

## Septostomía atrial en hipertensión pulmonar primitiva

CARLOS BASSANI ARRIETA\*, EDUARDO MOREYRA, LUIS E. ALDAY, ERNESTO JUANEDA

Hospital San Roque y Hospital de Niños, Córdoba

\* Para optar a Miembro Titular de la Sociedad Argentina de Cardiología

Trabajo recibido para su publicación: 11/91. Aceptado: 1/92

Dirección para separatas: Dr. Eduardo Moreyra, Chacabuco 1016, (5000) Córdoba, Argentina

Una paciente de 33 años con hipertensión pulmonar primitiva que no respondió al tratamiento con vasodilatadores fue sometida a septostomía atrial por catéter, en dos oportunidades. La mejoría de los síntomas fue notable después de ambos procedimientos, aunque la presión de la arteria pulmonar no varió. La sobrevivida a partir de la primera septostomía ya alcanzó los 24 meses. Por ésta y otras experiencias puede aconsejarse que los pacientes con hipertensión pulmonar primitiva refractaria deberían ser sometidos a septostomía auricular paliativa con balón, para mejorar los síntomas y prolongar la vida hasta que sea posible un trasplante corazón-pulmón.

La hipertensión pulmonar primitiva (HPP) es una enfermedad infrecuente, de etiología desconocida, que afecta más al sexo femenino. Se caracteriza por el aumento de la resistencia vascular pulmonar y de la presión de la arteria pulmonar que sobrecargan al ventrículo derecho llevándolo a la insuficiencia. La gran mayoría de los pacientes evolucionan inexorablemente hacia la muerte en dos a tres años.<sup>1</sup> Aún no se cuenta con un tratamiento farmacológico eficaz para estos enfermos.

El motivo de esta presentación es comentar los resultados obtenidos en una paciente con HPP sometida a septostomía atrial con catéter balón, como alternativa terapéutica en esta enfermedad.

### PRESENTACION DEL CASO

La paciente era una mujer de 33 años, internada por primera vez el 8/10/89, por hipotensión arterial y edemas. Su enfermedad había comenzado un año antes con fatigabilidad fácil y disnea de esfuerzo que progresó hasta hacerse de reposo. También había experimentado dolores precordiales anginosos, palpitaciones, y en dos ocasiones había sufrido síncope de esfuerzo. En los meses previos a la internación aparecieron edemas en los miembros inferiores y dolor en hipocondrio derecho. Durante su enfermedad el empleo de diuréticos resultó infructuoso. Había historia previa de consumo de anticonceptivos por seis años. Dos de sus cuatro hijos padecían cardiopatías congénitas. El examen físico reveló TA = 70/40 y pulso regular de 110/min. Las

venas yugulares estaban ingurgitadas y con ondas "v" prominentes. Había un latido sagital paraesternal. También se palpaba un segundo ruido intenso y un frémito diastólico en el borde esternal izquierdo alto. La auscultación comprobó la acentuación del segundo ruido en foco pulmonar, donde también había un click eyectivo y soplo sistólico 2/6 y un soplo diastólico aspirativo 4/6. Los pulmones eran normales al examen físico. El hígado medía 14 cm en sentido vertical y era sensible a la palpación. Había evidencia de ascitis y de marcado edema de miembros inferiores.

Electrocardiograma: Taquicardia sinusal 110/min, con signos de sobrecarga ventricular derecha. La radiografía de tórax revelaba leve cardiomegalia con prominencia del arco pulmonar y de los hilios y disminución vascular periférica. Un ecocardiograma Doppler mostraba patente de sobrecarga de volumen de ventrículo derecho con hipertensión pulmonar, además de regurgitación tricuspídea y pulmonar. El cateterismo cardíaco confirmó la hipertensión de arteria pulmonar y volumen minuto bajo (ver Tabla 1). Se descartaron causas de hipertensión pulmonar secundaria. La administración de oxígeno y nifedipina no produjo cambios significativos de la presión arterial pulmonar ni de la resistencia vascular pulmonar. Subsiguientemente y en forma empírica la paciente fue tratada con enalapril, sin mejoría clínica.

Esta evolución llevó a la decisión de practicar una septostomía atrial por catéter. Mediante un cateterismo transeptal, utilizando la aguja de Brockenbrough, se pasó una guía de intercambio a la aurícula izquierda y se la alojó en una vena pulmonar inferior izquierda.

Tabla 1

	Primera septostomía		Segunda septostomía	
	Pre	Post	Pre	Post
Aurícula derecha (mmHg)	"a" = 12 (6)	"a" = 9 (5)	"a" = 9 (2)	"a" = 2 (0)
Ventrículo derecho (mmHg)	96/14	---	103/4	---
Arteria pulmonar (mmHg)	95/44 (65)	98/38 (65)	---	---
Aurícula izquierda (mmHg)	"a" = 7 (3)	"a" = 10 (4,5)	"a" = 4 (1)	"a" = 2 (0)
Ventrículo izquierdo (mmHg)	90/4	---	85/4	---
Aorta (mmHg)	92/75 (82)	111/82 (95)	88/66 (76)	95/71 (83)
Flujo sistémico (l/min/m <sup>2</sup> )	1,84	2,69	1,85	2,44
Saturación sistémica (%)	77	58	84	79

Sobre la guía se avanzaron, hasta el nivel del tabique interauricular, en forma sucesiva, un catéter balón de angioplastia de 8 mm y otro de 20 mm, que fueron insuflados con material de contraste diluido hasta la desaparición de la escotadura producida por el borde del orificio septal. Durante el procedimiento se constató una disminución de la presión de aurícula izquierda y de la presión arterial sistémica. El volumen minuto mejoró en forma apreciable. La paciente toleró el procedimiento sin complicaciones. A las pocas horas de terminada la septostomía comenzó una diuresis abundante con desaparición progresiva de los edemas y mejoría sintomática, la que persistió por 14 meses. La paciente fue tratada con 240 mg de nifedipina y 20 mg de enalapril diarios. Un estudio con eco-Doppler color permitió apreciar la persistencia del cortocircuito de derecha a izquierda a nivel auricular y una presión arterial pulmonar calculada de 95 mmHg. A partir de ese momento la paciente comenzó lentamente a notar más fatigabilidad y disnea y nuevamente acumuló edema en sus miembros inferiores. Se sospechó que el orificio en el tabique interauricular podría estar disminuyendo sus dimensiones, lo que se corroboró con un nuevo estudio ecocardiográfico (Fig. 1). Se decidió practicar una nueva septostomía, la que se efectuó con la misma técnica descrita anteriormente (ver Tabla 1). El procedimiento fue nuevamente bien tolerado. La evolución postseptostomía se caracterizó por una mejoría más lenta que en el primer tratamiento. En este momento, a los 24 meses de la primera internación, la paciente no tiene edemas, aunque su fatigabilidad y disnea sólo le permiten realizar actividad física restringida. No ha vuelto a tener síncope de esfuerzos.

## DISCUSION

El tratamiento aconsejado de la HPP ha consistido en la administración de una variedad de sustancias vasodilatadoras y de anticoagulantes.<sup>1,2</sup> Los resultados no han sido satisfactorios ni predecibles a partir de pruebas agudas durante el cateterismo cardíaco.<sup>3,4</sup> En nuestra

paciente la administración de oxígeno y nifedipina durante el estudio hemodinámico no produjo cambios significativos de la presión arterial pulmonar ni de la resistencia vascular pulmonar. Inicialmente fue tratada empíricamente con enalapril, sin mejoría de su cuadro clínico, lo que condujo a la primera septostomía auricular. La mejoría obtenida después de este procedimiento no fue atribuible al tratamiento con 240 mg/día de nifedipina y 20 mg/día de enalapril, ya que la presión de la arteria pulmonar, calculada a partir de la velocidad del flujo regurgitante tricuspídeo por Doppler, no disminuyó durante este período (95 mmHg).<sup>5</sup>

La septostomía atrial, destinada a crear un cortocircuito de derecha a izquierda, descomprimiendo el corazón derecho y mejorando el llenado ventricular izquierdo y el volumen minuto, fue aplicada como tratamiento paliativo por

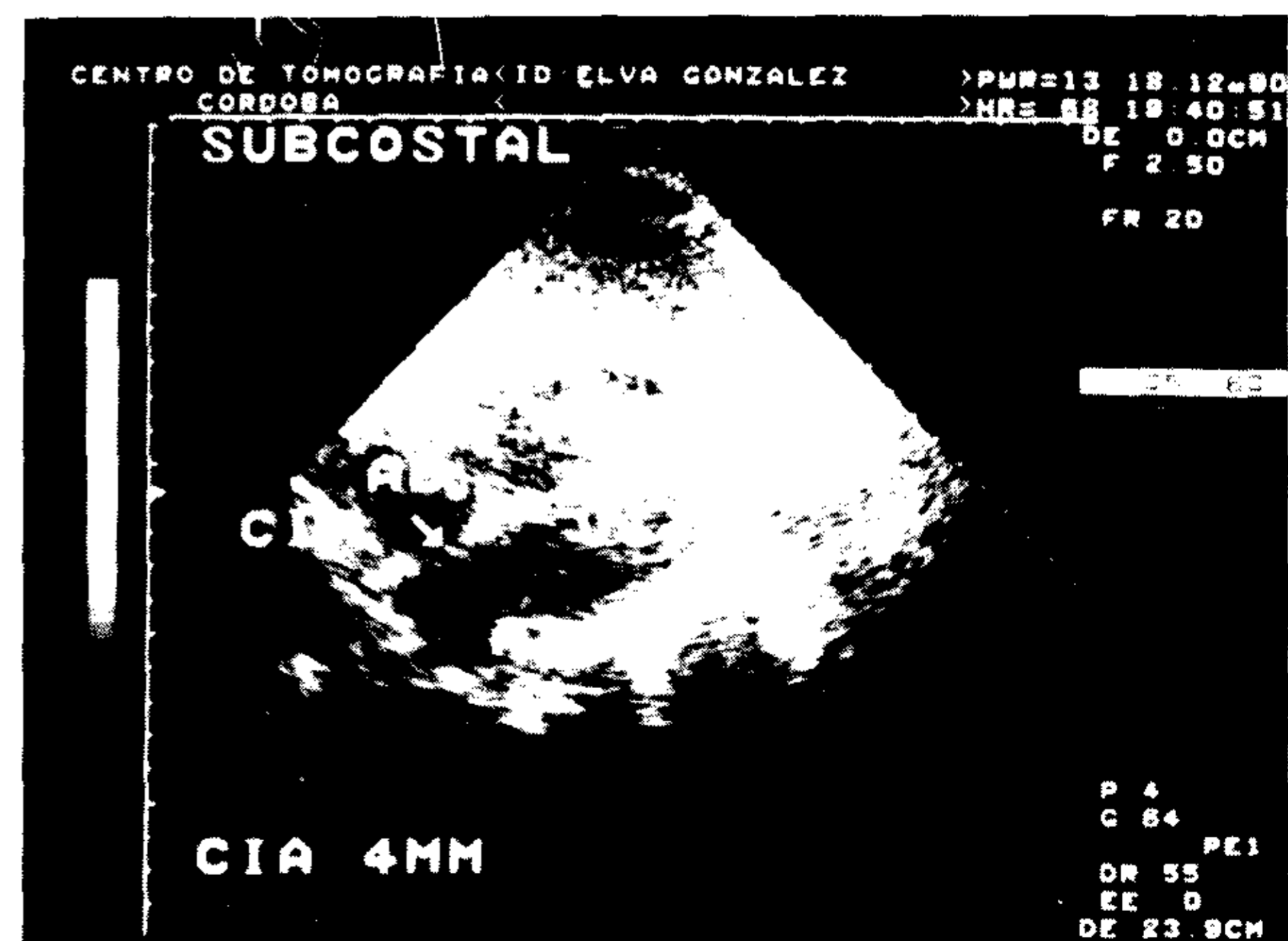


Fig. 1. Ecocardiograma bidimensional en vista subcostal, mostrando una comunicación interauricular de tamaño reducido, en relación con la observada previamente.

primera vez en HPP en 1983.<sup>6</sup> En ese caso el procedimiento tuvo un éxito muy fugaz, ya que la paciente falleció a las pocas horas por causas que no fueron aclaradas. Se ha especulado sobre la posibilidad de que la desaturación de la sangre arterial sistémica resultante del cortocircuito interauricular pueda haber producido hipoxia tisular excesiva y llevado al fallecimiento de la paciente.<sup>7</sup> A fin de evitar este resultado se ha propuesto que el diámetro del orificio interauricular creado pueda regularse siguiendo el grado de insaturación de la sangre arterial.<sup>7</sup>

En nuestra enferma, al igual que en otro caso publicado recientemente, la septostomía produjo los efectos hemodinámicos esperados, con la pronta desaparición de los edemas y notable mejoría clínica, que duró 14 meses.<sup>7</sup> Al cabo de ese lapso se produjo un lento empeoramiento que se atribuyó a una reducción del tamaño de la comunicación interauricular. Esto fue comprobado ecocardiográficamente. La segunda septostomía produjo nuevamente mejoría de los síntomas, de curso más lento que en el primer tratamiento, no obstante lo cual ha persistido hasta ahora, 24 meses después del diagnóstico.

Nuestra paciente ya tenía insuficiencia ventricular derecha con volumen minuto bajo en el momento del diagnóstico, lo que ha sido considerado signo de mal pronóstico a plazo menor de un año.<sup>8</sup> Las dos septostomías practicadas en la enferma podrían considerarse responsables de su mejor calidad de vida y de la prolongación de la misma.

De esta experiencia y de la publicada por Hansknecht y colaboradores podría concluirse que si el empleo de vasodilatadores no mejora la clínica de enfermos con HPP, una septostomía atrial puede ser bien tolerada y aportar alivio de los síntomas y tiempo adicional hasta que se presente la posibilidad de efectuar un trasplante

corazón-pulmón.<sup>7</sup> Sin embargo se requerirá mayor experiencia antes de poder establecer con certeza el rol de la septostomía atrial en el tratamiento de la HPP.

#### SUMMARY

**A 33 year old female with primary pulmonary hypertension unresponsive to vasodilators was treated with palliative atrial septostomy twice. The symptoms improved after both procedures despite the fact that the pulmonary artery pressure did not change. Survival after the first septostomy has been 24 months. From this and other experiences it could be advised that patients with refractory primary pulmonary hypertension should be submitted to palliative balloon atrial septostomy to improve symptoms and prolong life until a heart-lung transplant is feasible.**

#### BIBLIOGRAFIA

1. Hughes JD, Rusin LJ: Primary pulmonary hypertension. An analysis of 28 cases and a review of the literature. *Medicine* 1986; 65: 56-72.
2. Fuster V, Steele PM, Edwards WD et al: Primary pulmonary hypertension: Natural history and the importance of thrombosis. *Circulation* 1984; 70: 580-587.
3. Spillman AL, Vega PS, Alday LE et al: Hipertensión pulmonar primaria en niños. Aspectos evolutivos y terapéuticos. *Rev Argent Cardiol* 1984; 52: 296-302.
4. Palevsky HI, Schloo BL, Pietra GG et al: Primary pulmonary hypertension. Vascular structure, morphometry and responsiveness to vasodilators agents. *Circulation* 1989; 80: 1207-1221.
5. Rich S, Brundage BH: High calcium channel-blocking therapy for primary pulmonary hypertension: Evidence for long term reduction in pulmonary arterial pressure and regression of right ventricular hypertrophy. *Circulation* 1987; 76: 135-141.
6. Rich S, Lam W: Atrial septostomy as palliative therapy for refractory primary pulmonary hypertension. *Am J Cardiol* 1983; 51: 1560-1561.
7. Hansknecht MJ, Sims RE, Nihill MR et al: Successful palliation of primary pulmonary hypertension by atrial septostomy. *Am J Cardiol* 1990; 60: 1045-1046.
8. Rich S, Levy PS: Characteristics of surviving and non surviving patients with primary pulmonary hypertension. *Am J Med* 1984; 76: 573-578.