



UNIVERSIDAD
CATÓLICA
DE CUENCA

UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CUENCA

Comunidad Educativa al Servicio del Pueblo

UNIDAD ACADÉMICA DE SALUD Y BIENESTAR

CARRERA DE MEDICINA

**“SÍNDROME DE EISENMENGER DE ADULTO:
REPORTE DE CASO”**

**TRABAJO DE TITULACIÓN PREVIO A LA OBTENCIÓN DEL
TÍTULO DE MÉDICO**

AUTOR: DIANA PATRICIA CAMPOVERDE LOJA

DIRECTOR: DRA. VALERIA FERNANDA ORBE ALVARADO

CUENCA - ECUADOR

2024

DIOS, PATRIA, CULTURA Y DESARROLLO



UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CUENCA

Comunidad Educativa al Servicio del Pueblo

UNIDAD ACADÉMICA DE SALUD Y BIENESTAR

CARRERA DE MEDICINA

**“SÍNDROME DE EISENMENGER DE ADULTO:
REPORTE DE CASO”**

**TRABAJO DE TITULACIÓN PREVIO A LA OBTENCIÓN DEL
TÍTULO DE MÉDICO**

AUTOR: DIANA PATRICIA CAMPOVERDE LOJA

DIRECTOR: DRA. VALERIA FERNANDA ORBE ALVARADO

CUENCA - ECUADOR

2024

DIOS, PATRIA, CULTURA Y DESARROLLO

DECLARATORIA DE AUTORÍA Y RESPONSABILIDAD

Diana Patricia Campoverde Loja portador(a) de la cédula de ciudadanía N° **0104993845**. Declaro ser el autor de la obra: "SÍNDROME DE EISENMENGER DE ADULTO: REPORTE DE CASO", sobre la cual me hago responsable sobre las opiniones, versiones e ideas expresadas. Declaro que la misma ha sido elaborada respetando los derechos de propiedad intelectual de terceros y eximo a la Universidad Católica de Cuenca sobre cualquier reclamación que pudiera existir al respecto. Declaro finalmente que mi obra ha sido realizada cumpliendo con todos los requisitos legales, éticos y bioéticos de investigación, que la misma no incumple con la normativa nacional e internacional en el área específica de investigación, sobre la que también me responsabilizo y eximo a la Universidad Católica de Cuenca de toda reclamación al respecto.

Cuenca, **21 de febrero de 2024**

F: 
Diana Patricia Campoverde Loja
C.I. **0104993845**

www.ucacue.edu.ec

CERTIFICACIÓN DEL DIRECTOR / TUTOR

Certifico que el presente trabajo denominado "SÍNDROME DE EISENMENGER DE ADULTO: REPORTE DE CASO" realizado por CAMPOVERDE LOJA DIANA PATRICIA con documento de identidad No. 0104993845, previo a la obtención del título profesional de Médico, ha sido asesorado, supervisado y desarrollado bajo mi tutoría en todo su proceso, cumpliendo con la reglamentación pertinente que exige la Universidad Católica de Cuenca y los requisitos que determina la investigación científica.

Cuenca, 21 de febrero de 2024



F:
Dra. Valeria Fernanda Orbe Alvarado
DIRECTOR / TUTOR

www.ucacue.edu.ec

DEDICATORIA

El presente trabajo de titulación está dedicado a Dios, quien ha sido mi principal motor y ha puesto en mí el entendimiento, la capacidad y la responsabilidad para llevar a cabo esta gran carrera.

Se la dedico también a mis queridos mis padres, Patricio y Lourdes, quienes con tanto esfuerzo y sacrificio han logrado que hoy esté en la cumbre de este peldaño y me han acompañado en todo este largo y gran camino, apoyándome bajo toda circunstancia, enseñándome el valor de la perseverancia, humildad y sacrificio, dándome sus mejores consejos y deseos; a mi hermano, que siempre ha estado pendiente de cada paso que doy; así mismo, dedico esta tesis a mis abuelitos Israel, Julia y Manuel por todas las bendiciones y oraciones que día a día las hacen por mí. Una dedicatoria especial para mi mami Nube, quién ha sido el pilar principal en mi vida y quien vio mi primer apego hacia las ciencias de la salud.

También dedico esta tesis a quienes ya no están con nosotros, pero que siempre están en nuestros corazones, en especial a mi abuelita Elvia que sé que desde el cielo está cuidándome y guiando mis pasos, a mi querido tío Braulio que junto a Lili se llevaron mis mejores carcajadas y están celebrando este gran día.

AGRADECIMIENTO

Agradezco infinitamente a mis padres y hermano por haberme dado todo el apoyo posible durante todo este largo proceso; a toda mi familia en especial a mis abuelos, tíos y primos por acompañarme y estar pendientes, ya que han sido quienes han creído infinitamente en mí y han sido partícipes de toda esta fase de mi vida, dándome sus mejores deseos.

A mi directora de tesis, Dra. Valeria Orbe, quien ha sido una gran docente y tutora, siendo desde el día uno un gran apoyo para lograr un gran proyecto al brindándome sus amplios conocimientos en esta área.

Agradezco a la Universidad Católica de Cuenca, por permitirme ser parte de esta grandiosa comunidad y abrirme las puertas para ser una profesional dentro de esta prestigiosa carrera

A todos mis profesores, que con gran esfuerzo y dedicación han transmitido los conocimientos necesarios para ser buenos profesionales y poder servir a la sociedad de la mejor manera. Agradezco a mis grandes amigos y compañeros que han culminado esta etapa junto a mí, ya que han influido en mi formación académica, personal y moral.

RESUMEN

Introducción: El Síndrome de Eisenmenger es una entidad cianógena derivada de la forma avanzada de Hipertensión Arterial Pulmonar asociada a una cardiopatía congénita no tratada en la primera infancia; que lleva a la incapacidad del sistema cardiovascular para mantener la demanda orgánica, resultando en una cianosis permanente que influye en la morbimortalidad del paciente evolucionando a manifestaciones multisistémicas e inespecíficas.

Reporte de caso: Paciente masculino de 22 años, con antecedentes de cianosis central tratado como episodios de neumonías; hace 10 años fue valorado en el extranjero en donde se diagnostica cardiopatía congénita no especificada. Actualmente es tratado con Carvedil 6,5 mg y Clopidogrel 75 mg; familiares refieren última consulta con cardiología hace aproximadamente cinco años. Ingresó por presentar epistaxis de cuatro días de evolución, a la que se suma náuseas, vómito y alteración hemodinámica obligando el ingreso del paciente a la Unidad de Cuidados Intensivos. Se realiza cardioversión farmacológica y, tras valoración clínica, de laboratorio e imagenológica, se diagnostica Síndrome de Eisenmenger. El manejo terapéutico fue paliativo debido al gran avance de la patología.

Conclusiones: A través de este reporte se pretende socializar la importancia de la prevención primaria en la corrección oportuna de cardiopatías congénitas, con el objetivo de evitar el desarrollo futuro de un Síndrome de Eisenmenger. Al ser una patología crónica, el manejo y tratamiento del paciente debe ser paliativo y sintomático con soporte de oxígeno.

Palabras clave: Cardiopatías Congénitas, Cianosis, Complejo de Eisenmenger, Hipertensión Pulmonar.

ABSTRACT

Introduction: Eisenmenger Syndrome is a cyanogenic condition resulting from advanced Pulmonary Arterial Hypertension associated with untreated congenital heart disease in early childhood, leading to the inability of the cardiovascular system to meet organic demand, resulting in permanent cyanosis that influences patient morbidity and mortality, evolving into multisystemic and nonspecific manifestations.

Case Report: A 22-year-old male patient with a history of central cyanosis treated as pneumonia episodes. He was evaluated abroad ten years ago, where unspecified congenital heart disease was diagnosed. He is currently treated with Carvedilol 6.5 mg and Clopidogrel 75 mg. Family members reported the last cardiology consultation approximately five years ago. He was admitted due to four-day epistaxis, accompanied by nausea, vomiting, and hemodynamic alteration, and required admission to the Intensive Care Unit. Pharmacological cardioversion was performed, and after clinical, laboratory, and imaging evaluation, Eisenmenger Syndrome was diagnosed. Therapeutic management was palliative due to the advanced stage of the disease.

Conclusions: This report aims to raise awareness about the importance of primary prevention in the timely correction of congenital heart diseases, pretending to prevent the future development of Eisenmenger Syndrome. As it is a chronic condition, patient management and treatment should be palliative and symptomatic with oxygen support.

Keywords: Congenital Heart Diseases, Cyanosis, Eisenmenger Complex, Pulmonary Hypertension.

ÍNDICE

RESUMEN	7
ABSTRACT	8
INTRODUCCIÓN	10
REPORTE DEL CASO	12
DISCUSIÓN	18
CONCLUSIONES	22
CONFLICTO DE INTERESES	22
BIBLIOGRAFÍA	23
GLOSARIO	26
ANEXOS	27

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Eisenmenger (SE) es una entidad cianógena que se genera tras la no corrección de un defecto cardíaco congénito en la primera infancia (1), en donde las diferentes variaciones anatómicas cardíacas, hacen que las fuerzas hemodinámicas resulten en un cortocircuito sistémico no restrictivo de izquierda-derecha causando Hipertensión Arterial Pulmonar (HAP) progresiva y resistencia vascular elevada resultando en hipoxemia y cianosis (2).

La frecuencia de SE oscila entre el 1% y 5,6% según los datos de cohortes de Cardiopatías Congénitas (CC) siendo un reto la supervivencia con respecto a la calidad de vida, así como para la prestación de servicios de salud (3). La HAP constituye una de las principales complicaciones de CC no corregidas, en donde el 50% progresa con SE (4). La mortalidad promedio en SE es de 37 años o menos, aunque se han reportado casos de supervivencia hasta los 60 años (5).

En Yunnan, China, se investigó 1 301 niños revelando que la prevalencia de SE está asociado a otras patologías, principalmente a defectos cardíacos congénitos de tipo comunicación interventricular (CIV), comunicación interauricular (CIA) y conducto arterioso permeable (CAP); se descubrió que el 1,5% de los niños padecían SE, siendo el 1,8 % por CIV y 0,9% por CAP; además, se observó que el Síndrome de Dow estaba correlacionado con SE (6).

La fisiopatología de SE, se puede resumir mediante tres fases: vasoconstricción, remodelación vascular y trombosis como resultado del shunt izquierda-derecha (7). La primera fase se produce en el lactante, cuando la Resistencia Vascular Pulmonar (RVP) disminuye, aumentando el flujo sanguíneo pulmonar y mayor carga volumétrica en las cavidades derechas, desarrollando Insuficiencia Cardíaca Congestiva (ICC) (4).

En la segunda fase, hay un aumento crónico del flujo sanguíneo pulmonar e incremento gradual de la RVP, debido a cambios microvasculares que se producen desarrollando una remodelación vascular pulmonar; con el consiguiente proceso adaptativo que logra equilibrar el flujo sistémico y pulmonar lo que genera tolerancia a la patología; es así como estos pacientes pueden llegar a la edad adulta a quienes no se les realizó cirugía correctiva (4)

En tercera fase, existe un proceso de esclerosis intimal de los vasos pulmonares permanente acompañando a la hipertrofia medial progresiva, la RVP se incrementa por sobre la resistencia vascular sistémica (RVS) provocando la derivación sanguínea de izquierda a derecha, produciendo hipoxemia, eritrocitosis fisiológica y cianosis (7).

La sintomatología y complicaciones se basan en la HAP, cianosis severa y el tipo de falla cardíaca (8). En estos pacientes, al producirse cambios fisiológicos a nivel hemático (eritrocitosis), como consecuencia de la hipoxemia crónica producen un síndrome de hiperviscosidad (9), que se concluye en complicaciones como: daño neurológico, respiratorio, gastrointestinal, urinario, musculoesquelético, inmunológico, hematológico y endocrinológico principalmente (10).

El tratamiento se vuelve un desafío debido a la inespecificidad de los síntomas por lo que debe ser personalizado y minucioso ya que, al ser una enfermedad de afección multiorgánica, se presenta de diferente manera en cada caso, creando lagunas en su manejo. El reporte de estos casos es importante para concientizar sobre la importancia de un diagnóstico oportuno de una CC así como la corrección temprana, evitando el desarrollo de un SE otorgándole un punto crucial en el resto de la vida del paciente.

Se presenta el caso de un paciente masculino de 22 años de edad quien acude por epistaxis de 4 días de evolución, disnea de moderados esfuerzos, cianosis central y antecedentes de cardiopatía congénita no especificada tratado con betabloqueante y antiagregante plaquetario; familiares refieren última consulta con cardiología hace aproximadamente cinco años.

REPORTE DEL CASO

Paciente masculino de 22 años, refiere que desde hace cuatro días aproximadamente presenta epistaxis anterior de poca cantidad que mejora con medios físicos, pero persiste en pequeñas cantidades. Seis horas antes del ingreso, acude a centro de salud en donde se decide colocar tapón nasal bilateral, mismo que se humedece continuamente de contenido francamente sanguinolento, además, presenta náuseas que lleva al vómito de tipo muco-sanguinolento; al cuadro se suma disnea de moderados a grandes esfuerzos que llevan a la ortopnea y astenia marcada.

Se decidió traslado a esta casa de salud con empeoramiento de clase funcional cardíaca NYHA IV (**Anexo 1**), incremento de las necesidades de oxígeno y signos de hipoperfusión crónica, manteniendo una relativa estabilidad hemodinámica. Tras presentar cuadro de hemoptisis se suspendió la vía oral, así como fármaco betabloqueante, comprometiendo la hemodinamia del paciente en horas de la noche, en donde se objetivó una taquicardia supraventricular, que motivó un cuadro de bajo gasto agudo con alteración del sensorio, por lo que se decidió ingreso a la Unidad de Cuidados Intensivos.

En cuanto a los antecedentes, paciente que desde el año de edad presenta cianosis central, quien no fue valorado con cardiología inicialmente y tratado como episodios de neumonías; ante la persistencia del cuadro, acudió a pediatría quienes derivaron a cardiología en donde no se obtuvo diagnóstico. Hace 10 años fue valorado en el extranjero en donde se le diagnosticó una cardiopatía congénita no especificada sugiriendo la utilización de un betabloqueante y antiagregante plaquetario.

En Ecuador se instauró tratamiento con Carvedilol 6,25mg una tableta al día y Clopidogrel 75mg todos los días, pero al presentar un primer cuadro de epistaxis hace 4 años, se decide prolongar el tiempo de Clopidogrel una vez a la semana. Desde entonces y hasta su admisión actual, el paciente ha mantenido la terapéutica sin cambios en la medicación.

A la exploración física, signos vitales TA: 92/65 mmHg, FR: 22 rpm, T: 36,1°C, SatO₂: 82%, FiO₂: 28%. Se observó piel fría con tinte icterico y cianosis central. A nivel ocular, se notaron escleras ictericas. Se identificaron signos inespecificos de deshidratación y en cuello reflujo hepato-yugular positivo. La exploración del tórax reveló un desplazamiento del choque de punta hacia la línea medio axilar izquierda en el sexto y séptimo espacio intercostal, un soplo diastólico en foco pulmonar, ritmo cardíaco asincrónico con el pulso y ausencia de R1.

Las extremidades exhiben acropaquía y acrocianosis notables (**Fig. 1A**), con insuficiencia venosa periférica bilateral en las extremidades inferiores, pulsos distales débiles y edema que deja fóvea ++ (**Fig. 1B**). Al examen neurológico se observó paciente somnoliento, apático, bradipsiquia con bradilalia y desorientación en tiempo.

En cuanto a los exámenes de laboratorio, se observó la alteración de los parámetros indicados en el **anexo 2**.

Al ingreso

Los valores de laboratorio indicaron alteración hematológica reflejados en los niveles plaquetarios disminuidos y en la poliglobulia; así mismo, los elevados valores del TP, INR y TPT indican anormalidad hemostasia. En este entorno, se realizó la corrección específica del hematocrito con administraron de hemoderivados, incluyendo 1 plasma fresco congelado, 4 paquetes plaquetas y crioprecipitados. Tras alcanzar valores plaquetarios dentro del rango normal para este paciente (**Anexo 2**), se decidió no continuar con transfusiones adicionales de plaquetas.

La creatinina inicial del paciente fue de 1,1 y al observar valores elevados de urea se llegó a sospechar un posible problema renal, por lo que se aplicó la fórmula MDRD obteniéndose un valor de 89 mL/min/1.73 m², reflejando una insuficiencia renal aguda grado 2. Así mismo, se observó una hiperkalemia leve.

En la gasometría arterial se evidenció pH 7.41, pCO₂ 27.6, O₂ 47.8, cHCO₃⁻ 17.7, BE -6.9 que indican un trastorno mixto, acidosis metabólica más una alcalosis respiratoria compensada a través de la fórmula de Winter.

El electrocardiograma mostró una taquicardia supraventricular monomórfica con desviación del eje hacia la derecha (**Fig 2**), lo que contribuyó a un cuadro agudo de bajo gasto cardíaco, acompañado de alteraciones en el sensorio, con hipoperfusión generalizada.

UCI (Estancia)

Dada la gravedad del cuadro, se procedió con el ingreso a la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI).

Se llevó a cabo cardioversión farmacológica con Amiodarona a dosis de ataque de 300 mg en una sola dosis, logrando una respuesta positiva por lo que se le administró por 24 horas mostrando mejoría del cuadro; se intentó reinstaurar tratamiento con betabloqueante (Carvedilol) que condición del paciente no permitió; razón por la cual se decidió realizar una radiografía de tórax (**Fig 3**) evidenciándose la hipertrofia auricular y ventricular derecha, así como un gran aumento de calibre de la arteria pulmonar.

En el ecocardiograma transtorácico se observa una cardiopatía congénita de tipo CIV de 3 cm (**Fig. 4A**), shunt bilateral (**Fig. 4B**) con dilatación severa de cavidades derechas, disfunción del ventrículo derecho e hipertensión pulmonar severa (75 mmHg) más dilatación notable de vena cava inferior y dilatación moderada de aurícula izquierda e hipertrofia importante del ventrículo izquierdo.

Se realizó una ecografía abdomino pélvica la cual reporta colecistolitiasis (**Fig 5**). A la ecografía renal (**Fig 6**) se observa riñones de tamaño y forma normal, hiperecogénicos en relación al hígado, con alteración en la diferenciación cortico medular, sin evidencia de dilatación pielocalicial o presencia de litos o quistes. No se realizó examen de sedimento urinario.

Se objetiva daño hepático tras valoración de perfil hepático por alteración del INR y elevación discreta de las transaminasas. Dentro de las pruebas especiales, se evalúa daño cardíaco reflejadas en la alteración de las troponinas.

Tras valoración clínica, de laboratorio e imagenológica se obtiene como diagnóstico un Síndrome de Eisenmenger del Adulto a punto y partida de una cardiopatía cianógena no diagnosticada (CIV) durante la primera infancia.

Se inició tratamiento con Sildenafil 50 mg diarios y Digoxina 0,25mg. El paciente fue dado de alta de UCI hemodinámicamente estable para su condición, corroborando su evolución favorable con los exámenes de laboratorio mostrados en el **anexo 2** y con vigilancia en hospitalización durante 48 horas.

Alta médica

Al alta médica se evidencia una mejoría hematológica y hemostásica, además de aparente mejoría renal tras estabilización de la urea y del potasio (**Anexo 2**). Debido a la condición cianógena del paciente, se instauró oxígeno intermitente domiciliario, además de terapia farmacológica con Digoxina ½ tableta pasando un día como inotrópico positivo para mejorar

la función cardíaca, Sildenafil ½ tableta diaria como fármaco de elección para la HAP, Prednisona 5 mg VO todos los días por 1 semana, continuar con 2.5 mg por 15 días. Vitamina K intramuscular 3 veces por semana para factores de coagulación dependientes de vitamina K.

No se instauró un tratamiento específico para daño hepático debido a la limitada oferta de oxígeno disponible para el órgano afectado. Se optó por la administración de digoxina como agente inotrópico positivo, con el objetivo de estabilizar la frecuencia cardíaca, sin embargo, se planificó reemplazar este tratamiento por un inhibidor de la enzima convertidora de angiotensina (IECA), así como para la valoración hepática en una consulta médica subsiguiente. Desafortunadamente, el paciente no asistió a dicha cita, lo que resultó en la continuación del régimen terapéutico inicial con digoxina.



Fig. 1 Examen físico: A: dedos en palillo de tambor B: edema e insuficiencia venosa periférica. Fuente: propia.

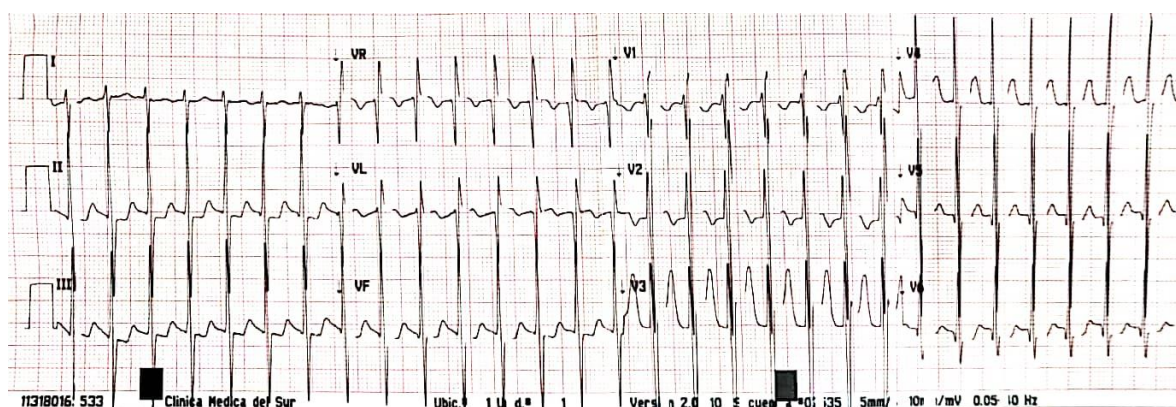


Fig. 2 Electrocardiograma: taquicardia supraventricular monomórfica con ondas T negativas en AVL, AVF, V1, V2, T picudas en V3 y S profundas en V4, V5, V6. Fuente: propia.

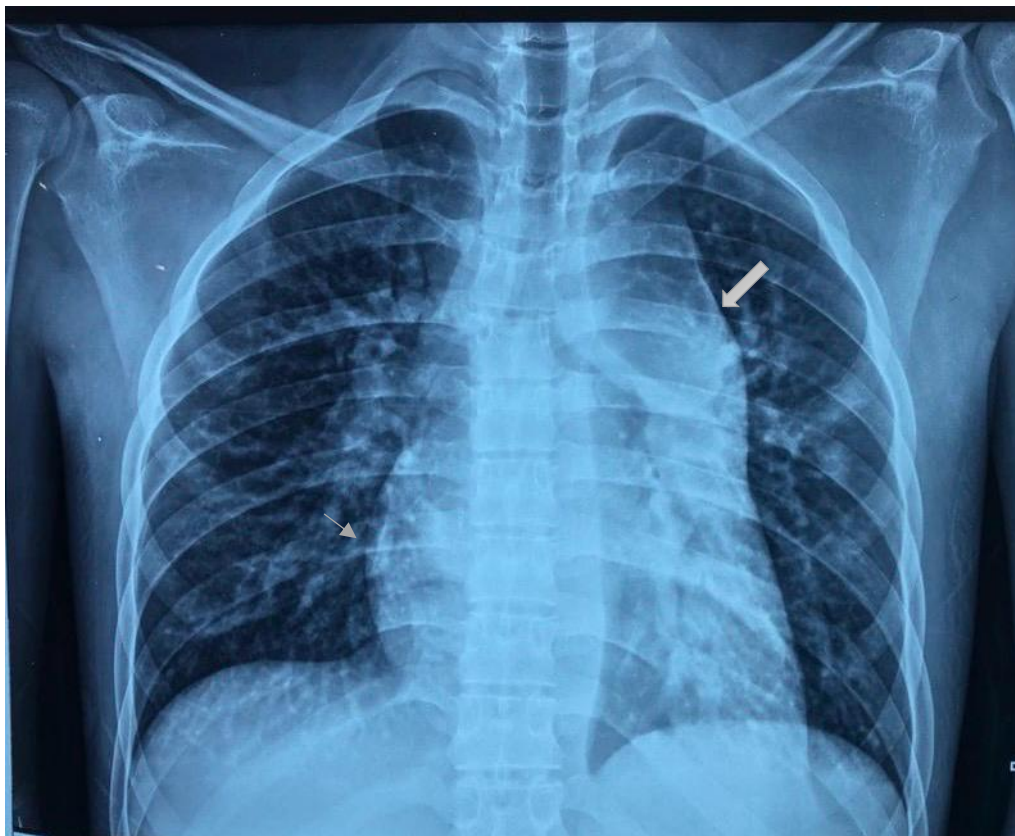


Fig. 3 Radiografía de tórax: Hipertrofia auricular y ventricular (flecha delgada), ensanchamiento de la arteria pulmonar (flecha gruesa). **Fuente:** propia.

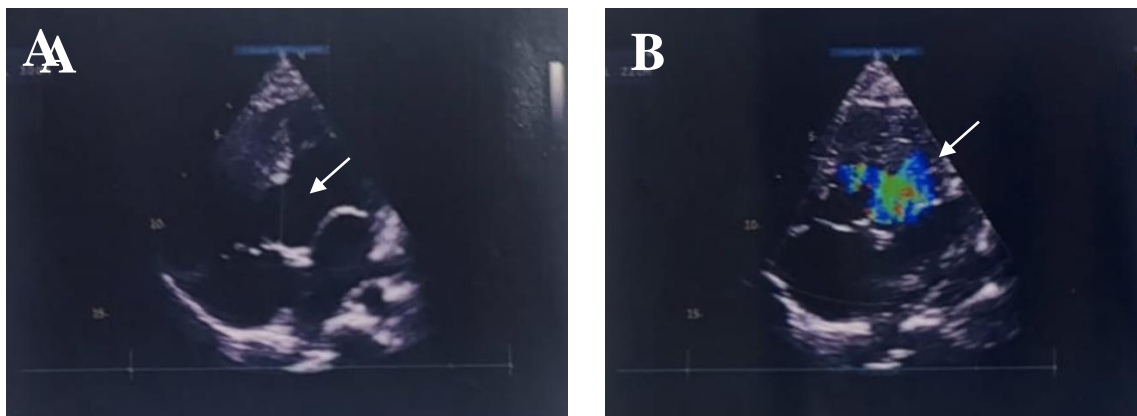


Fig. 4 Ecocardiograma Doppler color: 4A: cardiopatía congénita de tipo comunicación interventricular. 4B: shunt bilateral con disfunción del ventrículo derecho. **Fuente:** propia.



Fig. 5 Ecocardiograma abdominal de vesícula: vesícula distendida de manera adecuada, pared de 4 mm, mide 68 x 25 mm. En su interior se observan múltiples litos que producen sombra posterior. **Fuente:** propia.



Fig 6. Ecografía renal: riñones hiperecogénicos en relación, alteración en la diferenciación cortico medular. **Fuente:** propia.

DISCUSIÓN

Los avances en el campo de la tecnología médica han llevado al surgimiento de investigaciones diagnósticas avanzadas, que son fundamentales para el diagnóstico y los métodos quirúrgicos tempranos de las cardiopatías congénitas (CC), aumentando las expectativas de supervivencia al 90 % para los niños diagnosticados antes de 1 año de edad. Sin embargo, la falta de intervención quirúrgica en pacientes con enfermedad coronaria resulta en un pronóstico cauteloso y se maneja principalmente mediante cuidados paliativos (11). Se estima que entre el 1% y el 2% de estos pacientes desarrollarán el síndrome de Eisenmenger (12).

La falta de registro detallado de pacientes pediátricos con HAP secundaria a CC en Ecuador no oscurece la prevalencia observada en la práctica clínica diaria. En 2019 se lanzó la primera estandarización nacional del plan de tratamiento para la Hipertensión Pulmonar Pediátrica (13). A pesar de estos avances, la no detección temprana de CC se refleja como una deficiencia crítica en el sistema de salud, elevando la morbilidad y la incidencia de patologías asociadas, como SE, donde el diagnóstico oportuno es crucial para la implementación de tratamientos paliativos tempranos.

En Ecuador se han registrados 2 casos de pacientes adultos con Síndrome de Eisenmenger por una CC, uno de ellos presentó complicaciones por sangrado digestivo alto difícil de controlar, resultando en un pronóstico desfavorable y la muerte (14); en la segunda paciente, se halló incidentalmente SE tras presentar complicaciones por medicación antituberculosa, en donde los ajustes de medicación fueron suficientes para su manejo (15).

Este caso muestra un paciente con SE avanzado, que enfrenta una variedad de complicaciones multisistémicas. Los antecedentes médicos carecían de diagnóstico y tratamiento oportuno, lo que podría haber cambiado significativamente el curso de vida.

El diagnóstico integral debe tener en cuenta la presencia cianosis central, HAP y la cardiopatía congénita; la sintomatología es muy inespecífica y está relacionada con el proceso hipoxémico y el avance del daño multiorgánico que deben ser evaluadas cuidadosamente y acompañadas de un electrocardiograma, radiografía de tórax, ecocardiografía transtorácica y cateterismo cardiaco derecho que indica la presencia de HAP y el tipo (16). Los análisis de laboratorio reflejarán los cambios patológicos con prevalencia de eritrocitosis (14,16). En estos casos, la poliglobulia debe ser corregida según el hematocrito, que dará el valor real y refleja la compensación fisiopatológica desarrollada.

La HAP no tratada progresa a SE provocando cambios hemodinámicos y hematológicos importantes; las concentraciones altas de hemoglobina y hematocrito, facilitan la formación de coágulos, el riesgo de ECV isquémico e isquemia en general y otras complicaciones; esto se explica debido a que puede existir alteraciones a nivel de los factores de coagulación dependientes de vitamina K lo que altera la probabilidad de sangrado, misma que debe ser corregida con precaución (17). De esta manera, los pacientes pueden llegar a presentar tanto una hemorragia como trombosis (18). Este caso se resalta la importancia de monitorear la coagulación y el riesgo de eventos tromboembólicos, equilibrando cuidadosamente el riesgo de hemorragia que presentó nuestro paciente.

El manejo del SE avanzado en adultos, las estrategias son predominantemente paliativas y requieren un enfoque multidisciplinario para abordar la complejidad diagnóstica y terapéutica. A pesar de las intervenciones, persisten desafíos significativos en el tratamiento debido a la falta de evidencia robusta, lo que obliga a un enfoque basado en la práctica clínica sobre las consecuencias subyacentes, físicas y fisiopatológicas en el que se desarrolla; más que en directrices sólidas y el planteamiento de tratamientos quirúrgicos tras una HAP muy marcada (19).

En nuestro caso, el tratamiento inicial al desconocer el proceso patológico, se centró en estabilizar la función cardiorrespiratoria y corrección de la hipoxemia. La administración de amiodarona tuvo la finalidad de estabilizar la hemodinamia del paciente al controlar la arritmia supraventricular, la cual lleva a una disminución del gasto cardíaco, respondiendo favorablemente. La instauración de dobutamina, en este caso, tuvo la finalidad de mejorar el gasto y la función cardíaca tras el control de insuficiencia cardíaca, este fármaco debe ser administrado cuidadosamente en este contexto y bajo vigilancia estricta, sin embargo, en este paciente no se observaron resultados positivos. Dada la hipoxemia del paciente, se corrigió con la administración de oxígeno.

La terapia médica tiene el objetivo de mejorar la hemodinamia y disminuir la HAP mediante el uso de Antagonistas de los Receptores de Endotelina (ERA) como primera línea en SE, Inhibidores de la Fosfodiesterasa -5 (PDE5i) y derivados de prostaciclina que incrementan la capacidad de esfuerzo y mejoran la calidad de vida del paciente (20). Además, al ser una terapia dirigida, se ha demostrado que PDE5i (Sildenafil) mejora la capacidad funcional y disminuye el índice de mortalidad (21).

Li, Qiang BM et. al (22) realizaron un metaanálisis para valorar la eficacia y seguridad del tratamiento farmacológico enfocados en la corrección de la HAP en pacientes con SE, este estudio se basó en el uso de ERA, PDE5i y derivados de prostaciclina (prostanoides) en donde se estableció que el uso de ERA mejora la tolerancia al ejercicio físico, así como la remodelación vascular durante el primer año, Bosentan a corto plazo en SE es bien tolerado al mejorar la SpO2 aunque no para mejorar la frecuencia cardíaca, mientras que Macinentan y Ambrisentan no se veía beneficiado el ejercicio físico ni la hemodinámica cardiopulmonar; por lo general estos fármacos se utilizan en monoterapia, pero al no haber resultados positivos con persistencia de síntomas y disminución de capacidad funcional, se indica el uso de terapia combinada de ERA y PDE5i (20).

El estudio presentado por Mebus S et.al sobre el daño hepático en SE, como es evidente en este paciente, mencionan que este proceso patológico es secundario a la cianosis y la reducción del gasto cardíaco que limita la perfusión hepática, además se presenta una congestión venosa por la insuficiencia cardíaca derecha o la elevación crónica de las presiones venosas centrales (23). Así mismo los exámenes de laboratorio serológicos pueden ser poco coherentes ya que la elevación de la bilirrubina indirecta puede deberse a un mayor recambio eritrocitario antes que una colelitiasis, manifestaciones con signos hepáticos inespecíficos o sintomatología relacionada con la formación de cálculos de bilirrubinato cálcico, por lo que, dentro del plan diagnóstico para esta complicación, se deben incluir ecografía abdominal, medición de la fibrosis hepática (elastometría), parámetros de laboratorio y pruebas hepáticas serológicas (23, 24).

Así mismo, al existir alteraciones a nivel de los factores de coagulación y componentes hemáticos, evidenciados en este paciente, los fármacos anticoagulantes y antiagregantes plaquetarios deben evitarse por el mayor riesgo de hemorragia masiva mortal (24). En la Insuficiencia Hepática crónica existe alteración de los factores de coagulación dependientes de vitamina K, lo que puede complicar las hemorragias ante la administración de anticoagulantes.

En el paciente presentado, se utilizaron las escalas CHADS2-VASc y HAS-BLED (**Anexo 3 y 4**) con la finalidad de valorar el riesgo de la utilización de anticoagulación. Los resultados en la primera escala mencionada fueron de 1 punto, indicando un riesgo bajo-moderado recomendándose considerar la anticoagulación o antiagregación, en la segunda escala antes mencionada se obtuvo una puntuación de 4 indicando un riesgo con alta probabilidad de sangrado en un año entre el 4,9% y 19,6%. Es por este motivo que, dada la circunstancia clínica

del paciente y los resultados de los test, no se le instauró anticoagulación. Sin embargo, se debe continuar valorando al paciente para futuras modificaciones en el tratamiento.

Los grandes defectos congénitos deben ser detectados de manera precoz y ser reparados quirúrgicamente de manera oportuna antes del primer año de vida; existe gran controversia de un tratamiento quirúrgico en caso de un paciente adulto con SE. Este es individualizado, ya que se debe evaluar la complejidad, el avance de la patología y la valoración riesgo-beneficio, ya que el cierre del defecto congénito en etapas avanzada provoca un cambio en el delicado microambiente fisiopatológico que podría empeorar el pronóstico (16). Se han reportado casos quirúrgicos exitosos en pacientes quienes recibieron previa terapia con vasodilatadores (25). Se encuentra en discusión el trasplante cardiopulmonar bilateral (26,27).

El seguimiento electrocardiográfico es esencial en el paciente con SE debido a que las arritmias ventriculares o auriculares complican rápidamente el cuadro y la evolución siendo como un factor predictivo en la evolución de la HAP por cardiopatía congénita que pueden llegar a la mortalidad (28); de la misma manera, se debe dar el mismo seguimiento debido al alto riesgo de infarto agudo de miocardio por el propio proceso isquémico.

CONCLUSIONES

En conclusión, el diagnóstico y la corrección quirúrgica temprana de las cardiopatías congénitas evita la historia natural de la patología, limitando el desarrollo de HAP y la evolución a SE, que mejora el pronóstico o alarga la expectativa de vida. La importancia de reportar este tipo de casos radica en la capacidad y el conocimiento que el personal médico debe tener sobre la detección precoz de patologías cardíacas congénitas, para poder cambiar el curso patológico y darle a un paciente la oportunidad de tener una calidad de vida cercana a la de un paciente sin CC.

Los pacientes que han logrado llegar a la vida adulta con una cardiopatía congénita no corregida y SE instaurado, llevan un estilo de vida restringido con un pronóstico reservado, en donde el tratamiento quirúrgico es casi imposible en la mayoría de los casos, instaurándose un tratamiento farmacológico y paliativo. El tratamiento se vuelve un reto debido a la fragilidad del microambiente circulatorio, que puede desequilibrarse tras la instauración de diversos fármacos que provocan eventos adversos complicados tales como: el uso de anticoagulantes que aumentan el riesgo de hemorragia, o la descompensación cardíaca tras el uso de antiarrítmicos.

El desarrollo de este síndrome arrastra consigo una discapacidad provocando cambios a nivel personal, una carga familiar elevada y factores socioeconómicos elevados, teniendo que adaptarse todo un entorno en pro de su estado paliativo con una calidad de vida disminuida. En nuestro país poco o nada se habla de las estrategias para el manejo de SE, pero está basada en la experiencia médica, así como la literatura descrita sobre la HAP y hallazgos en casos reportados.

CONFLICTO DE INTERESES

Ninguno,

BIBLIOGRAFÍA

1. Hjortshøj CS, Gilljam T, Dellgren G, Pentikäinen MO, Möller T, Jensen AS, Turanlahti M, Thilén U, Gustafsson F, Søndergaard L. Outcome after heart-lung or lung transplantation in patients with Eisenmenger syndrome. *Heart*. 2020;106(2):127-32.
2. Basit H, Wallen TJ, Sergent BN. Eisenmenger Syndrome. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing. 2023.
3. Arvanitaki A, Gatzoulis MA, Opatowsky AR, Khairy P, Dimopoulos K, Diller GP, Giannakoulas G, Brida M, Griselli M, Grünig E, Montanaro C, Alexander PD, Ameduri R, Mulder BJM, D'Alto M. Eisenmenger Syndrome: JACC State-of-the-Art Review. *J Am Coll Cardiol*. 2022;79(12):1183-198.
4. Agorrody G, Dieguez L, Echegaray G, Américo C, Pascal G, Antúnez S. Hipertensión pulmonar en cardiopatías congénitas del adulto. *Rev Urug Cardiol*. 2022;37(1).
5. Theran León JS, Dulcey Sarmiento LA, Rolanlly Robles J, Urquijo Corredor ML, Ramírez Zambrano CJ, Garces Bello SF, et al. Síndrome de Eisenmenger en paciente adulto con disnea. *Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar*. 2022;6(3):971–80.
6. Guo F, Chang RK, Detrano RC. Eisenmenger Syndrome Among Children with Unrepaired Congenital Heart Defects in Yunnan, China. *Pediatr Cardiol*. 2022;43(8):1848-56.
7. Van der Feen, D. E., Bartelds, B., de Boer, R. A., & Berger, R. M. F. Assessment of reversibility in pulmonary arterial hypertension and congenital heart disease. *Heart*, *heartjnl*.2018;314025.
8. Papamichalis M, Xanthopoulos A, Papamichalis P, Skoularigis J, Triposkiadis F. Adult congenital heart disease with pulmonary arterial hypertension: mechanisms and management. *Heart Fail Rev*. 2020;25(5):773-794.
9. Gangopadhyay D, Roy M, Laha S, Nandi D, Sengupta R, Chattopadhyay A. Hyperviscosity syndrome revisited. *Ann Pediatr Cardiol*. 2022;15(3):284-290.
10. Chaix MA, Gatzoulis MA, Diller GP, Khairy P, Oechslin EN. Eisenmenger Syndrome: A Multisystem Disorder-Do Not Destabilize the Balanced but Fragile Physiology. *Can J Cardiol*. 2019;35(12):1664-74.
11. Jiménez VH, Ramírez MTR, Moragues MAJ. Hipertensión pulmonar en cardiopatías congénitas del adulto. *Neumomadrid.org*. 2023.

12. Ahmed Toure A, Moran Rodriguez VE, Rivadeneira Zapata SG, Jumbo Delgado MR, Castillo Mendoza ES, Alcivar Mera DA. Síndrome de Eisenmenger: revisión bibliográfica. RECIAMUC. 2022;6(1):477-84.
13. Ríos Méndez R, Alomia Alvarado C, Cortez Flores P, Araúz Martínez M. Potocolo de manejo de Hipertensión Pulmonar Pediátrico Ecuador. MSP. 2019.
14. Choca Alcocer EG. Paciente con síndrome de Eisenmenger complicado por sangrado digestivo alto. Revista Eugenio Espejo. 2020;15(1):54–65.
15. Guanoluiza Díaz K, Sánchez Román P, Arteaga Pilozo D, Obando Vélez M, Díaz Piedrahita M. Síndrome de Eisenmenger en paciente adulta mayor con diagnóstico previo de tuberculosis pulmonar: informe de caso. Dominio de las Ciencias. 2022.2477-8818.
16. Barradas-Pires A, Constantine A, Dimopoulos K. Preventing disease progression in Eisenmenger syndrome. Expert Review of Cardiovascular Therapy, 2021.1–18.
17. Pascall E, Tulloh RMR. Pulmonary hypertension in congenital heart disease. Vol. 14, Future Cardiology. Future Medicine Ltd.; 2018. p. 369–75.
18. Dimopoulos K, Wort SJ, Gatzoulis MA. Pulmonary hypertension related to congenital heart disease: a call for action. Eur Heart J. 2014;35(11):691-700.
19. Galie N, Manes A, Palazzini M, Negro L, Marinelli A, Gambetti S, Mariucci E, Denti A, Branzi A, Picchio FM. Management of pulmonary arterial hypertension associated with congenital systemic-to-pulmonary shunts and Eisenmenger's syndrome. Drugs. 2008;68(8):1049-66.
20. Pradhan A, Vohra S, Vishwakarma P, Sethi R. Medical Therapy for Eisenmenger Syndrome: A Case Report and Review of Literature. Vol. 30, International Journal of Angiology. Thieme Medical Publishers, Inc.; 2021. p. 305–9.
21. Calderón-Colmenero J, Sandoval Zárate J, Beltrán Gámez M. Pulmonary hypertension associated with congenital heart disease and Eisenmenger syndrome. Vol. 85, Archivos de Cardiología de Mexico. Instituto Nacional de Cardiología Ignazio Chavez; 2015. p. 32–49.
22. Li Q, Kuang HY, Wu YH, Lu TW, Yi QJ. What is the position of pulmonary arterial hypertension-specific drug therapy in patients with Eisenmenger syndrome: A systematic review and meta-analysis. Medicine (Baltimore). 2019;98(20):e15632.
23. Mebus S, Nagdyman N, Kügel J, Zchoval R, Braun SL, Haverkämper G, Opgen-Rhein B, Berger F, Horster S, Schoetzau J, Salvador CP, Bauer U, Hess J, Ewert P, Kaemmerer

- H. Non-invasive assessment of liver changes in Eisenmenger patients. *Int J Cardiol.* 2017;249:140-44.
24. Vongpatanasin W, Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. The Eisenmenger syndrome in adults. *Ann Intern Med.* 1998 May 1;128(9):745-55. doi: 10.7326/0003-4819-128-9-199805010-00008. PMID: 9556469.
25. Pradegan N, Pesce R, Castaldi B, Zanotto L, Stellin G, Vida VL. Reversing Inoperability in Eisenmenger Syndrome: The "Drug-and-Banding" Approach. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2020;11(5):646-48.
26. Olland A, Falcoz P-E, Canuet M, Massard G. Should we perform bilateral-lung or heart-lung transplantation for patients with pulmonary hypertension? *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2013;17(1):166–70.
27. Wang Z, Jiao G, Huang J, Chen Y, Chen J. Management of Eisenmenger syndrome by cardiac defect closure combined bilateral lung transplantation with intraoperative venoarterial ECMO support. *J Card Surg.* 2021;36(4):1560–2.
28. Drakopoulou M, Nashat H, Kempny A, Alonso-Gonzalez R, Swan L, Wort SJ, Price LC, McCabe C, Wong T, Gatzoulis MA, Ernst S, Dimopoulos K. Arrhythmias in adult patients with congenital heart disease and pulmonary arterial hypertension. *Heart.* 2018:1963-9.

GLOSARIO

ANEXOS

Anexo 1

Clasificación de la NYHA

para la insuficiencia cardíaca

Clase	Síntomas
I	Enfermedad cardíaca, pero sin síntomas ni limitación de actividad física normal
II	Limitación leve de actividad física. La actividad física normal resulta en fatiga, palpitaciones o disnea
III	Limitación marcada de actividad física, incluso la actividad física menor que la ordinaria le provoca fatiga, palpitaciones o disnea. Cómodos solo en reposo
IV	Incapacidad para llevar a cabo cualquier actividad física sin incomodidad. Presentan síntomas como palpitaciones, disnea y fatiga en reposo

SPOTLIGHT Med

Lo que presentamos fue únicamente con fines informativos. Siempre debes consultar a un profesional de la salud si tienes alguna inquietud médica.

Anexo 2: Exámenes de laboratorio. Fuente: Propia.

EXÁMENES DE LABORATORIO					
Tipificación sanguínea: "O" RH positivo					
INGRESO		ESTANCIA		EVOLUCIÓN	
Hematología		Hematología		Hematología	
Plaquetas: 66.000 mm ³ <i>(150.000-450.000 mm³)</i>	CHbCM: 39,5 % <i>(32-36 %)</i>	Plaquetas: 82.000 mm ³ <i>(150.000-450.000 mm³)</i>	CHbCM: 39,9 % <i>(32-36 %)</i>	Plaquetas corregidas con hct: 125.000 mm ³ <i>(150.000-450.000 mm³)</i>	CHbCM: 38,3 % <i>(32-36 %)</i>
Glóbulos rojos: 6,8 mm ³ <i>(4,5-5 mm³)</i>	Hematocrito: 57,5 % <i>(39-48 %)</i>	Glóbulos rojos: 6,9 mm ³ <i>(4,5-5 mm³)</i>	Hematocrito: 57,5 % <i>(39-48 %)</i>	Glóbulos rojos: 6,4 mm ³ <i>(4,5-5 mm³)</i>	Hematocrito: 54,6 % <i>(39-48 %)</i>
Hemoglobina: 22,4 g/dL <i>(13,5-17 g/dl)</i>		Hemoglobina: 23 g/dL <i>(13,5-17 g/dl)</i>		Hemoglobina: 20,9 g/dL <i>(13,5-17 g/dl)</i>	
Fórmula leucocitaria		Fórmula leucocitaria		Fórmula leucocitaria	
Leucocitos: 15.950 mm ³ <i>(5.000-10.000 mm³)</i>	Neutrófilos: 89,9 % <i>(60-70 %)</i>	Leucocitos: 12.670 mm ³ <i>(5.000-10.000 mm³)</i>	Neutrófilos: 86,2 % <i>(60-70 %)</i>	Leucocitos: 5.700 mm ³ <i>(5.000-10.000 mm³)</i>	Neutrófilos: 62,1 % <i>(60-70 %)</i>
Linfocitos: 4,7 % <i>(30-40 %)</i>	Eosinófilos: 0,2 % <i>(0,5-4,0 %)</i>	Linfocitos: 8,0 % <i>(30-40 %)</i>	Eosinófilos: 0,0 % <i>(0,5-4,0 %)</i>	Linfocitos: 28,7 % <i>(30-40 %)</i>	Eosinófilos: 1,5 % <i>(0,5-4,0 %)</i>
Basófilos 0,3 % <i>(0,5-1 %)</i>		Basófilos 0,2 % <i>(0,5-1 %)</i>		Basófilos 0,5 % <i>(0,5-1 %)</i>	
Hemostasia		Hemostasia		Hemostasia	
TP: 118 segundos <i>(10-14 seg)</i>	INR: 12,3 <i>(1-1,20)</i>	TP: 16,9 segundos <i>(10-14 seg)</i>	INR: 1,48 <i>(1-1,20)</i>	TP: 19,2 segundos <i>(10-14 seg)</i>	INR: 1,54 <i>(1-1,20)</i>
TPT: 3 minutos 9 segundos <i>(20-40 seg)</i>		TPT: 1 minuto 33 segundos <i>(20-40 seg)</i>		TPT: 46,3 segundos <i>(20-40 seg)</i>	
Química sanguínea		Perfil hepático		Perfil hepático	
Bilirrubina total: 10,9 mg/dl <i>(1,0)</i>	Bilirrubina directa: 1,87 mg/dl <i>(0,2)</i>	Bilirrubina total: 8,39 mg/dl <i>(1,0)</i>	Bilirrubina directa: 1,52 mg/dl <i>(0,2)</i>	Bilirrubina total: 3,1 mg/dl <i>(1,0)</i>	Bilirrubina directa: 0,47 mg/dl <i>(0,2)</i>
Bilirrubina indirecta: 9,03 mg/dl <i>(0,8)</i>	Creatinina 1,1 mg/dl <i>(0,7-1,4 mg/dl)</i>	Bilirrubina indirecta: 6,87 mg/dl <i>(0,8)</i>	Proteínas totales: 5,92 g/dl <i>(6,1-7,9 g/dl)</i>	Bilirrubina indirecta: 2,63 mg/dl <i>(0,8)</i>	TGO (AST): 41 U/l <i>(Hasta 36)</i>
Urea: 154,2 mg/dl <i>(15-45 mg/dl)</i>		Albúmina: 3,08 g/dl <i>(3,5-5,0 g/dl)</i>		TGP (ALT) 52 U/l <i>(Hasta 40)</i>	Fosfatasa alcalina 71,89 U/l <i>(53-128 U/l)</i>
Pruebas especiales			Inmunología		
		Troponina T: 0,3 ng/ml <i>(Hasta 0,1000 ng/ml)</i>	Troponina I: 0,15 ng/ml <i>(0,00-0,08 ng/ml)</i>	Procalcitonina: 0,15 ng/ml <i>(0,05 ng/ml)</i>	
		NT-pro BNP II: 1275 pg/ml <i>(Hasta 120)</i>			
Química sanguínea			Química sanguínea		
		Creatinina 0,81 mg/dl <i>(0,7-1,4 mg/dl)</i>	Urea: 44,27 mg/dl <i>(15-45 mg/dl)</i>	Creatinina 0,1 mg/dl <i>(0,7-1,4 mg/dl)</i>	Urea: 35,31 mg/dl <i>(15-45 mg/dl)</i>
Electrolitos		Electrolitos		Electrolitos	
Potasio: 5,62 mEq/l <i>(3,5-5,1 mEq/l)</i>		Potasio: 4,81 mEq/l <i>(3,5-5,1 mEq/l)</i>		Potasio: 3,50 mEq/l <i>(3,5-5,1 mEq/l)</i>	

Anexo 3

CHADS₂ -> CHA₂DS₂VASc

CHADS2 Risk	Score	CHA2DS2-VASc Risk	Score
CHF	1	CHF or LVEF ≤ 40%	1
Hypertension	1	Hypertension	1
Age > 75	1	Age ≥ 75	2
Diabetes	1	Diabetes	1
Stroke or TIA	2	Stroke/TIA/Thromboembolism	2
		Vascular Disease	1
		Age 65 - 74	1
		Female	1

*From ESC AF Guidelines
<http://escardio.org/guidelines-surveys/esc-guidelines/GuidelinesDocuments/guidelines-afib-FT.pdf>*

Anexo 4

HAS-BLED score

Condition	Points
H - Hypertension	1
A - Abnormal renal or liver function (1 point each)	1 or 2
S - Stroke	1
B - Bleeding	1
L - Labile INRs	1
E - Elderly (> 65 years)	1
D - Drugs or alcohol (1 point each)	1 or 2

HAS-BLED score	Bleeds per 100 patient-years
0	1.13
1	1.02
2	1.88
3	3.74
4	8.70
5	12.5

AUTORIZACIÓN DE PUBLICACIÓN EN EL REPOSITORIO INSTITUCIONAL

Diana Patricia Campoverde Loja portador(a) de la cédula de ciudadanía N° **0104993845**. En calidad de autor/a y titular de los derechos patrimoniales del trabajo de titulación **“SÍNDROME DE EISENMENGER DE ADULTO: REPORTE DE CASO”** de conformidad a lo establecido en el artículo 114 Código Orgánico de la Economía Social de los Conocimientos, Creatividad e Innovación, reconozco a favor de la Universidad Católica de Cuenca una licencia gratuita, intransferible y no exclusiva para el uso no comercial de la obra, con fines estrictamente académicos y no comerciales. Autorizo además a la Universidad Católica de Cuenca, para que realice la publicación de éste trabajo de titulación en el Repositorio Institucional de conformidad a lo dispuesto en el artículo 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior.

Cuenca, **21 de febrero de 2024**

F: 
Diana Patricia Campoverde Loja
C.I. **0104993845**

www.ucacue.edu.ec

Cuenca: Av. de las Américas y Tarqui. ☎ Telf: 2630753, 2624365, 2626563 Azogues: Campus Universitario "Luis Cordero El Grande", (frente al Terminal Terrestre).
☎ Telf: 593 (7) 2241 - 613, 2243-444, 2245-205, 2241-587 Cañar: Calle Antonio Avila Clavijo. ☎ Telf: 072235266, 072235870 San Pablo de la Troncal: C/da. Universitaria
km. 72 Quinceava Este y Primera Sur ☎ Telf: 2424110 Macas: Av. Cap. José Villanueva s/n ☎ Telf: 2700391, 2700392