

Un caso de CIA compleja: ¿dónde están los bordes del *septum* interauricular?

Miguel Amor*
María Graciela Rousse**
Sergio Veloso***

Víctor Darú****
Jorge A. Lowenstein*****

Correspondencia

Miguel Amor
miguelamor68@gmail.com

* Departamento de Cardiología. Investigaciones Médicas. Hospital Municipal de Agudos Ramos Mejía. Buenos Aires. Argentina

** Departamento de Cardiología. Investigaciones Médicas. Hospital Municipal de Agudos Carlos A Durand. Buenos Aires. Argentina

*** Departamento de Cardiología. Investigaciones Médicas. Hospital Universitario de Clínicas Gral. José de San Martín. Buenos Aires. Argentina

**** Departamento de Cardiología. Investigaciones Médicas. Sanatorio Finochietto. Buenos Aires. Argentina

***** Departamento de Cardiología. Investigaciones Médicas. Buenos Aires. Argentina

Recibido: 29/05/2020

Aceptado: 12/06/2020

En línea: 31/08/2020

Citar como: Amor M, Rousse MG, Veloso S, Darú V, Lowenstein JA. Un caso de CIA compleja: ¿dónde están los bordes del *septum* interauricular? Rev Ecar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 39-41. doi: 10.37615/retic.v3n2a12.

Cite this as: Amor M, Rousse MG, Veloso S, Darú V, Lowenstein JA. A complex ASD case: Where are the edges of the interatrial septum? Rev Ecar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 39-41. doi: 10.37615/retic.v3n2a12.

Palabras clave

- ▷ Defecto del tabique interauricular
- ▷ Hipertensión pulmonar
- ▷ CIA *ostium secundum*
- ▷ Función diastólica biventricular
- ▷ Hiperflujo derecho

Keywords

- ▷ Atrial septal defect
- ▷ Pulmonary hypertension
- ▷ Atrial septal defect (ASD) *ostium secundum*
- ▷ Biventricular diastolic function
- ▷ Increased pulmonary blood flow

RESUMEN

La comunicación interauricular (CIA) *ostium secundum* es la cardiopatía congénita más frecuente en la edad adulta. Se presenta el caso de un varón de 45 años, asintomático, con gran sobrecarga de cavidades derechas al que se detecta una CIA de gran tamaño. Debido a su gran tamaño y la ausencia de bordes suficientes, es dificultosa la clasificación del tipo de defecto, revisando el diagnóstico diferencial con el tipo seno venoso inferior. Se discuten también las dificultades de valoración no invasiva de la presión pulmonar ante un reflujo tricúspide de escasa magnitud y pobre representación espectral.

ABSTRACT

Atrial septal defect (ASD) ostium secundum is the most frequent congenital heart defect in adults. We present the clinical case of a 45-year-old, asymptomatic male with a very large ASD causing severe right chambers overload. Due to its large size and absent borders, the classification of the defect was difficult. In this case we review the differential diagnosis of ostium secundum versus inferior sinus venous ASD and discuss the challenges to calculate pulmonary artery systolic pressure when Doppler signals of tricuspid regurgitation are weak.

Presentación del caso

Paciente varón de 45 años al que se detecta en un chequeo rutinario fibrilación auricular en el electrocardiograma de base. El paciente estaba completamente asintomático y realizaba de forma regular actividades normales de esfuerzo físico moderado a importante (levantar carga, cambio de neumáticos, fútbol recreativo). Fue sometido a ecocardiografía transtorácica (ETT) donde se apreció dilatación de cavidades derechas y una comunicación interauricular (CIA) tipo *ostium secundum* de amplias dimensiones, por lo que el paciente fue referido a nuestro centro para la realización de una ecocardiografía transesofágica (ETE) para evaluar los bordes y descartar defectos asociados.

Se realizó una nueva ETT en la que se apreció un ventrículo izquierdo de tamaño y grosor normal, con fracción de eyección en límites normales y con movimiento septal paradójico (Figura 1A). La aurícula izquierda estaba moderadamente dilatada, 29 cm³ (Figura 1B). No había alteraciones valvulares de

tipo estructural. Destacaba una dilatación severa de cavidades derechas con aurícula derecha con área de 42 cm² (Figura 1B) y un ventrículo derecho (VD) con diámetros y longitud incrementados (Figura 1C). La función sistólica del VD está levemente deprimida con fracción de acortamiento de área del 30%, excursión sistólica del anillo tricúspide de 19 mm, onda S del Doppler tisular (13 cm/s), índice de TEI de 0,49 (VN ≥ 0,55) y deterioro leve del *strain* longitudinal de la pared libre (-20%) (Video 1). Se observa un *jet* de insuficiencia tricúspide de pobre representación espectral, que no permite determinar la presión sistólica en arteria pulmonar (Figura 1D). Se estimó un gradiente ventriculoauricular de 35 mmHg, al que se suma 15 mmHg de presión en aurícula derecha (por una cava inferior dilatada sin colapso), estimando una sistólica pulmonar de 50 mmHg. En el flujo del tracto de salida del VD no había acortamiento del tiempo de aceleración. Como se comentó, la vena cava inferior (VCI) estaba dilatada levemente (23 mm) con colapso inspiratorio menor al 50%. Se observa un *shunt* de izquierda a derecha desde las ventanas apical y subcostal a través de un defecto amplio del *septum* interauricular (Video 2) y se calculó un Qp/Qs de 5:1.

En la ETE se detecta un gran defecto del septo interauricular con forma elíptica de 5 x 3,5 cm medido con modo bidimensional; y con un área de 14 cm² en la reconstrucción tridimensional (Figura 2 y Vídeo 3). El defecto no tenía bordes adecuados para el procedimiento percutáneo con ausencia total del borde aórtico (Vídeo 4), esbozo (rodete) de borde inferior (Vídeo 5) y borde postero-aórtico (Vídeo 4), esbozo (rodete) de borde inferior (Vídeo 5) y borde postero-aórtico menor de 4 mm. Existía un *shunt* amplio a través del defecto en el Doppler color (Vídeo 6). Se descartó la presencia de retorno venoso anómalo parcial y *ductus*, así como otras anomalías asociadas a nivel de la válvula mitral.

Estudio por imagen

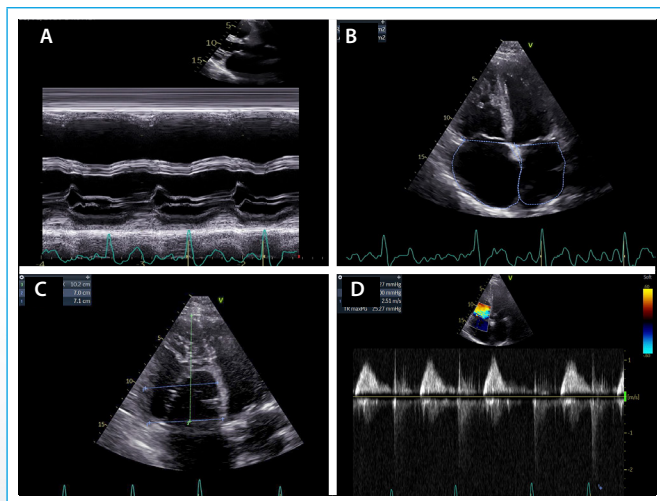
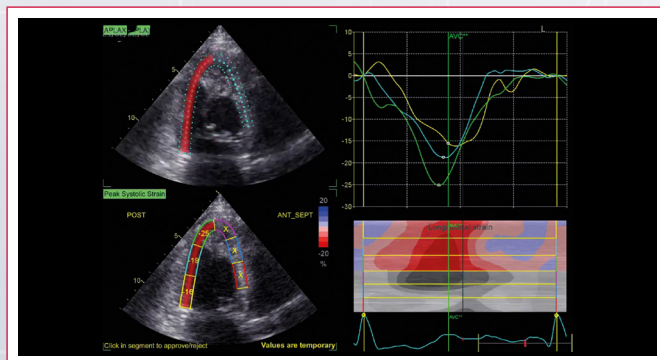


Figura 1. A: modo M que muestra dilatación del VD y *septum* paradójico; **B:** dilatación biatrial, severa; **C:** diámetros del VD en plano de cuatro cámaras; **D:** insuficiencia tricúspide leve en el Doppler continuo



Vídeo 1. *Strain* de pared libre del VD en plano de cuatro cámaras



Vídeo 2. Imagen subcostal, flujo de AI a AD a través de CIA amplio con Doppler color

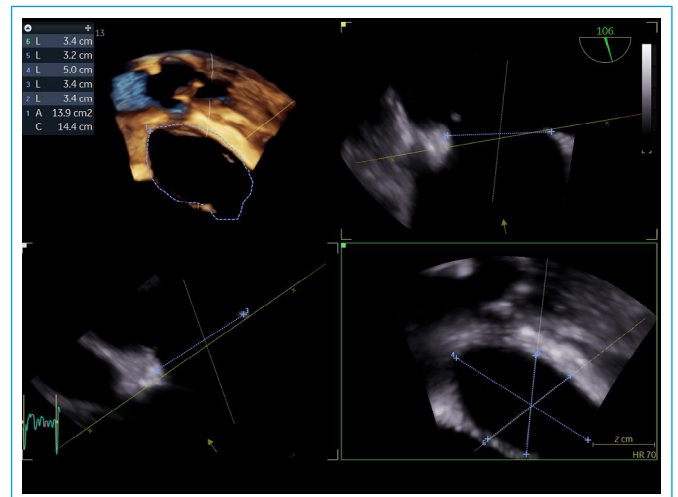
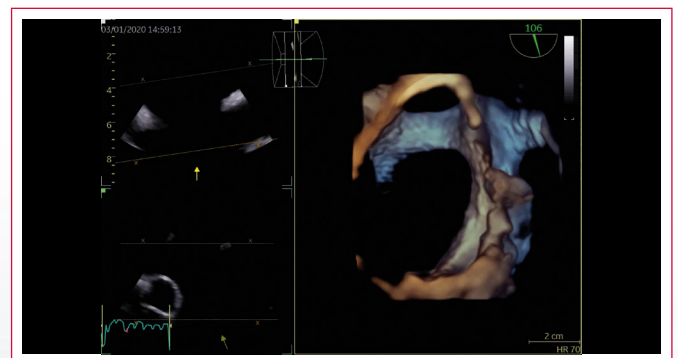
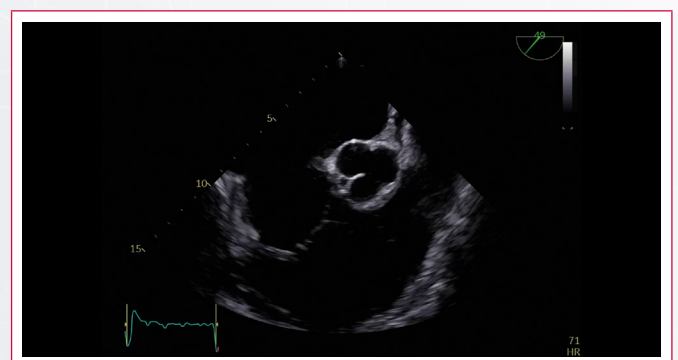


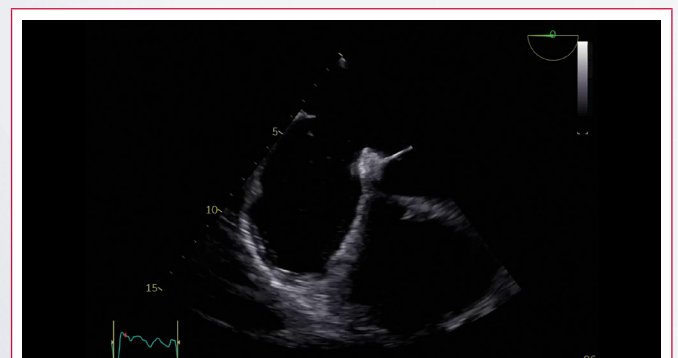
Figura 2. Reconstrucciones multiplanares a partir de la ETE tridimensional



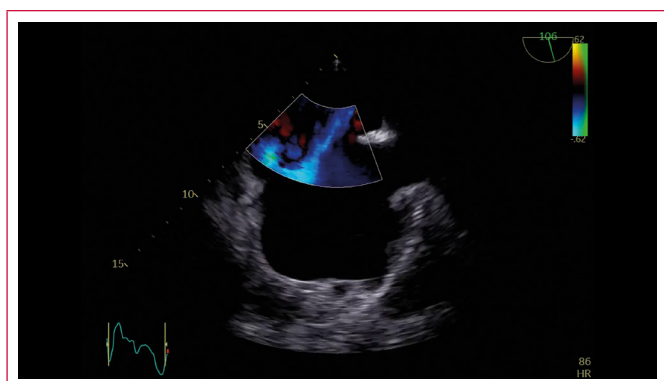
Vídeo 3. Reconstrucción tridimensional del amplio defecto del septo interauricular



Vídeo 4. ETE, plano de 40° que muestra ausencia total del borde aórtico



Vídeo 5. ETE, plano de 0° que muestra borde inferior escaso



Video 6. ETE plano a 106° en vista bicava con Doppler color que muestra el *shunt* amplio a través del defecto

Discusión

Se trata del caso de un varón de 45 años con una CIA tipo *ostium secundum*, con un defecto amplio, curiosamente asintomático, sin signos aparentes de HTP y con función sistólica del VD levemente comprometida.

Es sabido que en una CIA grande se igualan las presiones entre ambas aurículas, y la distensibilidad de ambos ventrículos determinará el grado de hiperflujo. La HTP puede desarrollarse en respuesta a una sobrecarga crónica de la circulación pulmonar causada por una CIA de izquierda a derecha, con la consiguiente sobrecarga de volumen, aumento del gasto cardíaco derecho y una sobrecarga de las presiones pulmonares, lo que llevaría a un remodelado vascular pulmonar^(1,2). Pueden encontrarse diferentes valores de PSAP a pesar de similares sobrecargas de volumen. En un extremo del espectro hay adultos con enfermedad vascular pulmonar leve o nula y una derivación grande, y viceversa. También se sabe que sólo entre un 15% y un 25% de las CIA grandes desarrollan HTP, por lo que además del hiperflujo se postulan otros factores responsables del remodelado arteriolar, como por ejemplo genéticos, enfermedad vascular pulmonar, trombosis arterial pulmonar, anorexígenos, entre otros^(3,4). Son también predictores de HTP, además del tamaño del defecto, la edad, la superficie corporal baja (SC) y el sexo femenino.

Las CIA de evolución crónica están asociadas con remodelado de la aurícula izquierda, caracterizado por el incremento de sus dimensiones (longitud, área y volumen), y con inestabilidad eléctrica que favorece la instalación de una fibrilación auricular. El comportamiento fisiopatológico va a ser diferente cuando se asocie:

- Una cardiopatía isquémica o hipertensiva con incremento del cortocircuito izquierda-derecha debido al aumento de la presión telediastólica del ventrículo izquierdo.
- Una HTAP que favorece la aparición de insuficiencia cardíaca derecha y al comprometer la función diastólica del ventrículo izquierdo se incrementa el flujo venoso pulmonar que predispone a procesos infecciosos de las vías respiratorias, además de una limitación a la actividad física.

Se presentó cierta dificultad en clasificar esta CIA de enormes dimensiones, con ausencia de bordes aptos para su cierre percutáneo. No todas las CIA corresponden a un defecto septal. Las únicas que son verdaderos defectos septales son las comunicaciones tipo foramen oval, también conocidas como comunicaciones tipo *ostium secundum*. El verdadero septo auricular está constituido por la valva del foramen oval y la parte inferior del borde muscular. En el sector posterossuperior el borde corresponde a una invaginación de la pared de la aurícula, que también se conoce como *septum secundum*.

El sector anterossuperior se relaciona con la raíz aórtica que tiene una posición central en el corazón, profundamente acuñada entre las válvulas auriculoventriculares.

Se reconocen cuatro tipos de CIA. El más frecuente es el defecto a nivel del septo interauricular, es decir la CIA tipo foramen oval o también llamada *ostium secundum*. Las otras CIA son los defectos tipo seno venoso (superior e inferior), los defectos tipo seno coronario y los defectos tipo *ostium primum*, que tienen una unión auriculoventricular común como los demás defectos del septo atrioventricular^(5, 6, 7). En el paciente de este caso, el defecto es tan grande que podría considerarse que se ha extendido al seno venoso inferior⁽⁸⁾. Sin embargo, el hecho de tener un esbozo de borde posterossuperior descarta el diagnóstico de CIA tipo seno venoso de cava inferior y apoya al diagnóstico de CIA amplia tipo *ostium secundum*.

Conclusión

El paciente de este caso debe ir a cirugía para cierre con parche del defecto, ya que el abordaje percutáneo no es factible.

Se plantea la necesidad del estudio hemodinámico (cateterismo derecho, para determinar PSAP por este método) al fin de evitar subestimar el cálculo por Doppler de la presión pulmonar, sobre todo por la presencia de una función sistólica ventricular derecha levemente por debajo de los límites fisiológicos.

Ideas para recordar

- No siempre hay relación entre el tamaño del defecto y la PSAP.
- Medir todos los bordes es fundamental para la decisión de cierre percutáneo frente a cierre con parche.
- Siempre se deben descartar anomalías asociadas.
- Se debe comprobar siempre el valor de la presión pulmonar por cateterismo derecho, que permitirá también hacer el cálculo de las resistencias vasculares pulmonares.

Bibliografía

1. Lange, *et al.* Association between pulmonary hypertension and an atrial septal defect. *Neth Heart J* 2013; 21: 331-332.
2. Le Gloan L, *et al.* Patophysiology and natural history of atrial septal defect. *Journal of Thoracic Disease* 2018; 10 (Suppl 24): S 2854-S 2863.
3. Gabriels C, *et al.* A different view on predictors of pulmonary hypertension in secundum atrial defect. *International Journal of Cardiology* 2014; 176: 833-840.
4. Martin SS, *et al.* Atrial Septal Defects. Clinical manifestations, echo assessment and intervention. *Clinical Medicine Insights: Cardiology* 2014; 8 (S 1).
5. Anderson RH, *et al.* Development and structure of the atrial septum. *Heart BMJ* 2002; 88: 104-110.
6. Mori S, Anderson RH, *et al.* Demonstration on living anatomy clarifies the morphology of interatrial communications. *Heart BMJ* 2018; 313-378.
7. Anderson RH, Brown NA, *et al.* Insights regarding the normal and abnormal formation of the atrial and ventricular septal structures. *Clinical Anatomy* 2016; 29: 290-304.
8. Snarr BS, Liu MY, Zuckerberg JC, *et al.* The paraesophageal short axis view improves diagnostic accuracy for inferior sinus venous type of atrial septal defect by transthoracic echo. *Journal of the American Society of Echocardiography* 2017; 30 (3): 209-215.