



El síndrome de Eisenmenger

El **Síndrome de Eisenmenger** es un trastorno que incluye un conjunto de síntomas: cianosis (piel pálida azulada o grisácea debido a una disminución de la cantidad de oxígeno en la sangre), hipertensión pulmonar (presión sanguínea alta en los vasos sanguíneos de los pulmones) y eritrocitosis (aumento del número de glóbulos rojos en la sangre debido a la disminución de la cantidad de oxígeno en la sangre).

El síndrome de Eisenmenger afecta principalmente a los adolescentes y adultos con ciertos defectos cardíacos congénitos que se reparan tarde (después del primer año de vida) o que nunca se reparan. No obstante, el síndrome de Eisenmenger puede darse en bebés o niños que nacen con hipertensión pulmonar; por lo tanto, los síntomas relacionados con la cianosis pueden presentarse a una edad mucho más temprana.

¿Cuáles son las causas del síndrome de Eisenmenger?

El síndrome de Eisenmenger avanza con el tiempo como resultado de los efectos de la presión sanguínea alta en los pulmones. Esta presión sanguínea alta, o hipertensión pulmonar, se produce debido a defectos cardíacos congénitos que hacen que la sangre fluya desde el lado izquierdo al lado derecho del corazón (derivación de izquierda a derecha). Los defectos cardíacos congénitos de este tipo incluyen:

- Ductus arterioso permeable (PDA, por sus siglas en inglés): una conexión entre la aorta y la arteria pulmonar que permite que la sangre rica en oxígeno (roja), que debería dirigirse al cuerpo, vuelva a circular por los pulmones.
- Comunicación interauricular (CIA): abertura en el tabique auricular o pared que divide las dos cavidades superiores del corazón, conocidas como aurículas derecha e izquierda.
- Comunicación interventricular (CIV): abertura en el tabique ventricular o pared que divide las dos cavidades inferiores del corazón, conocidas como ventrículos derecho e izquierdo.
- Comunicación aurículoventricular (CAV): problema cardíaco complejo que implica varias anomalías de las estructuras internas del corazón, que incluyen CIA, CIV y la malformación de las válvulas mitral y/o tricúspide.

Debido a que las presiones dentro del lado izquierdo del corazón son generalmente mayores que aquellas dentro del lado derecho, una abertura entre los lados izquierdo y derecho del corazón hará que la sangre fluya desde el lado izquierdo del corazón al derecho. Esta derivación de izquierda a derecha de la sangre dentro del corazón produce un aumento del flujo sanguíneo en los vasos de los pulmones. El mayor flujo sanguíneo en los vasos de los pulmones genera una mayor presión en estos vasos (hipertensión pulmonar).

Si la hipertensión pulmonar continúa sin tratamiento, la presión en el lado derecho del corazón puede aumentar hasta el punto que la presión del lado derecho sea mayor que la del izquierdo. Cuando esto sucede, la sangre fluirá desde el lado derecho del corazón al lado izquierdo (derivación de derecha a izquierda), lo que significa que la sangre pobre en oxígeno se mezcla con la sangre rica en oxígeno bombeada hacia el cuerpo desde el ventrículo izquierdo.

Una derivación de derecha a izquierda provoca una cantidad de oxígeno insuficiente en



la sangre. Además, la presión alta en los pulmones ocasiona cambios progresivos en los vasos sanguíneos pulmonares que resultan en un daño irreversible al revestimiento de estos vasos sanguíneos. También pueden presentarse fibrosis (crecimiento de tejido cicatrizal que puede ser el resultado de infección, inflamación, lesión o, incluso, cicatrización) y trombos. Los cambios en el interior de los vasos sanguíneos pulmonares se suelen llamar enfermedad vascular pulmonar obstructiva o hipertensión arterial pulmonar secundaria (PAH, por su sigla en inglés).

¿Cuáles son los síntomas del síndrome de Eisenmenger?

A continuación, se enumeran los síntomas más comunes del síndrome de Eisenmenger. Sin embargo, cada niño puede experimentar los síntomas de manera diferente y cada individuo puede presentar una amplia variación de síntomas desde leves a graves. Los síntomas pueden incluir:

- cianosis (piel pálida azulada o grisácea debido a una disminución de la cantidad de oxígeno en la sangre)
- disnea de esfuerzo (dificultad para respirar con la actividad)
- dificultad para respirar en reposo
- fatiga
- dolor en el pecho
- palpitaciones (aumento de la frecuencia cardíaca)
- dolor de cabeza
- mareo o síncope (desmayo)
- parestesia (entumecimiento y hormigueo)
- visión borrosa
- coágulos sanguíneos (por ej., trombosis venosa profunda en las extremidades)
- hemorragia (sangrado)
- derrame cerebral
- abscesos cerebrales
- gota

Muchos de estos síntomas pueden ser señales tempranas de aviso de cambios en la condición y se deben considerar seriamente. El médico de su hijo debe evaluar los síntomas lo más pronto posible.

Los síntomas del síndrome de Eisenmenger pueden parecerse a los de otras condiciones médicas o problemas cardíacos. Siempre consulte al médico de su hijo para obtener un diagnóstico.

¿Cómo se diagnostica el síndrome de Eisenmenger?

Un niño o adolescente con antecedentes de comunicación interauricular (CIA), comunicación interventricular (CIV), ductus arterioso permeable (PDA) o comunicación aurículoventricular (CAV) que no se ha reparado o se reparó después del primer año de vida corre el riesgo de desarrollar el síndrome de Eisenmenger.

Es posible que el médico note un cambio o un aumento en la intensidad de un soplo cardíaco (sonido áspero o soplido que se oye al auscultar el corazón y que podría o no indicar problemas cardíacos o en el sistema circulatorio) durante un examen físico de rutina. Las quejas sobre cambios en la tolerancia al ejercicio o cualquier dificultad para respirar asociada, dolor en el pecho o palpitaciones, especialmente con la actividad, se deben informar al médico para una mayor investigación.



El médico llevará a cabo un examen físico, escuchando el corazón y los pulmones, y hará otras observaciones que contribuyan a elaborar un diagnóstico. Otras pruebas que pueden efectuarse para ayudar con el diagnóstico incluyen las siguientes:

- Análisis de sangre: exámenes para detectar un recuento alto de glóbulos rojos (eritrocitos) y anemia.
- Radiografía de tórax: examen de diagnóstico que utiliza rayos invisibles de energía electromagnética para obtener imágenes de los tejidos internos, los huesos y los órganos en una placa. En la placa radiográfica se verán los cambios que pueden haber sufrido los pulmones debido al exceso de flujo sanguíneo.
- Electrocardiograma (ECG o EKG): examen que registra la actividad eléctrica del corazón, muestra los ritmos anormales (arritmias o disritmias) y detecta el estrés del músculo cardíaco.
- Ecocardiograma (eco): procedimiento que evalúa la estructura y la función del corazón utilizando ondas sonoras que se registran en un sensor electrónico que produce una imagen en movimiento del corazón y las válvulas cardíacas. Una eco puede mostrar el patrón del flujo sanguíneo que pasa por el PDA y determinar el tamaño de la abertura y la cantidad de sangre que está pasando a través de ella.
- Cateterismo cardíaco: procedimiento invasivo que ofrece información muy detallada acerca de las estructuras cardíacas internas. Bajo los efectos de un sedante, se inserta un tubo flexible, delgado y pequeño (catéter) en un vaso sanguíneo de la ingle y se lo hace llegar hasta el interior del corazón. Se toma la presión sanguínea y se realizan mediciones de oxígeno en las cuatro cavidades del corazón, la arteria pulmonar y la aorta. También se inyecta un colorante de contraste para visualizar más claramente las estructuras cardíacas internas.
- Imágenes por resonancia magnética (MRI, por su sigla en inglés): es un procedimiento diagnóstico, que utiliza la combinación de imanes grandes, radiofrecuencias y una computadora para producir imágenes detalladas de los órganos y las estructuras internas del cuerpo. Las MRI se pueden utilizar para asistir en el cálculo de la presión de la arteria pulmonar en los pulmones y para aclarar cualquier derivación sanguínea.

Tratamiento para el síndrome de Eisenmenger:

El tratamiento específico para el síndrome de Eisenmenger será determinado por el médico de su hijo basándose en lo siguiente:

- La edad de su hijo, su estado general de salud y sus antecedentes médicos.
- La gravedad de la enfermedad.
- La tolerancia de su hijo a medicamentos, procedimientos o tratamientos específicos
- Sus expectativas para la evolución de la enfermedad.
- Su opinión o preferencia.

Los objetivos del tratamiento para el síndrome de Eisenmenger apuntan a disminuir la presión de la arteria pulmonar, mejorar la oxigenación y reducir el grado de cianosis y eritrocitosis. Los métodos de tratamiento pueden incluir, pero no se limitan a:



Tratamiento médico

El tratamiento médico para el síndrome de Eisenmenger se basa en los síntomas. Los tipos de tratamientos médicos incluyen:

Medicamentos:

Se pueden prescribir medicamentos que ayuden a disminuir la hipertensión arterial. Estos medicamentos incluyen bloqueadores del canal de calcio, prostaciclina y antagonistas del receptor endotelial, que producen la dilatación de los vasos sanguíneos lo que ayuda a disminuir la presión sanguínea en los pulmones. Si se desarrolla insuficiencia cardíaca derecha, se prescriben diuréticos para ayudar a disminuir el volumen sanguíneo.

Oxígeno:

Se puede utilizar oxígeno suplementario durante los períodos de sueño o en el descanso. El uso de oxígeno puede progresar a un uso continuo para alivio de los síntomas.

Flebotomía:

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. Por lo general, la flebotomía se practica sólo cuando los síntomas son severos y/o el hematocrito (el porcentaje de sangre que está constituido por glóbulos rojos) se vuelve extremadamente elevado.

Otros tratamientos

El síndrome de Eisenmenger que se desarrolla como resultado de un defecto cardíaco congénito que nunca se reparó, por lo general, no se trata mediante la reparación del defecto, ya que esto aumentaría el esfuerzo del ventrículo derecho y conduciría a un resultado desalentador. El trasplante de pulmón o el trasplante cardio-pulmonar podría realizarse cuando los demás tratamientos ya no son eficaces.

Perspectivas a largo plazo con el síndrome de Eisenmenger:

Algunos individuos con el síndrome de Eisenmenger que no presentan ninguna otra complicación médica suelen vivir hasta la edad adulta media y unos pocos sobreviven hasta la quinta o sexta década de vida.

Las consideraciones relacionadas con el síndrome de Eisenmenger incluyen, pero no se limitan, a las siguientes:

- No se recomienda el embarazo a las mujeres en edad fértil con el síndrome de Eisenmenger. El embarazo puede representar un riesgo alto de muerte para la madre además de complicaciones para el feto debido a los efectos de los niveles bajos de oxígeno en la sangre.
- Cualquier tipo de anestesia o cirugía se considera de alto riesgo y se debe planificar cuidadosamente. Se sugiere la colaboración con un especialista en cardiología.
- La exposición a los viajes en avión y las altitudes elevadas requiere una hidratación adecuada (ingesta de líquidos) y oxígeno complementario para prevenir las complicaciones.
- El dolor de cabeza intenso, mareo, síncope (desmayo) o cambios en el nivel de conciencia deben tomarse en serio y evaluarse urgentemente.
- El hábito de fumar y la ingesta de alcohol no se recomiendan.



- La tos debe controlarse o prevenirse con un medicamento supresor fuerte para evitar el riesgo de hemorragia pulmonar (sangrado de los pulmones).
- Las vacunas contra la gripe se recomiendan anualmente y la vacuna antineumocócica se debe administrar de acuerdo con la recomendación del médico.

Consulte al médico para obtener más información acerca de la perspectiva específica para su hijo.