

Defecto de Gerbode Una cardiopatía congénita poco frecuente

Gerbode defect Uncommon congenital heart disease

Luis Antonio González-Ramos¹
Anahí Camacho-Castro²
Marco Antonio Manzo-Ríos³

RESUMEN

Se presenta el primer caso clínico del defecto de Gerbode diagnosticado en el Hospital Infantil del Estado de Sonora el cual es un defecto congénito raro del septum auriculo-ventricular que comunica el ventrículo izquierdo con aurícula derecha. Su diagnóstico es a través del estudio de ecocardiograma; el estudio de cateterismo cardiaco puede realizarse, que como método diagnóstico invasivo ayuda a corroborar el diagnóstico. Existe controversia en cuanto a la decisión de llevar a cabo intervención quirúrgica en condición clínica asintomática; en este caso nosotros consideramos el llevar a cabo el cierre del defecto septal como una medida oportuna con el propósito de prevenir el riesgo de endocarditis bacteriana por lo que se envía a programación quirúrgica; ya que los estudios evidencian esta comunicación intracardiaca.

Palabras clave: defecto Gerbode, cardiopatía congénita.

Fecha de recepción: 15/03/2020
Primera revisión: 27/03/2020
Segunda revisión: 22/04/2020
Fecha de aceptación: 25/04/2020

- 1 Cardiólogo Pediatra Adscrito al Servicio de Cardiología del Hospital Infantil del Estado de Sonora.
- 2 Cardiólogo Pediatra Adscrito al Servicio de Cardiología del Hospital Infantil del Estado de Sonora.
- 3 Cardiólogo Pediatra Jefe del Servicio de Cardiología del Hospital Infantil del Estado de Sonora.

Correspondencia: Dr. Luis Antonio González Ramos. Dirección: Reforma 355 Nte, Col. Ley 57 Hermosillo, Sonora. Teléfono(662)2890600. Correo electrónico: gonralu@hotmail.com

SUMMARY

The first clinical case of the Gerbode defect diagnosed at the Children's Hospital of the State of Sonora is presented, which is a rare congenital defect of the atrioventricular septum that communicates the left ventricle with the right atrium. Its diagnosis is through the echocardiogram study; the study of cardiac catheterization can be performed, which as an invasive diagnostic method helps to corroborate the diagnosis. There is controversy regarding the decision to carry out surgical intervention in an asymptomatic clinical condition; In this case, we consider carrying out the closure of the septal defect as a timely measure in order to prevent the risk of bacterial endocarditis, so it is sent to surgical programming; since studies show this intracardiac communication.

Keywords: Gerbode defect, cardiac malformation.

INTRODUCCION

El defecto de Gerbode es un cortocircuito de izquierda a derecha que se da entre el ventrículo izquierdo y aurícula derecha debido a un orificio o defecto el septum membranoso en su parte superior (supra-valvular tricuspideo). La válvula tricúspide se toma como referente para la división del septum membranoso, en un segmento superior o supra-valvular y otro segmento inferior o infra-valvular tricuspideo. Aunque la causa más frecuente de defecto de Gerbode ha sido históricamente congénita, recientemente se ha informado una tendencia hacia los casos adquiridos debido a la mejora de las capacidades de diagnóstico y a un mayor número de procedimientos cardiacos invasivos¹. Esta conexión congénita se menciona por vez primera en un informe de autopsia de 1938. En 1957 Kirby reporta el cierre con éxito una derivación de ventrículo izquierdo a aurícula derecha; el diagnóstico fue hecho durante la cirugía. En 1958 Gerbode y colaboradores realizaron con éxito el cierre de este tipo de defecto en cinco pacientes y la llamaron defecto de Gerbode.¹ Presentamos el primer caso que se diagnostica en nuestro hospital y que por la historia clínica, consideramos que se trata de una forma congénita de Gerbode.

CASO CLÍNICO

Preescolar masculino de 2 años de edad; procede de medio familiar desintegrado por lo que es atendido en Centro Asistencial de casa hogar de Puerto Peñasco, Sonora de donde es originario y es trasladado a casa hogar UNACARI del DIF Sonora de Hermosillo, debido a

que se le detecta soplo precordial. Se revisó el expediente personal de su centro asistencial y se encontró que no hay antecedente de hospitalización o enfermedad previa. El personal de la casa hogar que asiste al niño lo refiere aparentemente asintomático y tiene actividad física normal. A la exploración física se encuentra en buenas condiciones generales, con fenotipo normal. Peso: 12Kg. Talla: 88cm. FC. 100X` T.A.100/60mmHg. Sat.O₂ 99% Temp. 36.5 °C. En tórax se observa deformidad precordial con hiperactividad apical leve y ápex en 4^{to}espacio intercostal izquierdo en línea medio clavicular. Presencia frémito en 3^{er}espacio intercostal izquierdo paraesternal y soplo holosistólico grado IV/VI, S₂ normal. Abdomen se encuentra sin crecimiento visceral y peristaltismo normal. Pulsos periféricos palpables en extremidades de característica normal. La radiografía de tórax PA muestra leve dilatación de aurícula derecha con discreto incremento en vascularidad pulmonar (figura 1). Estudio de electrocardiograma muestra ritmo sinusal con eje eléctrico en +60° presencia de bloqueo incompleto de rama derecha y no hay hipertrofia de cavidades. El estudio de ecocardiograma bidimensional muestra al color presencia de cortocircuito intracardiaco unidireccional de izquierda a derecha por flujo de cavidad ventricular izquierda a la aurícula derecha (figuras 2 y 3). El septum entre ambos ventrículos está íntegro (figura 3B). El estudio de doppler continuo en el sitio del defecto membranoso muestra una velocidad máxima de 586.6 cm/s y gradiente de 137.6mmHg. (figura 4).

El tracto de salida ventricular derecho libre así como el trayecto de arteria pulmonar y sus ramas. La cavidad ventricular izquierda con salida ventricular libre hacia aorta y sin alteración en esta arteria. Durante el estudio de cateterismo cardiaco las presiones registradas en cavidades cardiacas y grandes arterias, aorta y pulmonar, son normales. En la angiocardiografía izquierda se mues-

tra que el medio de contraste opacifica la cavidad ventricular izquierda y hay un cortocircuito unidireccional de ventrículo izquierdo a cavidad auricular derecha a través de un orificio de 2.8 mm de diámetro (figura 5). Septum o tabique interventricular esta integro. Aorta normal en su trayecto.



Figura 1. Radiografía de tórax P-A. Se observa leve dilatación de aurícula derecha y flujo pulmonar con leve aumento



Figura 2. Ecocardiograma. Ecocardiograma. Color muestra cortocircuito unidireccional de ventrículo izquierdo a aurícula derecha

Figura 3. Ecocardiograma



LADO A. Color muestra el flujo sanguíneo unidireccional de ventrículo izquierdo a aurícula derecha

LADO B. Septum interventricular integro y el cortocircuito de ventrículo izquierdo a aurícula derecha

Figura 4. Ecocardiograma

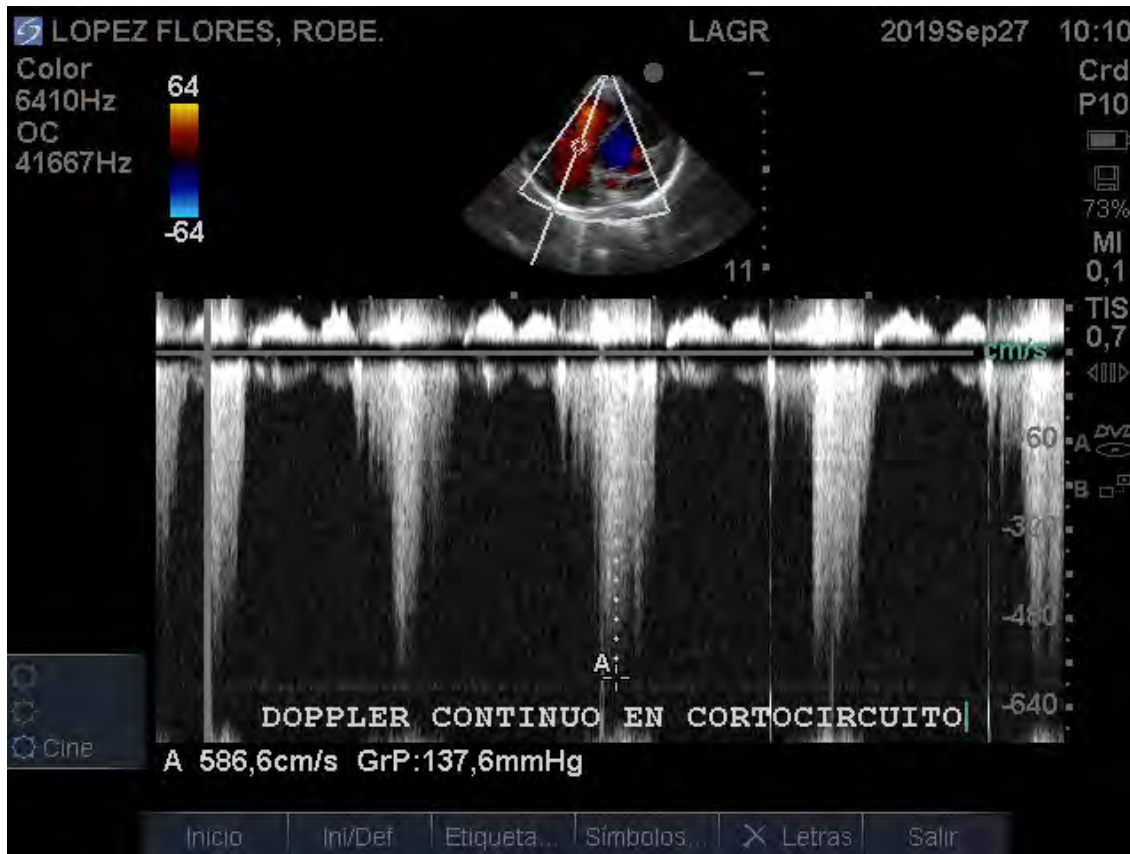
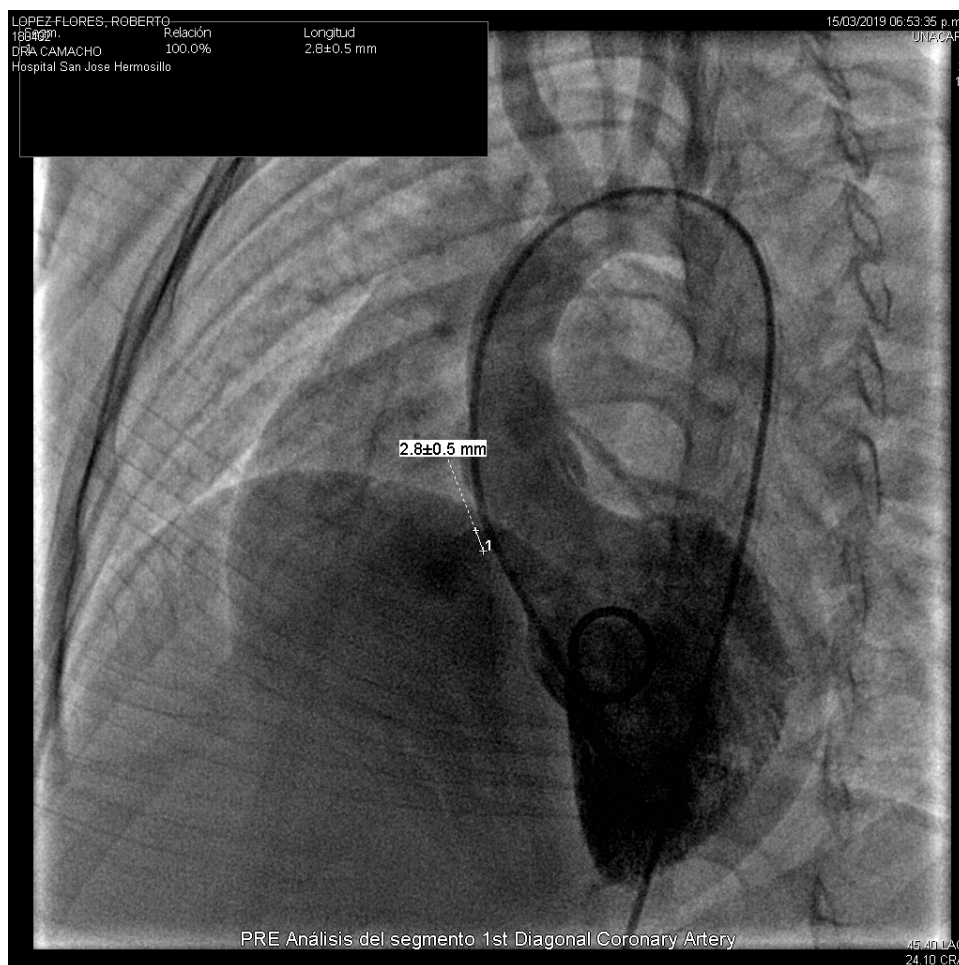


Imagen de doppler continuo en área del defecto septal muestra una velocidad elevada que se registra de 586.6 cm/s y gradiente de presión 137.6 mmHg

Figura 5. Cateterismo cardiaco



Angiocardiograma izquierdo: medio de contraste pacifica cavidad ventricular izquierda y aorta, ésta con trayecto normal. Paso de medio de contraste de cavidad ventricular izquierda a aurícula derecha (→) a través de un pequeño orificio con diámetro de 2.8 mm

DISCUSIÓN

El tabique o septum intracardiaco divide las cavidades del corazón en derechas e izquierdas; entre aurículas y ventrículos. En esta división que se da, comparte el tabique o septum auricular entre estas cavidades; el tabique o septum membranoso (segmento superior) a nivel auricular derecho y ventricular izquierdo; y el tabique o septum membranoso (segmento inferior) y tabique o septum muscular ambos a nivel ventricular. El tabique o septum membranoso también llamado tabique o septum auriculo-ventricular es un segmento delgado de aproximadamente un centímetro de longitud y se da por la dife-

rencia de nivel en una vista frontal, entre la válvula mitral y tricúspide al estar en un nivel superior la mitral con relación de la tricúspide. La válvula tricúspide es el referente para la división del tabique o septum membranoso en supra-valvular (segmento superior) e infra-valvular tricuspideo (segmento inferior).^{1,2} La comunicación interventricular es una cardiopatía congénita frecuente que se debe a un defecto del tabique o septum membranoso infra-valvular tricuspideo (segmento inferior). El defecto de Gerbode es un septum membranoso que tiene un orificio o defecto superior que permite la comunicación ventrículo izquierdo a aurícula derecha y es extremadamente

raro; algunos consideran que corresponde al 0.08% de las derivaciones intracardiacas; las investigaciones en la literatura médica reflejan la rareza de esta variedad congénita y se reporta haber encontrado solamente 10 reportes de defecto congénito de Gerbode en una investigación en la literatura en Pubmed y Google scholar.³ El defecto de Gerbode se ha considerado una cardiopatía congénita, sin embargo recientemente se ha informado de casos adquiridos debido a la mejora de las capacidades de diagnóstico y a un mayor número de procedimientos cardiacos invasivos como cirugía, procedimientos de ablación o endocarditis infecciosa.^{1,5} Consideramos que este caso es de origen congénito ya que en su historial clínico no se encuentra antecedente de enfermedad previa, ni en la revisión exhaustiva de su expediente personal en casa hogar donde lo asisten. El defecto de Gerbode se ha reportado por igual en ambos géneros y su diagnóstico desde los dos meses de edad.³ Este caso se presenta en un niño de 2 años de edad clínicamente sin síntomas; esta condición ha sido descrita en publicaciones previas; y los que llegan a presentar síntomas, manifiestan intolerancia al ejercicio por compromiso hemodinámico leve o desarrollan un cuadro clínico de insuficiencia cardiaca congestiva.⁴ En casos asintomáticos la presencia de soplo precordial al momento de la exploración física suele ser motivo de estudio y revisión por médico especialista; debido a las características del soplo holosistólico suele sospecharse la presencia de una comunicación interventricular por ser lo más frecuente, sin embargo los estudios paraclínicos nos pueden dilucidar la malformación y otras anomalías que pueden estar asociadas tanto a nivel de la válvula tricúspide como en otras partes del sistema cardiovascular como se ha reportado.^{1,4} El estudio de electrocardiograma puede ser normal o revelar alteración y esta ser inespecífica como se encuentra en este caso que muestra un ritmo cardiaco normal con presencia de un bloqueo incompleto de rama derecha; al igual que este estudio, la radiografía de tórax en proyección PA puede ser normal o mostrar crecimiento de la silueta cardiaca como en este caso que hay una leve dilatación de aurícula derecha con discreto aumento del flujo sanguíneo.⁵ El estudio de ecocardiografía

es el método de diagnóstico principal además de ser un estudio de menor costo y accesible en relación a ecocardiografía transesofágica en adultos; con este estudio se ha reportado que el defecto de Gerbode adquirido por las características del flujo de regurgitación, puede ser interpretado como hipertensión pulmonar al ser este flujo sistólico de alta velocidad a través de la válvula tricúspide hacia aurícula derecha.⁶ La ecocardiografía tridimensional también puede proporcionar información adicional en detalles anatómicos y fisiológicos de la válvula tricúspide y en otras partes del sistema cardiovascular.⁸ El estudio de ecocardiograma que se realiza este caso muestra al color un flujo directo del tracto de salida de ventrículo izquierdo hacia la aurícula derecha, a través de un pequeño orificio o defecto del septum. El tabique o septum interventricular esta íntegro. El estudio de ecocardiograma al aplicar el doppler continuo, revela un flujo de alta velocidad con un gradiente significativo por el cortocircuito de una cavidad de ventricular izquierda de alta presión hacia una cavidad auricular derecha de muy baja presión. Pero es la dirección del flujo al color lo que pone en evidencia el defecto y permite establecer la orientación diagnóstica. El tratamiento quirúrgico se ha señalado tanto en casos de defecto de Gerbode congénito como el adquirido.¹ Se ha reservado la cirugía para los casos de defecto septal adquirido que presentan insuficiencia cardiaca, infección no contralada y para la prevención de embolismo pulmonar; también en casos de deterioro clínico a pesar del tratamiento con antibióticos ya que se reporta una mortalidad de 9.6% a 26% en casos de endocarditis bacteriana.^{6,7} También se ha descrito casos relacionados con cirugía como en el remplazo de valvular con bioprotésis en adultos y la combinación de congénito y adquirido.⁸⁻¹⁰

REFERENCIAS

1. Saker E, Bahri GN, Montalbano MJ, Johal J, Graham RA, Tardieu GG, Loukas M, Tubbs RS. Gerbode defect: A comprehensive review of history, anatomy, embryology, pathophysiology, diagnosis, and treatment. *J Saudi Heart Assoc* 2017; 29(4):283-292.

2. Díaz GG, Cadavid E, Márquez A, Mosquera W. Comunicación Interventricular (CIV) (defectos del complejo septal interventricular). Capítulo 26 pag.360-383. *Cardiología Pediátrica*. Mc Gaw Hill Printed in Colombia 2003.
3. Sinch A, Kumar R, Abhinay A, Prassar R, Mishra OP. Gerbode Defect of Congenital Variety in an Infant: A Case Report. *Journal of Clinical and Diagnostic Research*. 2016; 10 (2):SD06-SD07.
4. Kelle AM Young L, Duffy CE, Kaushal S, Anderson RH, Becker CL. The Gerbode Defect: The significance of a left ventricular to right atrial shunt. *Cardiol Young*. 2009; 19:96-99.
5. Ganju N, Sondhi S, Kandoria A, Mehta A. Intermediate type of Gerbode defect: rare type of the left to right shunt. *BMJ Case Rep* 2018;11:e227419 doi:10.1136/bcr-2018-227419.
6. Xhabija N, Prifti E, Allajbeu I, Sula F. Gerbode defect following endocarditis and misinterpreted as severe pulmonary arterial hypertension. *Cardiovascular Ultrasound*. 2010; 30:8:44. doi: 10.1186/1476-7120-8-44.
7. Jainandunsing JS, Bergman R, Wilkens J, Wang A, Michielon G, Natour E. Ventriculo-atrial defect after bioprosthetic aortic valve replacement. *J CardiothoracSurg* 2014;9(1):137
8. Siama A, et al. Acquired Gerbode type defect after bioprosthetic aortic valve replacement. *Hellenic Journal of Cardiology*. 2018; 60(4):266-268
9. Elsheshtawy M, Abdelghany M, ShaniJ, Moscovits M. Congenital Left Ventricular-Right Atrial Communication Gerbode Type Defect. *J HeartDis*. 2017; 26(6):738-740.
10. Acar P, Séguela PE, hascoet S. The Gerbode Defect or Left Ventricular to Right Atrial Shunt Assessed by Transthoracic 3D Echocardiography. *Echocardiography* 2011; 28: E140-E142.