

Síndrome de Eisenmenger. Retinopatía capilar obstructiva

Eisenmenger syndrome. Obstructive capillary retinopathy

Ana María Piñero Rodríguez
Médica, Clínica Piñero, Sevilla, España

Alejandro Álvarez López
Médico, Clínica Piñero, Sevilla, España

Estanislao Gutiérrez Sánchez
Médico, Clínica Piñero, Sevilla, España

Antonio Piñero Bustamante
Médico, Clínica Piñero, Sevilla, España

Acceda a este artículo en siicsalud



Código Respuesta Rápida
(Quick Response Code, QR)

Especialidades médicas relacionadas,
producción bibliográfica y referencias
profesionales de los autores.

www.siicsalud.com/dato/casiic.php/128924

Introducción

El síndrome de Eisenmenger fue descrito por primera vez por Víctor Eisenmenger en 1897. Éste describió el caso de un paciente que presentaba cianosis y disnea desde la infancia; al morir, la autopsia reveló una comunicación interventricular con graves lesiones vasculares pulmonares. Posteriormente, el nombre de síndrome de Eisenmenger ha sido utilizado para describir la enfermedad vascular pulmonar y la cianosis resultantes de una comunicación sistémica-pulmonar.

El síndrome de Eisenmenger es una enfermedad congénita en la que un defecto cardíaco causa una inversión de la circulación sanguínea (derivación derecha-izquierda). Ésta provoca un aumento de la resistencia vascular pulmonar e hipertensión pulmonar. Presentamos el caso de una paciente con un síndrome de Eisenmenger con comunicación interventricular no operado que se manifiesta con una afección ocular importante.

La incidencia de las cardiopatías congénitas es de aproximadamente el 1%. Alrededor del 8% del total presentan el síndrome de Eisenmenger. Un 11% de las cardiopatías congénitas con cortocircuito de izquierda a derecha presentan también este síndrome.¹

La posibilidad de presentar el síndrome depende del tamaño y la localización del defecto. En los casos de comunicación interventricular, se producirá en el 3% de los pacientes con lesión pequeña o moderada (de hasta 1.5 cm) y aproximadamente en el 50% en los casos de lesiones grandes (más de 1.5 cm).

Los pacientes con síndrome de Eisenmenger pueden estar asintomáticos los primeros años de su vida. Es en la segunda o tercera década de la vida cuando se diagnostica, son características las siguientes manifestaciones: cianosis, disnea de esfuerzo, fatiga, poliglobulia, cefalea, mareos o síncope, alteraciones visuales, accidente cerebrovascular y alteraciones hemorrágicas.

No hay cura para el síndrome de Eisenmenger; sin embargo, en los últimos años, ha habido un gran avance en los nuevos tratamientos, cuya finalidad es disminuir la presión de la arteria pulmonar, mejorar la oxigenación y reducir el grado de cianosis y eritrocitosis.

Caso clínico

Se trata de una mujer de 43 años de edad que acude a nuestro centro refiriendo pérdida de visión en ambos ojos. Otros síntomas que destaca la paciente son cefaleas y agotamiento físico.

En la exploración clínica constatamos una dilatación en las falanges distales de las manos, signo también conocido como dedos en "palillos de tambor" (Figura 1).

La agudeza visual sin corrección es de 5/10 en el ojo derecho (OD) y de 4/10 en ojo izquierdo (OI), sin anomalías del segmento anterior ocular. La presión intraocular es de 16 mm Hg en ambos ojos. La exploración bajo midriasis del fondo de ojo



Figura 1. Dilatación de las falanges distales de las manos de la paciente. Rasgo característico de los pacientes con hipertensión pulmonar y conocido por el nombre médico de acropaquia.

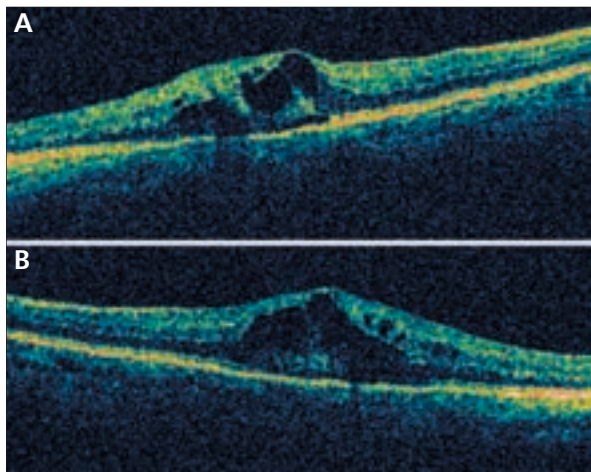
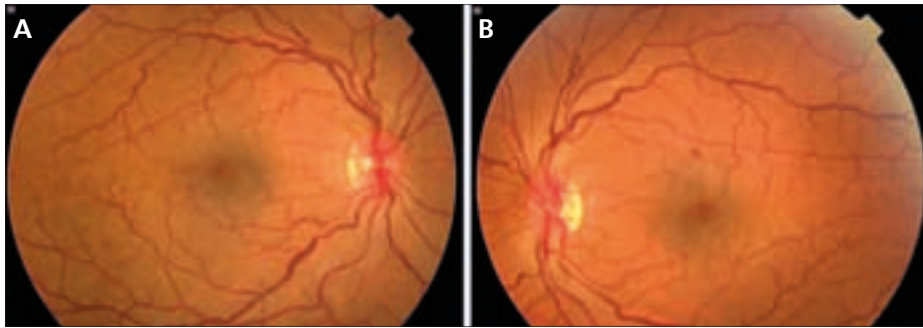


Figura 2. Tomografías de coherencia óptica (OCT). Edema macular quístico bilateral (471 micras en OD [A] y 580 micras en OI [B]) con leve desprendimiento neurosensorial de la retina subfoveal.

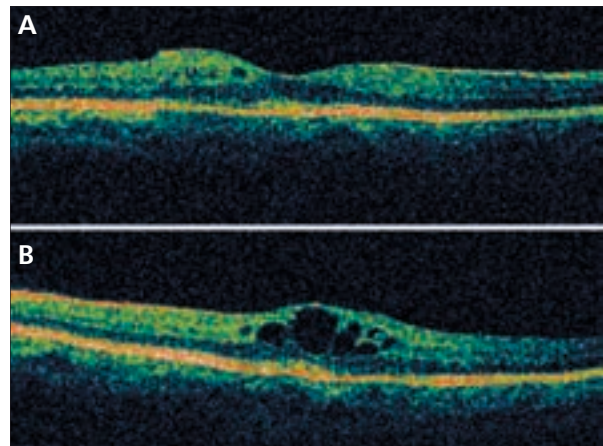


◀ **Figura 3.** A. Retinografía del OD que revela discreta tortuosidad venosa, dilatación de los pequeños vasos venosos con comunicaciones veno-venosas (*shunts*). B. Retinografía del OI que revela tortuosidad de los vasos venosos, dilatación de la red vascular foveal, edema macular quístico y una pequeña hemorragia intrarretiniana superior al área foveal.

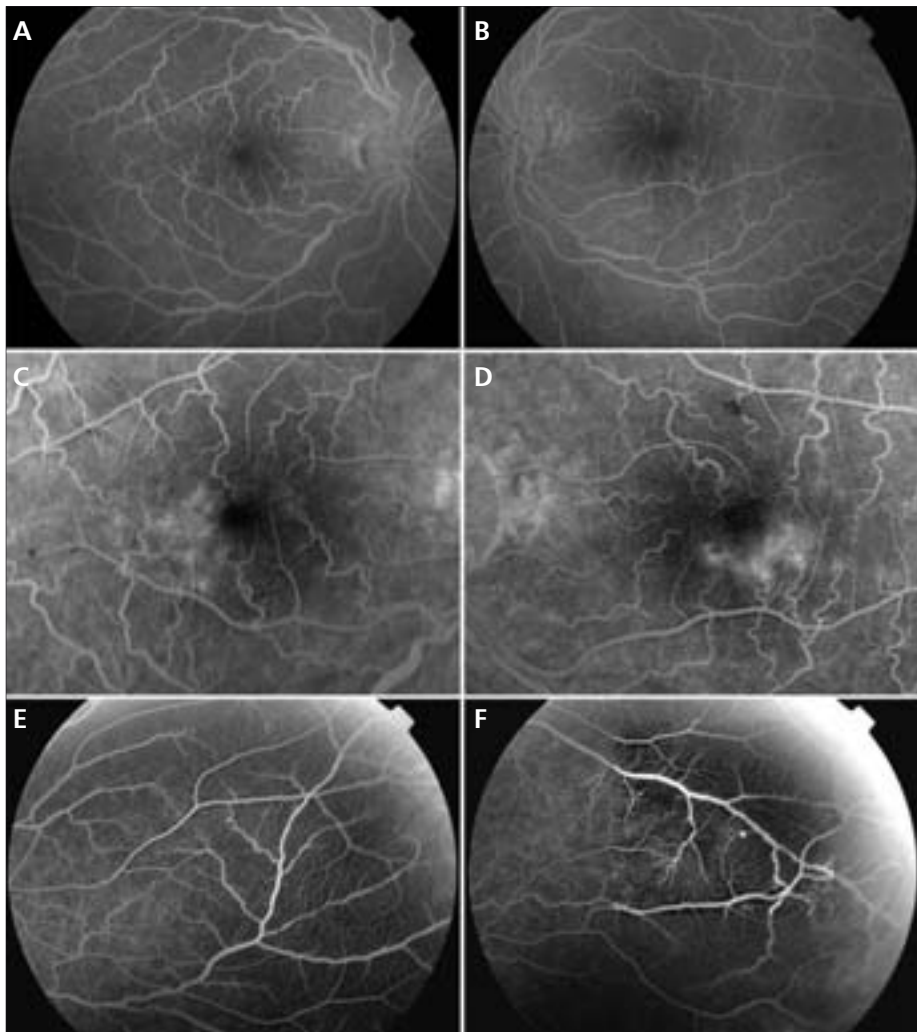
revela discreta dilatación venosa, microhemorragias intrarretinianas dispersas, dilatación de la red capilar retiniana con comunicaciones veno-venosas, edema macular puesto de manifiesto mediante tomografía de coherencia óptica (OCT) (Figura 2).

A la paciente se le diagnosticó síndrome de Eisenmenger en la adolescencia y refiere no estar realizando correctamente sus controles. Como antecedente de interés, destaca haber sufrido un ictus tres años antes. Refiere estar en tratamiento con nadroparina cálcica, con iloprost-trometamol inhalado y omeprazol. Tras la exploración completa recomendamos a la paciente realizar una angiografía fluoresceínica, así como acudir a su especialista en medicina interna para la estabilización de su cuadro.

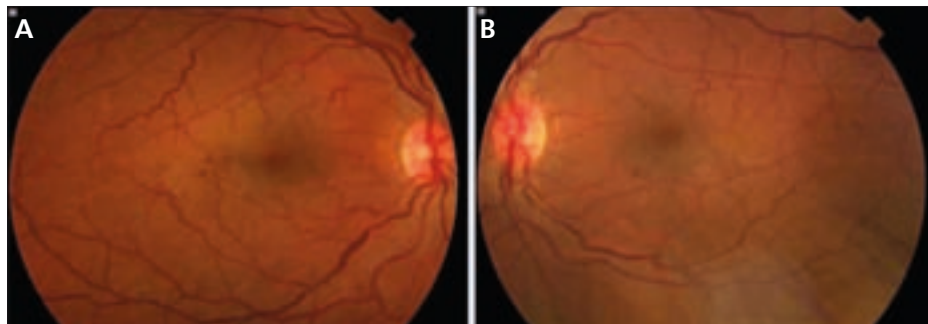
Al mes y medio acude a nuestro centro para control y realización de la angiografía, refiriendo haber sido tratada con



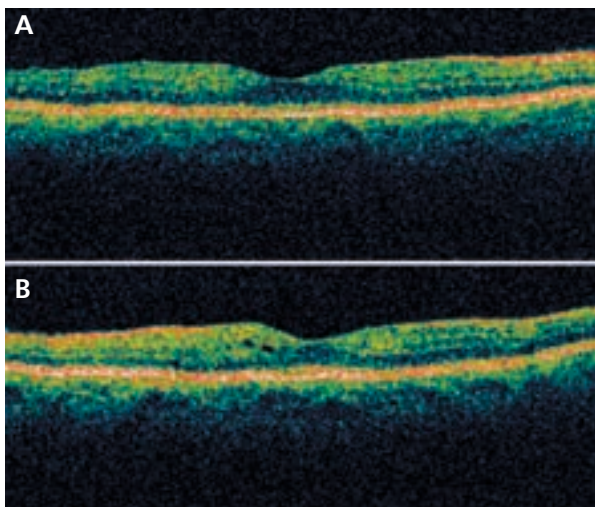
▲ **Figura 4.** Tomografías de coherencia óptica. A. OD, recuperación de la depresión foveal, aumento de la hiperreflectividad subfoveal de la unión de los segmentos externos de los fotorreceptores con el epitelio pigmentario de la retina. B. OI, persistencia del edema macular quístico central (393 micras).



◀ **Figura 5.** Angiografía fluoresceínica de ambos ojos. (A,B) Tiempos angiográficos tempranos (OD: 0.44 s; OI: 0.35 s) que revelan dilatación de la red capilar en ambos ojos, con inicio de hiperfluorescencia temporal a fovea en OD. (C,D) Detalle de la hiperfluorescencia de la mácula con los tiempos angiográficos (OD: 1.59 min; OI: 1.53 min). (E,F) Detalle de la hipoperfusión vascular de la periferia retiniana del OI con dilatación de pequeños vasos y puntos hiperfluorescentes dispersos compatibles con dilataciones microaneurismáticas.



◀ **Figura 6.** Retinografía de control a los seis meses de evolución. Persiste la dilatación de los vasos venosos con alteración de su calibre, alteraciones microvasculares retinianas temporales a fovea en OD (A); no se observa edema macular.



▲ **Figura 7.** OCT de control a los seis meses de evolución en las que se observa recuperación de la depresión foveal normal en ambos ojos (A,B). En el OI (B) aún persistían dos pequeños quistes intrarretinianos yuxtafoveales.

varias flebotomías y oxigenoterapia, ya que las pruebas de laboratorio revelaron un hematocrito del 51% y cifras de hemoglobina de 15.8 g/dl. Tras el tratamiento la paciente notó una mejoría significativa de sus síntomas visuales.

En este momento la agudeza visual sin corrección es de 8/10 y 5/10 en OD y OI, respectivamente. En las retinografías se observa reabsorción de las microhemorragias (Figura 3) y mejoría del edema constatada mediante OCT (Figura 4).

En la angiografía confirmamos la dilatación de la red capilar vascular y las comunicaciones veno-venosas y se puso de manifiesto edema macular angiográfico. En la retina periférica se observan zonas de hipoperfusión coroidea (Figura 5).

Tras la mejoría del cuadro con un buen control sistémico decidimos observar estrechamente a la paciente. En su último control, a los seis meses, la paciente se encuentra bien, la agudeza visual ha mejorado, es de 0.95 y 0.85 en OD y OI, respectivamente. Refiere estar en tratamiento con iloprost-trometamol cada 2.5 horas, flebotomías periódicas e infusión de hierro intravenoso. El fondo de ojo revela mínimas alteraciones vasculares (Figura 6); la OCT no muestra edema macular (Figura 7).

■ Conclusiones

Las cardiopatías congénitas cianóticas pueden provocar alteraciones en la microcirculación retiniana, produciendo alteraciones visuales. En los adultos, la causa más común de cardiopatía cianótica congénita son la tetralogía de Fallot y el

síndrome de Eisenmenger. La incidencia de las cardiopatías congénitas es del 1%.

Las formas de presentación a nivel ocular son diferentes. Crowe² describió casos con dilatación vascular retiniana, aumento de la tortuosidad de los grandes y pequeños vasos, e incluso un caso de papiledema. Krarup³ describió un caso de cardiopatía grave con atresia tricuspídea, defecto del tabique auricular y tronco arterioso y persistencia del *ductus* arterioso, que cursó con neovascularización iridiana bilateral con hipemias espontáneos y mínimas alteraciones retinianas.

La localización de las lesiones oculares está relacionada con el tiempo de evolución de la enfermedad general.⁴ En casos pediátricos es más frecuente encontrar afección central, en el polo posterior de la retina. En el caso de los adultos hay, además de afección central, mayor afección de la periferia de la retina, hecho que se explica por la tendencia a la cronicidad de la enfermedad.

Se ha observado que tras el control y el tratamiento médico o quirúrgico de la enfermedad cardíaca mejora consecuentemente la afección ocular, existiendo una relación de causa-efecto.^{5,6}

El grado de compromiso de la afección sistémica influye, por ende, en la alteración ocular. Peterson y Rosenthal⁷ estudiaron 83 pacientes con cardiopatía cianótica y concluyeron que el grado de alteración retiniana estaba estrechamente relacionado con la saturación arterial de oxígeno y con el nivel del hematocrito. Tsutsumi,⁸ tras estudiar 211 pacientes con cardiopatía cianótica concluyó que la razón dilatación-tortuosidad de los vasos se correlaciona con la gravedad de la policitemia secundaria.

Muchas son las enfermedades sistémicas que pueden producir retinopatía, por lo que se tendrán que tener en cuenta para realizar el diagnóstico diferencial. Entre ellas destacamos la diabetes mellitus, fácil de diagnosticar; la enfermedad de las células falciformes, que podría diferenciarse realizando un análisis de la sangre periférica; la enfermedad de Eales y el síndrome de aortitis.

Los pacientes con síndrome de Eisenmenger se caracterizan por tener baja saturación de oxígeno,⁹ que resulta del cortocircuito de la sangre sistémica venosa a la del circuito arterial. Estos cambios en la sangre pueden provocar fenómenos tromboembólicos, complicaciones cerebrovasculares y síndrome de hiperviscosidad sanguínea.

Es importante resaltar el alto riesgo¹ de estos pacientes de presentar enfermedad ocular, el cual se acentúa en casos de mal control sistémico o de mucho tiempo de evolución.

Consideramos que es aconsejable y necesaria la valoración global de estos pacientes, realizando revisiones oftalmológicas periódicas.

Bibliografía

1. Garofalo FB. El síndrome de Eisenmenger en el adulto. 2003. <http://fac.org.ar/1/revista/03v32n1/revisio/re02/garofa.PDF>.
2. Crowe RJ, Kohner EM, Owen SJ, Robinson DM. The retinal vessels in congenital cyanotic heart disease. *Med Biol Illus* 19:95, 1969.
3. Krarup JC. Atypical rubeosis iridis in congenital cyanotic heart disease. Report of a case with microhaemangiomas at the pupillary margin causing spontaneous hyphaemas. *Acta Ophthalmol* 55:581, 1977.
4. Harino S, Motokura M, Nishikawa N, y cols. Chronic ocular ischemia associated with the Eisenmenger's syndrome. *American Journal of Ophthalmology* 117:302-307, 1994.
5. Azevedo Simão F, Montes Pena F, Arêdo Carvalho F, y cols. Síndrome de Eisenmenger en un paciente con comunicación interauricular. A propósito de un caso. *Insuf Card* 4(5):201-204, 2010.
6. Tsui I, Shamsa K, Perloff JK, y cols. Retinal vascular patterns in adults with cyanotic congenital heart disease. *Semin Ophthalmol* 24:262-5, 2009.
7. Peterson RA, Rosenthal A. Retinopathy and papilledema in cyanotic congenital heart disease. *Pediatrics* 49:243, 1972.
8. Tsutsumi A. Retinopathy in cyanotic congenital heart disease. *Jpn Clin Ophthalmol* 37:933, 1983.
9. Rodriguez N, Elliott D. Bilateral central retinal vein occlusion in Eisenmenger syndrome. *Am Journal of Ophthalmology* 132(2):268-269, 2001.

Información relevante**Síndrome de Eisenmenger. Retinopatía capilar obstructiva****Respecto a la autora**

Ana María Piñero Rodríguez. Licenciada en Medicina, Universidad de Sevilla, 1998 a 2004. Residente Oftalmología en Centro de Oftalmología Barraquer, Barcelona, España, 2005 a 2009. Suficiencia Investigadora para Tesis *Cirugía del agujero macular sin posicionamiento postquirúrgico. Resultados a largo plazo*, Universidad de Sevilla, Sevilla, España, 2010. Máster Patología y cirugía de mácula, vítreo y retina, Instituto Universitario Barraquer- UAB, Barcelona, España. *Máster European VitreoRetinal Training School*, EVRS, Bremen, Alemania, 2010. Participaciones en congresos y publicaciones en libros y revistas tanto nacionales como internacionales más recientes. Labor actual: oftalmología general, cirugía ocular de segmento anterior, Clínica Piñero, Sevilla, España.

**Respecto al artículo**

Las cardiopatías congénitas cianóticas pueden provocar alteraciones en la microcirculación retiniana y producir alteraciones visuales. A mayor tiempo de evolución de la enfermedad, mayor es la afección; es importante resaltar el alto riesgo para estos pacientes presentar afección ocular, acentuándose éste en casos de mal control sistémico o de mucho tiempo de evolución. Consideramos que es aconsejable y necesaria la valoración global de estos pacientes.

Abreviaturas y siglas

OD, ojo derecho; OI, ojo izquierdo; OCT, tomografía de coherencia óptica

La autora pregunta

Los pacientes con síndrome de Eisenmenger pueden permanecer asintomáticos los primeros años de su vida. En la segunda o tercera década de la vida, al momento del diagnóstico, se describen distintas manifestaciones, como la cianosis, la cefalea o los mareos.

¿Cuál de estas características se verifica en el síndrome de Eisenmenger?

- A) Poliglobulia.
- B) Hiperviscosidad.
- C) Fenómenos embólicos.
- D) Todas son correctas.
- E) Ninguna es correcta.

Corrobore su respuesta: www.siicsalud.com/dato/evaluaciones.php/128924

Palabras clave

Retinopatía capilar obstructiva, síndrome de Eisenmenger, cardiopatías congénitas.

Key words

Obstructive capillar retinopathy, Eisenmenger syndrome, congenital cardiopathy.

Cómo citar *How to cite*

Piñero Rodríguez AM, Álvarez López A, Gutiérrez Sánchez E, Piñero Bustamante A. Síndrome de Eisenmenger. Retinopatía capilar obstructiva. *Salud i Ciencia* 21(2):203-7, Mar 2015.

Piñero Rodríguez AM, Álvarez López A, Gutiérrez Sánchez E, Piñero Bustamante A. Eisenmenger syndrome. Obstructive capillary retinopathy. Salud i Ciencia 21(2):203-7, Mar 2015.

Orientación: Clínica, Diagnóstico

Conexiones temáticas: Cardiología, Oftalmología, Medicina Interna, Neumonología