

Cardiopatía congénita del adulto no reparada: correcta orientación desde atención primaria

Polo López U¹, Aroca Peinado A¹, Bret Zurita M², Parra Gordo ML³, González García AC⁴, Sánchez Recalde A⁴, Oliver Ruiz JM⁴

¹ Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto. Cirugía Cardíaca

² Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario La Princesa

³ Servicio de Radiología. Hospital Universitario La Paz

⁴ Servicio de Cardiología. Hospital Universitario La Paz

Madrid

Varón de 58 años, con antecedentes de soplo conocido desde la infancia, valorado por varios especialistas fuera y dentro de nuestro país. En 2007, encontrándose en Suiza, presentó episodio de fibrilación auricular lenta que requirió implante de marcapasos

VVIR por vía subclavicular derecha. El segundo día postoperatorio sufre un accidente cerebrovascular, con recuperación completa posterior. Se le da de alta y permanece asintomático, en grado funcional I, y sólo recibe tratamiento con dicumarínicos orales.

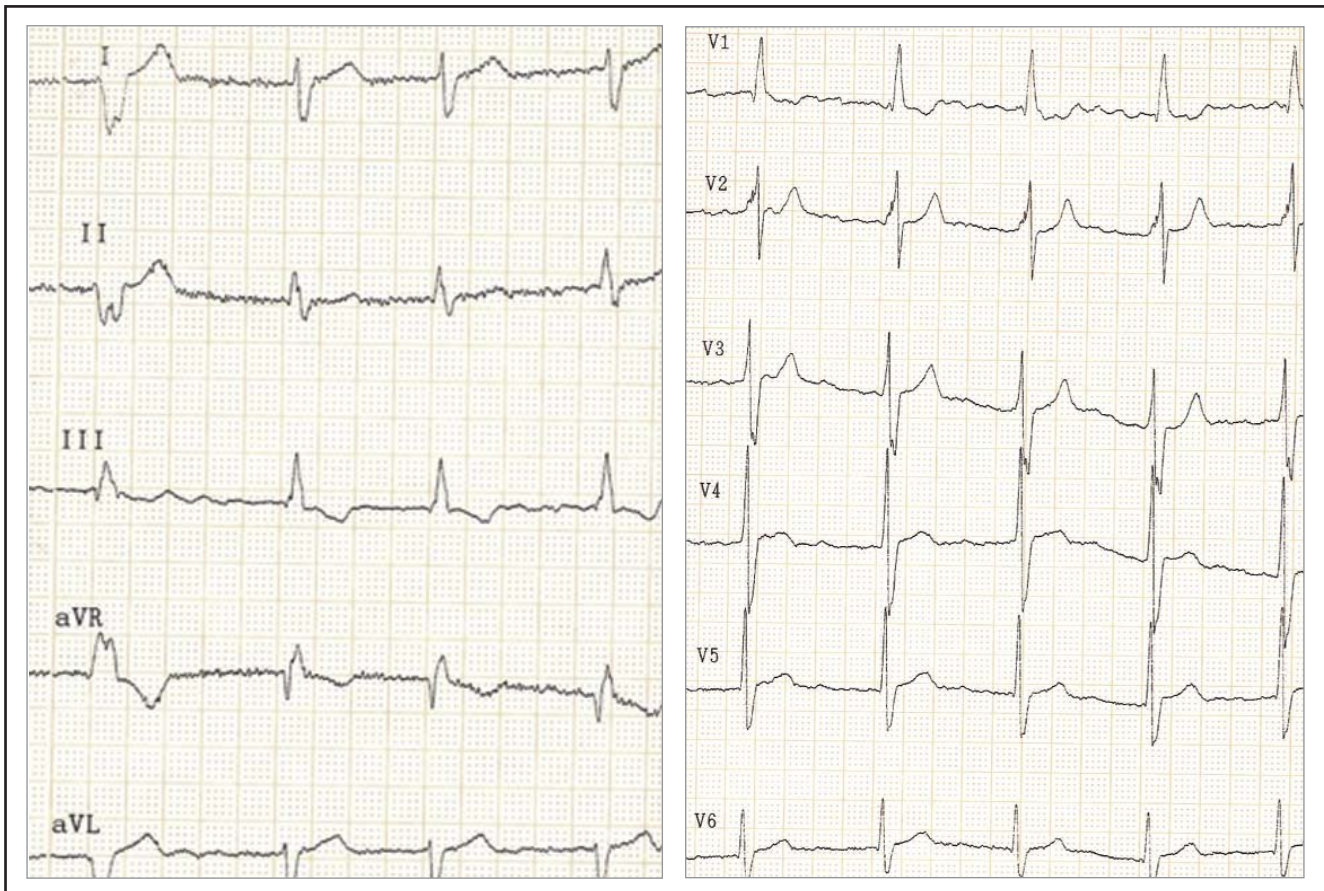


Figura 1. EKG de 12 derivaciones. Fibrilación auricular a 60 latidos por minuto. Morfología de QRS por marcapasos con bloqueo de rama derecha.

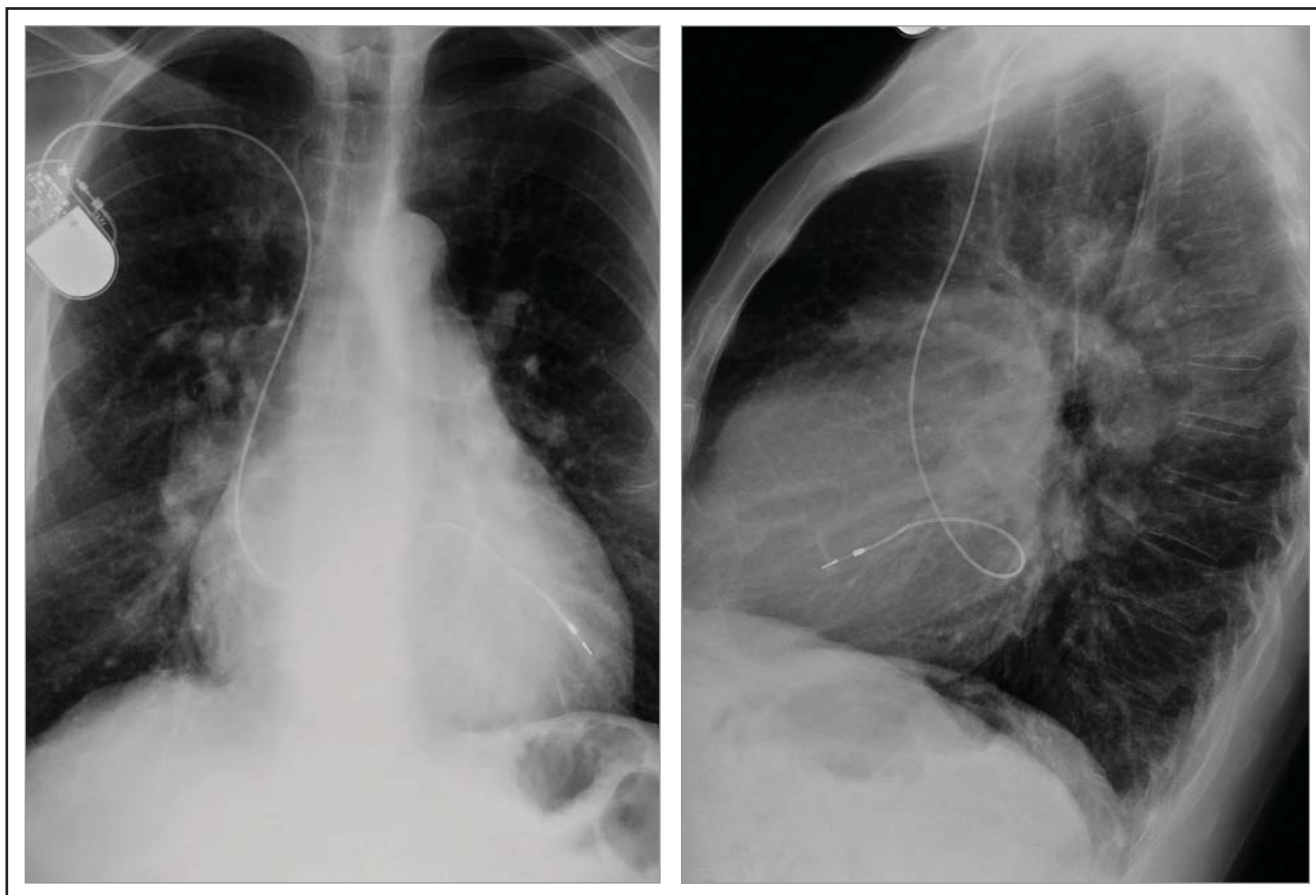


Figura 2. Radiografías de tórax posteroanterior y lateral. Cardiomegalia moderada, cono de la arteria pulmonar prominente, plétora pulmonar y cable de marcapasos en el VI.

El paciente fija su residencia en España. Tras una consulta rutinaria a su médico de cabecera, éste lo remite a la consulta de Cardiopatías Congénitas del Adulto con el diagnóstico de probable comunicación interauricular (CIA) con sospecha de implante de cable de marcapasos en el ventrículo izquierdo.

Es evaluado en nuestro hospital y en la exploración física destaca un soplo sistólico I-II/VI en foco pulmonar con segundo ruido desdoblado fijo.

El electrocardiograma muestra fibrilación auricular a 60 latidos por minuto y morfología de QRS con bloqueo de rama derecha (**Figura 1**).

En la radiografía de tórax (**Figura 2**) se aprecia cardiomegalia moderada. El cono de la arteria pulmonar es prominente con patrón vascular pulmonar de plétora. Generador de marcapasos en región subclavicular derecha con electrodo intravenoso por vía cava superior hasta entrar en cavidades izquierdas.

Se realiza el ecocardiograma (transtorácico y transesofágico) que muestra CIA tipo seno venoso superior de 3 cm de diámetro, con drenaje venoso pulmonar anómalo parcial (DVPAP) a vena cava superior (VCS) derecha. Persistencia de VCS izquierda sin vena innominada, que drena al seno coronario, muy dilatado. Buena función biventricular con dilatación de cavidades derechas. La relación estimada de flujo pulmonar (QP) y flujo sistémico (QS) es de 2,5. Válvulas aurículo-ventriculares y semilunares normales. Se confirma la presencia de electrodo endovenoso del marcapasos implantado en el ventrículo izquierdo.

La tomografía computarizada (TC) de tórax (**Figuras 3 y 4**) confirma los hallazgos descritos en el ecocardiograma y precisa la localización del drenaje. CIA tipo seno venoso superior 22 x 22 mm. Drenaje de 3 venas pulmonares del lóbulo superior derecho en la cara posterior de la VCS a la altura del cayado de

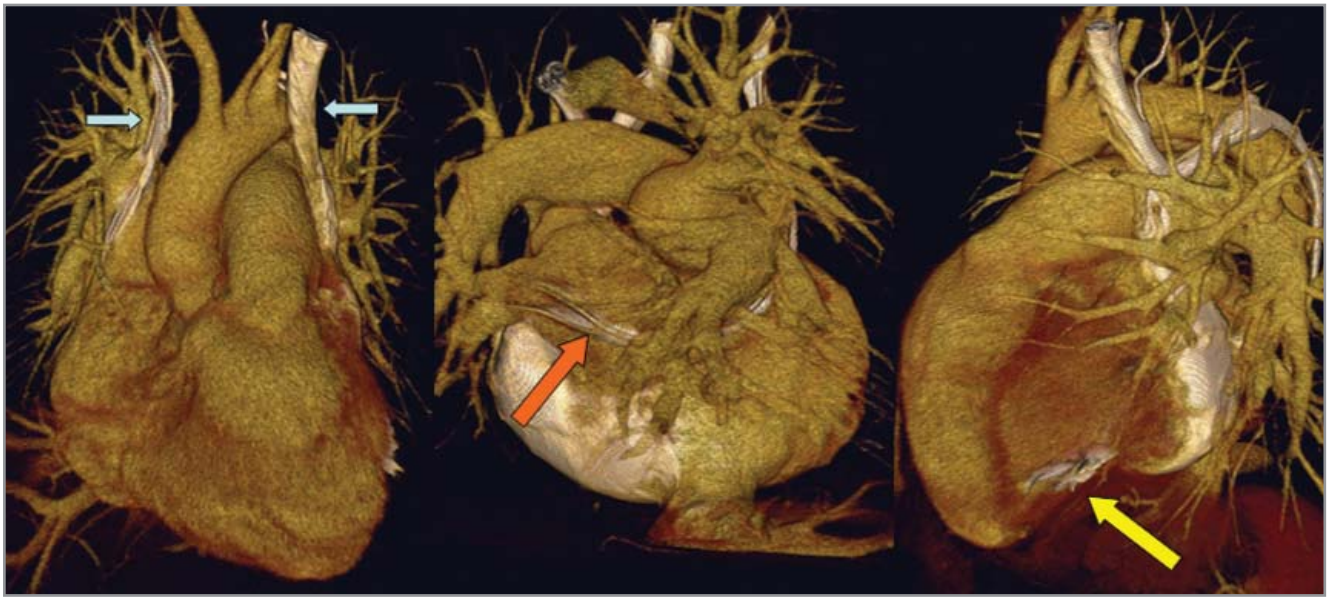


Figura 3. Reconstrucción tridimensional de la TC torácica en visión anterior, posterior y lateral (de izquierda a derecha). Se observa la doble cava superior (flechas azules), el cable de marcapasos que cruza del lado derecho hacia el izquierdo del corazón (flecha naranja); la punta está en el ventrículo izquierdo (flecha amarilla).



Figura 4. TC torácica. A la izquierda, corte axial donde se ve la llegada de las venas pulmonares a la vena cava superior (flechas). A la derecha, corte sagital donde se ve al paso del cable de marcapasos hacia la aurícula izquierda a través de la CIA.

la vena ácigos, y otras 2 venas más pequeñas del lóbulo medio derecho que drenan más caudalmente. Tronco y ramas pulmonares dilatados. La VCS izquierda drena en el seno coronario. El cable de marcapasos pasa a las cavidades izquierdas a través de la CIA.

Valorados los datos clínicos (arritmia establecida, antecedente de embolia paradójica) y la cuantía del cortocircuito del paciente, en sesión médico quirúrgica se estableció indicación de cirugía reparadora.

La intervención, practicada bajo circulación extracorpórea, consistió en la reparación del DVPAP y

cierre de la CIA mediante tunelización de las venas pulmonares derechas a través de la vena cava superior derecha hasta la aurícula izquierda con parche de pericardio heterólogo. Se explantó el sistema de marcapasos malposicionado sin lesión en la válvula mitral a la que estaba adherido el electrodo. Implante de nuevo sistema de marcapasos VVIR con cable epicárdico y generador en posición subxifoidea.

El postoperatorio transcurrió sin complicaciones con alta hospitalaria el noveno día postquirúrgico. Actualmente el paciente sigue asintomático y en el ecocardiograma de control no hay cortocircuito residual. Tampoco hay datos de obstrucción en el drenaje de venas pulmonares por el túnel intracava, ni en la VCS derecha. La contractilidad biventricular es buena, sin hipertensión pulmonar y con reducción del tamaño de las cavidades derechas del corazón.

COMENTARIO

La CIA es una de las cardiopatías congénitas que con más frecuencia puede pasar desapercibida hasta la edad adulta, ya que el cortocircuito interatrial de baja presión izquierda-derecha en ocasiones permite llegar a edades avanzadas sin apenas síntomas. Dicho cortocircuito produce una sobrecarga cardíaca y pulmonar, ya que el QP es mayor que el QS. En fases finales se produce un engrosamiento de la pared de las arterias pulmonares, con lesiones de hipertensión pulmonar y aumento de las resistencias pulmonares que, cuando son irreversibles, hacen que aparezca el síndrome de Eisenmenger (cianosis por inversión del cortocircuito a través del defecto del tabique cardíaco).

La presentación clínica de una CIA en el paciente adulto es secundaria a la plétora pulmonar (infecciones pulmonares, fatiga, disnea), a la dilatación auricular (palpitaciones, arritmia) y con menos frecuencia puede aparecer una embolia paradójica.

La localización más frecuente (75%) de las CIA es en la región de la fosa oval y se llaman tipo *ostium secundum*. Las CIA tipo seno venoso son un 5-10% del total y asocian un DVPAP en 85-90% de los casos. La asociación del DVPAP y CIA hace que estos pacientes tengan mayor riesgo de desarrollar hipertensión pulmonar y fallo biventricular.

El electrocardiograma muestra sobrecarga de cavidades derechas y pueden aparecer arritmias del tipo extrasistolia auricular aislada, taquicardia supraventricular, flutter o fibrilación auricular.

Los hallazgos en la radiografía de tórax incluyen cardiomegalia, plétora pulmonar, cono de la arteria pulmonar prominente; si existe DVPAP asociado además estará ensanchado el mediastino en el borde cardíaco derecho.

En nuestro paciente hicieron pensar en una cardiopatía congénita el antecedente de soplo, la fibrilación auricular y la embolia paradójica tras el implante de marcapasos.

En un paciente sin cardiopatía congénita, un marcapasos endovenoso VVI habitualmente se coloca por punción de vena subclavicular, siguiendo el curso de la VCS hasta el ápex del ventrículo derecho. La posición del cable se comprueba en la radiografía de tórax. El electrocardiograma mostrará un patrón de bloqueo de rama izquierda, ya que la despolarización ventricular empieza en el lado derecho.

En el caso presentado, el bloqueo de rama derecha del electrocardiograma y la posición hacia la izquierda y posterior de la punta del electrodo en las radiografías de tórax (en lugar de más anterior y retroesternal) hicieron sospechar que el marcapasos estaba colocado en las cavidades izquierdas.

La prueba diagnóstica de elección para una CIA es el ecocardiograma, que definirá la localización, magnitud del cortocircuito, presión pulmonar y las lesiones asociadas. Una CIA tipo seno venoso, con o sin DVPAP asociado, puede ser difícil de visualizar completamente con un ecocardiograma transtorácico; en estos casos está indicado realizar ecocardiograma transesofágico.

La TC y/o la resonancia magnética torácica complementan las pruebas diagnósticas anteriores y precisan la localización de las venas anómalas que drenan en la VCS, información crucial para planificar la técnica quirúrgica.

Indicaremos cateterismo y estudio hemodinámico en los casos con hipertensión pulmonar para medir presiones y resistencias pulmonares. Se valorará la reversibilidad o no de la misma con oclusión con balón del defecto y la respuesta a pruebas farmacológicas.

En los casos en los que se confirme la situación de Eissenmenger estará contraindicada la cirugía.

El diagnóstico de un DVPAP con o sin CIA asociada tiene indicación quirúrgica si el paciente presenta síntomas, si el QP/QS estimado es mayor o igual a 1,5, y/o si existe dilatación de las cavidades derechas. Según las recomendaciones de la Asociación Americana de Cardiología, el estudio y el tratamiento quirúrgico de estos pacientes se debe realizar en Unidades de Cardiopatías Congénitas del Adulto, que cuentan con personal altamente cualificado para garantizar los mejores resultados en estos casos.

La cirugía del DVPAP persigue asegurar el correcto drenaje de las venas pulmonares en la aurícula izquierda, sin cortocircuito residual, ausencia de estenosis residuales de cavas ni de venas pulmonares y sin alteraciones del ritmo cardiaco.

Los resultados de la cirugía son excelentes. La mortalidad hospitalaria está en el 1%. En la evolución posterior, los síntomas disminuyen o desaparecen y las complicaciones son mínimas. La supervivencia a largo plazo se va igualando a la de la población no

cardiópata. En el seguimiento se evaluará que no aparezcan reestenosis en la conexión de las venas pulmonares a la aurícula izquierda ni en el drenaje de la VCS en la aurícula derecha.

BIBLIOGRAFÍA

- Oliver JM, Gallego P, González AE, Benito F, Sanz E, Aroca A et al. Cierre quirúrgico de la comunicación interauricular antes o después de los 25 años de edad. Comparación con la evolución natural en pacientes no operados. *Rev Esp Cardiol* 2002;55:953-96.
- Oliver JM, Gallego P, González A, Domínguez FJ, Aroca A, Mesa JM. Sinus venosus syndrome: atrial septal defect or anomalous venous connection? A multiplane transoesophageal approach. *Heart* 2002;88:634-8.
- Shahriari A, Rodefeld MD, Turrentine MW, Brown JW. Caval division technique for sinus venosus atrial septal defect with Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection. *Ann Thorac Surg* 2006;81:224-30.
- Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the management of adults with congenital heart disease. *Circulation* 2008;118:2395-451.