

DEFECTOS SEPTALES AURICULARES

Dra. Lourdes Conejo
Sección de Cardiología Pediátrica
Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

DESCRIPCIÓN DE LA CARDIOPATÍA

Cualquier apertura del septo interauricular es considerada un defecto del mismo. Se clasifican según su posición con respecto a la fosa oval, su embriogénesis y su tamaño:

- Comunicación interauricular (CIA) tipo ostium secundum, alrededor de la fosa oval.
- CIA seno venoso, posterior a la fosa oval. Prácticamente siempre con drenaje venoso pulmonar anómalo parcial a vena cava superior o a aurícula derecho asociado.
- CIA del seno coronario, próxima a la desembocadura del mismo, habitualmente con vena cava superior izquierda persistente.
- CIA ostium primun, caudal a la fosa oval (derivado de defectos de los cojines endocárdicos, estudiados en otro capítulo.)

INCIDENCIA

Los defectos septales auriculares representan el 10-15% de todas las cardiopatías congénitas y son los que con más frecuencia aparecen de forma aislada en adolescentes y adultos.

La CIA ostium secundum representa el 70% de todos los defectos interauriculares (6-10% de todas las cardiopatías congénitas, 5-6 casos por 10000 nacidos vivos) y con una frecuencia 2/1 en mujeres (1). Este número se refiere solamente a los defectos que tienen relevancia clínica, muchos defectos pequeños

no se detectan clínicamente y a veces son hallazgos casuales al realizar ecocardiograma por otros motivos.

Los defectos seno venoso representan el 10% de todas las CIAs, las CIAs ostium primun el 20% y los defectos del seno coronario son muy raros, representando menos del 1% de todas las CIAs.

FISIOPATOLOGÍA

El cortocircuito a través de una CIA está determinado por la complianza relativa entre los dos ventrículos y no por el tamaño relativo del defecto, a menos que éste sea muy pequeño. El ventrículo derecho es más compliante que el izquierdo, la presión en la aurícula derecha es menor que en la izquierda en la mayor parte del ciclo cardiaco y por tanto de la dirección el cortocircuito izquierda- derecha.

Durante los primeros días de vida puede existir un pequeño cortocircuito derecha-izquierda debido a que el ventrículo derecho es más rígido e hipertrófico, a medida que disminuye resistencia vascular pulmonar el VD se vuelve más compliante y el cortocircuito izquierda- derecha se incrementa, habitualmente hasta 3 o 4 veces el sistémico, aunque la presión pulmonar se incrementa sólo ligeramente y las resistencias permanecen en el rango normal.

HISTORIA NATURAL Y PRESENTACIÓN CLÍNICA

La historia natural de pequeños defectos septales es excelente aún sin tratamiento

específico, debido a que son difíciles de detectar, su incidencia está probablemente infraestimada. Dentro de ellos se encuadra el foramen oval permeable, que se detecta en el 20-30% de personas adultas y representa una comunicación potencial entre ambas aurículas. Se baraja como factor de riesgo de embolia paradójica (2). Los defectos pequeños, definidos como los que tienen Qp/Qs inferior a 2/1, no tienen repercusión sobre la hemodinámica cardiaca, presentando como único riesgo la posibilidad de embolia paradójica.

Los defectos medianos y grandes no provocan síntomas durante la infancia. Rara vez algunos lactantes pueden presentarse con escaso crecimiento, infecciones respiratorias de repetición y signos de insuficiencia cardiaca, siendo difícil hacer responsable de los síntomas al defecto septal auricular ya que los hallazgos hemodinámicos en estos casos no difieren de los encontrados en niños sin insuficiencia cardiaca, además tienden a tener una alta incidencia de anomalías extracardiacas y el retraso en el crecimiento no se normaliza tras el cierre del defecto.

La presencia y severidad de los síntomas de insuficiencia cardiaca se incrementan con la edad encontrándose habitualmente en los pacientes en la cuarta década de la vida (3).

El progresivo aumento de tamaño de la aurícula derecha predispone a la aparición de taquiarritmias supraventriculares, que también van aumentando en frecuencia con la edad (4-5).

En un 5-10% de pacientes puede aparecer hipertensión pulmonar por enfermedad vascular pulmonar (EVP), de forma preferente en mujeres (6), no encontrándose una clara relación con la cuantía del cortocircuito ni con la edad, por lo que el debate sobre la causa de la EVP en estos pacientes continúa.

La endocarditis bacteriana es muy rara en los pacientes con CIA, no recomendándose la profilaxis antiendocarditis en

estos pacientes, salvo en los casos de CIA ostium primun.

El cierre espontáneo de defectos septales está bien documentado durante la infancia, fundamentalmente durante el primer año de vida.

EXPLORACIÓN FÍSICA

El peso y la talla de los niños con CIA suele ser normal. Durante el periodo neonatal la exploración física suele ser normal, a medida que aumenta el cortocircuito derecha-izquierda comienzan a detectarse los signos de sobrecarga de volumen de VD:

- Impulso VD aumentado.
- Soplo sistólico eyectivo suave en BEI con segundo ruido cardiaco fijo y ampliamente desdoblado.
- Soplo proto-meso diastólico en borde esternal izquierdo bajo (hiperaflujo a través de la válvula tricúspide)

MÉTODOS DIAGNÓSTICOS

-Radiografía de tórax: Cardiomegalia con crecimiento de AD y VD. Tronco de arteria pulmonar prominente. Plétora.

-Electrocardiograma: Eje de QRS desviado a la derecha. Intervalo PR ligeramente prolongado, sobre todo en los pacientes mayores. Crecimiento auricular derecho. Patrón rsR' o RSR' en V1, típico de sobrecarga de volumen de ventrículo derecho.

-Ecocardiograma: técnica diagnóstica imprescindible en todos los pacientes con sospecha de CIA, proporciona información anatómica (demostrando el tamaño y localización del defecto en el septo interauricular, descarta lesiones asociadas) y funcional (grado de dilatación de cavidades derechas, movimiento septal, dirección y cuantía aproximada del cortocircuito, presión pulmonar, etc). La proyección subcostal es la más efectiva porque el haz de ultrasonidos se dirige perpen-

dicularmente al plano del septo interauricular.

El ecocardiograma transesofágico es necesario en los niños mayores en los que la ventana subcostal es más difícil, y para la definición de los bordes y localización exacta de la CIA en los niños candidatos a cierre percutáneo de la misma.

-Cateterismo cardiaco: En la gran mayoría de los pacientes, el estudio clínico, junto con el resto de técnicas diagnósticas no invasivas es suficiente para el diagnóstico. Ocasionalmente el cateterismo es necesario ante la sospecha de enfermedad vascular pulmonar o determinadas lesiones asociadas.

TRATAMIENTO

El cierre de un defecto septal interauricular está indicado en niños siempre que exista un cortocircuito significativo, la edad para el cierre electivo del defecto son los 3-5 años, retrasarlo implica que la sobrecarga crónica de volumen cause cambios irreversible en la aurícula y ventrículo derechos que provocan arritmias que contribuyen a acortar la supervivencia de estos pacientes.

No está recomendado el cierre de los defectos muy pequeños o foramen oval permeable ya que tienen un buen pronóstico y el beneficio de su cierre no parece superar el riesgo de una cirugía extracorpórea (7), excepto en los casos de ictus de causa no aclarada cuando se sospeche embolia paradójica.

El cierre del defecto en caso de enfermedad vascular pulmonar avanzada no está indicado (8).

Se discute la indicación del cierre del defecto en adultos mayores de 35 años asintomáticos, ya que el cierre del defecto a partir de esta edad no parece prevenir la aparición de arritmias, aunque los resultados de un estudio randomizado muestran un ligero beneficio en

cuanto a supervivencia de los pacientes operados (9).

La cirugía de la CIA es una técnica segura y eficaz en un centro con experiencia, con una mortalidad quirúrgica que tiende a cero (10) y una baja morbilidad, relacionada principalmente con la aparición de arritmias en el periodo postoperatorio.

La utilización de dispositivos para cierre percutáneo de las CIAs está ganando popularidad, las indicaciones son las mismas que para el cierre quirúrgico, aunque los pacientes deben superar además unos criterios de selección estrictos para su uso. Sólo pueden utilizarse en CIAs ostium secundum y con bordes de tamaño adecuado para dar estabilidad y apoyo al dispositivo. Este procedimiento es seguro y eficaz en manos expertas, y las complicaciones mayores (embolización del dispositivo, perforación auricular) ocurren en menos del 1% de los pacientes. El seguimiento a largo plazo aún no está disponible (11-12).

PRONÓSTICO DE PACIENTES INTERVENIDOS

Diferentes estudios de seguimientos en pacientes intervenidos demuestran que la expectativa de vida es normal si la cirugía se realizó antes de los 25 años y la PSP era normal antes de la misma (10).

En pacientes sintomáticos existe una clara disminución de los síntomas tras la cirugía. En cuanto a la incidencia de arritmias en el seguimiento éstas aparecen con una clara y mayor frecuencia en pacientes intervenidos por encima de los 40 años, no siendo excepcional que aparezcan a largo plazo en pacientes intervenidos durante la infancia (13).

Los pacientes intervenidos de CIA tipo seno venoso tienen más probabilidad de desarrollar arritmias durante el postoperatorio y seguimiento. La mayoría de ellas debidas a disfunción sinusal, dada

la proximidad del defecto interauricular al nodo sinusal, éste puede verse dañado durante la cirugía. Otro problema de este tipo de CIAs es la aparición de estenosis a nivel de la vena cava superior tras la cirugía (14).

REVISIONES Y CONTROLES CARDIOLÓGICOS

- Pacientes no operados (15):
 - Si son evaluados antes de los 18 meses se realizarán controles semestrales con el fin de detectar posible cierre del defecto.
 - Si son evaluados tras los 18 meses y el defecto es inferior a 8mm sin sobrecarga de cavidades derechas se evaluarán anualmente.
 - Si son evaluados tras los 18 meses y el defecto es superior a 8 mm y/o sobrecarga de cavidades derechas, se planificará cirugía o cierre del defecto entre los 2 y 5 años.
- Pacientes intervenidos (15):
 - Cierre quirúrgico del defecto: antes del alta se realizará Eco Doppler, ECG y Rx simple de tórax. Al mes tras el alta se realizará Eco-doppler para descartar derrame pericárdico, posteriormente revisión al año y 5 años, tras lo que se procederá al alta si no existe cortocircuito residual a arritmias.
 - Cierre percutáneo: antes del alta se realizará Eco-doppler, Rx Tórax y ECG. Se mantendrá tratamiento antiagregante y profilaxis antiendocarditis durante 6 meses, pasado este tiempo nuevo control y si no existe cortocircuito residual ni arritmias alta a los 5 años.

REVISIONES Y CONTROLES PEDIÁTRICOS

Todo lactante o niño con exploración sugestiva de comunicación interauricu-

lar debe ser enviado al cardiólogo pediátrico. Una vez diagnosticado los controles pediátricos no deben diferir de los de otros niños sin cardiopatía. La prevención de infección por virus respiratorio sincitial no está indicada.

Tras la cirugía será necesario un control pediátrico para detectar posibles complicaciones (síndrome postpericardiotomía, herida esternal, arritmias). Posteriormente se realizarán los controles habituales para su edad.

No están necesarias restricciones al ejercicio físico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fyler DC. Atrial septal defect secundum. In *Nadas' pediatric cardiology*. Philadelphia: Hanley & Belfus, 1992: 513-524
2. Di Tullio M, Sacco RL, Gopal A, et al. Patent foramen ovale as risk factor for cryptogenic stroke. *Ann Intern Med* 1992; 117:461-465
3. Campbell M. The natural history of atrial septal defect. *Br. Heart J.* 1970; 32:820-826
4. Brandenburg RO Jr, Holmes DR Jr, Brandenburg RO, McGoon DC. Clinical follow-up study of paroxysmal supraventricular tachyarrhythmias after operative repair of a secundum type atrial septal defect in adults. *Am J Cardiol* 1983; 51:273-276.
5. Boelkens MT et al. Dysrhythmias after atrial surgery in children. *Am Heart J* 1982;106:125-130
6. Steele PM, Fuster V, Cohen M, et al. 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
7. Moss AJ, Siassi B. The small atrial septal defect: operate or procrastinate? *Am J Cardiol* 1973;32:978-981
 8. Brammell HL, Vogel JHK, Pryor R, et al. The Eisenmenger syndrome. *Am J Cardiol* 1971; 28:679
 9. Attie F, Rosas M, Granados N, et al. Surgical treatment for secundum atrial septal defects in patients mas 40 years old: a randomized clinical trial. *J Am Coll Cardiol* 2001; 38:2035-2042
 10. Murphy JG, Gersh BJ, McGoon MD, et al. Long-term outcome after surgical repair of isolated atrial septal defect. *N Engl J Med* 1990;323:1645-1650
 11. Carminati M, Giusti S, Hausdorf G, et al. A European multicentric experience using the CardioSeal and Starflex double umbrella devices to close interatrial communications holes within the oval fossa. *Cardiol Young* 2000; 10:519-526
 12. Pedra CA, Pihdala J, Lee KJ, et al. Transcatheter closure of atrial septal defects using the Cardio-seal implant. *Heart* 2000;84:320-326
 13. Rahimtoola SH, Kirklin JW, Burchell HB. Atrial septal defect. *Circulation* 1968;67 (Suppl 5):2-12
 14. Vick GW. Defects of the atrial septum including atrioventricular septal defects. In: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR, eds. *The Science and Practice of Pediatric Cardiology*. Vol 1. Williams & Wilkins; 1998: 1141-1179.
 15. Maroto C, Enriquez de Salamanca F, Herráiz I, Zabala JI. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas más frecuentes. *Rev Esp Cardiol* 2001; 54:67-82