

Síndrome de Eisenmenger

El síndrome de Eisenmenger es una complicación a largo plazo de un **defecto cardíaco congénito, generalmente una comunicación entre las cavidades izquierdas y derechas, presente al nacer, no tratado oportunamente.**

Con el paso del tiempo, finalmente, debido al **aumento de la resistencia vascular pulmonar, el cortocircuito izquierda-derecha se convierte en uno derecha-izquierda**, lo que provoca **hipertensión arterial pulmonar, hipoxemia y cianosis significativas.**

La HAP se define como una presión arterial pulmonar media superior a 25 mmHg en reposo o 30 mmHg al hacer ejercicio.

Esto puede ocurrir en **caso de grandes cortocircuitos o en cardiopatías congénitas complejas no reparadas incluso en la primera década de vida.**

El síndrome de Eisenmenger afecta a muchos sistemas orgánicos, a menudo como manifestación de hipoxemia crónica.

Cualquier defecto cardíaco que provoque HAP puede causar síndrome de Eisenmenger.

Esto se observa comúnmente en, **defectos del tabique ventricular (CIV), defectos del tabique auricular (CIA), defectos del tabique auriculoventricular y conducto arterioso persistente (CAP), pero también puede presentarse en lesiones más complejas.**

La **tetralogía de Fallot** no reparada también puede causar síndrome de Eisenmenger.

Sin una reparación temprana, la reversión de un cortocircuito de izquierda a derecha puede resultar en un cortocircuito bidireccional o de derecha a izquierda.

La hipoxemia subsiguiente causada por este cortocircuito puede **no responder al oxígeno.**

El síndrome de Eisenmenger es un trastorno relativamente raro que generalmente se observa en personas con acceso deficiente a la atención médica (es decir, áreas rurales o marginadas), en quienes grandes defectos anatómicos **pueden pasar desapercibidos durante muchos años.**

Los defectos más comunes que conducen al síndrome de Eisenmenger son, **la CIV, la CIA y el CAP.**

Los tres procesos principales siguientes dan lugar a la inversión definitiva de un cortocircuito de izquierda a derecha en uno de derecha a izquierda:

1. **Vasoconstricción**, que se debe a desequilibrios en el tono vascular pulmonar, seguida de
2. **Remodelación vascular**, que se debe a la proliferación del músculo liso vascular pulmonar, y finalmente
3. **Trombosis**, que es causada por el aumento de la resistencia del flujo sanguíneo.

El **examen histológico** de la vasculatura en el síndrome de Eisenmenger **se asemejaría a otras formas de hipertensión pulmonar**.

El aumento de la proliferación del músculo liso vascular, la evidencia de cicatrización del parénquima pulmonar (fibrosis pulmonar) y la disminución del calibre luminal debido a la proliferación celular en las paredes vasculares son indicativos de un **proceso de HAP**.

La presentación más común en el síndrome de Eisenmenger es un **paciente con cardiopatía congénita (CC) conocida que presenta empeoramiento de la disnea de esfuerzo**.

Otras quejas comunes pueden incluir **edemas, retención de volumen, síncope, empeoramiento de la cianosis, palpitaciones o hemoptisis**.

Debido al aumento del volumen de glóbulos rojos por hipoxemia crónica, los pacientes también pueden presentar **síntomas de policitemia/viscosidad**, como **mareos, dolores de cabeza, cambios en la**

visión, daño a órganos diana y accidente cerebrovascular.

El **hipocratismo digital** se observa a menudo en estos pacientes.

El hipocratismo digital, que es más pronunciado en las **extremidades inferiores**, puede ocurrir en el contexto de una fisiología de derivación asociada con el conducto arterioso persistente y el suministro de sangre no oxigenada distal al origen de la arteria subclavia izquierda.

Las **manifestaciones dermatológicas** asociadas con el síndrome de Eisenmenger pueden incluir **plétora, livedo reticularis, acrocianosis profunda, depósitos de urato, equimosis y ulceraciones cutáneas isquémicas.**

En el examen abdominal puede haber **ascitis y dolor en el cuadrante superior derecho**, como resultado de congestión hepática y patología de la vesícula biliar.

Todos los pacientes con sospecha de síndrome de Eisenmenger deben someterse a una **historia clínica y un examen físico detallados, con especial atención a la determinación de los desencadenantes de la HAP.**

Los pacientes también deben someterse a una evaluación para determinar el **grado de esta última, así como la función ventricular.**

Dado que existe evidencia que respalda la mejoría sintomática con la terapia vasodilatadora, como en la HAP, **los pacientes también deben someterse a pruebas de vasorreactividad.**

La evaluación debe incluir **oximetría de pulso, radiografía de tórax, ECG, pruebas de función pulmonar, hemograma completo, estudios de hierro y prueba de monofosfato de citidina.**

El **cateterismo cardíaco completo** debe realizarse en centros especializados en el tratamiento de cardiopatías congénitas en adultos e HAP.

Es posible que no se presenten soplos fuertes en el síndrome de Eisenmenger.

En tales casos, la presión del ventrículo izquierdo puede ser similar a la presión del ventrículo derecho, creando un gradiente muy pequeño.

Sin turbulencia, no hay un soplo fácilmente apreciable en la auscultación.

El **trasplante cardiopulmonar** es curativo para el síndrome de Eisenmenger.

Sin embargo, esto es poco práctico en la mayoría de los entornos.

La farmacología ha mejorado los síntomas pero no la mortalidad.

Los fármacos potenciales para el tratamiento del síndrome de Eisenmenger incluyen **diuréticos, antiarrítmicos y anticoagulación en algunos pacientes.**

El **oxígeno suplementario** no ha demostrado definitivamente tener un beneficio en la mortalidad.

Las **terapias vasodilatadoras** pueden proporcionar una oportunidad para la investigación clínica, y los estudios han mostrado **cierta mejoría sintomática.**

El ensayo *Bosentan Randomized Trial of Endothelin Antagonist Therapy-5* mostró una mejor capacidad de ejercicio y mejoría sintomática con **antagonistas de la endotelina (bosentán, ambrisentán y macitentan),**

en pacientes con CIA, CIV y CAP con síndrome de Eisenmenger.

Estudios posteriores también muestran beneficios en la mortalidad con **sildenafil.**

La **warfarina se ha utilizado clásicamente para la anticoagulación** en el síndrome de Eisenmenger.

En teoría, la anticoagulación puede disipar parte de la patología relacionada con la trombosis in situ inherente a la enfermedad.

Sin embargo, la evidencia para esta práctica se basa principalmente en estudios observacionales.

El seguimiento clínico debe centrarse en la **comprobación anual del hemograma completo, los estudios de hierro, la función renal y el ácido úrico, con el objetivo de corregir cualquier anomalía.**

Los pacientes también deben ser evaluados con **oximetría de pulso, con y sin O2 suplementario.**

Cualquier anomalía que sugiera hipoxemia justifica una evaluación adicional.

La **corrección quirúrgica del defecto cardíaco causal en pacientes adultos generalmente está contraindicada.**

En pacientes que han desarrollado HAP como consecuencia de una cardiopatía congénita no reparada, el defecto en sí mismo puede estar actuando como una medida protectora, **previniendo el empeoramiento de la resistencia vascular pulmonar ante el aumento de la presión ventricular derecha.**

En niños, es probable que el desarrollo de enfermedad vascular pulmonar (superior a 6 unidades Woods/m²) con mala respuesta vasodilatadora enfrente **complicaciones posquirúrgicas, como insuficiencia cardíaca derecha, aumento de la hipertensión pulmonar y crisis hipertensivas.**

Clásicamente, se piensa que es de poco beneficio someterse a procedimientos tan riesgosos con una plétora de posibles consecuencias.

Además, incluso con respuesta clínica a las terapias vasodilatadoras para el componente de hipertensión arterial pulmonar, solo existen unos **pocos informes de casos que muestran beneficios para el cierre del defecto anatómico.**

Sin embargo, existe evidencia prometedora de que **la cirugía cardíaca y el manejo perioperatorio y posoperatorio estricto de la resistencia vascular pulmonar con terapias avanzadas para la HAP** pueden mejorar la seguridad y mitigar los problemas posteriores.

Debido a la similitud en la presentación y a las semejanzas de la fisiopatología subyacente, deben descartarse **otras causas de hipertensión pulmonar.**

Ciertas enfermedades reumatológicas y autoinmunes, como la **enfermedad mixta del tejido conectivo, la esclerodermia y el lupus eritematoso sistémico,** pueden presentar presentaciones similares.

También deben considerarse las **serologías de las hepatitis B y C, y del VIH,** ya que pueden presentar presentaciones vasculares sistémicas.

Los pacientes con síndrome de Eisenmenger tienen una **esperanza de vida reducida**, con una **alta mortalidad en la tercera y cuarta décadas**.

La insuficiencia ventricular, la hemoptisis, las complicaciones del embarazo y los accidentes cerebrovasculares son causas frecuentes de muerte.

En pacientes con síndrome de Eisenmenger, se deben **evitar ciertas condiciones, como el embarazo, la deshidratación, el ejercicio isométrico, la anemia ferropénica y la permanencia prolongada en altitudes elevadas.**

Al prescribir antihipertensivos, se debe tener **precaución al utilizar vasodilatadores periféricos**, ya que pueden agravar el cortocircuito derecha-izquierda.

Debido a la **trombosis in situ y la eritrocitosis reactiva**, es probable que los pacientes con síndrome de Eisenmenger presenten evidencia tanto de **diátesis hemorrágica como de hipercoagulabilidad**.

Los pacientes presentan un **mayor riesgo de embolia paradójica**, en la que un coágulo puede, en teoría, atravesar un defecto septal desde el corazón derecho, eludir los pulmones y entrar en la circulación

sistémica o cerebrovascular. Esto puede **provocar accidentes cerebrovasculares devastadores.**

Los datos clave a tener en cuenta sobre el síndrome de Eisenmenger incluyen:

- Es posible que **no se presenten soplos fuertes** en el síndrome de Eisenmenger grave debido a la falta de un gradiente de presión entre los ventrículos y, por lo tanto, la baja turbulencia que de otro modo los produciría.
- La **hipoxemia** que responde a la oxigenoterapia debe tratarse.
- En las mujeres que desarrollan HAP con cardiopatía congénita, **el embarazo está contraindicado.**
- El síndrome de Eisenmenger se maneja mejor con un equipo interprofesional que incluye **un cardiólogo, un neumólogo, un cirujano cardíaco, un internista, un cirujano torácico y un intensivista.**

El trastorno tiene múltiples causas, y **la clave es tratar la enfermedad primaria.**

Una vez que se desarrolla el síndrome de Eisenmenger, **el pronóstico es malo.**

Los **trasplantes de corazón y pulmón** son una opción, pero la falta de donantes es un problema.

Los medicamentos para dilatar la vasculatura pulmonar son poco fiables o de eficacia constante.

La mayoría de los pacientes **fallecen entre 12 y 24 meses después del diagnóstico.**

* https://www.google.com/url?sa=t&source=web&rct=j&opi=89978449&url=https://translate.google.com/translate?u=https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK507800/&hl=es&sl=en&tl=es&client=srp&ved=2ahUKEwjB3Kyx15eTAXX4O7kGHZTDM_IQFnoECBgQAQ&usg=AOvVaw1fd3uWgiE9UBFMV9IMsVur