

11205
1
24



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

División de Estudios de Post-Grado
FACULTAD DE MEDICINA

CURSO DE ESPECIALIZACION EN CARDIOLOGIA
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA
Dir. del Curso Dr. Ignacio Chavez Rivera

**SINDROME DE EISENMENGER REVISION
CLINICA Y DE LA LITERATURA**

Zohani

T E S I S
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE :
Especialista en Cardiología
P R E S E N T A :
Tomás José Javier Bustamante Morales



MEXICO D.F.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

1984



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**EL SINDROME DE EISENMENGER, REVISION
CLINICA Y DE LA LITERATURA**

Autor: Dr. Javier Bustamante M.

Asesor: Dr. Antonio Zghalb A.

I N D I C E

INTRODUCCION	pag.1
LA CIRCULACION PULMONAR Y SU COMPORTAMIENTO EN LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS DE HIPERFLUJO	6
FRECUENCIA DE PRESENTACION DEL SINDROME	10
CARACTERISTICAS CLINICAS DEL SINDROME DE EISENMENGER	11
PATOLOGIA DEL SINDROME DE EISENMENGER	20
CONCLUSIONES	24
BIBLIOGRAFIA	26

INTRODUCCION

A la enfermedad vascular pulmonar obstructiva generada por la larga evolución de una cardiopatía de hiperflujo y diferente por lo tanto de la hipertensión arterial pulmonar primaria y el tromboembolismo, se llama síndrome de Eisenmenger. En éste hay impedancia aumentada al flujo de todo el lecho pulmonar, no sólo de los vasos mayores como en el tromboembolismo pulmonar, y comparte aquella característica con la hipertensión pulmonar primaria.

A pesar de no conocersele como tal en algunas estadísticas, el epónimo se sigue usando ya que ha pasado la prueba del tiempo, fue introducido por una personalidad prominente como lo fue Eisenmenger y finalmente la fisiopatología resultó y aun resulta controversial.

La primera descripción reconocida sobre ésta entidad clínica (se adjudica una previa a Darlymple) fue hecha por Eisenmenger en 1897 con ocasión del caso de un cochero de 32 años con manifestaciones de Insuficiencia Cardíaca derecha que muere con hemoptisis y que en la autopsia resulta tener un defecto septal interventricular de 2 a 2,5 cm. de diámetro. La situación fue interpretada por el autor como un cortocircuito entre las cavidades izquierdas y derechas, el soplo por lo tanto era el de una Comunicación Interventricular, la cianosis se debe a la disminución del flujo sistémico al estar el pulmonar sobrecargado por el cortocircuito y los trombos in-situ determinan la evolución de la vasculopatía y finalmente la muerte con infarto pulmonar.

En realidad la descripción hecha también habla de una insuficiencia --

tricuspídea crónica, causa del soplo, pero Eisenmenger fue capaz de determinar (1) que los cambios vasculares pulmonares podrían ocasionar no sólo la abolición del cortocircuito sino también del soplo. Según Wood, también tuvo el mérito de hacer una descripción acuciosa y no dar importancia a la "dextroposición" de la aorta determinada por el defecto interventricular.

Puede definirse el síndrome de Eisenmenger como la hipertensión arterial pulmonar, debida a elevación de resistencias, fija y no reversible y - que permite un cortocircuito, por lo menos mixto o de derecha a izquierda.

Sobre esta definición debe añadirse la presencia necesaria de un defecto intra o extracardíaco, de tamaño grande que permitió el hiperflujo pulmonar en una época y por el que ahora se efectúa un shunt bidireccional, con disminución del flujo pulmonar. No importa donde este ubicado el defecto. - También debe añadirse el hecho de que las presiones y resistencias pulmonares están a nivel sistémico, de otro modo el cortocircuito no será bidireccional.

Otras causas de elevación de resistencias también por enfermedad - - vascular son la hipoxia crónica y la obstrucción venosa pulmonar (10).

La denominación de complejo Eisenmenger se ha usado en un tiempo - para la comunicación interventricular con enfermedad vascular pulmonar - - obstructiva pero ha caído en desuso desuso toda vez que se trata de una - misma entidad bien definida desde el punto de vista anatomopatológico y clínico, status que una vez alcanzado deja sin importancia el nivel al que pueda estar el defecto.

Tal denominación alcanzó preponderancia sobre todo antes del clásico

trabajo de Wood, en 1958. Era opinión compartida entre otros por Taussig, Abbot y Espino (3), que la posición aórtica era de importancia y que era parte definitiva del "complejo" de Eisenmenger. Además, se afirma que el daño vascular típico de la hipertensión pulmonar fija se debía a la elevación de la presión ventricular derecha por causa del origen biventricular de la aorta.

Otro nombre para la entidad que nos ocupa es el de reacción de Eisenmenger pero ésta solo vendría a subrayar la evolución de las resistencias pulmonares hacia la irreversibilidad, en cualquier cardiopatía de hiperflujo, por tanto es lícito su uso.

El número de cardiopatías que permiten aquel flujo y que pueden llegar a convertirse en Eisenmenger es variable, (1) (2) (4), y se clasifican inicialmente en defectos a nivel atrial, ventricular y aortopulmonar, e incluyen a las cardiopatías congénitas más comunes: comunicación interatrial, interventricular y Ductus arteriales. De las otras por su frecuencia y complejidad, no vamos a ocuparnos. En la tabla 1 se detallan aquellas cardiopatías que pueden complicarse con la reacción de Eisenmenger.

Es conocido por todos el hecho de que los defectos a nivel ventricular o aortopulmonar llegarán mayoritariamente a la hipertensión pulmonar fija con cortocircuito bidireccional y que los defectos a nivel atrial pueden esperar varios años más e incluso no desarrollar nunca el síndrome; existe un caso en la literatura, de 90 años (17) y tuvimos en el Instituto un caso de 51 años.

La razón que se da para esta drástica diferencia es que en los prime-

ros la circulación pulmonar está permanentemente recibiendo el impacto -- del circuito sistémico, es decir, la transmisión de sus resistencias, hecho -- que llevará sin duda a la reacción vascular que caracteriza al síndrome -- que revisamos ahora (5).

No ocurre así en los defectos septales atriales donde la presión que -- se transmite, si es que hay alguna, es la atrial izquierda y el shunt se reali- -- za incluso por relación de distensibilidades ventriculares más que por dife- -- rencia de presiones .

En esos casos sólo el 10 a 15 % de las comunicaciones atriales se con- -- vertirán en síndrome de Eisenmenger contra casi todos los defectos a los -- otros dos niveles .

También se ha dicho que el tamaño del defecto debe ser por lo menos del tamaño de la raíz aórtica para determinar un flujo realmente grande que cause cambios en la circulación pulmonar .

Esta diferencia hará que posiblemente todas las comunicaciones a nivel ventricular o aórtopulmonar se complicarán con la reacción de Eisenmenger si tienen el tamaño suficiente .

TABLA 1. (1) (2) (4)

**CARDIOPATIAS CONGENITAS QUE PUEDEN COM-
PLICARSE CON EL SINDROME DE EISENMENGER**

(Las más comunes)

1. Nivel Aorto - pulmonar
Ductus arterioso
Ventana aortopulmonar
Truncus

2. Nivel ventricular
Comunicación interventricular
Transposición de grandes arterias con CIV
Doble cámara de salida de ventrículo derecho
Ventrículo único
Canal atrioventricular

3. Nivel atrial
Comunicación Interatrial tipo secundum
Otras (seno venoso, o primun)
Conexión venosa anómala total
Conexión venosa anómala parcial

LA CIRCULACION PULMONAR Y SU COMPORTAMIENTO EN LAS - CARDIOPATIAS CONGENITAS DE HIPERFLUJO.

De acuerdo con la definición de síndrome de Eisenmenger no puede pa-
sarse por alto el comportamiento del lecho vascular pulmonar; básico para
el desarrollo de la enfermedad oclusiva, responsable, al fin, de la fisiopatol-
ogía del síndrome.

Al inicio del trabajo se ha puntualizado la diferencia con la hiperten-
sión arterial pulmonar primaria y con el tromboembolismo pulmonar, causa
éste de enfermedad vascular oclusiva pulmonar y de hipertensión pulmonar-
por un aumento en la impedancia al flujo en las arterias pulmonares mayo-
res; mientras la Hipertensión Pulmonar fija por cardiopatía congénita com-
promete toda la circulación pulmonar.

CIRCULACION FETAL.-

Se conoce a la circulación fetal como un sistema que no afecta más -
allá del 30% a los pulmones y su débito mayor se dirige a la placenta, orga-
no de resistencias menores que aquellos (6).

En el sistema es de radical importancia la permeabilidad del Ductus pa-
ra llevar la sangre a aquella y la del foramen oval para obviar la circulación
pulmonar y llevar sangre "roja" al cerebro.

Por supuesto, antes de someter al pulmón a la presión atmosférica - -
esos cortocircuitos no tienen otra característica que la fisiológica y salvo --
estén acompañados de defectos obstructivos, tendrán importancia fisiopatoló-
gica.

Una vez lleno de oxígeno el pulmón, se abaten las resistencias, se invierte el flujo a través del foramen oval y se ocluye el ductus mediante cambios que incluyen constricción, proliferación endotelial y fibrosis; y que se deben al incremento de la oxémia y a síntesis, inhibición o liberación de prostaglandinas vasoactivas.

El aumento del flujo pulmonar y la progresiva reducción de la capa media muscular con relación a la luz de los vasos, y consiguientemente de las resistencias, llevarán finalmente al desarrollo completo del lecho vascular pulmonar de "tipo adulto" en algunos meses (7). Este proceso puede, no obstante, retrasarse, y son especialmente la hipoxia y las cardiopatías congénitas de flujo, las que, o favoreciendo la vasoconstricción o reflejando resistencias sistémicas, harán perdurar aquel tipo "fetal" de circulación. La comunicación interatrial no entrará, como se discutió, exactamente en esa esquema. El hecho de residir a grandes alturas también puede retrasar la regresión normal de lecho vascular (8).

Entonces, a mayor evolución de una cardiopatía de alto flujo y alta presión la circulación pulmonar resentirá ese hecho hasta que los cambios anatómicos vasculares cambien la cardiopatía congénita en hipertensa fija. También podría decirse que entre más joven sea el paciente con un cortocircuito significativo de izquierda a derecha, mayor posibilidad tendrán sus resistencias y presiones de volver a lo normal en un eventual post-operatorio.

Más adelante veremos que en el manejo de éstos pacientes debe incluirse el estudio de la capacidad de las resistencias de regresar en presencia de estímulos; sean farmacológicos diversos o el simple oxígeno al 100%.

Aquello, y por lo tanto la frontera a partir de la cual estamos en presencia de un Eisenmenger, marcará el límite que debemos conocer, para indicar una corrección sin riesgo para el defecto del cortocircuito. Ese límite sería tentativamente la edad; de 2 años en opinión de Vogel y cols (8).

Puede verse lo trascendental de la influencia de la circulación pulmonar en el pronóstico de la cardiopatía (1) (9) (10). Otras (11) han clasificado el status actual en 3 fases.

Fase I. Cuando la capa media muscular se adelgaza, (aumento del índice lumen/pared) bajan las resistencias pulmonares y aumenta el flujo pulmonar.

Fase II. Las resistencias permanecen elevadas y se detiene el proceso normal. Los datos clínicos no son significativos.

Fase III. El grosor de la media va aumentando y luego habrá cambios en la íntima; invirtiéndose el cortocircuito.

Se considerará, según esto, operables sólo las fases I y II.

La detención del descenso de las resistencias en el período post-natal inmediato puede tener una finalidad protectora hacia el pulmón impidiendo suplétora y por lo tanto la sobrecarga diastólica izquierda y la insuficiencia cardíaca. Este mecanismo, (6) (12) se ve en un grupo muy pequeño de comunicaciones con defecto interventricular (menos de 5%) en los que ni siquiera un típico soplo de diferencia de presiones se documentara (2). En éstos se podría dar la mejor y más temprana llegada a Eisenmenger.

Las teorías sobre el desarrollo de la circulación pulmonar, sobre todo en la comunicación interventricular, camino seguro en condiciones adecuadas

hacia el síndrome que nos ocupa, se enfocan hacia la estructura vascular -- macro y microscópica y a las características angiográficas y post-mortem -- de la circulación tanto venocapilar como arteriolar.

El grupo de Reid introdujo el criterio morfométrico en la comprensión del asunto y sus puntos de vista para evaluarlo y consiguientemente estimar su significado fisiopatológico, incluyen una medida del pulmón entero, desde las que son capaces de conocer el status clínico que el paciente tenía.

El tamaño arterial intraacinar fue otra de sus variables, donde en sus casos de hipertensión pulmonar, aquel fue de magnitud inferior a la normal -- para la edad. El índice alveolo/arterial está aumentado a expensas de un número anormalmente menor de arterias para la edad, siempre en referencia a las arterias intraacinares.

La musculatura de la capa media llegará más periféricamente y estará presente en arterias más pequeñas de lo que sería de esperar para la edad.

En esos casos efectivamente, la presencia de un defecto septal "de alta presión" interfirió con el desarrollo fisiológico de la vasculatura pulmonar, sobre todo en arterias mayores de 250 μ m, sugiriendo además que la enfermedad que nos ocupa se desarrolla sobre vasos patológicos.

Así, el área total del lecho pulmonar se reduce, constituyendo el estado central del síndrome de Eisenmenger; vasculatura no reactiva a los cambios en la concentración de oxígeno o a estímulos farmacológicos.

Se ha sugerido también (12) el uso, de la biopsia pulmonar para establecer el grado de cambio vascular y en consecuencia un pronóstico seguro.

FRECUENCIA DE PRESENTACION DEL SINDROME.-

Como se dijo, no todas las cardiopatías de hiperflujo llegarán al síndrome obstructivo vascular conocido como Eisenmenger. Para ello es necesario el tamaño adecuado de los defectos interventriculares y aortopulmonares y la persistencia en defectos de "baja-presión". Además es preciso un lecho pulmonar "preparado" según párrafos anteriores, para reaccionar ante la influencia de presiones y flujo.

De acuerdo con el trabajo más importante sobre el tema (1), entre sus casos de cardiopatía congénita susceptibles de llegar al síndrome de Eisenmenger, la comunicación interventricular y el Ductus son los más importantes aunque ciertas cardiopatías que simulen la situación, pueden perfectamente llegar a ese estado, (tronco común, canal atrioventricular y ventrículo único).

A pesar de tener en sus tablas una incidencia mayor al 50% para los defectos mencionados, es categórico al afirmar que virtualmente toda comunicación grande llegará, de ubicarse a esos niveles, a producir reacción vasomientras que los defectos interatriales comunicación interatrial, conexión venosa anómala parcial llegarán o bien a edad muy avanzada, porcentaje muy bajo (alrededor de 9 %) o nunca.

En nuestro trabajo hemos seleccionado 35 casos. El criterio de inclusión es el haber sido cateterizado y no haber tenido respuesta ni al oxígeno al 100% ni a fármacos diversos.

Entre ellos la frecuencia mayor es obviamente para los defectos tipo comunicación interventricular y Ductus, los enfermos se distribuyen de la --

siguiente manera:

Ductus	13 casos, más 3 asociados a CIV
C I V	15 casos, más los 3 anteriores
C I A	7 casos, una asociada con CVAP.

No es lícito sacar conclusiones estadísticamente significativas de aquello pero pensamos que nos dá perfecta idea de las proporciones.

CARACTERISTICAS CLINICAS DEL SINDROME DE EISENMENGER.-

HISTORIA:

No podemos tener una cronología exacta en pacientes de nuestro medio, acerca del comlenzo de las manifestaciones que sugieren al inicio del síndrome.

Muchos de los pacientes tuvieron dificultad en asegurar cuando comenzaron sus molestias y muchos han estado relativamente asintomáticos y generalmente han sido grados variables de mala tolerancia al esfuerzo que se registraron como el dato clave para estimar el inicio de la enfermedad; obviamente que los datos de hipertensión venosa pulmonar por sobrecarga diastólica izquierda son mucho más antiguos y generalmente en éste repaso se han perdido en la memoria.

En este trabajo se incluyeron 21 pacientes de los 35 registrados inicialmente ya que fueron los que se pudieron seguir por lo menos hasta el año 83. Su distribución es la que sigue: Ocho casos con comunicación interventricular, 9 con Ductus (2 de ellos con CIV), 4 con comunicación interatrial (una tenía CVAP).

Distribución por edades;

Edad	Número
15 a 20	4
20 a 25	06
25 a 30	7
30 a 35	2
40 a 45	1
60	1

Nuevamente llamamos la atención sobre el hecho de que la selección de pacientes fue influenciada solo por el haber sido vistos por lo menos hasta hace un año.

La distribución por sexo favoreció mas a las mujeres y no es, como se dijo; un número significativo para sacar conclusiones.

Hombres	8
Mujeres	13

SINTOMAS ESPECIFICOS:

Disnea.- Es el síntoma que domina el cuadro y se trata por lo general de una limitación no muy importante. La enfermedad no suele ser muy incapacitante y permite una sobrieda de relativa productividad (13).

En la revisión, diecisiete de los 21 pacientes se presentaron con quejas de disnea de grado I (o clase I de la NYHA) de aparición variable. Dos pacientes tenían disnea de grado II. Uno se reportó sin molestia alguna pero estaba con datos de insuficiencia cardíaca derecha y tenía una CIV hipertensa.

No hubo correlación significativa entre el tipo de cardiopatía y la tolerancia física.

La insuficiencia cardíaca derecha se documentó presente alguna vez en 4 pacientes 20%.

Otros síntomas.- Muy frecuentemente están asociados a la disnea, - - otros síntomas guías y por su ocurrencia se han enlistado en casi todos los trabajos de la literatura (1) (2) (7) (11); y son la hemoptisis, el síncope y el dolor anginoso.

El primero se ha relacionado con infarto pulmonar y con lesiones vasculares avanzadas. Su aparición es rara antes de los 24 años y aunque en el trabajo de Wood (1) fue signo ominoso en el 29% de sus fallecimientos, nosotros no encontramos un sólo caso comprobado de hemoptisis. La diferencia con éste signo es que mientras la ruptura de unos vasos con lesiones plexiformes no es amenazante, un infarto pulmonar sí lo es.

El dolor se ha atribuido a "angor derecho" por la hipoxemia y el grosor de la pared ventricular derecha. Es raro en la infancia y en éste trabajo - - tres pacientes lo mencionaron, dos con ductus y uno con comunicación interventricular.

El síncope se podría atribuir a la hipóxia cerebral o a arritmias ventriculares, pero a pesar de haber sido considerada de mal pronóstico (4) su presencia no nos ha parecido significativa. En cuatro de los pacientes estuvo presente y en ninguno fue precursor ni antecedente de otro evento.

SIGNOS:

Los datos que más frecuentemente se han encontrado son invariablemente

el "complejo de la pulmonar de Chávez" en precordio, latido paraesternal (z queriendo y no siempre cianosis, hipocratismo digital, arritmia o soplo de -- Graham Steell.

Todos los pacientes de nuestra revisión tenían el complejo de la pulmo nar, dato claro de hipertensión pulmonar y que reúne el cierre palpable de la válvula pulmonar y su levantamiento sistólico.

El latido del ventrículo derecho estaba presente en 12 de los casos, he cho que va de acuerdo con lo descrito anteriormente (1) (7) (4) y revela la sobrecarga de presión.

La cianosis y el hipocratismo digital no se encontraron en todos los ca sos, como tampoco se encontraron en otras casuísticas; en la nuestra once - pacientes tenían cianosis de reposo al momento de ser ingresados al hospital (55%), uno de ellos la tenía de carácter diferencial y solo cinco tenían hipo- cratismo digital.

El ritmo cardíaco de todos estaba regular y electrocardiográficamente - sinusal, sólo uno tuvo frecuentemente arritmia ventricular y supraventricular sin repercusiones.

El soplo de insuficiencia pulmonar tampoco es invariable hallazgo y su presencia se descubrió en 9 de los 21 pacientes (43%); dentro del rango de otros autores (1);

Se hallaron 3 casos con soplo de insuficiencia tricuspídea y un soplo ba sal protosistólico estaba presente en 5 casos.

Solo en uno de los cuatro casos que quedaron de comunicación inter-- atrial el segundo ruido estaba desdoblado y fijo.

Todos los signos descritos y otros menos frecuentes y no mencionados sólo nos pueden guiar al diagnóstico de hipertensión pulmonar y sobrecarga derecha y en ningún caso servirán para identificar el sitio del defecto.

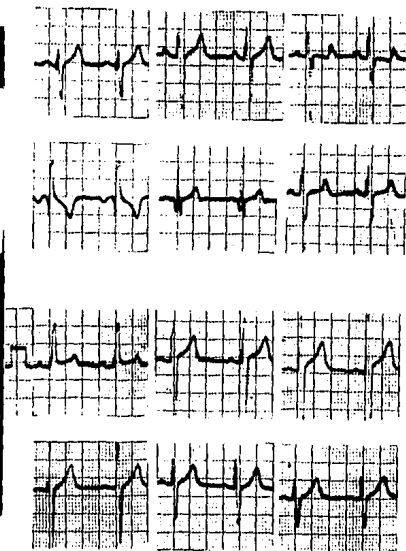
Radiografía de Tórax: Ciertamente la principal manifestación radiológica es y ha sido la prominente dilatación de la arteria pulmonar y vasos hilares. La cardiomegalia que no suele ser de gran magnitud fue para nuestros casos variables entre grado I a III, con un índice cardiorádico promedio de 54% que en el transcurso del seguimiento varió muy poco significativamente. El crecimiento de la silueta cardíaca se hizo siempre a expensas de cavidades derechas y la arteria pulmonar. El flujo pulmonar estaba estimativamente aumentado en 6 casos, disminuido en 7 y normal en 8.

Igual que con la clínica, poco puede decirse a partir de la radiografía sobre el origen del shunt.

Electrocardiograma.- El ritmo siempre fue sinusal a excepción del caso antes mencionado que tuvo reiteradamente arritmia sin gran repercusión.

Lo preponderante de las fuerzas derechas son la característica del síndrome, también lo son el eje a la derecha, el crecimiento de aurícula derecha y los bajos voltajes del ventrículo izquierdo.

En nuestros pacientes sominaron el crecimiento ventricular derecho, presente en 17 de los casos (85%) con sobrecarga sistólica en todos, uno de ellos de aparición reciente. Hubo uno con crecimiento biventricular y datos de bloqueo de rama derecha en 7, que en algunos hicieron difícil afirmar que hubiese crecimiento ventricular derecho. El eje eléctrico estaba entre 100 y



Radiografía y Electrocardiograma de un paciente con Eisenmenger, llamando la atención el abombamiento de la arteria pulmonar, el hipoflujo y el predominio de fuerzas derechas.

165 grados en todos menos en 5, que lo tenían muy a la izquierda, uno lo tuvo a +90 y otro tenía hemibloqueo posterior izquierdo.

Debe reiterarse que tampoco por electrocardiograma puede hacerse el diagnóstico anatómico.

CATETERISMO CARDIACO:

Fue el procedimiento determinante para el diagnóstico definitivo en todos los casos y a partir de allí se decidió el futuro del tratamiento. Todos han sido cateterismos derechos por vía femoral o antecubital, los datos "izquierdos" se tomaron en arteria periférica o ventrículo izquierdo cuando se paso por el defecto del tabique, menos usualmente. No se obtuvieron datos de aurícula izquierda o capilar pulmonar.

El común denominador de los estudios fue invariablemente la hipertensión pulmonar con resistencias a niveles a veces superiores a los sistémicos, el cortocircuito bidireccional y la falta de reactividad al oxígeno o fármacos.

Las restantes características del estudio no difieren de lo que conocemos para cualquier cateterismo derecho con la salvedad de utilizar inhalación de oxígeno a altas concentraciones o administración aguda de Isuprel, nifedipina o hidralazina.

Hace algunos años se preconizó el uso de tolazolina (7) fentolamina y prostaciclina en el manejo de este tipo de pacientes. En la actualidad se ha establecido el rol de diferentes vasodilatadores como prueba de reversibilidad de las resistencias pulmonares como medio pronóstico en la indicación del tratamiento quirúrgico de cardiopatías congénitas susceptibles de serlo y tratamiento médico en los casos de Eisenmenger o hipertensión pulmonar --

TABLA 2

	CIV	DUCTUS	CIA
Casos	8	9	4
Cateterismos	11	13	5
Presión media AP	79	79	78
Presión media sistémica	77	87	104
Resistencia pulmonar total (promedio)	1752	1621	1599
Resistencia pulmonar total post-maniobra (promedio)	1391	1601	1490

primaria (18) (19).

Los resultados globales de los estudios se muestran en la tabla 2.

Estos resultados concuerdan con los hallazgos de otros autores y son definitivamente característicos del síndrome de Eisenmenger.

Otros datos adicionales como la cuantificación del cortocircuito, no se realizaron en muchos de los estudios pero es posible afirmar por los existentes la presencia de un cortocircuito bidireccional.

Otros datos clínicos asociados al síndrome de Eisenmenger.-

La poliglobulia fue una consecuencia invariable en todos nuestros casos aunque todos de edad post-pediátrica. A raíz de insaturación arterial de O₂ es común la hiperuricemia (2) que en estos casos fue solo en 3, ninguno con síntomas.

Otros datos asociados y que pueden ser tomados como complicaciones-también, son el absceso cerebral y la endocarditis infecciosa.

COMPLICACIONES.-

El embarazo, desaconsejado totalmente en éste tipo de pacientes puede acarrear seria descompensación y riesgo elevado de tromboembolismo (13). Otras potenciales complicaciones son; bronquitis, síncope, gota y muerte súbita además de los ya citados.

Young y Mark han dado a conocer una lista interesante de complicaciones (4). (Tabla 3).

Los mecanismos de la muerte súbita casi siempre son arritmias. En nuestros casos existieron 2 muertes, ninguna súbita. Para Young y Mark la mitad de las muertes son súbitas (4).

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

TABLA 3

COMPLICACIONES Y FACTORES DE RIESGO
EN EL SINDROME DE EISENMENGER (4)

IMPREVISIBLES

Muerte súbita

Insuficiencia cardíaca

Infarto pulmonar

Infección pulmonar

Endocarditis infecciosa

Abceso cerebral

Gota

PREVISIBLES

Embarazo

Anticonceptivos orales

Grandes alturas

Ejercicio intenso

Cateterismo cardíaco

Cirugía cardíaca

El tromboembolismo se ve favorecido por la poliglobulia y se reporta su ocurrencia frecuente en los embarazos (13).

Uno de nuestros decesos fue causa de TEP de repetición.

PATOLOGIA DEL SINDROME DE EISENMENGER.-

Heath y Edwards (15) fueron los primeros en establecer los cambios microscópicos de la vasculatura pulmonar, característicos de la enfermedad oclusiva pulmonar vascular y que a veces puede compartirlos la hipertensión pulmonar primaria (14).

El método para escalonar los hallazgos y su secuencia fue enunciado por esos autores en 1958 y se detalla a continuación:

Grado 1: Status de retención del tipo vascular fetal, hipertrofia de la capa media.

Grado 2: Hipertrofia media con proliferación laminar concéntrica de la íntima.

Grado 3: Fibrosis progresiva de la íntima que lleva a la oclusión de los vasos.

Grado 4: Dilatación arteriolar generalizada en lesiones plexiformes.

Grado 5: Dilatación crónica, fibrosis de la media e íntima, hemosiderosis pulmonar.

Grado 6: Status de arteritis "necrotizante" desusual en otras cardiopatías.

Además encontraron ateromatosis como característica de la vasculatura mayor pulmonar.

Wagenvoort y Wagenvoort (14) discrepan un tanto con ella toda vez -

que a partir de la gradación 3 de Heath y Edwards no necesariamente la progresión es ordenada y secuencial, pudiendo aparecer lesiones grado 5 ó 6 -- sin ser precedidas siempre por una 4, por ejemplo. Sin embargo en lesiones de un cortocircuito bidireccional es más seguro encontrar lesiones avanzadas.

Hay pacientes con este síndrome que no llegan ni a grado 3 y excepcionalmente de grado 1 lo que pudiera convertirlos aun en sujetos susceptibles de corrección quirúrgica.

Para esos autores la importancia de los hallazgos patológicos de la enfermedad reside en el grado de obstrucción vascular o sea en la magnitud de la oclusión de la luz por la proliferación de la íntima.

Una de las dos autopsias nuestras mostró lesiones avanzadas de engrosamiento de la capa media y engrosamiento con fibrosis y proliferación de células espumosas en el endotelio. Tenía datos de congestión visceral crónica y aumento de las dimensiones de las paredes del ventrículo derecho, además de ensanchamiento de anillo tricuspídeo.

LA ESPERANZA DE VIDA.-

Es un hecho que estos pacientes tienen una expectativa de vida bastante larga (2) (16) con relativa tranquilidad e incluso ser productivos.

Según Campbell a los 50 años el 89% de las comunicaciones interventriculares habrán fallecido, a los 60, el 94% y a esta edad el 60% de los ductus también. Hay pacientes de más de 55 años con CIV (vimos uno en el INC en 1983 sin Eisenmenger) y uno de nuestros casos tenía 60 años, portadora de Ductus.

Young y Mark refieren una edad máxima de 44 años para comunicación interventricular, 57 para comunicación interatrial y 47 para Ductus; como promedio.

Como causas de muerte son importantes la insuficiencia cardíaca derecha y la cirugía a corazón abierto que se sigue de aquella. También cuenta el tromboembolismo pulmonar y la muerte súbita. Nuestras dos causas de muerte fueron una por TEP e infección pulmonar y la otra por claudicación del ventrículo derecho.

MANEJO DE LOS PACIENTES CON EISENMENGER.-

El diagnóstico debe ser confirmado con un cateterismo cardíaco con administración de oxígeno o de medicamentos como el Isuprel; generalmente los pacientes están estables para ser manejados ambulatoriamente a veces con digitalización suave y diuréticos a dosis bajas, sangrías periódicas de probado beneficio y un hábito higieno-dietético disciplinado en cuanto a dieta y actividad física.

Se desaconseja totalmente la fertilidad y debe evitarse el uso de anticonceptivos orales por el riesgo aumentado de tromboembolismo pulmonar.

Es mejor dar a todos los pacientes una protección antibiótica en presencia de intervenciones orales, abdominales, etc., y el tratamiento con alopurinol sólo se hará cuando haya síntomas.

Hay beneficio evidente cuando sean llevados los pacientes al nivel del mar y el viaje a grandes alturas sólo se hará con cabina presurizadas (2).

El tratamiento quirúrgico del que en principio el síndrome no es tribu

torio por todo lo expuesto, sólo se efectuará cuando se haya demostrado que las resistencias regresan con pruebas farmacológicas, de lo contrario en el post-operatorio sobrevendrá la descompensación derecha irreductible.

En cuanto al tratamiento con vasodilatadores, una vez que la administración aguda en el cateterismo no hizo efecto, además de hacer el diagnóstico se descarta la administración crónica de esas medicinas. No conocimos ningún estudio reciente de tratamiento en pacientes con Eisenmenger comprobado y seguramente que con las medidas mencionadas está asegurada una sobrevida de cierta calidad.

El síndrome de Eisenmenger debe prevenirse y ello se hará operando a tiempo a los pacientes, una vez que sabemos que en la infancia se establecen las bases fisiopatológicas que bajo los estímulos adecuados serán más tarde la enfermedad vascular pulmonar obstructiva, el Síndrome de Eisenmenger.

CONCLUSIONES

El síndrome de Eisenmenger es una entidad clínica de características perfectamente definidas y reconocidas cuyo epónimo tiene plena validez pudiendo afirmarse que no hay otro mejor para la enfermedad.

La definición reúne las características de hipertensión pulmonar con resistencias a nivel sistémico y cortocircuito bidireccional y que se debe a la evolución natural de los defectos intra o extracardíacos de tamaño adecuado.

Las cardiopatías de hiperflujo afectarán la regresión normal de la vasculatura pulmonar de tipo fetal, permitiendo la vigencia de la capa media arteriolar y luego produciendo cambios en la íntima que se tomarán oclusivos.

En nuestro medio es difícil conocer la incidencia del síndrome de Eisenmenger pero puede afirmarse que toda comunicación o defecto septal-ventricular o aortopulmonar llegará a serlo si es de tamaño adecuado y no es corregida en los primeros años de vida. Un porcentaje estimado entre el 17 y el 20% de los defectos congénitos desarrollaron el síndrome.

Las características clínicas bien definidas hacen al paciente con Eisenmenger sujeto reconocible y no son otras que la presencia del llamado complejo de la pulmonar, historia de soplo cardíaco, características radiológicas y electrocardiográficas asociadas variablemente a cianosis, poliglobulia y clase funcional I ó II. Es difícil hacer el diagnóstico del sitio del defecto por esas características.

El diagnóstico definitivo debe hacerse mediante el estudio hemodinámico donde debe a su vez realizarse una prueba con oxígeno o fármacos para -

verificar la reactividad de las resistencias vasculares pulmonares e indicar, si así ocurriese, un tratamiento quirúrgico menos riesgoso.

Esta enfermedad tiene complicaciones que pueden manejarse médicamente y de las que son potencialmente fatales el tromboembolismo pulmonar, la insuficiencia cardíaca congestiva, y la muerte súbita ser la última.

La supervivencia de los pacientes es buena y puede ser productiva si es bien llevada por el paciente y controlada por el médico.

No debería existir el síndrome de Eisenmenger toda vez que se puede efectivamente detectar los defectos congénitos a tiempo e indicar su corrección quirúrgica.

BIBLIOGRAFIA

1. Paul Wood: The Eisenmenger syndrome. Br Méd J, 2:701, 1958.
2. Graham TP: The Eisenmenger reaction & its management, en Cardiovascular Clinics, Congenital Heart Disease in Adults, WC Roberts - (ed): 531 - 542, 1979.
3. Espino Vela, Mata LA.: Eisenmenger's complex, a clinical & pathological study of 4 cases. Am Heart J, 51:284, 1956.
4. Young D, Mark H.: Fate of the patient with the Eisenmenger syndrome, Am J Cardiol, 23: 658, 1971.
5. Fry DL.: Acute vascular endothelial changes associated with increased blood velocity gradients. Circ Res 22: 165, 1968.
6. Rudolph AM, Nadas AS.: The pulmonary circulation & congenital heart disease, NEJM vol 267, n. 19:968, 1962.
7. Brammell HL, Vogel JHK, Pryor R, Gilbert Blount S.: The Eisenmenger syndrome, a clinical & physiologic reappraisal, Am J Cardiol 28: 679, 1971.
8. Vogel JHK, Griver RF, Jamieson G, Blount SG.: Long-term physiologic observations in patients with ventricular septal defect and increased -- pulmonary vascular resistance. Adv. Cardiol, 11: 108-122, 1974.
9. Friedli B, Langford Kidd BS, Mustard WT, Keith JD.: Ventricular -- septal defect with increased pulmonary vascular resistance. Am J C - Cardiol 33:403, 1974.

10. Hoffman JIE, Rudolph AM, Heymann MA.: Pulmonary vascular disease with Congenital Heart Lesions; Pathologic features & causes. *Circulation* 64: n. 5:873, 1981.
11. William Shapiro: The Eisenmenger syndrome, *Prog Cardiovasc Dis* 9, n.5:438, 1967.
12. Haworth SG, Sauer U, Buhlmeier K, Reid L.: Development of the Pulmonary circulation in ventricular septal defect: A quantitative Structural study. *Am J Cardiol* 40:781, 1977.
13. Dvido A, Touzet I, Corone A, Jullien JL, Corone P.: Evolution spontanee et complication des syndromes d'Eisenmenger. *Arch Mal Coeur* --- 76, n. 5:563, 1983.
14. Wagenvoort CA & Wagenvoort N.: Pathology of the Eisenmenger syndrome and Primary Pulmonary Hypertension, *Adv Cardiol* 11:123 - 130, 1974.
15. Heath D, Edwards JE.: The pathology of Hypertensive pulmonary vascular disease. A description of six grades of structural changes in the pulmonary arteries with special reference to congenital cardiac septal defects. *Circulation* 8:533-547, 1958.
16. Gould L, Gopaldaswamy Ch.: Late survival of a patient with ventricular Septal Defect an Eisenmenger syndrome. *Angiology* 33:769, 1982.
17. Campbell M, 1970: Natural history of atrial septal defect. *British Heart Journal* 32:820.
18. Lupi H.E., Sandoval J. Seoane M, Bialostozky D.: The role of Hydralazine therapy for pulmonary arterial Hypertension of Unknown cause; - *circulation* 65 No. 4:645, 1982.

19. Lupi H.E., Sandoval J., Sobrino A.: The Role of Isoproterenol in --
Pulmonary Artery Hypertension of Unknown Etiology . (Primary); --
Chest 79:292, 1981 .