

COMPLEJO DE EISENMENGER

Dres. J. M. DURAN ANDREU, F. VIDAL BARRAQUER*
y C. FAJARDO MATEOS

ES de gran interés diagnosticar el mayor número posible de cardiopatías congénitas, aunque no sean tributarias de una terapéutica quirúrgica. Aparte de ser necesario su conocimiento para el diagnóstico diferencial con las cardiopatías congénitas quirúrgicas, su estudio puede favorecer, con el tiempo, la aplicación de un tratamiento adecuado.

ANATOMIA

El complejo de Eisenmenger es una cardiopatía congénita originada por un defecto de torsión de la porción distal del bulbo, que ocasiona las siguientes malformaciones: 1.º, comunicación interventricular alta; 2.º, aorta que cabalga sobre el tabique; 3.º, la arteria pulmonar es normal o está dilatada; 4.º, hipertrofia del ventrículo derecho, y 5.º, lesiones histológicas de las arteriolas y capilares pulmonares.

La comunicación interventricular se halla situada en la porción membranosa del tabique. Su forma es oval y su diámetro mayor oscila entre 1,5 y 3 cm. La aorta cabalga

sobre el tabique, variando el grado de dextroposición de esta arteria según los casos, de tal manera, que a veces es tan ligera que apenas recibe sangre del ventrículo derecho, mientras que en otras ocasiones está situada en forma tal que corresponde por igual a ambos ventrículos. Raramente la dextroposición es mayor. La arteria pulmonar nunca está estenosada, siendo éste el dato anatómico que le diferencia de la tetralogía de Fallot. Su tamaño puede ser normal o estar dilatada. La hipertrofia del ventrículo derecho es constante. El examen histológico muestra lesiones en las paredes de las arteriolas y de los capilares, en forma de una hipertrofia de la media y de una proliferación fibrosa de la íntima, en las arteriolas, con disminución de su luz, estando en relación estas lesiones, en parte, con una persistencia de las estructuras embrionarias normales.

FISIOPATOLOGIA

En esta cardiopatía congénita existe, generalmente, un shunt mixto (figura 1) con paso de san-

* De la Cátedra de Patología Quirúrgica de la Facultad de Medicina de Barcelona (Profesor P. Piulachs).

gre arterial al corazón derecho y de sangre venosa al corazón izquierdo, a través de la comunicación interventricular. La dextroposición de la aorta favorece el paso directo de la sangre del ven-

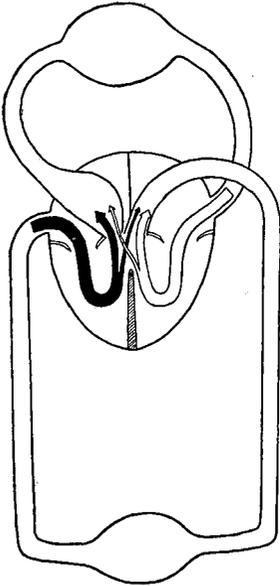


Figura 1

trículo derecho a la circulación sistémica. El shunt mixto es posible, gracias al aumento de la resistencia de la circulación pulmonar y al amplio defecto septal. En el caso contrario, la menor presión en el ventrículo derecho y en la arteria pulmonar, daría lugar a que el shunt fuese sólo de izquierda a derecha (fig. 2). En realidad, esto sucede a veces y entonces podemos hablar de complejo de Eisenmenger anatómico, pero no funcional. En estos casos, con el tiempo, al ir aumentan-

do la resistencia pulmonar, aparece el cuadro clínico de complejo de Eisenmenger.

Por lo tanto, el paso de sangre venosa a la aorta está condicionado por tres factores: la comunicación interventricular, la dextroposición aórtica y la resistencia pulmonar. Cuando la dextroposición es mínima, los trastornos hemodinámicos son idénticos a los de una comunicación interventricular amplia, (figura 2), de manera que un complejo de Eisenmenger puede actuar

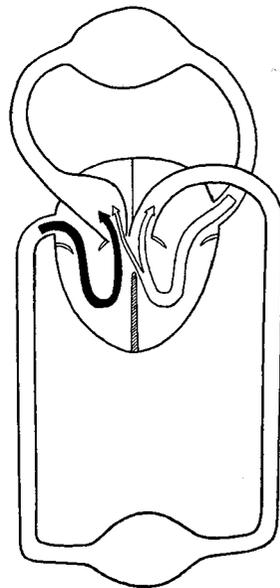


Figura 2

funcionalmente como una comunicación interventricular y una comunicación interventricular puede, a su vez, manifestarse funcionalmente como un complejo de Eisen-

menger (fig. 3). Esto dependerá de la resistencia pulmonar. Si esta resistencia es pequeña, existe un shunt de izquierda a derecha en las dos cardiopatías y no hay insaturación periférica. En cambio, ante una resistencia pulmonar muy aumentada, se establece un shunt de derecha a izquierda y entonces aparece la insaturación periférica de oxígeno, que puede llegar a la cianosis. En los casos de dextroposición muy acentuada, no es necesario un aumento tan marcado de la resistencia pulmonar, como en el caso anterior, para que aparezca cianosis.

CUADRO CLINICO

Los síntomas más frecuentes son la disnea de esfuerzo y las hemoptisis. La disnea, cuya intensidad es variable según los casos, es a veces poco marcada, mientras que en otras ocasiones puede ser bastante pronunciada. En nuestro caso la disnea es evidente, fatigándose el paciente con facilidad. La hemoptisis puede presentarse en esta cardiopatía congénita, estando en relación con el aumento de volumen de la sangre que pasa por la pequeña circulación y con las lesiones histológicas de los pequeños vasos pulmonares. En nuestro enfermo no se han presentado nunca hemoptisis. La cianosis es uno de los signos de mayor valor. Su caracterís-

tica es la de aparecer generalmente de una manera tardía, casi siempre en la adolescencia o incluso en la edad adulta. En la estadística de SELZER ^{7, 8}, en cinco de sus quince

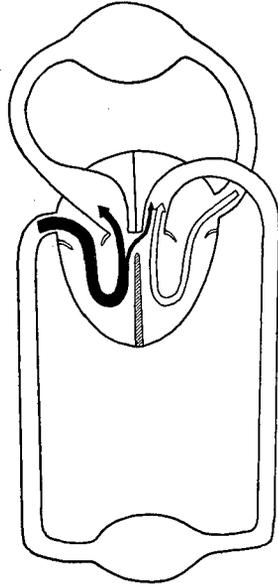


Figura 3

casos aparece la cianosis en la infancia. En nuestro caso la cianosis es sólo de esfuerzo. Raramente aparecen los dedos en palillo de tambor.

EXPLORACION

A la inspección puede apreciarse, a veces, un abombamiento de la región precordial. A la auscultación, generalmente, puede oírse un soplo sistólico en el tercer y cuarto espacios intercostales izquierdos, en relación con la comunicación inter-

ventricular. A veces, el soplo sistólico radica en el segundo espacio intercostal izquierdo y se propaga a toda la región precordial, estando originado por la mayor cantidad de sangre que pasa a la arteria pulmonar dilatada. Hay formas mudas en las que no se ausculta el soplo sistólico, como hemos podido comprobar en uno de nuestros pacientes. SELZER ^{7, 8} ha descrito casos de

la insuficiencia aórtica por la falta de los signos periféricos.

EXAMEN RADIOLOGICO

El tamaño del corazón es variable según los casos. A veces, es de tamaño y forma normales, mientras que en otras puede estar más o menos agrandado. En nuestro paciente el corazón está aumentado

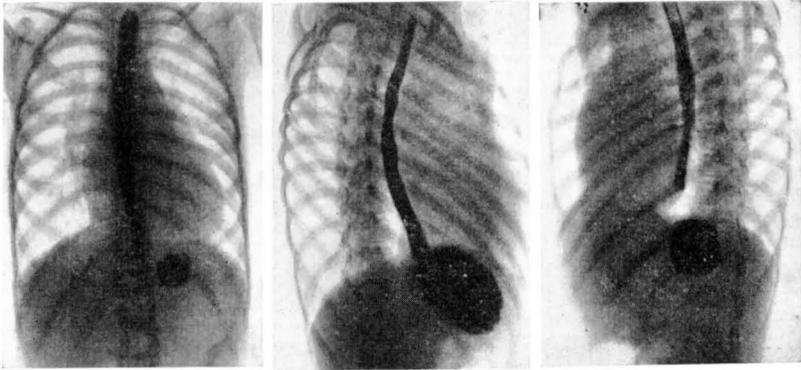


Figura 4

Figura 5

Figura 6

complejo de Eisenmenger en los que, además del soplo sistólico, se ausculta un soplo diastólico originado por una deformidad de una de las sigmoideas aórticas, lo que produce una insuficiencia de esta válvula y por lo tanto aparecen los signos periféricos propios de esta lesión valvular. El segundo tono pulmonar suele estar reforzado. La insuficiencia pulmonar también puede presentarse en esta cardiopatía congénita, diferenciándose de

de tamaño. En posición frontal (figura 4) suele apreciarse una convexidad a veces bastante marcada del arco medio izquierdo, los hilios acostumbra a estar engrosados y son pulsátiles. Los campos pulmonares están hipervascularizados. En O.A.D. (fig. 5) se comprueba el aumento de tamaño de la arteria pulmonar. En O.A.I. (fig. 6) se aprecia una ventana pulmonar poco clara y una discreta hipertrofia biventricular.

**EXAMEN
ELECTROCARDIOGRAFICO**

Carece de signos característicos (figs. 7 y 8). El eje suele estar desviado a la derecha, aunque no se presenta en todos los casos. El blo-

ANGIOCARDIOGRAFIA

Es de un gran valor porque nos pone en evidencia la existencia de una aorta que cabalga sobre el septum interventricular. Este hecho se demuestra en las primeras placas

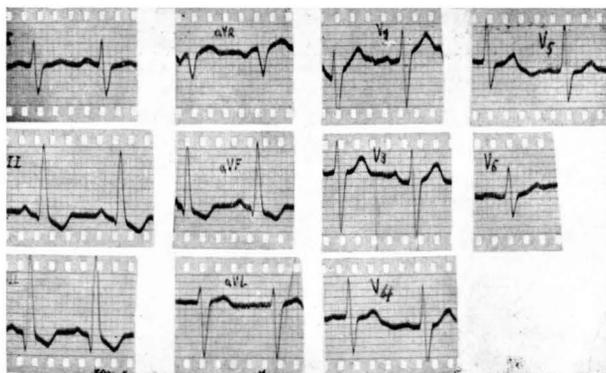


Figura 7

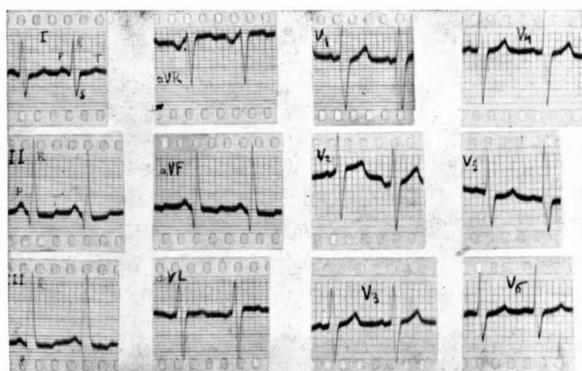


Figura 8

queo de la rama derecha puede observarse en esta cardiopatía pero no con la frecuencia que lo hace la comunicación interauricular. No es raro observar signos de hipertrofia biventricular.

(alrededor de los dos segundos de la inyección), al comprobarse el paso de la substancia de contraste de una manera simultánea, desde el ventrículo derecho a la aorta y a la arteria pulmonar. Por otra

parte, se observa la arteria pulmonar y sus ramas dilatadas, lo que le diferencia de la tetralogía, que presenta las mismas características de opacificación de los dos grandes vasos ya citados, pero sin dilatación de las ramas pulmonares debido a la estenosis pulmonar. También puede apreciarse, a veces, una reopacificación del ventrículo derecho durante el levoangiocardiógrama.

sencia de una estenosis de la pulmonar. Los datos más característicos son, la existencia de una gran hipertensión en la arteria pulmonar y en el ventrículo derecho, y la falta de gradiente de presión entre ambos, al revés de lo que sucede en la estenosis pulmonar. La presión sistólica del ventrículo derecho y de la arteria pulmonar iguala e incluso puede superar a la presión sistólica de la aorta. La pre-

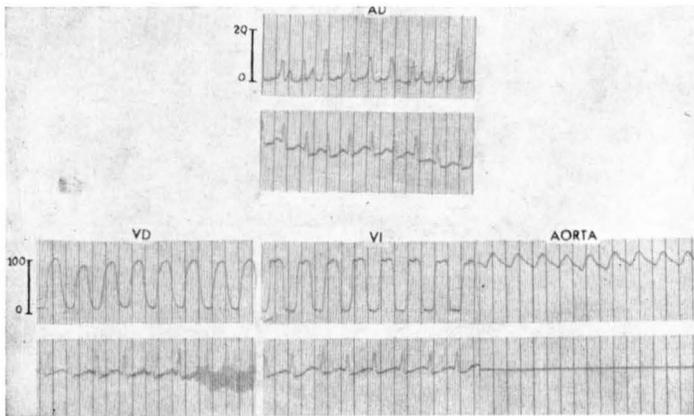


Figura 9

CATERISMO CARDIACO

El sondaje del corazón es de un interés paralelo al de la angiocardiógrafa. El paso de la sonda desde el ventrículo derecho a la arteria pulmonar es a veces difícil de lograr. Las dificultades son mayores cuando se quiere hacer pasar la sonda a la aorta dextropuesta. El examen de las presiones intracavitarias en esta cardiopatía (fig. 9), efectuado por primera vez por BING y cols. ¹, nos demuestra la au-

sión diastólica de la arteria pulmonar está elevada y en el ventrículo derecho puede ser normal o estar también aumentada. La aurícula derecha muestra generalmente una presión normal.

OXIMETRIA

En la mayoría de los casos del complejo de Eisenmenger existe un shunt de izquierda a derecha a través de la comunicación interventricular, por cuyo motivo, se puede

encontrar una saturación en oxígeno mayor en el ventrículo derecho y en la arteria pulmonar que en la aurícula derecha. Para que tenga valor, es necesario que esta diferencia en oxígeno sea igual o superior a un volumen por cien. Con mayor frecuencia existe un shunt mixto, aunque suele predominar la corriente sanguínea anormal que va de izquierda a derecha a través de la comunicación interventricular. Por lo que se refiere al shunt de derecha a izquierda, puede suceder que la sangre pase en determinadas condiciones del ventrículo derecho al ventrículo izquierdo, mientras que otras veces se dirige desde el ventrículo derecho a la aorta dextropuesta.

El examen de la saturación de oxígeno en la sangre arterial periférica, muestra una disminución discreta de la misma, que suele situarse alrededor del 90 %. En las formas con cianosis marcada, las cifras de la saturación de oxígeno pueden ser bastante más bajas (80 % y aun menos). Efectuando una inhalación persistente de oxígeno, se logra un aumento de la saturación de oxígeno de la sangre arterial, aunque sin llegar a la normalidad.

PRUEBAS DE ESFUERZO

Tienen un interés relativo en el estudio de esta cardiopatía, pero pueden constituir un dato más para el diagnóstico diferencial con la

tetralogía de Fallot. El test de tolerancia al ejercicio consiste en comprobar el consumo de oxígeno y eliminación de anhídrido carbónico por litro, así como la saturación en oxígeno de la sangre arterial periférica, en el reposo y después del esfuerzo. En los individuos normales se aprecia un aumento de la cantidad de oxígeno consumido y anhídrido carbónico eliminado y que la saturación en oxígeno de la sangre arterial permanece invariable.

En el complejo de Eisenmenger, los resultados son dispares según los distintos autores. Para BING y cols. ¹ el consumo de oxígeno por litro de ventilación pulmonar y por unidad de tiempo, aumenta o no se modifica. Sin embargo, algunos autores encuentran alteraciones en la oxigenación pulmonar. GOLDBERG y colaboradores ⁵, en un caso de complejo de Eisenmenger encuentran una saturación en oxígeno de 91,4 por ciento en las muestras extraídas de la vena pulmonar. Por el contrario, VOCI y cols. ⁹ en un caso similar hallan una saturación de 95 %. Para KJELLBERG, MANNHEIMER, RUDHE, y JONSSON ⁶, la insaturación de la sangre venosa pulmonar, puede ser debida, en tales casos, a las anastomosis precapilares de los pulmones.

Por lo que respecta a la saturación en oxígeno de la sangre arterial periférica, en el complejo de Eisenmenger desciende con el ejercicio, estando en relación con el au-

mento de la cantidad de la sangre venosa que pasa del ventrículo derecho a la aorta y a la exageración de la desaturación de oxígeno a nivel de los tejidos. Para DOZZELOT, D'ALLAINES y cols. ², desde el punto de vista clínico son suficientes los datos que suministran las variaciones de la saturación de la sangre arterial periférica.

En nuestro caso, la saturación arterial periférica descendió desde el 90 % antes del ejercicio hasta el 78 % después del mismo.

En oposición al complejo de Eisenmenger, en la tetralogía de Fallot el ejercicio ocasiona un descenso del oxígeno consumido por litro de aire. Por otra parte, la insaturación en oxígeno en la sangre arterial sufre un descenso mayor y más rápido.

Hemos tenido ocasión de estudiar un caso de una niña con cateterismo cardíaco, desde los primeros meses de la vida seguido por uno de nosotros. Desde la primera vez que le hicimos un examen de su aparato circulatorio, orientamos el diagnóstico de su cardiopatía congénita a un complejo de Eisenmenger, en virtud del cuadro clínico que vamos a exponer.

CASO CLINICO

M.C.B., niña de seis años de edad, afecta de un deficiente desarrollo pondoestatural desde el nacimiento. Disnea moderada y de aparición precoz. Cianosis en los labios al efectuar esfuerzos, desde el primer año de edad. No muestra dedos en palillo de tambor. Glóbulos rojos 3.390.000. Hemoglobina 70 %.

Inspección: abombamiento de la región precordial.

Auscultación: soplo sistólico moderado, de máxima intensidad en el tercer y cuarto espacios intercostales izquierdos, que se propaga a toda la región precordial.

Examen radioscópico (figs. 4, 5 y 6): En posición frontal el arco aórtico no se aprecia; aumento moderado del arco medio izquierdo; hilios muy engrosados y pulsátiles. En O.A.I. (fig. 6) se comprueba la hipertrofia ventricular derecha; la ventana pulmonar está reducida.

Examen electrocardiográfico: Se le han practicado cinco electrocardiogramas durante los seis años transcurridos. En el primer trazado (fig. 7), efectuado en el primer año de la vida, se observa un ritmo sinusal de 150 contracciones por minuto; eje eléctrico desviado a la derecha y signos de sobrecarga ventricular derecha, manifestados por la presencia de una onda T negativo-positiva en las derivaciones II y aVF, y una onda T negativa en la derivación III; en las derivaciones precordiales izquierdas V_s y V₆, las ondas T son de menor voltaje. El quinto trazado (fig. 8), practicado a los seis años de edad, es similar al primer electrocardiograma aunque mostrando una exageración de los signos de sobrecarga ventricular derecha, o sea, un descenso del intervalo ST y ondas T negativas en las derivaciones II, III y aVF. Las ondas T de las derivaciones precordiales izquierdas son positivas.

Cateterismo cardíaco: La sonda siguió el trayecto normal hasta llegar al ventrículo derecho, desde donde se logró hacerla pasar al ventrículo izquierdo y a la aorta (fig. 9). Fué imposible introducirla en la arteria pulmonar.

Los resultados de las presiones y de la oximetría fueron los siguientes: a) presiones: aurícula derecha 13/0, ventrículo derecho 100/6, ventrículo izquierdo 100/0, aorta 100/70. b) oximetría: vena cava inferior 60 %, aurícula derecha 65 %, ventrículo derecho 76 %, ventrículo izquierdo 92 %, aorta 90 %.

Discusión

El diagnóstico de complejo de Eisenmenger lo hemos establecido por tratarse de una cardiopatía congénita con discreta cianosis de esfuerzo, ausencia de dedos en pa-

lillo de tambor, soplo sistólico en el mesocardio, corazón algo agrandado, arco medio izquierdo prominente, hilios engrosados y pulsátiles, trama vascular de los pulmones aumentada e hipertrofia ventricular derecha.

El cateterismo cardíaco confirma los datos suministrados por la clínica, al poner en evidencia la existencia de una comunicación interventricular con dextroposición aórtica, al pasar la sonda desde el ventrículo derecho a la aorta. El examen de las presiones muestra la misma tensión sistólica en los dos ventrículos y en la aorta. La oximetría nos indica la presencia de una comunicación interventricular con shunt de izquierda a derecha, porque la saturación de oxígeno en la sangre del ventrículo derecho es superior a las muestras de sangre de la vena cava inferior y de la aurícula derecha. La existencia de un pequeño shunt de derecha a izquierda se comprueba por la ligera instauración de oxígeno en la muestra de sangre de la aorta.

Diagnóstico diferencial

No ofrece ninguna dificultad descartar la tetralogía y la trilogía de Fallot, porque en estas cardiopatías la circulación pulmonar está disminuída y los hilios son pequeños e inmóviles. Debemos exceptuar algunos casos de trilogía, en los cuales los hilios pueden ser de tamaño normal, aunque conservan

siempre su inmovilidad. Además la tetralogía suele mostrar una cianosis precoz.

El diagnóstico diferencial puede ser más difícil en ciertas comunicaciones interventriculares y en el síndrome de Taussig-Bing. La comunicación interventricular presenta, en general, un cuadro clínico muy diferente a la cardiopatía congénita que estudiamos, ya que el corazón es de tamaño normal, los hilios pueden ser normales o estar ligeramente agrandados y el soplo sistólico rudo y único es característico. Sin embargo, si el orificio septal es alto y amplio, la similitud del cuadro clínico y de los datos del cateterismo pueden dificultar considerablemente el diagnóstico, aunque el cateterismo nos demostrará que el shunt es de izquierda a derecha y no hay insaturación periférica. En los raros casos de comunicación interventricular en que exista un shunt mixto, el diagnóstico puede ser imposible, ya que se trata en realidad de un Eisenmenger funcional. El síndrome de Taussig-Bing presenta una aorta que nace del ventrículo derecho y una arteria pulmonar que cabalga sobre el tabique. Su cuadro clínico es bastante semejante al complejo de Eisenmenger. Al examen radiológico su imagen cardíaca es muy parecida, con un arco medio izquierdo generalmente prominente y unos hilios engrosados y pulsátiles. La diferencia clínica estriba en que la

cianosis aparece; en el síndrome de Taussig-Bing, desde el nacimiento, por originarse la aorta del ventrículo derecho. El cateterismo cardíaco también presenta unas presiones iguales en los dos ventrículos y en los dos vasos. La diferencia se puede encontrar en el estudio de las muestras de la sangre, ya que la saturación de oxígeno de la aorta es muy baja, en contraste

con la de la arteria pulmonar que está elevada, a consecuencia de su levoposición parcial.

RESUMEN

Los autores presentan un caso de complejo de Eisenmenger en una niña de seis años estudiado clínicamente y con cateterismo cardíaco.

BIBLIOGRAFIA

1. BING, R. S., VANDAM, L. D. y GRAY, F. D. — Physiological studies in congenital heart diseases: III, Results obtained in five cases of Eisenmenger's complex. Bull Johns Hopkins Hos. 80, 107, 1947.
2. DONZELOT, E. y D'ALLAINES, F. — Traité des cardiopathies congénitales. Masson & Cie. Paris, 1954.
3. DURÁN ANDREU, J., DE VEGA GOICOECHEA, F. y OPPENHEIMER, W. — Métodos de estudio actuales de las cardiopatías congénitas. Arch. Ped. III, 83, 1952.
4. DURÁN ANDREU, J., VIDAL-BARRAQUER, F. y CONILL SANTIAS, M. — Comunicación interventricular. Arch. Ped. VI, 635, 1956.
5. GOLDBERG, H., GILBER, E. N., GORDON, A. y KATZ, L. N. — The dynamics of Eisenmenger's complex: An integration of the pathologic, physiologic and clinical features. Circulation 4, 343, 1951.
6. KJELLBERG, S. R., MANNHEIMER, E., RUDHE, U. y JONSSONS, B. — Diagnosis of congenital heart disease. The Year Book Pub. Chicago, 1955.
7. SELZER, A. — Defect of the ventricular septum: Summary of 12 cases and review of the literature. Arch. Int. Med. 84, 798, 1949.
8. SELZER, A. y LAGUEUR, G. L. — The Eisenmenger complex and its relations of the uncomplicated defect of the ventricular septum. A.M.A. Arch. Int. Med. 87, 218, 1951.
9. VOGLI, G., JOLY, F. y CARLOTTI, J. — Etude physiopathologique de la circulation pulmonaire dans un cas de complexe d'Eisenmenger. Bull. Méd. Soc. Med. Hop. Paris, p, 636, 1952.