

Comunicación interauricular-seno venoso con hipertensión pulmonar severa. Presentación de un caso

Mario Enrique Paniagua Medina,* José Antonio Villalobos Silva,**
Marco Antonio Herrera,*** Rodolfo Castaño Guerra****

RESUMEN

Hombre de 61 años, ingeniero, originario de México, Distrito Federal; diabético diagnosticado en el año 2000, en tratamiento con glimepirida 2 mg c/24 h. Con historia cardiovascular de cardiopatía congénita, sin llegar a concluir diagnóstico (dx) específico, sin tratamiento. Ingresó al hospital realizándose dx de comunicación interauricular (CIA) tipo seno venoso (SV) con hipertensión pulmonar severa. Sabemos que la CIA en adultos tiene incidencia elevada y la de tipo seno venoso ocupa el 5.0%. Aunque en la mayoría de los enfermos el tratamiento es quirúrgico, un porcentaje no despreciable persiste con síntomas, por dilatación ventricular derecha, así como hipertensión pulmonar severa. Esta última está presente en adultos con cardiopatía congénita en 15 a 30% y es causa significativa de mortalidad. Por ello la importancia de estratificar y evaluar bien al enfermo adulto con cardiopatía congénita e hipertensión pulmonar asociada, con el fin de evitar complicaciones y permitir que la evolución sea favorable a largo plazo.

Palabras clave: Comunicación interauricular, seno venoso, hipertensión pulmonar.

PRESENTACIÓN DE CASO

Valorado en consulta externa del hospital en agosto/2007, por soplo cardíaco identificado en la infancia. En clase funcional (CF) III por disnea. A la explora-

ABSTRACT

We report a case of 61 year male, born in Mexico City. Diabetic since 2000 in treatment with glimepiride 2.0 mg daily. He had a cardiovascular history of congenital heart disease in Hospital La Raza without a specific diagnostic. Patient arrived to our hospital, and he was diagnosed with sinus venosus septal atrial defect with severe pulmonary hypertension. We know that atrial septal defect in adults has high incidence and sinus venosus septal atrial defect represents a third place with prevalence of 5.0 %. Even do, in the majority of the cases the treatment is surgical, some of them still have chronic symptoms, because of right ventricular dilatation and severe pulmonary hypertension, present in 15-30% of adults with congenital heart disease, associated with increased mortality. That's why the importance of risk stratification in congenital heart disease with high pulmonary hypertension, in the way to avoid complications and a worst prognosis after surgery.

Key words: Septal atrial defect, sinus venosus, pulmonary hypertension.

ción física: Soplo expulsivo pulmonar IV, complejo de la pulmonar de Chávez, 2do ruido acentuado +++, desdoblado fijo. *Electrocardiograma (ECG):* Fibrilación auricular (FA) con hipertrofia y dilatación del ventrículo derecho con sobrecarga sistólica extrema. *Rx de tórax:* Cardiomegalia grado (CMG) II, dilatación de tronco y ambas arterias pulmonares con hiperflujo +++, crecimiento ventricular derecho (CVD) ++, aurícula derecha (AD) +, aurícula izquierda (AI) +. *Ecocardiograma transtorácico (ECOTT):* Sin cortocircuito a nivel auricular, presión sistólica de arterial pulmonar (PSAP) 90 mmHg. Gammagrama pulmonar: baja probabilidad para tromboembolia pulmonar. Se concluyó en: CIA hipertensa, se programó para cateterismo cardíaco

* Residente 3er año Cardiología, Hospital de Cardiología Centro Médico Nacional SXXI.

** Médico Internista-Intensivista adscrito a Terapia Postquirúrgica, Hospital de Cardiología Centro Médico Nacional Siglo XXI.

*** Jefe del Servicio de Terapia Postquirúrgica, Hospital de Cardiología Centro Médico Nacional SXXI.

**** Director Médico, Hospital de Cardiología Centro Médico Nacional SXXI.

(CTT) derecho e izquierdo, estudio oximétrico de las 4 cavidades, venas cava superior e inferior y prueba en sala con sildenafil y oxígeno. Se repitió el ECO-TT: AI 46, diámetro diastólico de ventrículo izquierdo (DDVI) 29 mm, diámetro sistólico de ventrículo izquierdo (DSVI) 15, septum interventricular (SIV) 10, pared posterior de ventrículo izquierdo (PPVI) 10, AD 65, VD 35, PSAP 75 mmHg, anillo aórtico (Aao) 19, raíz aórtica (RAO) 25. Gradientes Máximos: Mitral 5 mmHg, aórtico 5, pulmonar 10, tricuspíde 2. Fracción de expulsión de ventrículo izquierdo FEVI: 80%, fracción de acortamiento (FAC) 40%, volumen sistólico final (VSF) 16 mL. Conclusión: Severa dilatación de cavidades derechas, grosor de pared de VD: 13 mm. Movimiento paradójico de septum interventricular. Insuficiencia tricuspídea severa, CIA seno venoso de 17 mm con flujo de derecha a izquierda, así como llenado rápido del seno coronario. Tres venas pulmonares drenan a la aurícula izquierda y la vena superior derecha a seno coronario. Relación de flujos: Qp/Qs 2.1:1.

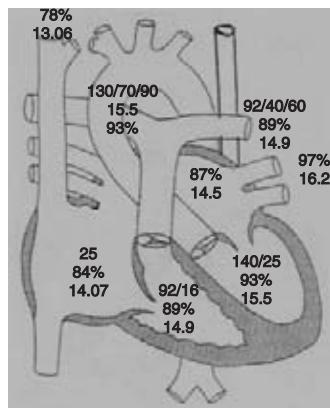
Dos semanas después acude a urgencias por deterioro de su CF con disnea al caminar 50 metros y dormir con tres almohadas, con poca tolerancia al decúbito dorsal. Clínicamente, con frémito a nivel de la punta del corazón, soplo mesosistólico tricusídeo, pulmones con hipoventilación bibasal y estertores subcrepitantes ligeros, hepatomegalia 2 x 2 x 2 cm de líneas convencionales. Se considera tratamiento médico, por la cronicidad de su patología, con cortocircuito invertido de derecha a izquierda, no candidato a corrección quirúrgica.

Fue valorado por cardiopatías congénitas, donde se concluyó: CF II por disnea, sopro expulsivo pul-

Cuadro I. Hallazgos angiográficos y hemodinámicos.

Qp: 20.9 L/min/m²
 Qs: 10.8 L/min/m²
 Qpe: 8.5
 CCID: 12.4
 CCDI: 2.3
 RPT: 229.6 dinas/seg/cm²
 RST: 666.6 dinas/seg/cm²
 URP: 5.1 con O2 bajó a 4.0
 Qp/Qs: 1.91/min
 RP: 0.29
 RR: 0.24

Saltos oximétricos
VCS - AD = 1 vol
Llega hasta 1.9 a VD



Angiograms:

1. Angio en VP superior derecha en OIA, se observa cómo esta vena drena de la unión de la VCS a la AD, es decir hay un drenaje anómalo parcial; así mismo, se observa una CIA tipo SV.
 2. Angio en VD, se aprecia esta cavidad hipertrófica y dilatada con progresión del contraste al TAP y ramas de AP también dilatadas; en fase de recirculación, opacificación de AI y a través de CIA la derecha.
 3. Angio en TAP: ramas severamente dilatadas con progresión rápida del contraste hacia la AI.
 4. Ventriculograma izquierdo en OIA: demuestra esta cavidad con buena contractilidad, integridad septal y progresión de contraste hacia la AIO y sin evidencia de patología del arco.
 5. Coronariografía normal
Se sondeó en repetidas ocasiones el seno coronario y la VCSI, observando al inyectar en este vaso dilatación severa del seno coronario con efecto humo intracavitorio.
Se realizaron pruebas de O_2 a los 3, 6, 10, 20 y 30 minutos observando un descenso de la PAPM (92-20-50 con O_2) así como URP inicial de 5 que bajó a 4.0

Ingresó a terapia postquirúrgica: Primeras 4.0 h intubado, tensión arterial: 120/80 mmHg, frecuencia cardiaca: 85x', saturación de oxígeno: 96%, con apoyo aminérgico (dopamina 4 gammas, dobutamina 5 gammas), escaso drenaje por sondas, uresis: 1.4 mL/kg/h, BAV 1er grado (*Figura 1a y b*). A las 23.00 h por inestabilidad hemodinámica, presión venosa central (PVC) altas (18) y datos de congestión pulmonar, se coloca catéter de flotación, detectó: PSAP 60 mmhg, presión capilar en cuña (PCP) 25, ondas V gigantes. Se realiza ECOTT con FEVI 75%, IM ligera, sin evidencia de cortocircuito, PSAP 85 mmhg. Se ajusta dosis de aminas, se indica diurético de asa, logrando PCP de 13, PVC 10, uresis de 1.3 mL/kg/h.

Evolucionó con crisis de HAP con cifras por catéter flotación 88-95 mmHg, se indica infusión con adenosina, además de milrinona (0.28 µg/kg) e isoproterenol 0.020 µg/kg/min), con lo que la PSAP disminuyó a 78 mmHg. Se agregó sildenafilo y se reporta, a pesar de infusión de furosemida, uresis de 0.3 mL/kg/h. Además se decide no utilizar catéter de flotación por el riesgo de complicar el procedimiento quirúrgico. Se solicitan cultivos y ECOTT: Datos sobresalientes, PSAP 80 mmHg. Parche con fenestración de 5.0 mm con cortocircuito de derecha-izquierda. TSVI Vel Max 1.7 Gradiente 1.1 TSVD Vel Max 1.5 Gradiente 9.7, sin datos de obstrucción de la VCS o AD.

Se indicó óxido nítrico (25 ppm) por 36 h, y se logró reducción de PSAP a 40 mmHg. Se incrementó sildenafilo a 100 mg c/12 h. Por febrícula: inicia ceftazidima y amikacina ajustados a dosis renal. Se reportan tres hemocultivos negativos y cultivo de secreción bronquial = flora habitual. Cuatro días después por deterioro persistente de la función renal (urea 144, creatinina 2.1, uresis 0.7 mL/kg/h), fue valorado por nefrología, se recomendó incremento de líquidos, suspender amikacina y reducción gradual de aminas. Se suspende ceftazidima y amikacina y se indica ciprofloxacina por reporte de punta de catéter con *Enterococcus durans* sensible a quinolonas. Se realiza traqueostomía y una semana después broncoscopia por sospecha de fistula traqueoesofágica, que se descartó. Se realizó tomografía computarizada (TAC) de tórax, cuyo resultado motivó la colocación de sonda pleural derecha, drenando 650 mL de material seroso (*Figura 2a y b*).

Su evolución fue tórpida, con polipnea, saturación de 85%, relación $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2$ 120, se consideró diagnóstico de síndrome de insuficiencia respiratoria progresiva del adulto (SIRPA) y se indica reclutamiento alveolar por 4 semanas (Peep 15 FiO_2 60%, VC 400 mL). Se reducen los volúmenes urinarios, con uresis 0.4 mL/kg/h y se reinicia infusión de furosemida, (*Figura 3a, b y figura 4*).

Finalmente, se retira la sedación, afebril. Saturación de 95%. Sin aminas. TA 120/80 mmHg, FC 90x',

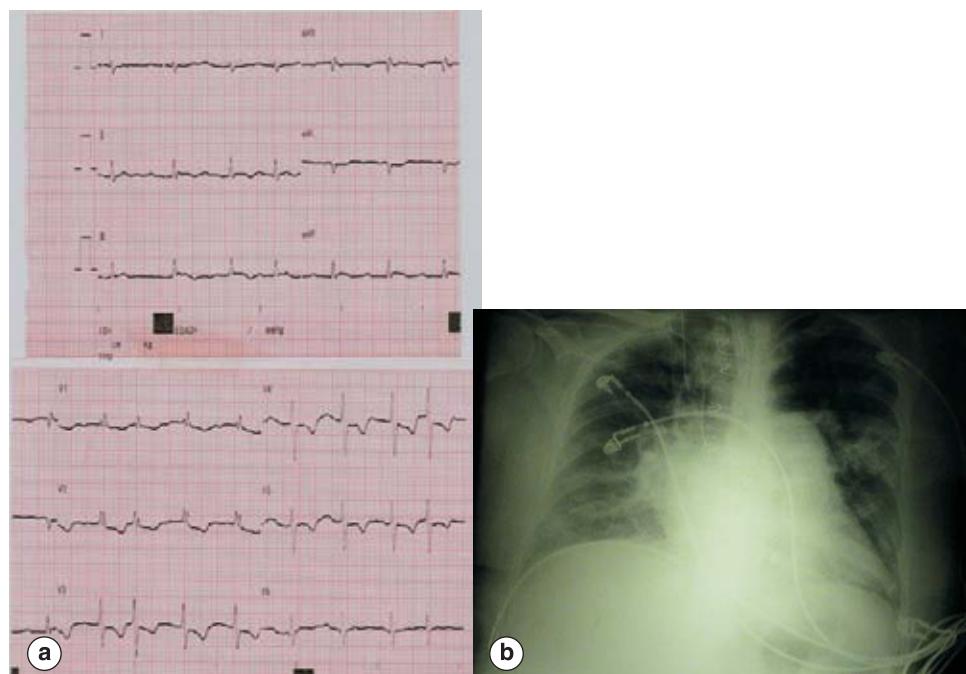
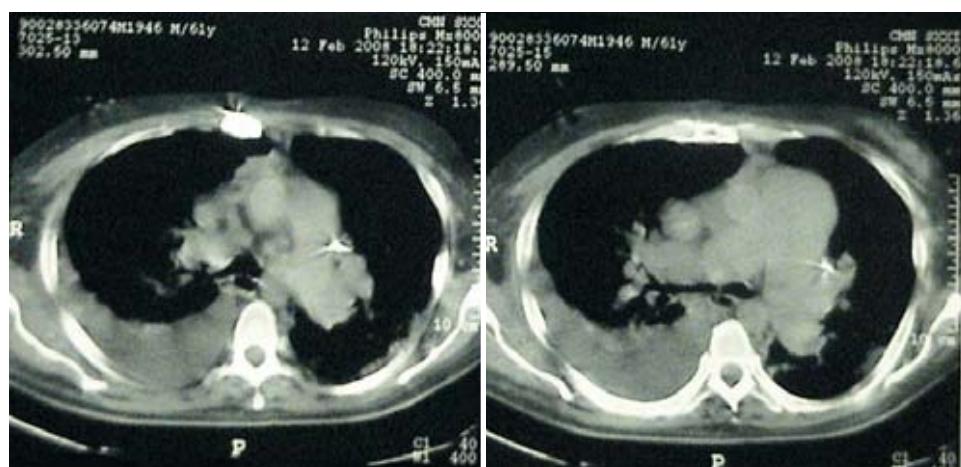
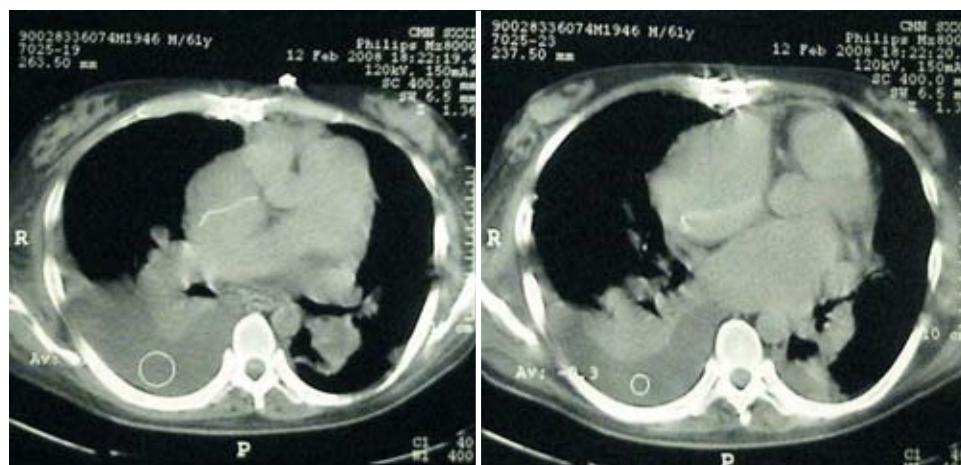


Figura 1. (a) trazo electrocardiográfico en el que se observa P-R largo, que traduce BAV de 1er grado. (b) radiografía portátil de tórax en proyección A-P, se aprecian datos sugestivos de edema agudo de pulmón.



a



b

Figura 2 a y b. Tomografía axial computarizada de tórax, se aprecia derrame pleural derecho.

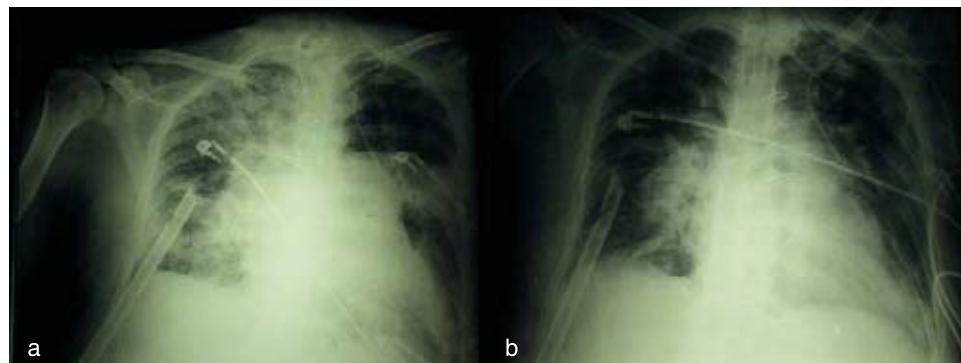


Figura 3a: Datos de síndrome de insuficiencia respiratoria del adulto; **b)** Postmaniobras de reclutamiento.

Uresis 1.7 mL/kg/h. Se suspende infusión de furosemida bajo modalidad presión soporte (20) Peep 5. Laboratorio: Hemoglobina 13.2 g, leucocitos: 6,800, urea 68, creatinina 0.8 mg. Cultivos de secreción bronquial y sangre negativos. Se retiró sonda traqueal y evolucionó en forma exitosa.

REVISIÓN DE LA LITERATURA

Comunicación interauricular

Es la más frecuente de las cardiopatías congénitas. Existen 4 tipos: Ostium secundum 75%, ostium

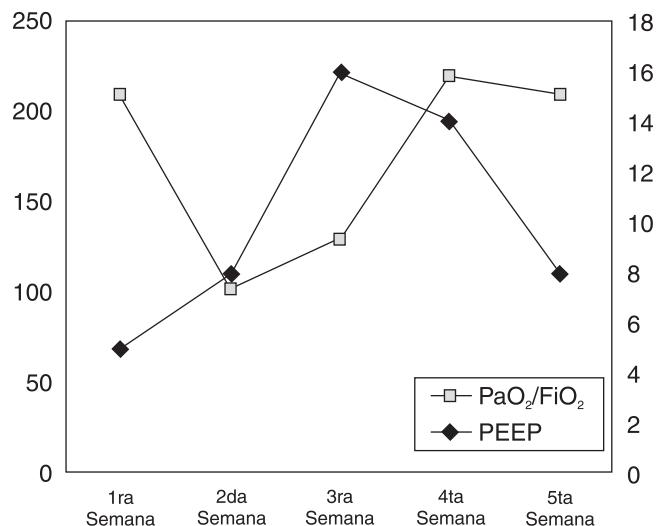


Figura 4. Comparación de la relación $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2$ con maniobras de reclutamiento alveolar.

primum 20%, seno venoso 5% y defectos del seno coronario 2%.¹ La frecuencia analizada en dos series de casos, en Europa 11 centros y en el Instituto Nacional de Cardiología, México, muestran a la CIA como la más frecuente, con 25 y 23% respectivamente.

CIA-seno venoso, existen 2 tipos:

- a) VCS, uniéndose a las 2 aurículas, asociado en su mayoría con drenaje venoso anómalo pulmonar.
- b) VCI, en la unión de ésta con la fosa ovalis.

CIA-seno venoso: Representa 4 a 11% del total de los defectos auriculares. Su abordaje quirúrgico es difícil, con riesgo de estenosis de la VCS. A pesar de la mejoría significativa de los síntomas, 17% de los enfermos persiste con deterioro hemodinámico a largo plazo, por dilatación de VD.²

CRITERIOS QUIRÚRGICOS

- a) Tamaño y localización del defecto: > 5 mm;
- b) Impacto sobre la dilatación y sobrecarga de cavidades derechas;
- c) Grado de hipertensión pulmonar: > 40 mmhg. RP < 16 ui. Índice de resistencias pulmonares/sistémicas < 2/3;
- d) Qp/Qs: > 1.5 y e) Respuesta vasodilatadora positiva.^{2,3}

Los factores predictores de mortalidad son la CF previa a la cirugía y edad (> 40a). Esta última asociada con la presencia de fibrilación auricular post-

Cuadro II. Clasificación de hipertensión pulmonar (Venecia 2003).

1. Hipertensión arterial pulmonar
 - 1.1 Idiopática
 - 1.2 Familiar
 - 1.3 Asociada con:
 - 1.3.1 Enfermedades vasculares del colágeno
 - 1.3.2 Shunts congénitos sistémicos – pulmonares
 - 1.3.3 Hipertensión portal
 - 1.3.4 Infección por HIV
 - 1.3.5 Drogas y toxinas (anorexígenos, metanfetaminas, cocaína)
 - 1.3.6 Otras (enfermedades tiroideas, enfermedad por almacenamiento de glucógeno, enfermedad de Gaucher, telangiectasia hemorrágica hereditaria, hemoglobinopatías, desórdenes mieloproliferativos, esplenectomía)
 - 1.4 Asociada con significativo compromiso venoso o capilar
 - 1.4.1 Enfermedad pulmonar veno-oclusiva
 - 1.4.2 Hemangiomatosis capilar pulmonar
 - 1.5 Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido
2. Hipertensión pulmonar con enfermedad del corazón izquierdo
 - 2.1 Enfermedad cardíaca ventricular o auricular del lado izquierdo
 - 2.2 Enfermedad cardíaca valvular del lado izquierdo
3. Hipertensión pulmonar asociada con enfermedades pulmonares y/o hipoxemia
 - 3.1 Enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC)
 - 3.2 Enfermedades intersticiales de pulmón
 - 3.3 Desórdenes respiratorios del sueño
 - 3.4 Desórdenes de hipoventilación alveolar
 - 3.5 Exposición crónica a la altura
 - 3.6 Anormalidades del desarrollo
4. Hipertensión pulmonar debido a enfermedad embólica y/o trombótica crónica
 - 4.1 Obstrucción tromboembólica de arterias pulmonares proximales
 - 4.2 Obstrucción tromboembólica de arterias pulmonares distales
 - 4.3 Embolismo pulmonar no trombótico (tumor, parásitos, material extraño)
5. Misceláneas

Sarcoidosis, histiocitosis X, linfangiomatosis; compresión de vasos pulmonares (adenopatías, tumor, mediastinitis fibrosante)

quirúrgica. Doce por ciento persiste con disnea de esfuerzo asociada a disfunción diastólica tardía.^{2,4} A los 12 meses de operados, un porcentaje significativo persiste con dilatación de ventrículo derecho vs los intervenidos antes de 40 años de edad. La sobrecarga ventricular derecha crónica, impacta de manera significativa en el comportamiento postquirúrgico.

HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR EN CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

La HAP asociada a cardiopatías congénitas es causa común de mortalidad, la prevalencia es de 15 a 30%.

- **Definición:** Valores mayores de 25 mmHg de PMP en reposo o > 30 mmHg al esfuerzo con PCP < 15 con RVP > 3 RU.⁵
- **Clasificación:** Es de acuerdo a la revisada en Viena, en 2003 (*Cuadro II*), y con respecto a la presión pulmonar media: Leve: 20-24 mmHg, leve-moderada: 25-34 mmHg, moderada: 35-45 mmHg y severa: > 45 mmHg.⁷

La mortalidad con respecto a otras cardiopatías asociadas a hipertensión pulmonar no es alta. Los candidatos a desarrollar HAP en cardiopatías congénitas son: Cardiopatías con aumento de flujo pulmonar, cardiopatías con obstrucción al retorno venoso pulmonar, cardiopatías con hipoxia crónica, tromboembolismo pulmonar, hipertensión portal y SIRPA (*Cuadro III*).

CUADRO CLÍNICO

- **Disnea:** Debido a la disminución del transporte de oxígeno, hipoxemia, bajo gasto cardíaco, saturación venosa mixta baja e incremento del trabajo respiratorio
- **Angina:** Por incremento en la demanda miocárdica de oxígeno, incremento en el estrés de la pared del VD, reducción en el gradiente sistólico aorta-ventrículo y, finalmente, compresión de tronco coronario izquierdo.
- **Síncope:** Por vasodilatación sistémica (ortostática, esfuerzo vasopresor) e índice cardíaco bajo debido al aumento de las resistencias pulmonares.

Cuadro III. Estratificación del riesgo a desarrollar hipertensión arterial pulmonar.

Bajo	Determinantes de riesgo	Alto
No Gradual II,III > 400 m Elevación discreta Disfunción VD mínima Presión AD e IC normales	Evidencia clínica de falla VD Progresión Clasificación OMS Caminata 6 min BNP Hallazgos ECOTT Hemodinamia	Sí Rápida IV < 300 m Muy elevado Derrame pericárdico. Disfunción significativa del VD Presión AD alta e IC bajo

AD: aurícula derecha, VD: ventrículo derecho, BNP: péptido natriurético B, IC: índice cardíaco, OMS: Organización Mundial de la Salud.

- **Arritmias:** Las más comunes son fibrilación auricular y ventricular.
- **Edema:** A consecuencia de insuficiencia cardíaca derecha ICC), insuficiencia tricuspídea, vida sedentaria e insuficiencia venosa profunda.

ABORDAJE DIAGNÓSTICO

- a) Historia clínica.
- b) Exploración física: En la Unidad de Cuidados Intensivos debemos sospecharla ante la presencia de hipoxemia, hipotensión e ICC derecha.
- c) El electrocardiograma aporta datos de sobrecarga ventricular derecha, crecimiento de cavidades derechas y alteraciones del ritmo.
- d) Rx de tórax: Muestra datos de hipertensión arterial pulmonar (abombamiento de la pulmonar en proyección postero-anterior en perfil izquierdo, así como engrosamiento de la rama pulmonar derecha mayor a 15 mm).
- e) Ecocardiograma: Permite valorar el tamaño y movilidad de las cavidades cardíacas, determinar la presión sistólica pulmonar y líquido en pericardio.
- f) Cateterismo cardíaco derecho y prueba vasodilatadora.
- g) TAC y resonancia magnética.

La respuesta vasodilatadora se utiliza para indicar el procedimiento quirúrgico, ver la respuesta del lecho vascular pulmonar, indicar el tratamiento y ver la respuesta al mismo, se considera **Positiva**: Cuando existe reducción de 10 – 40 mmHg de la presión arterial pulmonar media, sin modificaciones en el gasto cardíaco o con un ligero incremento. Los tres fármacos más comúnmente utilizados y sus dosis se muestran en el *cuadro IV*.⁹

La hipertensión arterial pulmonar asociada a cirugía de congénitos, ocurre en diferentes tiempos:

Cuadro IV. Fármacos utilizados para valorar respuesta vasodilatadora.

	Epoprostenol	Adenosina	Óxido nítrico
Vía administración	I.V	I.V	I.V
Rango dosis	2-10 ng/kg/min	50-250 µg/kg/min	10-80 ppm
Incrementos	2 ng/kg/min c/15 min	50 µg/kg/min c/2 min	10-80 ppm c/5 min
Efectos secundarios	Cefalea, eritema, náusea	Opresión precordial, disnea	ninguno

**Figura 5.** Diferentes esquemas de tratamiento de la hipertensión arterial pulmonar (HAP) que facilitan su abordaje integral.

Dinámica (preoperatoria), postquirúrgico inmediato, cortocircuito invertido (fisiología de Eisenmenger) y en el postquirúrgico tardío.^{5,6}

POSTQUIRÚRGICO INMEDIATO

- Se asocia a falla ventricular derecha, disminución del IC, hipotensión, acidemia e isquemia cardiaca
- Además se relaciona con edema peribronquial y broncoconstricción, que favorece alteraciones en la ventilación/perfusión.

La disfunción endotelial perioperatoria es el actor principal, que ocasiona descontrol en la producción de eicosanoides y óxido nítrico.^{5,6}

POSTQUIRÚRGICO TARDÍO

Debido a que persiste la HAP a pesar de la reparación quirúrgica adecuada y

- Cierre tardío del defecto.
- Sobrecarga crónica de VD con disfunción diastólica.
- HAP previo al acto quirúrgico cercana o igual a la sistémica.^{5,6}

TRATAMIENTO

De acuerdo a la fisiopatología de la HAP, en la figura 5 resumimos las diferentes intervenciones de tratamiento. El éxito depende de los cambios estructurales en la vasculatura pulmonar y de la experiencia

del grupo médico; cuando se trata de HAP condicionada por una cardiopatía congénita, la solución quirúrgica es fundamental, particularmente cuando se realiza en forma oportuna.

BIBLIOGRAFÍA

1. Moss-Adam. *Heart Disease in infants, childrens and adolescents*, 7th edition. Lippincott Williams and Wilkins. New York. 2007.
2. Jost CHA, Connolly HM, Danielson GK. Sinus venosus atrial septal defect: Long-term postoperative outcome for 115 patients. *Circulation* 2005; 112: 1953-1958.
3. Steele PM, Fuster V, Marc C. Isolated atrial septal defect with pulmonary vascular obstructive disease long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation* 1987; 76: 1037-1042.
4. Suchon E, Tracz W, Podolec P. Atrial septal defect in adults: echocardiography and cardiopulmonary exercise capacity associated with hemodynamics before and after surgical closure. *Interact CardioVasc Thorac Surg* 2005; 4: 488-492.
5. Landzberg MJ. Congenital Heart Disease Associated Pulmonary Arterial Hypertension. *Clin Chest Med* 2007; 28: 243-253.
6. Zamanian RT, Haddad F, Doyle RL. Management strategies for patients with pulmonary hypertension in the intensive care unit. *Crit Care Med* 2007; 35: 2037-2050.
7. Rubenfire M, Bayram M, Hector-Word Z. Pulmonary hypertension in the critical care setting: Classification, pathophysiology, diagnosis, and management. *Crit Care Clin* 2007; 23: 801-834.
8. Dimpna CA, Pujol M. Hipertensión pulmonar en el postoperatorio de cirugía cardíaca en cardiopatías congénitas: fisiopatología, clínica y manejo. *Anales de Cirugía Cardíaca y Vascular* 2004; 10(4): 230-238.
9. McLaughlin VV, McGoon MD. Pulmonary arterial hypertension. *Circulation* 2006; 114: 1417-1431.

Dirección para correspondencia:

Mario Enrique Paniagua Medina.
Ortega Núm. 17 Col. Villa Coyoacán 04000
Tel: 56587244.
E-mail: mariopan1@hotmail.com