



Presentación de caso

La septostomía auricular en pacientes con hipertensión arterial pulmonar y predictores de alto riesgo trans procedimiento. Reporte de cinco procedimientos.

Atrial septostomy in patients with pulmonary arterial hypertension and predictors of high risk trans procedure. Report of five procedures.

Julio C Echarte-Martínez,¹ Sheila Hechavarría-Pouymiró,¹ Emilio Alfonso-Rodríguez,¹ Julio C Echarte-Morales,¹ Adrian Naranjo-Dominguez,¹ Luis Rafael González Díaz¹

¹ Instituto de cardiología y cirugía cardiovascular La Habana, Cuba

Resumen

La hipertensión arterial pulmonar es incurable. La farmacoterapia específica mejora calidad y expectativa de vida, pero en Cuba sólo disponemos del Sildenafil. La septostomía auricular constituye último peldaño para enfrentarla. Objetivos: demostrar que la septostomía auricular puede ser una alternativa en el tratamiento de la HAP. Método: previo consentimiento informado de pacientes y familiares se realizó septostomía auricular siguiendo la técnica de Sandoval y cols. Presentamos los resultados de las primeras 5 septostomías balón realizadas en el Instituto de cardiología y cirugía cardiovascular de La Habana. Las pacientes se encontraban en clase funcional IV de la OMS, 4 presentaban síncope. Post septostomía auricular, todas pasaron a clase II y desaparición de los síncope. Pre-proceder la presión media de aurícula derecha era > 20 mmHg en cuatro de las pacientes, con elementos de falla ventricular derecha (derrame pericárdico y ascitis). Post proceder se comprobó caída de la misma y mejoría de los signos de hipertensión venosa, aumento del gasto cardíaco sistémico relacionado con el cortocircuito derecha-izquierda, creado por la septostomía y un descenso de la resistencia vascular sistémica y pulmonar total. Se produjeron 2 complicaciones menores trans-procedimiento. Conclusión: La SA, es un procedimiento factible en enfermos con HAP, mejora su calidad de vida.

Palabras clave: Hipertensión Arterial Pulmonar, Septostomía Auricular, Tratamiento

Abstract

Pulmonary arterial hypertension is incurable, it limits functional capacity. Without treatment, life expectancy is short. Specific drug therapy improves quality and life expectancy. We only have Sildenafil. The atrial septostomy, constitutes the last step to face it. (carries risk of complications and lethality). Objectives: To demonstrate that atrial septostomy can be an alternative in the treatment of pulmonary arterial hypertension. Method: Prior informed consent of patients and relatives, atrial septostomy was performed following the technique of Sandoval et al. We presented results of 5 procedures in patients in WHO functional class IV, (four with recurrent syncope). Post procedure they all passed to class II, with syncope disappearance. Previously to atrial septostomy, 4 of them had right atrial mean pressure greater than 20 mm Hg. Some of them, with elements of right ventricular failure (pericardial Effusion and Ascites). Post intervention right atrial pressure dropped and signs of venous hypertension. Systemic cardiac output increased, related to the right to left shunt created by atrial septostomy, and systemic vascular resistance and total pulmonary vascular resistance decreased. 2 minor complications trans procedure. No Mortality (Peri procedure- follow-up) Conclusion: atrial septostomy is a feasible procedure in patients with pulmonary arterial hypertension, improves their quality of life.

Key Words: Pulmonary Arterial Hypertension, Atrial Septostomy, treatment

Introducción

La hipertensión arterial pulmonar (HAP) es una enfermedad incapacitante, progresiva y fatal. En la actualidad se reportan avances importantes en el tratamiento farmacológico, derivados de un mejor conocimiento de la fisiopatología de la enfermedad y que han permitido mejoría en la calidad de vida y supervivencia. 1–3. Sin embargo, no siempre disponemos de estos fármacos y, no todos los pacientes responden a ellos 4,5. Es este subgrupo de enfermos donde cobra importancia el tratamiento intervencionista: la septostomía auricular balón (SAB), el trasplante de pulmón, de corazón pulmón, la endarectomía pulmonar, angioplastia pulmonar, entre otros.

La SAB está indicada, según las guías de práctica clínica, en pacientes con HAP en clase funcional III-IV con insuficiencia cardíaca derecha refractaria o con síncope de esfuerzo, bien como puente al trasplante pulmonar o cuando otras opciones terapéuticas no están disponibles.1

Serie de casos

Presentamos los resultados de una serie de 4 pacientes portadores de HAP severa, con signos y síntomas de falla ventricular derecha (FVD), intervenidos mediante SAB en el Instituto de cardiología y cirugía cardiovascular de La Habana. El Perfil clínico de nuestros casos demostró lo señalado en la literatura, donde es más frecuente el sexo femenino.

En la tabla No.1 se resumen las características clínicas, ecocardiográficas, hemogasométricas y del cateterismo cardíaco derecho de cada paciente de la serie.

Las causas de SAB en esta serie fueron la HAP, la asociada a EPOC leve y la efectuada en la HPTEC distal no operable, tal y como se ha visto en otras 6, todas por FVD refractaria al tratamiento, incluidos síncope y signos de hipertensión venosa sistémica (edemas, ascitis, derrame pericárdico).

Perfil clínico:

La paciente 1 tiene diagnosticada HAP primaria desde hace 15 años, inusual en estos enfermos, cuando la historia natural de la enfermedad reporta una supervivencia no mayor de 5 años (sobreviven el 34% de los casos) 1. La paciente 4 tiene asociada una enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) leve de la clasificación de GOLD7. Un porcentaje pequeño (1-7%) de los pacientes con EPOC leve-moderada y en ausencia de una comorbilidad, desarrollan hipertensión pulmonar grave, condición no vinculada a la enfermedad pulmonar y sí con enfermedad arterial pulmonar verdadera 1.

La paciente a la que se le realizó la SA 5, es portadora de enfermedad tromboembólica crónica distal, con antecedentes de madre fallecida por infarto pulmonar a los 36 años y

pendiente de estudio genético. Se demostró anticuerpos antifosfolípidos elevados y fuente embolígena en miembros inferiores (trombosis parcial de vena femoral izquierda por ultrasonido). Respecto al diagnóstico, a pesar de que no contar con gammagrafía de perfusión, la angiotomografía pulmonar demostró que aunque no existen imágenes hipodensas en el interior de las arterias pulmonares que sugirieran la presencia de trombos, las arterias periféricas están dilatadas y tortuosas sobre todo hacia las bases, más evidente del lado izquierdo, zonas de parénquima pulmonar en vidrio deslustrado hacia el lóbulo superior izquierdo y tractos fibrosos pleurobasales, hallazgos evocativos de embolismos arteriales periféricos en fase de resolución. En estudio hematológico es heterocigota al gen G6771MTHFR (Trombofilia).

Resultados de la Septostomía Auricular

Antes de la SAB, todas cumplían tratamiento médico específico de sildenafil y tres de ellas adicionalmente con anticálcicos (sin pruebas de vasorreactividad positiva documentada por cateterismo cardíaco). Las 5 pacientes en clase funcional (CF) IV de la OMS, (4 con síncope a repetición). Después de la SAB todas pasaron a CF II con desaparición de los síncope. El ecocardiograma transtorácico (ETT) pre SAB en 4 mostró presión media de $AD \geq 20$ mm Hg. Algunas de ellas con elementos de FVD (derrame pericárdico y ascitis), todas sin colapso de la VCI que desaparecieron tras la SAB. En general se produjo un ascenso del GCS en relación con el CCDI creado con la SAB y un descenso de la RVS y de la RVPT.

Ocurrieron complicaciones menores transprocedimiento en dos: bradicardia sinusal transitoria y hematoma inguinal resuelto (SA 1 y 5). No se produjeron complicaciones mayores. Como evento adverso en el seguimiento reportamos la restenosis en la paciente 1. No hubo mortalidad durante el procedimiento, peri procedimiento ni en el seguimiento (mayor: 4 años-4 meses y menor: 8 meses).

En pacientes con CF IV de la OMS, el sildenafil sólo es utilizado como tratamiento combinado (IIa B) 1

Los cambios hemodinámicos tras la SAB dependen de la presión media en aurícula derecha (PMAD) 6, cuanto más alta es la presión en dicha cámara, mayores son los cambios hemodinámicos en estos pacientes. Pero este es el subgrupo de pacientes que se considera de alto riesgo de complicaciones, debidas a la hipoxemia severa refractaria y muerte. La PMAD mayor de 20 mm Hg se ha asociado con riesgo de muerte 10 veces mayor en series publicadas Por tal motivo algunos desaconsejan la realización de la SAB6.

De las SAB realizadas, 4 tenían PMAD > 20 mm Hg y fueron en las que se lograron mejores resultados. Se produjo aumento significativo del GCS por el cortocircuito derecho-

izquierdo auricular creado con la SAB.

Tabla 1. Septostomía auricular. Resultados clínicos, ecocardiográficos y hemodinámicos.

Parámetros	SA No 1	SA No 2	SA No 3	SA No 4	SA No 5
Indicación de la SA	HAPP	HAPP	HAPP(Rest enosis)	HAP Asociada a EPOC leve	HPTEC distal
Otra condición clínica Relevante	Diagnóstico Desde 2006				Heterocigota G6771MTHFR (Trombofilia)
TTO Médico específico antes de la SA	Sildenafil Anticálcicos	Sildenafil	Sildenafil Anticálcicos	Sildenafil	Sildenafil Anticálcicos
Edad	31	44	33	54	24
Fecha de realización	4/10/2016	30/04/2019	28/05/2019	17/09/2019	3/11/2020
SINCOPEs antes	Sí	Sí	Sí	No	Sí
Sincope después	No	No	No	No	No
Disnea CF antes	IV	IV	IV	III	IV
CF después	II	II	II	II	II
Ascitis antes	No	No	No	No	Sí
Ascitis después	No	No	No	No	No
ETT PMAD antes	20mmHg	29 mm Hg	15 mm Hg	15mmHg	25 mmHg
ETT PMAD después	10mmHg	10mmHg	8 mm Hg	8mmHg	7 mm Hg
Colapso de la VCI antes y diámetro	No. Diámetro 22 mm	<50%. 32mm	No 21 mm	Sí, en espiración forzada 50%	No. Diámetro 25 mm
Colapso de la VCI después	Sí	Sí Espontáneo	Sí. 100%	Sí. Espontáneo	Sí. Espontáneo
Derrame pericárdico antes	No	Sí, anterior y posterior	No	Sí, anterior y posterior	anterior
Derrame pericárdico después	No	No	No	Sólo anterior al VD Ligero	No
GCS estimado por ETT antes	2,38 L/Min	No medido	2,3 L/Min	3,1 L/min	2,9 L/Min
GCS estimado por ETT después	3.35 L/min	No Medido	12,3 L/Min GS/GP 5,08	GS 5 L/Min GS/GP:2.08	5 L/Min
GCS por hemodinámica antes	2,54L/min	2,8 L/Min	Problemas Técnicos	3,73 L/Min	4,38 L/Min
GCS por Hemodinámica después	2,98 L/Min Rel GS/GP 1,17	5,83 L/Min Rel GS/GP 2,08	Problemas Técnicos	3.95 L/Min Rel Gs/GP :1.05	27,02L/Min Rel GS/GP 6,16
Sa O2 Antes	99 %	97,1 %	Problemas técnicos	92,9 %	99 %
Sa O2 después	94%	79,5%	Problemas técnicos	88,7%	78,9 %
RVS antes RVPT después	37 UW	39,17 UW	Problemas técnicos	37,1 UW	32 UW

Abreviaturas. CF: Clase Funcional. EPOC: Enfermedad pulmonar obstructiva crónica. GCS: Gasto Cardíaco Sistémico: HAPP: Hipertensión Arterial Pulmonar Primaria. HPTEC: Hipertensión Pulmonar Tromboembólica Crónica. No: Número. PMAD: Presión media de aurícula derecha. Rel GS/GP: Relación Gasto Sistémico /Gasto Pulmonar. RVPT: Resistencias Vasculares Pulmonares Totales. RVS: Resistencia Vascular Sistémica. SA: Septostomía Auricular. TTO: Tratamiento. UW: Unidades Wood.

Tabla 2. Relación diámetro final del balón utilizado/diámetro del defecto obtenido en la septostomía. Sitio de punción del tabique interauricular.

Diámetro Balón utilizado

Diámetro del Defecto	Balón 16	Balón 14	Balón 18	Sitio de punción del TIA
SA No 1 Diámetro defecto obtenido Relación ϕ balón / ϕ defecto	9 mm 56,25 %			Por encima del Foramen oval
SA No 2 Diámetro defecto obtenido Relación ϕ balón / ϕ defecto		9 mm 64,28%		Foramen Oval
SA No 3 Diámetro defecto obtenido (Restenosis) Relación ϕ balón / ϕ defecto			9 mm 50%	Por encima del Foramen Oval (Deja Ausencia de Ecos en esta porción)
SA No 4 Diámetro defecto obtenido Relación ϕ balón / ϕ defecto	11 mm 68,75%			Foramen Oval
SA No 5 Diámetro defecto obtenido Relación ϕ balón / ϕ defecto	8 mm 50%			Foramen Oval

La técnica empleada para la realización de la SAB es la que realiza el grupo de Sandoval y col 6, procedimiento paso a paso, con dilataciones progresivas y monitorización estricta de la presión diastólica final del ventrículo izquierdo y las saturaciones arteriales. No se utilizó sedación. Todos los pacientes se realizaron guiados por fluoroscopia y ETT durante el procedimiento.

Como se evidencia en la Tabla 2 se lograron resultados óptimos cuando se analizó la relación entre el diámetro del mayor balón empleado en la dilatación y el del defecto creado; la relación resultó mayor o igual del 50% en las 5 pacientes.

Se sabe que la SAB tiene indicación clase I C en el algoritmo de tratamiento de las Guías de práctica clínica actuales, cuando el tratamiento médico específico con triple terapia ha fallado¹. En nuestro medio, no contamos con trasplante de

pulmón o corazón pulmón en la actualidad, así como tampoco con el tratamiento farmacológico existente en el mundo para los pacientes en CF IV de la OMS, por lo cual nos encontramos en la encrucijada de decidir si dejar evolucionar al paciente, o acometer la SAB. Tocante a este punto, en la experiencia de los autores, con el tratamiento farmacológico que disponemos se ha perdido más de un enfermo. Quedan interrogantes, en la paciente de la SA 1, (la más longeva con este diagnóstico) (15 años), ¿por qué presentando presiones supra sistémicas en la arteria pulmonar, no tenía signos de hipertensión venosa sistémica como ocurrió en otras pacientes del grupo, y sí una PMAD entre 10 y 20 mmHg previo y post-SA? El grado de deformidad de las paredes de aurícula y ventrículo derecho

con el Strain Rate, pudieran tal vez, elucidar estos hallazgos.

Cuando se compara la supervivencia con la de controles históricos o con la supervivencia esperada, la observada con la SA resulta mejor. Sin embargo, en todos estos estudios se observa un descenso de las curvas de supervivencia a lo largo del tiempo, lo cual refleja el carácter paliativo de la intervención⁶.

Se produjo un evento adverso en la paciente 1 con reaparición de los síntomas y estenosis. El cierre espontáneo de la comunicación auricular se observa con frecuencia después de la SA en un seguimiento a medio plazo. Se han utilizado varios enfoques para abordar este problema, pero se requieren estudios a largo plazo para validar su utilidad. 6

A pesar de los avances en el tratamiento farmacológico de la HP, en particular de la HAP, sigue siendo una enfermedad mortal.

La FVD debida a HAP refractaria a tratamiento, finalmente se produce y permanece como una causa importante de muerte en estos pacientes. Disminuir la impedancia pulmonar con diferentes fármacos específicos para HAP es el objetivo terapéutico obvio en la FVD secundaria a una poscarga crónicamente aumentada. Sin embargo, se puede esperar una ganancia clínica potencial a partir de los intentos para descargar el corazón derecho y aumentar el gasto cardíaco. La SAB, la anastomosis de Potts y la denervación de la arteria pulmonar son procedimientos intervencionistas que sirven para este propósito.^{8,9}

En el mundo se han realizado 461 intervenciones en 364 pacientes, con descenso progresivo en la mortalidad relacionada a este procedimiento ^{6,8,9}.

El Test de la Marcha de los 6 minutos (TM6M) no se realizó

porque todas estaban en CF IV antes de la SAB (y 4 presentaban síncope), sin embargo, observamos una mejoría evidente en la capacidad de ejercicio post-proceder. Así mismo el daño miocárdico evidenciado en las cifras elevadas del Péptido natriurético cerebral (BNP) y su descenso evolutivo atestiguan la efectividad del procedimiento.

Nuestro propósito es estandarizar todos los parámetros que pueden estar involucrados en estos pacientes en el futuro, así como brindar un seguimiento a largo plazo a estos enfermos.

Conclusiones

La SA, constituye una opción de tratamiento en la HAP, que mejora la calidad de vida de estos enfermos. Se recomienda la realización de dicha técnica por manos expertas.

Agradecimientos:

Los autores agradecen la colaboración del personal del departamento de cardiología intervencionista, unidad de terapia cardioquirúrgica y laboratorio clínico de la institución por su colaboración invaluable en la realización de este trabajo.

Referencias bibliográficas

- 1-Galie N, Humbert M, Vachiery JL, Gibbs S, Lang I, Torbicki A, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *EurHeart J*. 2016; 37:67-119. <http://dx.doi.org/10.1093/eurheartj/ehv317>
- 2- Humbert M, Sitbon O, Simonneau G. Treatment of Pulmonary Arterial Hypertension *Engl J Med*. 2004; 351(14):1425-36. <http://dx.doi.org/10.1056/NEJMra040291>
- 3- Galie N, Corris PA, Frost A, Girgis R, Granton J, Cheng Jing Z et al. Updated Treatment Algorithm of Pulmonary Arterial Hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 2013;62 (25 Suppl):D60-72. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jacc.2013.10.031>
- 4-Humbert M, Sitbon O, Chaouat A, Bertocchi M, Habib G, Gressin V et al. Survival in patients with idiopathic, familial, and anorexigen-associated pulmonary arterial hypertension in the modern management era. *Circulation*. 2010; 122(2):156-163. <http://dx.doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.109.911818>
- 5- Farber HW, Miller DP, Poms AD, Badesh DB, Frost A, Muros-Le Rozic E et al. Five-year outcomes of patients

enrolled in the REVEAL Registry. *Chest*. 2015; 148:1043-1054. <http://dx.doi.org/10.1378/chest.15-0300>

6- Sandoval J. Terapias Intervencionista en la Hipertensión Pulmonar. *Rev Esp Cardiol*. 2018; 71(7):565-574. <http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2018.01.020>

7- Beasley R., Calverley P., Casanova C., Donohue J., Hanania N., Montes de Oca M., et al. Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease. Estrategia global para el diagnóstico, manejo y prevención de la EPOC. 2017. <https://goldcopd.org/wp-content/uploads/2016/04/wms-spanish-Pocket-Guide-GOLD-2017.pdf>

8- Velázquez I, Albarrán A, Jiménez C, García J, Martín R y Escribano P. Septostomía auricular en el tratamiento de la hipertensión arterial pulmonar grave del adulto. *Rev. Esp. Cardiol*. 2016; 69(1): 78-81. <http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2015.09.011>

9- Chiu JS, Zuckerman WA, Turner ME, Richmond ME, Kerstein D, Krishnan U et al. Balloon atrial septostomy in pulmonary arterial hypertension: effect on survival and associated outcomes. *Journal of Heart and Lung Transplantation*. 2015; 34(3):376-380. <https://doi.org/10.1016/j.healun.2015.01.004>

DIRECCION PARA CORRESPONDENCIA: Julio César Echarte Martínez, Instituto de cardiología y cirugía cardiovascular, Cuba. E-mail: jecharte@infomed.sld.cu

Los autores firmantes del manuscrito declaran no poseer Conflicto de intereses.



Esta obra está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/).