

Cuando la simple comunicación interauricular no es tan simple

María Elena Sánchez
Marcelo Simón Cohen
Víctor Daniel Darú
Jorge Lowenstein

Correspondencia

María Elena Sánchez
email: lolasanchez42009@hotmail.com

Servicio de Cardiopatología. Investigaciones Médicas. Buenos Aires, Argentina

Palabras clave

- ▷ Comunicación interauricular
- ▷ Hipertensión pulmonar
- ▷ Eisenmenger
- ▷ Trombosis

Keywords

- ▷ Atrial septal defect
- ▷ Pulmonary hypertension
- ▷ Eisenmenger
- ▷ Thrombosis

RESUMEN

La hipertensión pulmonar (HAP) afecta entre el 5 al 10% de los pacientes afectados de cardiopatías congénitas. La supervivencia a largo plazo es variable, con comportamientos heterogéneos según la localización del cortocircuito, la resistencia vascular pulmonar, el tamaño del defecto o la progresión de la HAP tras la corrección quirúrgica. Se presenta el caso de una mujer joven, con una comunicación interauricular de tamaño intermedio, con inversión del cortocircuito, grave desaturación arterial, arteria pulmonar aneurismática y extensa trombosis de sus ramas, que causa hiperresistencia vascular pulmonar y fisiología del síndrome de Eisenmenger.

ABSTRACT

Pulmonary hypertension (PAH) affects 5 to 10% of patients with congenital heart disease. The long-term survival is variable, observing heterogeneous behavior related to defect location, size, pulmonary vascular resistance, or progression of PAH after surgical correction. We submit the case about a young woman, carrying an atrial septal of intermediate size, with shortcut inversion, severe arterial desaturation, aneurysmal pulmonary artery, and extensive thrombosis of its branches, a condition that has induced pulmonary vascular hyperresistance and the Eisenmenger physiology.

Presentación del caso

Mujer de 40 años ingresada por disnea grave e insuficiencia cardíaca derecha avanzada. Entre sus antecedentes previos destacan dos embarazos (a los 18 y 20 años) en los que no tuvo complicaciones. Al parecer fue diagnosticada de algún tipo de "cardiopatía" con 33 años, pero se mantuvo en clase funcional II/IV y sin tratamiento durante varios años (2007-2012). En 2012 ingresó por progresión de disnea a clase funcional III. No se tienen datos del ingreso, salvo que fue medicada con diltiazem, sildenafil, furosemida y anticoagulación.

Actualmente ingresa por progresión de la disnea, que se hace de reposo en clase funcional IV. En la valoración inicial se aprecia insuficiencia cardíaca congestiva de predominio derecho en situación de anasarca, desaturación grave (saturación periférica del 55% que no mejora con oxígeno), poliglobulia (Hto 66%). La gasometría arterial (FiO₂ 50%) demostró (pH 7,46/PCO₂ 40/PO₂ 51/Bto 28/EB 3,5/Saturación 83%) hipoxemia grave.

Se realiza ecocardiografía transtorácica y transesofágica, con signos de sobrecarga de cavidades derechas (Video 1, Video 2, Video 3 y Video 4), severa hipertensión pulmonar (Figura 1). Se detecta una comunicación interauricular con inversión del flujo (Video 5, Figura 2, Video 6 y Video 7) y extensa trombosis mural en tronco y ramas de la arteria pulmonar (Video 8, Video 9, Video 10 y Video 11) El cuadro se interpreta como síndrome de Eisenmenger por CIA *ostium secundum* de pequeñas-moderadas dimensiones, sin patología cardíaca izquierda, con deterioro de la función sistólica del VD y presión sistólica pulmonar en desproporción con el tamaño de la CIA. También se realizan los siguientes estudios:

- Estudio isotópico de ventilación/perfusión: baja probabilidad de TEP. Captación visceral sistémica sugestiva de inversión del cortocircuito.
- Test de la marcha (oxígeno a 7 l/m): distancia recorrida: 310 m.

La paciente fue tratada en un centro especializado en hipertensión pulmonar. Recibe oxígeno, acenocumarol, sildenafil y furosemida. Se encuentra en una situación relativamente estable, sin síncope, angina o hemoptisis, aunque sí se observa deterioro progresivo de la función del VD.

Estudio de imagen

Ecocardiografía transtorácica:

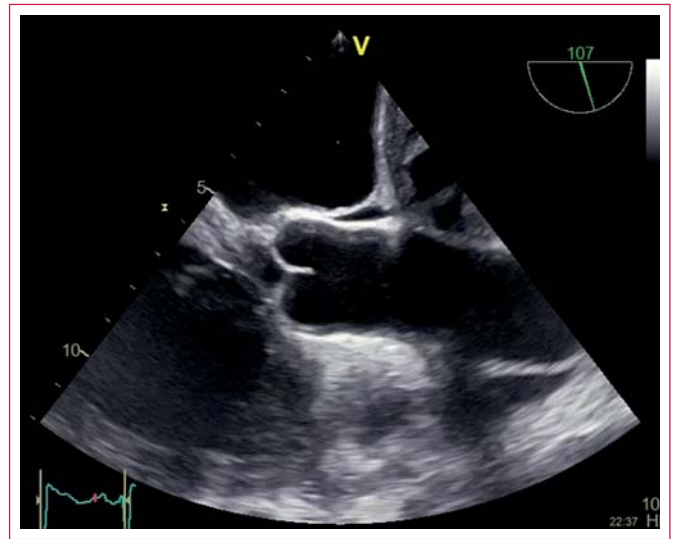
Diámetro diastólico VI	39 mm
Diámetro diastólico VI	14 mm
Fracción de eyección VI	55%
Área de aurícula izquierda	17 cm ²
Diámetro diastólico de VD	40 mm
Índice de esfericidad de VI	2
TAPSE	13
Área AD	23 cm ²
PSAP	114 mmHg
Insuficiencia pulmonar	Moderada-grave
Vena cava inferior	27 mm

Tabla 1. Resumen de medidas de la ecocardiografía transtorácica

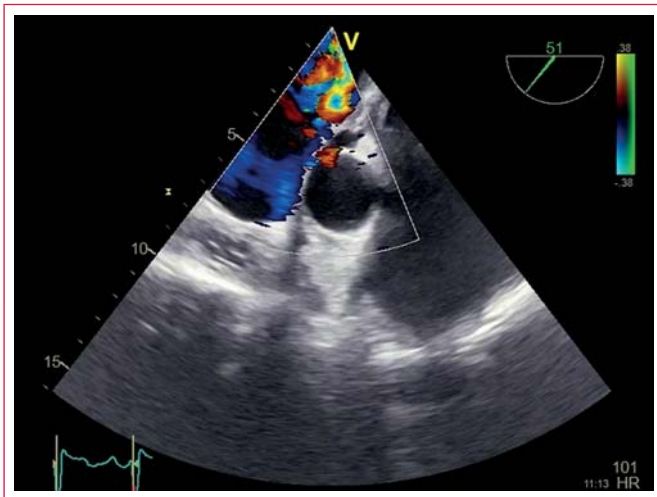
Ecocardiografía transesofágica:



Figura 2. Defecto septal tipo *ostium secundum*. Los sectores remanentes del tabique protruyen hacia la izquierda, sugiriendo mayor presión en AD



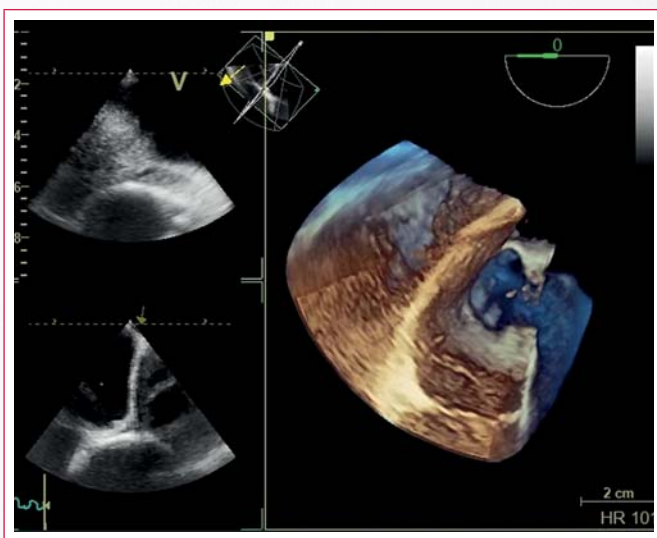
Video 8. Rama derecha de la arteria pulmonar marcadamente dilatada, con la pared tapizada por material heterogéneo



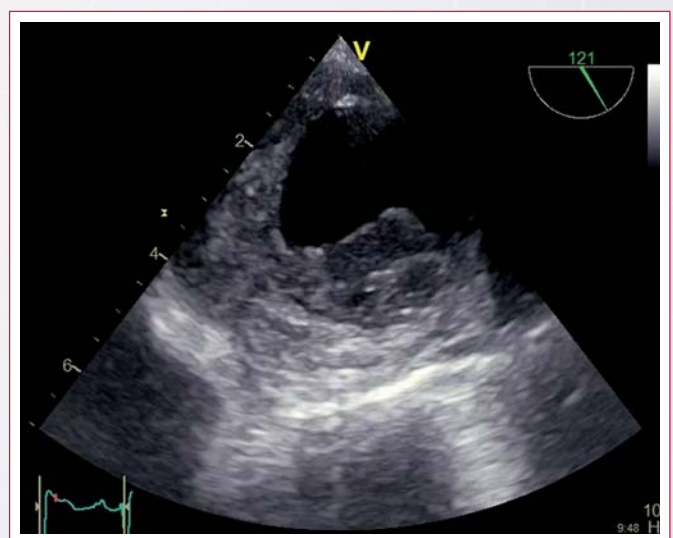
Video 6. Dilatación de la arteria pulmonar. Flujo de CIA de derecha a izquierda no turbulento



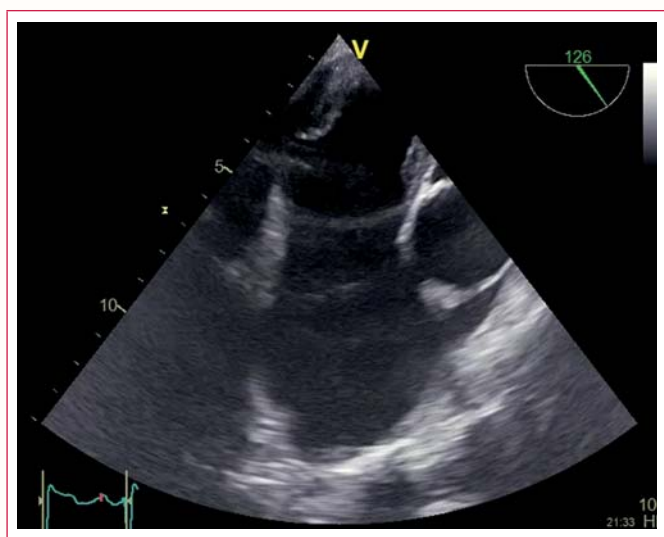
Video 9. Rama derecha de la arteria pulmonar con trombo mural de distintas densidades, incluso con sectores hipoeoicos móviles



Video 7. Vista de la CIA desde la aurícula izquierda. Mide 15 x 19 mm. No se identifican defectos adicionales. Los retornos venosos pulmonares son normales



Video 10. Detalle de la trombosis mural en las ramas pulmonares



Video 11. Marcada dilatación del tronco de la arteria pulmonar y trombosis mural desde 15 mm del inicio de la rama derecha

Discusión

La comunicación interauricular (CIA) está entre las anomalías congénitas más frecuentes en adolescentes y adultos. Entre el 5 al 10% de los pacientes con diversas cardiopatías congénitas desarrollarán hipertensión pulmonar. La HAP asociada a cardiopatía congénita puede clasificarse como⁽¹⁾:

1. Con fisiología de síndrome de Eisenmenger.
2. Con flujo de izquierda a derecha.
3. Con un defecto pequeño para la gravedad de la hipertensión pulmonar (CIA < 2 cm de diámetro, comunicación interventricular < 1 cm).
4. Hipertensión pulmonar persistente o recurrente tras el cierre del defecto.

Menos del 1% de los pacientes con CIA desarrollarán HAP grave, que es sobre todo idiosincrásica. Para el cardiólogo clínico, cuando la CIA *ostium secundum* pertenece al grupo 1, 3 o 4 de los fenotipos descritos anteriormente, deja de ser una cardiopatía congénita simple.

En un análisis retrospectivo de los cuatro fenotipos, a partir de 192 pacientes se concluyó⁽²⁾:

1. Con fisiología de Eisenmenger predominan los defectos postricuspidéos (40% CIV), sólo un 11% presentaban defectos altos (CIA).
2. En el segundo grupo: 46% CIA de moderada-grande y 21% CIV.
3. En el tercer grupo: 59% CIV, 40% CIA. En este grupo, la influencia del defecto congénito en la inducción y progresión de la enfermedad vascular pulmonar no está clara y se ha propuesto el diagnóstico de hipertensión pulmonar idiopática asociada.
4. La persistencia de HAP poscorrección se observa en el 41% con CIV y el 27% con CIA.

Muchos de los pacientes que desarrollaron HAP tras el cierre del cortocircuito presentaban en el momento quirúrgico los siguientes valores: RVP > 5 U Wood; RVP/RVS > 0,33; QP/QS < 1,5⁽³⁾.

Se observa una importante heterogeneidad en la mortalidad de pacientes con síndrome de Eisenmenger, con mejor supervivencia que en HAP con pequeños defectos o con RVP aumentadas poscierre del defecto⁽²⁾.

No está claro cuáles son los pacientes con defecto pretricuspidéico que desarrollarán HAP grave. Entre las hipótesis figuran las diferencias genéticas, conside-

rando el hiperflujo izquierda-derecha un disparador de cambios en la vasculatura pulmonar⁽⁴⁾.

En la paciente de este caso la ecocardiografía transtorácica (ETT) certifica su HAP clínica (con presentación de fisiología de Eisenmenger: insuficiencia cardíaca derecha, cianosis, desaturación central sin respuesta a oxígeno), con parámetros compatibles con HAP grave, disfunción sistólica del VD e inversión del cortocircuito.

La ETE suma datos de valor, pues localiza y mide el defecto septal, descarta lesiones asociadas, revisa el drenaje venoso pulmonar y visualiza la arteria pulmonar (AP) aneurismática con trombo en distintos estadios evolutivos.

En la clasificación de HAP asociada a cardiopatía congénita la paciente corresponde al grupo 1 y es más discutida su pertenencia al grupo 3 (con diámetro de la CIA en el límite pequeño-moderado, 19 mm)⁽⁵⁾. Se consideraron otras entidades como enfermedad tromboembólica crónica con CIA pequeña asociada, descartándose trombofilia, VIH, colagenopatías, trombosis venosa profunda, etc.

La interpretación de enfermedad tromboembólica crónica como causa y CIA como un hallazgo no es simple. El síndrome de Eisenmenger aumenta las probabilidades tanto de hemorragia como de trombosis (pudiendo manifestarse hemoptisis y trombosis de la AP en el mismo paciente)⁽⁵⁾.

Entre las opciones terapéuticas se consideran (decisión multidisciplinar evaluando riesgo-beneficios):

- Tromboendarterectomía + anticoagulación.
- Anticoagulación por 3 meses, luego considerar trasplante bipulmonar, tromboendarterectomía, reconstrucción de la AP aneurismática y cierre de la CIA.
- Terapia específica para HAP + anticoagulación, e ingresar en lista de espera a trasplante.
- Anticoagulación por 3 meses, luego considerar trasplante cardiopulmonar.

En esta paciente se suma el bajo gasto cardíaco, que predispone a la formación recurrente de trombos, evidentes en la rama derecha de la arteria pulmonar aneurismática como material ecodenso adherido a la pared, extenso y muy móvil. En el planteamiento de una posible tromboendarterectomía se debe evaluar con angiotomografía o arteriografía selectiva de las ramas pulmonares, la localización, características y extensión del trombo. Ésta no es una simple embolectomía sino una endarterectomía extensa a través de la capa media de la AP, siempre bilateral, bajo hipotermia profunda y paro circulatorio⁽⁶⁾, que actualmente puede extenderse hasta las ramas segmentarias distales⁽⁷⁾.

Conclusión

Se presenta el caso de una mujer joven que a pesar que su defecto septal es de tamaño moderado ha evolucionado a HAP grave con inversión del cortocircuito. Presenta dilatación aneurismática de la AP y de sus ramas, con extensa trombosis local, no pudiendo discriminar si ésta es causa o efecto de la hiperrresistencia, no habiendo modificado el perfil hemodinámico bajo anticoagulación.

Fue considerada en dos de los grupos (1 y 3) de la clasificación de hipertensión pulmonar en pacientes con cardiopatía congénita. La supervivencia esperada sería mejor que en el grupo de hipertensión pulmonar idiopática, pero peor que en la población general de síndrome de Eisenmenger.

Abreviaturas

- AD:** aurícula derecha
AI: aurícula izquierda
AP: arteria pulmonar
CIA: comunicación del septum interauricular
CIV: comunicación del septum interventricular
ETE: ecocardiografía transefágica
ETT: ecocardiografía transtorácica
HAP: hipertensión de la arteria pulmonar
Hto: hematocrito
PSAP: presión sistólica de la arteria pulmonar
TAPSE: excursión sistólica del plano del anillo tricuspídeo
VD: ventrículo derecho
VI: ventrículo izquierdo
VIH: virus de inmunodeficiencia humana

Ideas para recordar

- Aunque existe una tendencia a desarrollar HAP en cortocircuitos auriculares de mayor tamaño, la relación no es lineal, con marcada variabilidad.
- La trombosis pulmonar puede complicar el análisis fisiopatológico y la evolución de la hipertensión pulmonar en el síndrome de Eisenmenger.

Bibliografía

1. The taskforce for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and European Respiratory Society (ERS). 2015 Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *European Heart Journal* 2016; 37: 67-119.
2. Manes A, Palazzini M, Leci E, Reggiani B, Branzi A, Galie N. Current era survival of patients with pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease: A comparison clinical subgroup. *European Heart Journal* 2014; 35: 716-724.
3. Opatowsky A. Clinical evaluation and management of pulmonary hypertension in the adult with Congenital heart disease. *Circulation* 2015; 131: 200-210.
4. Mocerri P, Kepny A, Lioudakis E, Gonzalez Alonso R, Germanakis I, Diler G, Swan L, Marino P, Wort S, Narayan-Babu, Ferrari E, Gatzoulis M, Li Wei, Dimopoulos K. Physiological differences between various types of Eisenmenger syndrome and relation outcome. *International Journal of Cardiology* 2015; 12 (9): 455-460.
5. Broberg C, Ujita M, Narayan-Babu S, Rubens M, Prasad S K, Gibbs J S R, Gatzoulis M A. Massive pulmonary artery thrombosis with haemoptysis in adults with Eisenmenger's syndrome: A clinical dilemma. *Heart* 2004; 90 e 63. Case report.
6. Force SD, Kogon B, Pelaez A, Neujahr DC, Ramirez AM, Miller DL, Lawrence EC. Bilateral lung transplant thromboendarterectomy for Eisenmenger's syndrome. *Ann Thoracic Surgery* 2008; 85 (3): 1.097-1.099. Case report.
7. Ching-Wei Lee, Shao-Sung Huang, Po-Hsun Huang. Pulmonary arterial thrombosis in a patient with an atrial septal defect and Eisenmenger syndrome. *Korean Circulation Journal* 2012; 42: 772-775. Case report.