

# Cardiopatías congénitas acianóticas - parte 2

María Fernanda Biancolini<sup>1</sup>

## Comunicación interauricular (CIA)

Representa el 10-15% de las cardiopatías congénitas. Es un defecto en el septum interauricular. La mayoría son defectos aislados, y son más frecuentes en mujeres (2/1), con una tasa de recurrencia familiar del 7-10%. Algunos casos están asociados a síndromes genéticos, como el Síndrome de Holt-Oram, Síndrome de Noonan o Síndrome de Treacher-Collins.

Se debe diferenciar del foramen oval permeable (FOP), que su presencia es fundamental en la vida fetal para que la sangre oxigenada que proviene de la placenta alcance en su mayor proporción las cavidades izquierdas y la aorta para irrigar preferentemente el sistema nervioso central y el corazón del feto. El FOP se cierra en vida posnatal en forma espontánea debido al descenso de las presiones pulmonares y aumento de las presiones sistémicas. El FOP permanece permeable en el 20 a 30 % de las personas sanas y no se considera una CIA ni un hallazgo patológico.

## Fisiopatología

La presencia de una CIA permite el pasaje de sangre entre ambas aurículas (cortocircuito). La dirección del flujo de sangre va a depender, en ausencia de otras lesiones cardíacas asociadas, de las presiones y las resistencias vasculares pulmonares y sistémicas.

Luego del nacimiento, las presiones pulmonares descienden progresivamente en las primeras 4 a 6 semanas de vida, favoreciendo que el cortocircuito sea de izquierda a derecha. En este caso la sangre oxigenada de la aurícula izquierda (AI) pasa a través del defecto hacia la aurícula derecha (AD) que tiene sangre desoxigenada. En condiciones normales, el volumen de flujo de sangre en la circulación pulmonar (Qp) es similar al volumen de sangre en

la circulación sistémica (Qs) y su cociente (Qp/Qs) es 1/1. En caso de un cortocircuito intracardíaco será  $>1$ , tanto mayor cuanto más flujo de sangre pase a través del defecto. El pasaje de sangre de izquierda a derecha genera sobrecarga de volumen de las cavidades derechas con dilatación de la AD, del ventrículo derecho (VD), de la arteria pulmonar (AP) y generando hiperflujo al pulmón.

La respuesta natural de la vasculatura pulmonar es aumentar las presiones para defenderse del aumento de flujo. En forma crónica, en el adulto joven, esto puede generar una remodelación de la vasculatura pulmonar con aumento de las resistencias vasculares pulmonares que pueden aumentar la presión pulmonar y hasta invertir el cortocircuito a través de la CIA siendo en este caso de derecha a izquierda y generando cianosis por mezcla de sangre desoxigenada del lado derecho con la oxigenada del lado izquierdo.

## Anatomía y clasificación

Las CIAs se clasifican según a su ubicación en el tabique:

CIA tipo Ostium Secundum (CIA-OS): Es la más frecuente (70%). En la zona central del septum, alrededor del foramen oval. El tamaño es muy variable, en ocasiones puede ser múltiple (cribiforme).

CIA tipo Ostium Primum (CIA-OP): 20% . Caudal al foramen oval. Suele ser un defecto amplio y asocia anomalías de las válvulas aurículo ventriculares (canal aurículoventricular parcial o transicional) y defectos del septum interventricular (canal aurículoventricular completo).

CIA Seno Venoso Superior e Inferior (CIA-SVS y CIA-SVI): 10%. Posteriores al foramen oval, y superiores o inferiores al mismo, en la zona de drenaje de las venas cavas superior e inferior respectivamente. La CIA-SVS típicamente se asocia a anomalía parcial

<sup>1</sup> Médica especialista en Cardiología infantil y fetal  
Unidad de Cardiología, Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

del drenaje de las venas pulmonares de-rechas hacia vena cava superior o hacia la AD.

CIA del Seno Coronario (CIA-SC): Menos del 1%. Suele ser amplia y encontrarse en la desembocadura del seno coronario. Suele asociar una vena cava superior izquierda persistente que drena en el techo de la AI.

## Historia natural y presentación clínica

El FOP y las CIAs de pequeño tamaño (<5-6 mm) suelen tener un  $Q_p/Q_s < 1,5$ , no producen repercusión hemodinámica y su único riesgo potencial sería la posibilidad de embolia paradójica (por flujo de derecha a izquierda a través de la CIA generando el pasaje de un trombo desde el circuito venoso o AD al circuito izquierdo o arterial).

Las CIAs de tamaño mediano (> 5-6 mm) y CIAs grandes (> 8 mm) se suelen caracterizar por  $Q_p/Q_s > 1,5$ . Sin embargo, no suelen provocar ningún síntoma durante la infancia, ya que la sobrecarga derecha que producen se tolera bien durante años. En ocasiones pueden predisponer a infecciones respiratorias de repetición. Ocasionalmente algunos lactantes pueden presentar retraso ponderoestatural.

A partir de la 3<sup>ra</sup>-4<sup>ta</sup> década de la vida pueden aparecer síntomas:

- Taquiarritmias supraventriculares, como Fibrilación Auricular o Flutter, por aumento del tamaño de la AD.
- Insuficiencia cardíaca, por sobrecarga de volumen y/o disfunción de cavidades derechas.
- Hipertensión pulmonar (HP) por aumento de las resistencias vasculares pulmonares. En un 5-10% de los pacientes, aparece de forma reactiva al hiperflujo pulmonar crónico. La hipertensión pulmonar (HP) significativa provoca que el shunt a nivel de la CIA se invierta, dando lugar al síndrome de Eisenmenger.

## Diagnóstico

### A. Exámen cardiovascular

Las CIAs pequeñas no suelen tener una exploración cardiovascular positiva. En CIAs hemodinámicamente significativas, se detectan signos secundarios a la sobrecarga derecha.

- Soplo sistólico eyectivo en foco pulmonar: por aumento del flujo sanguíneo a

través de válvula pulmonar. La CIA NO SOPLA porque la velocidad de la sangre a través del defecto es baja, ya que hay poco gradiente entre las presiones de la AI y la AD.

- También es característico el desdoblamiento amplio y fijo del 2do ruido: en una CIA, hay paso de mayor cantidad de sangre a través de la válvula pulmonar, por lo que el componente pulmonar del segundo ruido está ampliamente retrasado independientemente del momento del ciclo.
- En las CIAs hemodinámicamente significativas, soplo protomesodiastólico en foco tricuspídeo por hiperflujo a través de la válvula tricúspide.
- Solo en el caso en las CIAs con gran sobrecarga hemodinámica puede palparse el latido del VD hiperdinámico.

### B. Electrocardiograma

En las CIAs pequeñas no hay alteraciones. En las CIAs con sobrecarga hemodinámica se pueden detectar los siguientes hallazgos:

- Eje de QRS desviado a la derecha.
- Intervalo PR ligeramente prolongado, sobre todo en los pacientes mayores.
- Crecimiento auricular derecho (onda p pulmonar)
- Patrón  $rsR'$  o  $RSR'$  en V1, típico de sobrecarga de volumen de VD

### C. Radiografía de tórax

En las CIAs pequeñas no hay alteraciones. En caso de CIA con repercusión hemodinámica se observará:

- Cardiomegalia, a expensas de dilatación de AD y VD.
- Arco medio saliente del tronco de la arteria pulmonar.
- Aumento de la vascularización pulmonar (hiperflujo pulmonar).

### D. Ecocardiograma Doppler

El ecocardiograma es la primera línea diagnóstica para todos los pacientes con sospecha de CIA. Proporciona información anatómica (tamaño, localización, relación con las estructuras adyacentes, lesiones asociadas) y funcional (grado de dilatación de cavidades derechas, movimiento del septum interventricular que se puede alterar por la sobrecarga de volumen, dirección

y magnitud aproximada del cortocircuito y estimar la presión pulmonar).

La ecocardiografía transtorácica suele ser suficiente para establecer el diagnóstico definitivo y medir el tamaño del defecto, aunque su precisión es algo inferior a la transesofágica, sobre todo para definir los bordes del defecto. La ecocardiografía transesofágica se empleará en aquellos pacientes con mala ventana acústica (niños de mayor edad) y para definir los bordes y medir con exactitud la CIA en los niños candidatos a cierre percutáneo. Es especialmente útil para detectar una CIA-SC y para identificar la presencia de un Drenaje Venoso Pulmonar Anómalo Parcial asociado a la CIA.

### **E. Cateterismo cardíaco diagnóstico**

El cateterismo se realiza cuando se indica el cierre con dispositivo percutáneo. En raras ocasiones es necesario cateterismo sólo para fines diagnósticos, habitualmente por la sospecha de componente de hipertensión pulmonar o determinadas lesiones asociadas.

### **F. Resonancia Nuclear Magnética y Tomografía Axial Computada**

Muy eficaz para asegurar el drenaje de las venas pulmonares en caso de dudas diagnósticas.

## **Cuidados generales en los pacientes con CIA**

No es necesario restricción de la actividad física.

No se recomienda profilaxis de la endocarditis bacteriana. Sin embargo, es muy aconsejable el mantenimiento de correcta higiene oral.

En pacientes con datos de repercusión hemodinámica se realizará vacunación antigripal anual (en > 6 meses) y tratamiento estacional del VRS (en < 2 años).

Se desaconseja la realización de buceo profesional.

## **Tratamiento**

### **Tratamiento médico**

No suele ser necesario. En casos de datos ecográficos de sobrecarga hemodinámica (dilatación de cavidades derechas, hiperflujo pulmonar) en los que se decida esperar al cierre del defecto, se puede plantear

tratamiento diurético, con o sin tratamiento vasodilatador (IECAs).

### **Cierre del defecto**

El cierre de una CIA está indicado en niños siempre que exista un cortocircuito significativo (crecimiento de cavidades derechas y con  $Q_p/Q_s > 1,5$ ).

La edad para el cierre electivo del defecto son los 3-5 años. Se planteará cierre en el 1er año de vida únicamente en los casos con clínica y con mala respuesta al tratamiento médico (lactantes con infecciones respiratorias de repetición, insuficiencia cardíaca, hipertensión pulmonar, retraso pondoestatural), aunque sean menores de 3 años.

Tampoco es conveniente retrasarlo mucho más de las edades recomendadas por la posibilidad de que la sobrecarga crónica produzca cambios irreversibles en AD, VD o circulación pulmonar.

No está recomendado el cierre de las CIAs pequeñas (<5-6 mm) o foramen oval permeable ya que tienen un buen pronóstico, excepto en los casos de adultos con ictus de causa no aclarada, en los que se sospecha embolia paradójica, migrañas o síndrome de platipnea-ortopnea.

El cierre del defecto en caso de enfermedad vascular pulmonar avanzada por hipertensión pulmonar está contraindicado.

*Cierre por cateterismo:* Actualmente el cierre de la CIA-OS, el tipo más frecuente, se realiza en más del 80% de los casos de forma percutánea mediante la implantación de dispositivo guiado por ecocardiografía transesofágica. Sólo se pueden beneficiar de un cierre percutáneo las CIA-OS, y además tienen que cumplir varios requisitos para ser candidatas (entre otro, bordes de tamaño adecuado para dar estabilidad y apoyo al dispositivo). En caso de márgenes pequeños (especialmente el posteroinferior) y septum aneurismático hay mayor riesgo de embolización del dispositivo.

Es un procedimiento menos invasivo que el quirúrgico (evita toracotomía y circulación extracorpórea), con baja tasa de mortalidad y de complicaciones, aunque no libre de estas últimas.

*Ejercicio físico post-implante:* Sin limitaciones, si la función ventricular es normal. Se recomienda evitar deportes de contacto por 3 a 6 meses.

*Profilaxis de endocarditis:* En los 6 meses posteriores al procedimiento y después sólo en caso de que persista cortocircuito residual.

Deben cumplir 6 meses de tratamiento antiagregante con ácido acetilsalicílico.

*Cierre por cirugía:* Indicado en CIAs que no sean tipo Ostium Secundum (es decir, CIA-OP, CIA-SV y CIA-SC) o de CIA-OS que no cumplan criterios para cierre por dispositivo. El cierre del defecto puede ser mediante sutura directa o mediante la utilización de un parche de pericardio heterólogo (de origen bovino). En casos de CIA-SVS con

anomalía parcial del drenaje de las venas pulmonares derechas a la AD, se coloca el parche de cierre de la CIA redireccionando estas venas pulmonares hacia la AI. Es un procedimiento con baja tasa de mortalidad y de complicaciones, pero no está libre de estas últimas.

*Ejercicio físico postcirugía:* Sin limitaciones, aunque evitando golpes directos en esternotomía media el mes siguiente. Sin restricciones tras 3-6 meses de convalecencia.

*Profilaxis de endocarditis:* Recomendada hasta 6 meses después de la cirugía.

## Bibliografía

Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas y Asociación Española de Pediatría. *Cardiología Pediátrica Para Residentes de Pediatría*. 1era ed., Perin F, Rodríguez Vázquez del Rey M. y Carreras Blesa C. (editoras), 2023. Educatori ISBN: 978-84-121909-0-8.

Moss and Adams'. *Heart Disease In Infants, Children and Adolescents. Including The Fetus and Young Adults*. 10a ed., Shaddy RE, Penny DJ, Feltes TF, Cetta F, Mital S. (editores), 2022. Wolters Kluwer ISBN: 978-1-9751-16660-6.

Saxena A, Relan J, Agarwal R, et al. Indian Guidelines For Indications And Timing Of Intervention For Common Congenital Heart Diseases: Revised And Update Consensus Statement Of The Working Group On Management Of Congenital Heart Diseases. *Ann Pediatr Card* 2019;12:254-86.

Sociedad Argentina de Cardiología. Consenso de Endocarditis Infecciosa / Versión Resumida. *Rev Argent Cardiol* 2016;84:507-514.

Sociedad Argentina de Cardiología. Recomendaciones para la participación en deportes competitivos en personas con anormalidades cardiovasculares. *Rev Argent Cardiol* 2013;81(3):1-63.