

COMUNICACIÓN INTERAURICULAR

Dr. Pablo Pazos. Complejo Hospitalrio Xeral Cies, Vigo

ANATOMÍA Y EMBRIOLOGÍA

Después de haberse formado el corazón primitivo, al inicio de la 4ª semana, éste se divide en cuatro cavidades, dos aurículas y dos ventrículos, mediante la formación de los tabiques interauricular (TIA) e interventricular (TIV). El TIA se constituye fundamentalmente tras el desarrollo y posterior fusión de dos membranas temporales: **el primer septo o septum primum (SP)** y **el segundo septo o septum secundum (SS)**.

- **SP.** Aparece como una partición medial en la pared cefálica y dorsal de la aurícula primitiva (figura 1A). Su extremo, con forma de media luna, se extiende hacia el conducto aurículoventricular, manteniéndose una comunicación a través del **primer agujero u ostium primum (OP)** ubicado entre el SP y los cojinetes o almohadillas endocárdicas (figura 1B, izquierda). Justo cuando se va producir la unión de estas dos estructuras, desapareciendo el OP, se forma una nueva abertura en la posición cefálica del SP, el **segundo agujero u ostium secundum (OS)** (figura 1B) mediante múltiples pequeñas perforaciones producto de la apoptosis celular en esa región.

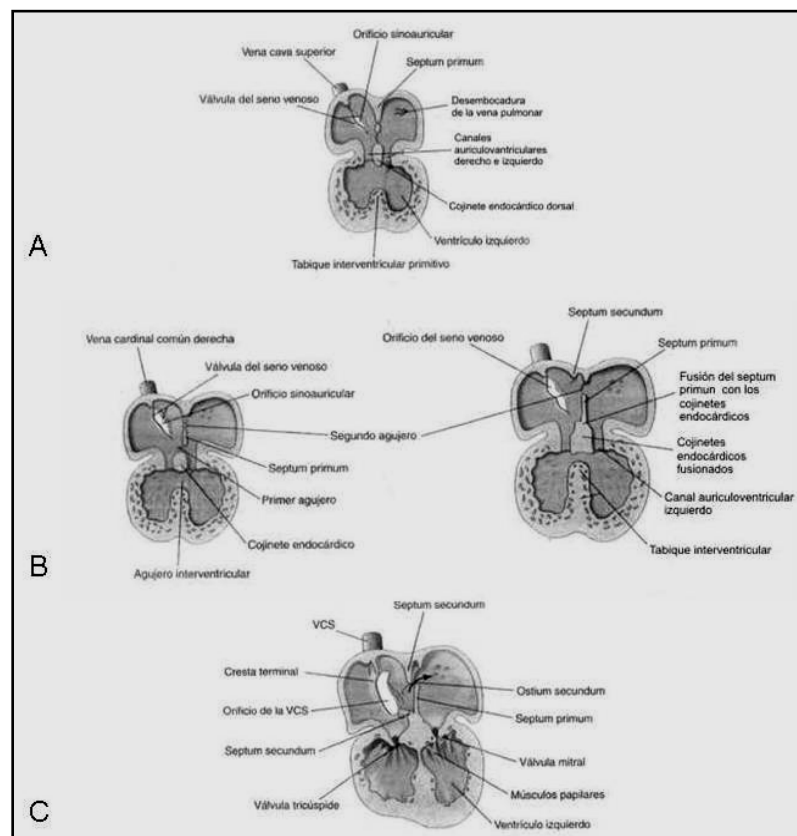


Figura 1. Formación del TIA. A. Septum primum en crecimiento hacia los cojinetes endocárdicos. B. Izquierda: cierre progresivo del ostium primum (primer agujero) e inicio de la génesis del ostium secundum (segundo agujero). Derecha: ostium secundum completamente formado. El septum secundum comienza su desarrollo. C. Septum secundum constituido. La flecha marca el paso de la sangre D-I a través del foramen oval.

- SS.** Esta membrana aparece como una segunda partición ventrocraneal al lado derecho de la primera (figura 1B, derecha y 1C). El SS, como su precursor, tiene forma de media luna creciente, con un extremo abierto (el OS) ubicado hacia la región inferior de la entrada del seno venoso. Aún cuando el OS se empequeñece conforme el SS crece durante las semanas quinta y sexta, no se cierra por completo, constituyendo el **foramen oval (FO)** (figura 1C). Las relaciones anatómicas entre la válvula venosa de Eustaquio, la fosa oval y el OS garantizan un flujo preferencial de sangre oxigenada hacia la aurícula izquierda (AI) desde la aurícula derecha (AD) durante la vida fetal. Tras el nacimiento, el incremento en la presión de la AI es responsable de la oclusión funcional del FO. El cierre anatómico definitivo tiene lugar hacia el tercer mes de vida, producto de la proliferación tisular y la adhesión del SP al borde izquierdo del SS. De todos modos hasta en un 10-20% de la población dicha adhesión no se produce, condicionando la presencia de un FO permeable (FOP).

Otra estructura a tener en consideración dentro de la embriología auricular es el **seno venoso (SV)** localizado proximalmente a la aurícula primitiva, formado por las denominadas **astas o cuernos sinusales izquierdo y derecho** en donde confluye toda la sangre venosa sistémica. El SV recibe tres pares de venas. Las **venas vitelinas u onfalomesentéricas** penetran medialmente por el suelo del SV en la unión de los cuernos sinusales con la porción transversa. Lateralmente a éstas encontramos las **venas umbilicales o alantoideas** y las **venas cardinales comunes** (figura 2A). Al principio, el SV no está bien diferenciado de la aurícula; es decir, hay una comunicación amplia centralmente localizada entre los dos. No obstante, más tarde, el cuerno izquierdo y la porción transversa se separan del lado izquierdo de la aurícula mediante el desarrollo de un profundo pliegue. Las porciones proximales de las venas umbilicales desaparecen pronto. Debido al desarrollo de anastomosis entre las venas sistémicas derechas e izquierdas y el flujo preferencial de sangre al lado derecho del corazón, el cuerno sinusal derecho y las venas cardinales proximales y vitelinas derechas ganan en importancia, mientras que las izquierdas se reducen en tamaño. El cuerno sinusal derecho adquiere una posición más vertical y pasa a quedar incorporado en la AD. La comunicación entre el SV y la aurícula esta limitada ahora a este cuerno. La porción transversa y parte proximal del cuerno sinusal izquierdo pasan a formar el seno coronario (figura 2B); el cuerno sinusal izquierdo distal y la vena cardinal común izquierda normalmente se obliteran formando el **ligamento de Marshall**.

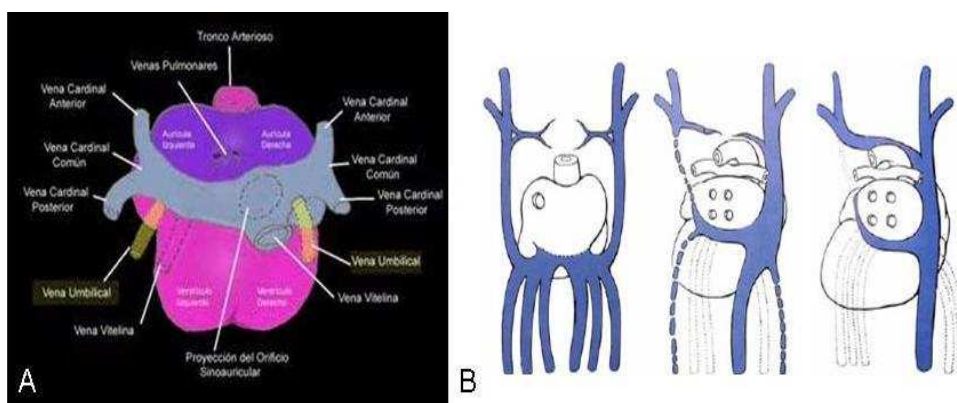


Figura 2. A. Seno venoso. B. Proceso de remodelado del seno venoso y conformación definitiva del retorno venoso.

En el lado derecho la unión sinoauricular se repliega como ocurre en el lado izquierdo pero lo hace en un menor grado formando las **válvulas venosas sinusales derecha a izquierda**. Por arriba, dichas válvulas se unen entre sí para formar un pliegue único, el **septum spurium**. Las

válvulas venosas sinusales izquierdas se fusionan finalmente con el TIA. La parte superior de la válvula venosa sinusal derecha y el septum spurium desaparecen juntos mientras que la parte inferior dará lugar a la válvula de la vena cava inferior o **válvula de Eustaquio** y a otra más pequeña; **la válvula de seno coronario o de Tebesio**.

Las CIAs se caracterizan por la persistencia de un orificio en el TIA. Como cabe esperar, pueden deberse a alteraciones en el desarrollo de los septos, de los ostia o del SV. Los tipos más frecuentes son los siguientes (figura 3):

1. **CIA tipo OS.** Es la más común constituyendo el 80 % de los casos. Se encuentra ubicada en la zona de la fosa oval. Se produce como consecuencia de una reabsorción excesiva del SP (defectos pequeños) +/- un hipodesarrollo del SS (defectos grades).
2. **CIA tipo OP.** Es la segunda CIA en frecuencia (15%). Ocurre en alrededor de un 20 % de los individuos con síndrome de Down. Es debida a la ausencia de fusión entre el SP y los cojinetes endomiocárdicos lo que condiciona un OP permeable. Se localiza cerca de la cruz cardiaca y se suele asociar a otros defectos como el cleft mitral, presencia de válvula aurículoventricular común y comunicación interventricular del septo de entrada. Este tipo de CIA será objeto de un tema específico del curso.
3. **CIA tipo seno venoso.** Comprende el 5% de las CIAs. Se sitúan en la parte superior (seno venoso superior; más frecuentes) o inferior (seno venoso inferior; mas raras) del TIA cerca de la entrada de la vena cava superior o inferior respectivamente. Son consecuencia de la reabsorción incompleta del SV en la AD o del crecimiento insuficiente del SS. Casi siempre existe una incorporación anómala de la vena cava correspondiente de forma que ésta cabalga sobre el TIA. Se acompaña con frecuencia de anomalías en la conexión venosa pulmonar (es común la asociación a un drenaje venoso pulmonar derecho en las venas cavas o en la AD).
4. **CIA tipo seno coronario.** Constituye < 1% de los casos. Es debida a una falta de techo de a nivel del seno coronario por alteración en el normal desarrollo del SV. Se localizan en la parte anteroinferior del TIA. Suele acompañarse de persistencia de vena cava superior izquierda.

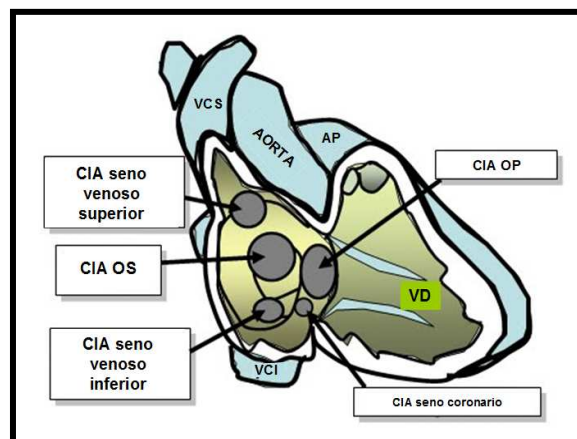


Figura 3. Tipos de CIA. VCS: vena cava superior, VCI: vena cava inferior, AP: arteria pulmonar, VD: ventrículo derecho.

VALORACIÓN ECOGRÁFICA BASAL Y DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Ecografía transtorácica (ETT)

Aunque todos los planos ecográficos serán utilizados para el estudio de una CIA el mejor es el subcostal debido a la orientación perpendicular del haz de ultrasonidos respecto al septo. En el paraesternal corto y en los apicales, el alineamiento paralelo entre haz y TIA hace que se generen pocos ecos en esa zona con la consiguiente pérdida de señal y formación deficitaria de imagen.

Cuando busquemos en ETT una CIA debemos tener en cuenta lo siguientes puntos:

- A. Cada tipo de CIA tiene una localización específica en el TIA.
- CIAs tipo OS: porción central (figura 4).
 - CIAs tipo OP: adyacentes a la unión AV (figura 5).
 - CIAs tipo seno venoso: difíciles de ver en el ETT debido a su situación (se trata de defectos muy posterosuperiores o posteroinferiores). De hecho, el plano subcostal tiene una sensibilidad < 50% para su detección. Serán sin embargo bien caracterizadas con ecografía transesofágica (figuras 6, 7).
 - CIA tipo seno coronario: en la desembocadura del seno coronario (región anteroinferior). Si existe una vena cava superior izquierda persistente asociada se puede visualizar en el plano supraesternal.

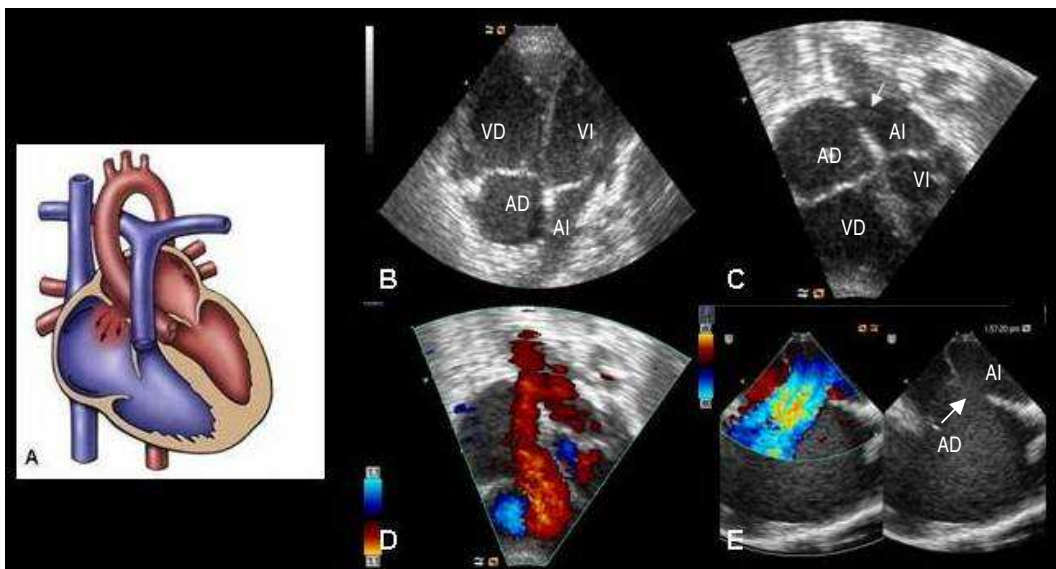


Figura 4. A. Localización de la CIA OS en el TIA. B ETT. Plano apical de 4 cámaras. Marcado crecimiento de cavidades derechas. C. Mismo plano apical centrado en el TIA e invertido. Se aprecia una CIA OS (flecha). D. Doppler Color. Flujo I-D a través de CIA OS sobrepasando la válvula tricúspide y penetrando en el ventrículo derecho. E. ETE. Eje de cavas. Izquierda, flujo I-D a través de la CIA que de aprecia con claridad en la imagen 2D (derecha; flecha). AD: aurícula derecha, AI: aurícula izquierda, VD: ventrículo derecho, VI: ventrículo izquierdo.

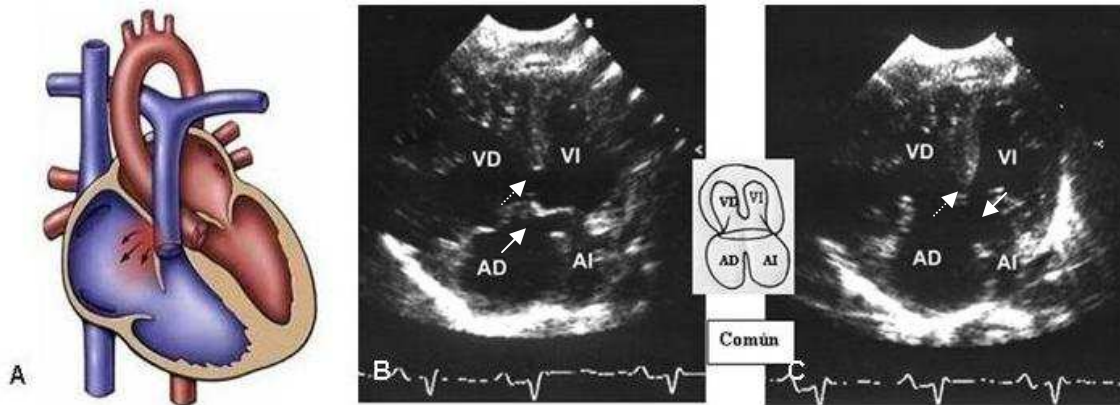


Figura 5. A. Localización de la CIA OP en el TIA. B. ETT. Plano apical 4 cámaras sístole. CIA OP (flecha continua, CIV (flecha discontinua). C. Mismo caso en sístole. AD: aurícula derecha, AI: aurícula izquierda, VD: ventrículo derecho, VI: ventrículo izquierdo.

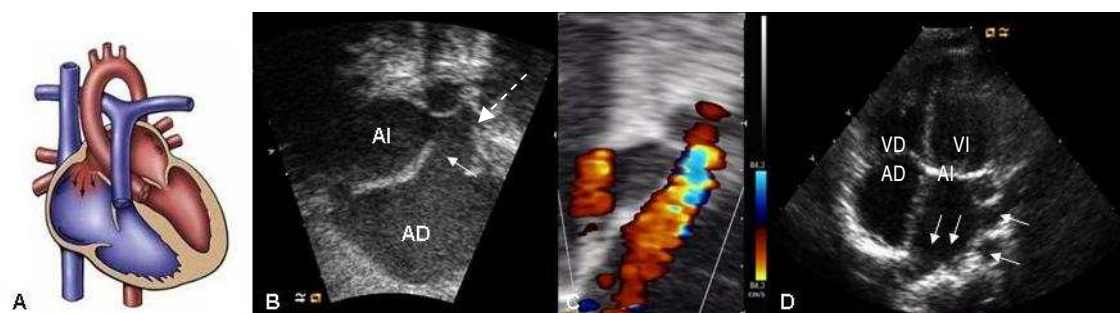


Figura 6. A. Localización de la CIA seno venoso superior en el TIA. B. ETT. Plano subcostal. CIA seno venoso (flecha continua), en la desembocadura de la vena cava superior que acaba en el TIA (flecha discontinua). C. Flujo I-D a través de la CIA. D. Plano apical 4 cámaras que muestra el drenaje de las 4 venas pulmonares a la AI (flechas). AD: aurícula derecha, AI: aurícula izquierda, VD: ventrículo derecho, VI: ventrículo izquierdo.

- B. Cuando existe un cortocircuito significativo I-D, apreciaremos una dilatación marcada de cavidades derechas así como una imagen de movimiento paradójico del TIV hacia el ventrículo derecho (VD) en diástole debido a la sobrecarga de volumen. De hecho, en muchas ocasiones, estos hallazgos son los que primero llaman la atención cuando se inicia el estudio (figura 2B).
- C. El Doppler color identificará la presencia de un flujo normalmente de AI a AD, si bien puede ser bidireccional o incluso D-I en el caso de aumento de la presión en AD. Se trata generalmente de un jet sistólico-diastólico, con predominio del componente diastólico que, en caso de defectos amplios, puede atravesar la válvula tricúspide alcanzando el VD (figura 2D). En las CIAs pequeñas se puede apreciar en ocasiones una zona de aceleración proximal en el lado izquierdo. El desarrollo de hipertensión pulmonar (HTAP) e inversión del shunt (Síndrome de Eisenmenger) es poco frecuente (< 5%).
- D. Será importante estimar la presión arterial pulmonar (PAP). La medición del gradiente sistólico entre VD y AD a través del flujo de insuficiencia tricúspide (IT), presente en muchos casos, con Doppler continuo nos ayudará a calcular la presión sistólica en el arteria pulmonar (PSAP). El flujo de insuficiencia pulmonar, también frecuente, será de utilidad para el determinar de la presión diastólica (PDAP) y media (PAPm).
- E. A través de los diámetros del tracto de salida del VD (eje paraesternal corto) y del ventrículo izquierdo (VI) (eje paraesternal largo) y de las integrales velocidad tiempo (ITV) con Doppler pulsado en dichos puntos podemos aproximarnos al valor del gasto cardíaco

en ambos lados y consecuentemente al Qp/Qs, parámetro indicativo de la repercusión hemodinámica que produce la CIA. Debemos tener en cuenta sin embargo que este cálculo es impreciso y no superior a la evaluación mediante parámetros indirectos (tamaño y función de VD) por lo que no se realiza de forma rutinaria en los laboratorios de ecocardiografía.

Ecografía transesofágica (ETE)

Será de ayuda para definir con mayor precisión tanto la ubicación como el tamaño del defecto sobre todo en los casos en los que la calidad del ETT no sea adecuada. Ante la sospecha de una CIA tipo seno venoso, en ausencia de una ventana óptima, el ETE será necesario tanto para confirmar el diagnóstico como para identificar la presencia de un drenaje venoso pulmonar anómalo asociado (figura 7).

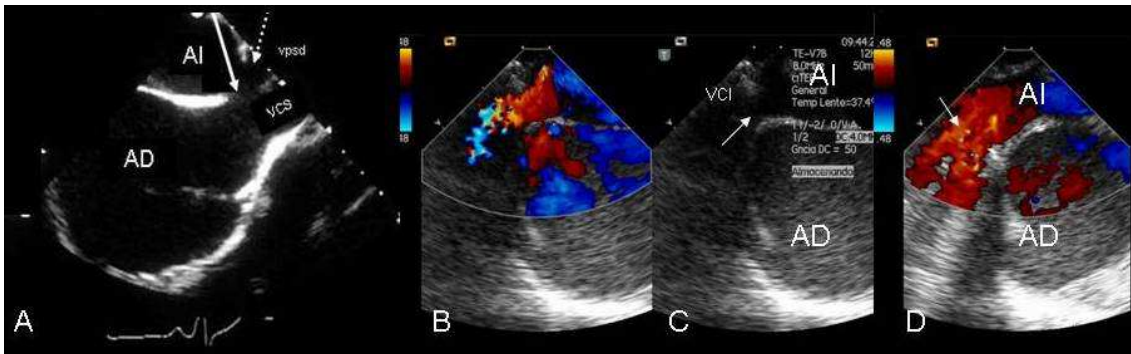


Figura 7. A. ETE. Eje de cavas. CIA seno venoso superior (flecha continua) con drenaje anómalo de la vena pulmonar superior derecha en la vena cava superior. B. ETE. eje de cavas. shunt a través de una CIA seno venoso inferior que se aprecia con claridad en la imagen 2D (C: flecha). D. ETE. Drenaje de normal de las venas pulmonares derechas en la aurícula izquierda (flecha). AD: aurícula derecha, AI: aurícula izquierda, VCS: vena cava superior; VCI: vena cava inferior, vpsd: vena pulmonar superior derecha

Ecografía con contraste

La presión en la AD suele exceder de forma breve y transitoria la presión de la AI durante el ciclo respiratorio (y de forma más pronunciada con la maniobra de Valsalva) permitiendo el paso de microburbujas de contraste ecocardiográfico D-I. La presencia por lo tanto de contraste en cavidades izquierdas antes del cuarto latido contado partir del momento en el que éste alcanza las cavidades derechas sugiere la presencia de un shunt intracardiaco reforzando el diagnóstico de CIA en aquellos pacientes en los que los datos morfológicos y estudio de flujos mediante Doppler Color hagan sospechar la existencia de la misma. Esta técnica será requerida sólo en los casos dudosos y no como prueba de confirmación cuando el diagnóstico sea claro.

Ecocardiografía tridimensional

Actualmente, el uso de la ecocardiografía tridimensional en tiempo real no está generalizado. Ofrece mayor precisión para identificar la forma del orificio y sus extensiones, permite comprobar su dinámica a lo largo del ciclo cardiaco y mejora la definición de la relación espacial del defecto con las estructuras adyacentes. Por todo ello, tiene especial relevancia para planificar la técnica a utilizar en la corrección de algunas CIA complejas (múltiples, residuales postcirugía o en localizaciones de difícil evaluación).

Problemas diagnósticos y diagnóstico diferencial

1. La pérdida de ecos en la región de la fosa oval, apreciada con frecuencia en el plano apical 4 de cámaras, puede hacernos pensar en la presencia de una falsa CIA. La

- exploración del TIA desde otras proyecciones y el uso de Doppler color nos ayudará descartar la existencia de la misma.
2. El flujo de la vena cava superior o procedente de una insuficiencia tricuspídea pueden dirigirse hacia el TIA simulando una falsa CIA. En estos casos, un estudio del flujo desde múltiples planos nos llevará a determinar el verdadero punto de origen del mismo. Ocasionalmente es necesario la realización de un ETE.
 3. Las CIAs pequeñas OS pueden no ser distinguibles de un FOP (septo "aparentemente íntegro" con leve shunt I-D a nivel de la fosa oval visualizado con Doppler Color). En caso necesario el ETE lleva al diagnóstico definitivo; en el FOP no existe una verdadera solución de continuidad a nivel del TIA; el SP y el SS están superpuestos aunque no fusionados generando un pequeño pasadizo, tuneliforme en algunos casos, que permite un discreto flujo entre ambas aurículas. De todas formas la estrategia terapéutica en FOPs y CIAs pequeñas (3-5mm) es la misma (no requieren tratamiento) con lo que la diferenciación de ambas entidades mediante ETE no es requerida la mayoría de las veces.
 4. Como hemos indicado antes las CIA seno venoso son difíciles de ver en el ETT. La presencia de signos indirectos de sobrecarga de volumen a nivel de cavidades derechas con un septo aparentemente íntegro así como la presencia de un flujo anómalo a nivel de la vena cava superior debe hacernos sospechar el diagnóstico y completar el estudio con un ETE.
 5. La presencia de una CIA no excluye la existencia de otras (en el caso de CIAs OS la presencia defectos múltiples puede alcanzar el 7%) con lo que la exploración metódica del todo el TIA será mandatoria.

VALORACIÓN INMEDIATA PREPROCEDIMIENTO E INTRAPROCEDIMIENTO

Las recomendaciones actuales de cierre de una CIA recogidas en la recientemente publicada guías de práctica clínica de la Sociedad Europea de Cardiología para el manejo de cardiopatías congénitas en el adulto son aplicables a la edad pediátrica (tabla 1). Como se puede ver, será la repercusión hemodinámica del defecto es el principal factor que condicione la decisión de oclusión; por lo tanto en todo paciente con CIA será esencial establecer:

- Tipo, tamaño y magnitud del shunt.
- Tamaño y función del VD.
- PAP. Ante la presencia de datos de hipertensión pulmonar moderada-severa en el ecocardiograma será necesario la realización de un cateterismo para confirmar tanto la PAP como medir las resistencias vasculares pulmonares, en situación basal y tras un test de vasodilatación pulmonar. A pesar de sus limitaciones, el Qp/Qs medido por ETT aporta información en este contexto si bien se requerirán otras técnicas para su estimación precisa (cateterismo).

Los defectos tipo OP, seno coronario y seno venoso con indicación de cierre generalmente requerirán cirugía. En estos casos, puede ser necesario un ETE preoperatorio en que se valore de forma precisa tanto la CIA como las malformaciones asociadas (p. ej. CIV, cleft mitral o válvula AV común en las CIAs SP o drenajes venosos anómalos en las CIAs seno venoso) y otro intraoperatorio (a la salida de bomba) para evaluar el resultado de la intervención. Hasta un 80% de las CIAs OS pueden ser ocluidas de forma percutánea mediante el uso de dispositivos tipo Amplatzer®. Serán candidatos a esta terapia aquellos pacientes con un diámetro forzado del orificio < 38 mm y borde suficiente (de 5 mm excepto hacia la aorta). La selección de los pacientes subsidiarios de este tratamiento se llevará a cabo mediante estudio con ETE. Éste

será del mismo modo necesario durante el procedimiento para guiar el implante, determinar el resultado final y detectar posibles complicaciones, alguna de las cuales puede ser grave (embolización del dispositivo).

VALORACIÓN POSTPROCEDIMIENTO Y EN EL SEGUIMIENTO

Seguimiento preprocedimiento. Aquellos pacientes diagnosticados antes de los 18 meses deben seguir controles semestrales con el fin de detectar la posible oclusión espontánea del defecto. Tras los 18 meses, si la CIA es inferior a 8 mm y sin sobrecarga de cavidades derechas se evaluarán anualmente. Si el defecto se mantiene estable, muchos de estos pacientes pueden ser dados de alta en la edad adulta. El seguimiento de las CIAs de > 8 mm debe ser más estrecho y prolongado pues con el tiempo un número considerable requerirá de cierre.

Seguimiento postprocedimiento. Los pacientes reparados menores de 25 años de edad sin secuelas ni lesiones relevantes (sin shunt, con PAP y VD normales y sin arritmias) no necesitan evaluaciones regulares postintervención. Aquellos con persistencia de shunt, PAP elevada o arritmias, antes o después de la reparación, y los reparados en la edad adulta, sobre todo mayores de 40 años, deberían tener un seguimiento periódico en centros especializados en cardiopatías congénitas. Los intervalos dependerán de la gravedad de las complicaciones residuales. Tras la oclusión con dispositivo, se recomienda seguimiento cada 6-12 meses durante los primeros 2 años y luego cada 2-4 años, según los resultados, considerando si no hay defecto residual el alta a los 5 años.

Indicación	Clase y nivel de evidencia
Los pacientes con <i>shunt</i> relevante (signos de sobrecarga de volumen del VD) y RVP < 5 UW deberían ser sometidos a cierre de la CIA con independencia de los síntomas	IB
El cierre con dispositivo es el método de elección para el cierre de CIAs tipo <i>ostium secundum</i> siempre que sea posible	IC
Todos las CIAs, con independencia del tamaño, en pacientes con sospecha de embolia paradójica (exclusión de otras causas) deberían ser considerados para la intervención	IIaC
Los pacientes con una RVP ≥ 5 UW pero < 2/3 a la RVS o una PAP < 2/3 de la presión sistémica (basal o tras prueba con vasodilatadores, preferiblemente óxido nítrico, o tras terapia dirigida contra HAP) y evidencia de shunt ID neto (Qp:Qs > 1,5) podrían ser considerados para la intervención	IIbC
El cierre del DSA debe evitarse en pacientes con fisiología de Eisenmenger III	IIIC

CIA: comunicación interauricular; HAP: hipertensión arterial pulmonar; PAP: presión arterial pulmonar; Qp:Qs: cociente de flujo pulmonar/sistémico; RVP: resistencia vascular pulmonar; RVS: resistencia vascular sistémica; UW: unidades Wood.

Tabla 1. Indicaciones actuales de cierre de CIA en adultos según las guías de práctica clínica de la Sociedad Europea de Cardiología

Bibliografía

Libros:

- Langman. Embriología médica. 8ª Edición. Editorial Paramericana.
Recomendado para profundizar en el desarrollo embriológico. Gran cantidad de dibujos y esquemas que facilitan la comprensión del texto.
- Otto. Textbook of clinical Echocardiography. 4ª Edición. Editorial Saunders.
Pese a tratarse de un libro de ecocardiografía general los capítulos dedicados a cardiopatías congénitas son completos a la vez que sencillos y didácticos.
- Anderson. Paediatric Cardiology. 3ª Edición. Editorial Churchill Livingstone.
Tratado de cardiología pediátrica con extensa información sobre cada cardiopatía congénita.

Guías clínicas:

- Protocolos diagnósticos y terapéuticos en cardiología pediátrica de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica. disponible en: <http://www.secardioped.org/>
Cada cardiopatía congénita es tratada en un protocolo individual bien esquematizados, fáciles de leer y con una orientación práctica.
- Guía de práctica clínica de la Sociedad Europea de Cardiología para el manejo de cardiopatías congénitas en el adulto (nueva versión 2010). Disponible en: <http://www.revespcardiol.org>
Se trata de las guías más actuales sobre cardiopatías congénitas del adulto. Útiles sobre todo para consultar indicaciones de tratamiento.