesgo excesivamente elevado de mortalidad materna y fetal y está contraindicado ya que su mortalidad tres veces mayor por lo que se recomienda terminar la gestación en caso de presentarse. (Ocampo-Aristizábal, Zapata-Sánchez, Díaz-Medina, & Lince-Varela, 2017).

#### **4. CONCLUSIÓN O CONSIDERACIONES FINALES**

El síndrome de Eisenmenger representa una entidad de gran importancia clínica por lo que el médico de atención primaria debe conocer esta patología para proporcionar un enfoque de prevención y el manejo de complicaciones.

#### **5. LISTA DE REFERENCIAS**

- Arshad, H. B., & Duarte, V. E. (2021). Evaluation and Management of Pulmonary Arterial Hypertension in Congenital Heart Disease. *Methodist DeBakey Cardiovascular Journal*, 17(2), 145. <https://doi.org/10.14797/UFEJ2329>
- Calderón-Colmenero, J., Sandoval Zárata, J., & Beltrán Gámez, M. (2015). Hipertensión pulmonar asociada a cardiopatías congénitas y síndrome de Eisenmenger. *Archivos de Cardiología de México*, 85(1), 32–49. <https://doi.org/10.1016/J.ACMX.2014.11.008>



- Chaix, M. A., Gatzoulis, M. A., Diller, G. P., Khairy, P., & Oechslin, E. N. (2019a). Eisenmenger Syndrome: A Multisystem Disorder-Do Not Destabilize the Balanced but Fragile Physiology. *The Canadian Journal of Cardiology*, 35(12), 1664–1674. <https://doi.org/10.1016/J.CJCA.2019.10.002>
- Chaix, M. A., Gatzoulis, M. A., Diller, G. P., Khairy, P., & Oechslin, E. N. (2019b). Eisenmenger Syndrome: A Multisystem Disorder-Do Not Destabilize the Balanced but Fragile Physiology. *The Canadian Journal of Cardiology*, 35(12), 1664–1674. <https://doi.org/10.1016/J.CJCA.2019.10.002>
- Clinical manifestations and diagnosis of atrial septal defects in adults - UpToDate. (n.d.). Retrieved May 16, 2022, from [https://uptodate.yabesh.ir/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-atrial-septal-defects-in-adults?search=%20s%C3%ADndrome%20de%20Eisenmenger&source=search\\_result&selectedTitle=5~150&usage\\_type=default&display\\_rank=5#H26](https://uptodate.yabesh.ir/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-atrial-septal-defects-in-adults?search=%20s%C3%ADndrome%20de%20Eisenmenger&source=search_result&selectedTitle=5~150&usage_type=default&display_rank=5#H26)
- Consideraciones sobre cardiopatía congénita y gestación. (n.d.). Retrieved May 16, 2022, from [http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S2304-51322011000300008&lng=es&nrm=iso&tlng=es](http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2304-51322011000300008&lng=es&nrm=iso&tlng=es)
- de Revisión, A., Calderón-Colmenero, J., Sandoval Zárate, J., & Beltrán Gámez, M. (2015). Hipertensión pulmonar asociada a cardiopatías congénitas y síndrome de Eisenmenger. *Arch Cardiol Mex*, 85(1), 32–49. <https://doi.org/10.1016/j.acmx.2014.11.008>
- Diagnóstico y Tratamiento del Síndrome de Eisenmenger Guía de Práctica Clínica GPC Diagnóstico y Tratamiento del Síndrome de Eisenmenger Guía de Referencia Rápida.* (n.d.).
- Diller, G. P., Lammers, A. E., & Oechslin, E. (2021). Treatment of adults with Eisenmenger syndrome-state of the art in the 21st century: a short overview. *Cardiovascular Diagnosis and Therapy*, 11(4), 1190–1199. <https://doi.org/10.21037/CDT-21-135>
- Eisenmenger Syndrome. (n.d.). Retrieved May 16, 2022, from <https://www.stanfordchildrens.org/es/topic/default?id=s-ndromedeisenmenger-90-P08483>*El síndrome de Eisenmenger.* (n.d.).
- Evaluation and prognosis of Eisenmenger syndrome - UpToDate. (n.d.). Retrieved May 15, 2022, from <https://uptodate.yabesh.ir/contents/evaluation-and-prognosis-of-eisenmenger->

- syndrome?search=S%C3%ADndrome%20de%20Eisenmenger%20&source=search\_result&selectedTitle=1~150&usage\_type=default&display\_rank=1#H2
- Kellish, A. S., Hakim, A., Soal, V., Hassinger, G., & Gable, B. (2020). Where on the Differential Is Eisenmenger Syndrome in a Patient Without Prior Cardiopulmonary Disease? *Cureus*, 12(6). <https://doi.org/10.7759/CUREUS.8509>
- Management of Eisenmenger syndrome - UpToDate. (n.d.). Retrieved May 15, 2022, from [https://uptodate.yabesh.ir/contents/management-of-eisenmenger-syndrome?search=S%C3%ADndrome%20de%20Eisenmenger%20&source=search\\_result&selectedTitle=2~150&usage\\_type=default&display\\_rank=2](https://uptodate.yabesh.ir/contents/management-of-eisenmenger-syndrome?search=S%C3%ADndrome%20de%20Eisenmenger%20&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2)
- Niwa, K. (2018). Adult Congenital Heart Disease with Pregnancy. *Korean Circulation Journal*, 48(4), 251. <https://doi.org/10.4070/KCJ.2018.0070>
- Ocampo-Aristizábal, L. A., Zapata-Sánchez, M. M., Díaz-Medina, L. H., & Lince-Varela, R. (2017). Hipertensión pulmonar en cardiopatías congénitas del adulto. *Revista Colombiana de Cardiología*, 24, 65–74. <https://doi.org/10.1016/J.RCCAR.2017.07.003>
- Pascall, E., & Tulloh, R. M. R. (2018). Pulmonary hypertension in congenital heart disease. *Future Cardiology*, 14(4), 343. <https://doi.org/10.2217/FCA-2017-0065>
- van der Bruggen, C. E. E., Tedford, R. J., Handoko, M. L., van der Velden, J., & de Man, F. S. (2017). RV pressure overload: from hypertrophy to failure. *Cardiovascular Research*, 113(12), 1423–1432. <https://doi.org/10.1093/CVR/CVX145>
- Vista de Síndrome de Eisenmenger. (n.d.). Retrieved May 16, 2022, from <https://journalusco.edu.co/index.php/rfs/article/view/124/216>