

Cierre percutáneo de foramen oval permeable en el síndrome platipnea-ortodesoxia

José R. Ortega Trujillo^a, Javier Suárez de Lezo Herreros de Tejada^a, Antonio García Quintana^a, Francisco Melián Nuez^a, Raquel Rodríguez Delgado^b y Alfonso Medina Fernández-Aceytuno^a

^aServicio de Cardiología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria. España.

^bServicio de Neumología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria. España.

La platipnea-ortodesoxia es un síndrome poco frecuente que se caracteriza por disnea e hipoxemia en situación de bipedestación, con mejoría de los síntomas y recuperación de la hipoxemia con el decúbito. La asociación de este síndrome con un foramen oval permeable y un cortocircuito derecha-izquierda es muy frecuente. Describimos 2 casos de cierre percutáneo con dispositivo Amplatzer en pacientes en las que se observó un foramen oval permeable mediante estudio ecocardiográfico transtorácico y transesofágico, con paso derecha-izquierda en reposo y tras Valsalva, en mayor cantidad en la posición de sedestación respecto al decúbito y asociado con una desaturación arterial y disnea. Estos casos demuestran que el cierre del foramen oval permeable es un tratamiento eficaz de la platipnea-ortodesoxia.

Palabras clave: Platipnea-ortodesoxia. Foramen oval permeable. Hipoxia. Ecocardiografía. Cierre percutáneo.

Transcatheter Closure of Patent Foramen Ovale in Patients With Platypnea-Orthodeoxia

Platypnea-orthodeoxia is a rare syndrome characterized by the occurrence of dyspnea and hypoxemia on adoption of an upright posture (i.e., orthodeoxia) and by the absence of symptoms and hypoxemia in decubitus. This syndrome is frequently related to patent foramen ovale and right-to-left shunting. We describe two patients in whom patent foramen ovale with right-to-left shunting was observed on transthoracic and transesophageal echocardiography and who had platypnea-orthodeoxia in the absence of pulmonary disease. They underwent transcatheter closure using an Amplatz device. The echocardiographic diagnosis and closure procedure are discussed. These case reports demonstrate that closure of patent foramen ovale is an effective treatment for platypnea-orthodeoxia.

Key words: Platypnea-orthodeoxia. Patent foramen ovale. Hypoxia. Echocardiography. Transcatheter closure.

Full English text available at: www.revespcardiol.org

INTRODUCCIÓN

La platipnea-ortodesoxia es un síndrome muy poco frecuente que cursa con disnea (platipnea) y desaturación arterial de oxígeno (ortodesoxia) con el ortostatismo, mejorando ambas condiciones al adoptarse la posición de decúbito. No se asocia con hipertensión

pulmonar. El flujo derecha-izquierda ocurre sin causa aparente que lo justifique. La comunicación interauricular es el defecto cardíaco asociado con más frecuencia con este síndrome. Asimismo, la asociación de una dilatación aórtica constituye un hallazgo no infrecuente (de hecho, nuestras 2 pacientes la presentan). Otras anomalías asociadas son la neumonectomía, el enfisema pulmonar o la cirrosis hepática. Describimos 2 casos clínicos del síndrome platipnea-ortodesoxia asociados con un foramen oval permeable (FOP) con cortocircuito derecho-izquierdo, que fueron tratados mediante la implantación percutánea de un dispositivo de cierre interauricular (Amplatz, AGA Medical, Golden Valley, MN, Estados Unidos). Se recogen los cambios originados tras la implantación en la saturación arterial de oxígeno y la mejoría clínica posterior de los pacientes.

Correspondencia: Dr. J.R. Ortega Trujillo.
Servicio de Cardiología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín.
Barranco la Ballena, s/n. 35020 Las Palmas. España.
Correo electrónico: jorttru@gobiernodecanarias.org

Recibido el 4 de abril de 2005.
Aceptado para su publicación el 2 de junio de 2005.

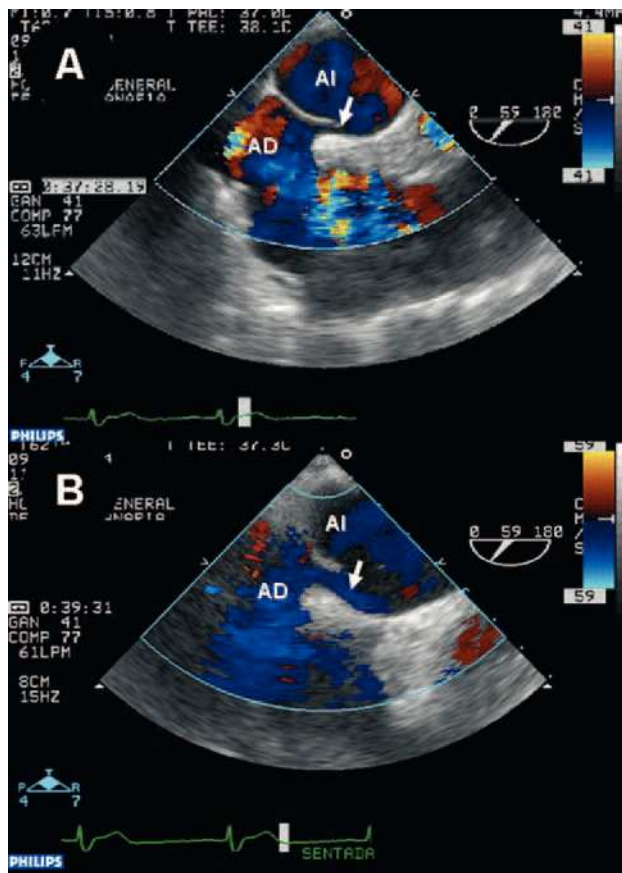


Fig. 1. Ecocardiograma transesofágico en el tercio medio y a 59° de rotación. Con Doppler color se aprecia el aumento del flujo y del tamaño del defecto (flecha) en la posición sentada (B) respecto a la de decúbito (A).
AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda.

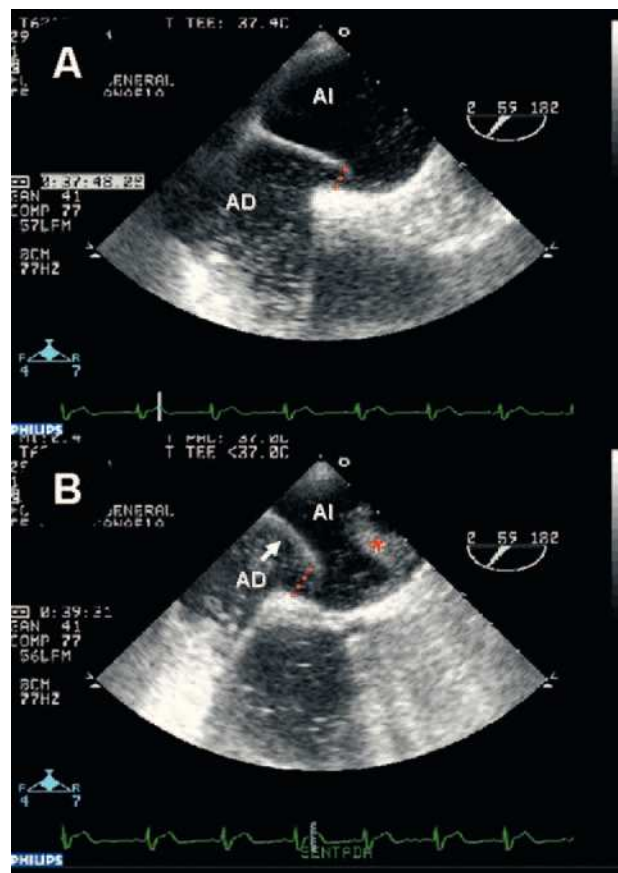


Fig. 2. Ecocardiograma transesofágico que muestra el paso de burbujas desde la aurícula derecha a través del foramen, que es más notoria (*) en la posición sentada (B) que en el decúbito (A).
AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Mujer de 83 años de edad, con antecedentes de hipertensión, hipotiroidismo e hipoacusia bilateral, que fue ingresada inicialmente por presentar, 48 h antes, 2 episodios de disfasia y pérdida de fuerza en el hemicuerpo izquierdo con recuperación completa posterior. Asimismo, refería disnea progresiva de 1 mes de evolución que mejoraba con el reposo y el decúbito, y empeoraba con la bipedestación.

En el momento de su ingreso destacaba una saturación arterial de oxígeno del 85%, así como un soplo sistólico de grado III/VI en el foco pulmonar. El electrocardiograma (ECG) revelaba un ritmo sinusal a 80 lat/min, con patrón de bloqueo de rama derecha. La analítica con hemograma, bioquímica, hormonas tiroideas y orina fue normal. En la tomografía computarizada (TC) craneal no hubo hallazgos patológicos ni datos de isquemia aguda. La radiografía de tórax puso de manifiesto una marcada elongación aórtica, sin cardiomegalia. La espirometría reveló un FVC de 1,49 l, una FEV1 de 1,13 l y un índice

de Tiffeneau del 75,3%. En la eco-Doppler de los troncos supraórticos se observaron signos de ateromatosis carotídea. En el ecocardiograma transtorácico (ETT) se hallaron una raíz aórtica dilatada (39 mm) y una presión arterial pulmonar normal, sin otros hallazgos significativos. El ecocardiograma transesofágico (ETE) detectó una raíz aórtica dilatada (diámetro de 40 mm), sin señal de insuficiencia. El septo interauricular era aneurismático, con foramen oval permeable (FOP) y paso de burbujas (suero fisiológico agitado) derecha-izquierda en reposo y tras el Valsalva, generándose mayor paso en situación de bipedestación (figs. 1 y 2). Se indicó el cierre percutáneo del FOP mediante implantación de un dispositivo Amplatzer debido a los síntomas invalidantes provocados por la ortodesoxia.

Caso 2

Mujer de 66 años de edad, con antecedentes de hipertensión y accidente cerebrovascular cerebeloso izquierdo sin secuelas. No presentaba cardiopatía ni broncopatía conocidas. Ingresó por un cuadro sincopal seguido de disnea intensa, objetivándose una insufi-

TABLA 1. Datos gasométricos antes y después del cierre del foramen oval permeable

		Antes del implante		Después del implante	
		Decúbito	Bipedestación	Decúbito	Bipedestación
Caso 1	pO ₂	72,7 mmHg	44,5 mmHg	102 mmHg	70 mmHg
	SatO ₂	94,70%	85%	98%	94%
Caso 2	pO ₂	65 mmHg	41 mmHg	93 mmHg	85 mmHg
	SatO ₂	92%	75%	91%	90%

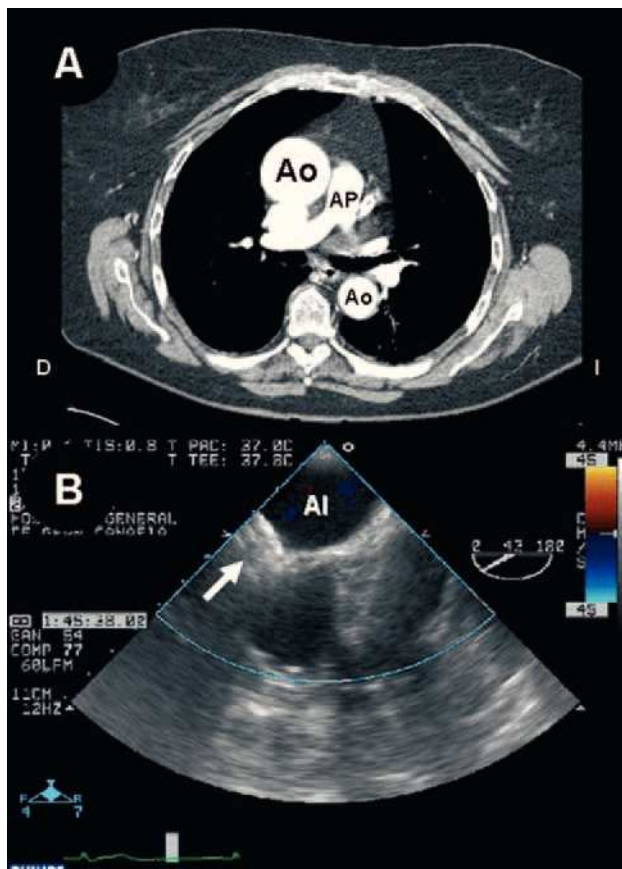


Fig. 3. A: tomografía computarizada con contraste en un corte coronal en los grandes vasos en la que se aprecia la dilatación de la porción proximal de la aorta. B: ecocardiograma transesofágico que muestra la ubicación del dispositivo Amplatzer (flecha) en el septo interauricular.
Ao: aorta; AI: aurícula izquierda; AP: arteria pulmonar.

ciencia respiratoria parcial aguda. La exploración física determinó una auscultación cardiopulmonar normal; las pruebas basales también fueron normales. El hemograma y la coagulación fueron normales, y la bioquímica mostró una creatinina de 1,6 mg/dl, y el resto normal. El ECG revelaba ritmo sinusal con eje izquierdo. En la radiografía de tórax se apreciaba una elongación aórtica. La ETT puso de manifiesto una raíz aórtica dilatada (52 mm) e hipertrofia de ventrículo izquierdo, sin datos de hipertensión pulmonar. La eco-Doppler de los miembros inferiores era normal,

así como la arteriografía pulmonar. En la TC de tórax se apreciaba un aneurisma de raíz aórtica (fig. 3A). Después de que la paciente fuera trasladada a la planta y comenzara a sentarse, se objetivó un mayor grado de disnea, cianosis y gran desaturación de O₂, empeorando la gasometría arterial. Todos estos cambios mejoraban de forma importante al volver la paciente al decúbito. Se decidió realizar un ETE dinámico (con la movilización de la paciente), que detectó una función biventricular normal, dilatación de la raíz aórtica con protrusión en la aurícula derecha y un desplazamiento marcado del septo interauricular hacia la aurícula izquierda cuando la paciente se sentaba. Asimismo, se apreció el FOP, con cortocircuito derecha-izquierda, que aumentó con la sedestación.

Se procedió al cierre percutáneo del FOP mediante el dispositivo Amplatzer debido a los síntomas provocados por la ortodesoxia. Los datos gasométricos de ambos casos se recogen en la tabla 1.

Protocolo de procedimiento

La técnica de la implantación del dispositivo ha sido descrita con detalle¹. El implante se llevó a cabo bajo monitorización angiográfica y ultrasónica (ETE). Se accedió por vía venosa femoral hasta la aurícula derecha, ubicando la guía en la vena pulmonar superior izquierda a través del FOP. A través del catéter, que queda ubicado en la vena pulmonar superior izquierda, se introduce el dispositivo, que se va liberando en su porción izquierda al tiempo que se tracciona hacia el septo, para finalmente desprender el lado derecho y dejarlo ubicado sobre el tabique interauricular. Luego se confirma la correcta orientación y fijación del dispositivo, antes de soltarlo. Todo el proceso es recogido mediante la ETE, que nos permite valorar de forma óptima el lugar más adecuado para el paso a través del septo (muchos tabiques presentan fenestraciones no centrales que dificultan la correcta ubicación del dispositivo). En el despliegue del Amplatzer también es de enorme importancia la ETE, para la correcta orientación de éste respecto al tabique, así como su estabilidad una vez desprendido (fig. 3B).

En la planta se pautó vancomicina i.v., 500 mg/6 h (4 dosis) y gentamicina i.v., 80/12 h (2 dosis). La evolución posterior fue satisfactoria, sin complicaciones

relacionadas con el implante. El tratamiento prescrito en el alta fue aspirina 100 mg al día durante 6 meses; clopidogrel 75 mg al día durante 1 mes; heparina de bajo peso molecular durante 10 días y cefalosporina de segunda generación oral durante 15 días.

DISCUSIÓN

La platipnea-ortodesoxia es un síndrome poco frecuente que cursa con disnea y desaturación arterial en posiciones erectas, descrito por primera vez por Burchell et al² en 1949. Se han descrito varios grupos de afecciones asociadas con el síndrome de platipnea-ortodesoxia, como algunas enfermedades pulmonares (corticircuitos arteriovenosos pulmonares, enfermedad pulmonar obstructiva crónica, neumonectomías, síndrome hepatopulmonar, embolismos pulmonares, síndrome de distrés respiratorio del adulto), cortocircuitos intracardíacos (foramen oval), neuropatía autonómica o ciertas afecciones extratorácicas (enfermedades hepáticas, ascitis)³⁻⁶. También es frecuente su asociación con los aneurismas de aorta^{7,8}. De todas, la neumonectomía parece ser la afección asociada con más frecuencia. Es más que probable que el síndrome platipnea-ortodesoxia sea más habitual de lo que es diagnosticado, debido a la alta frecuencia de muchos de los procesos relacionados con él⁹; por ello, ante la presencia de intolerancia al ortostatismo con desaturación arterial de O₂ y alguno de estos factores se debería realizar una eco-Doppler transcraneal y/o un ETE para descartar un FOP.

La distorsión del septo interauricular, más notoria durante la posición erecta y que permite recibir mayor flujo de la vena cava inferior a través del FOP (como en la circulación fetal), fue una de las primeras explicaciones elaboradas para justificar el síndrome¹⁰.

El cierre quirúrgico del defecto interauricular no está exento de complicaciones y una tasa no despreciable de morbimortalidad. Hoy en día, el abordaje percutáneo se ha convertido en el tratamiento de elección en los pacientes que precisan el cierre del defecto interauricular^{11,12}. Realizado con anestesia local y con guía ultrasónica y fluoroscópica en muy poco tiempo, el implante se consigue en un porcentaje muy alto de pacientes.

Algunos grupos no utilizan de forma sistemática el ETE durante el procedimiento de implantación¹³. Sin embargo, la monitorización del procedimiento mediante el ETE resulta de gran valor, ya que nos permite validar el tamaño más óptimo de dispositivo empleado, descarta la presencia de fugas una vez ubicado (nos permite volver a reubicarlo y/o retirarlo en caso de no ajustarse adecuadamente) o bien descartar la

presencia de complicaciones en relación con el procedimiento. Las complicaciones durante el implante y posteriores a éste son mínimas (embolizaciones, infecciones, arritmias, trombosis del dispositivo, pasos residuales duraderos y extensos, fistulizaciones traumáticas entre aorta y aurícula izquierda, hecho facilitado en los casos de aneurisma de aorta)¹⁴.

Los resultados obtenidos en nuestros casos podrían sugerir que el cierre percutáneo del FOP es un procedimiento adecuado para el tratamiento sintomático del síndrome platipnea-ortodesoxia, particularmente si se asocia con embolismo paradójico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Windecker S, Wahl A, Chatterjee T, Garachemani A, Eberli FR, Seiler C, et al. Percutaneous closure of patent foramen ovale in patients with paradoxical embolism: long-term risk of recurrent thromboembolic events. *Circulation*. 2000;101:893-8.
2. Burchell HB, Helms HF Jr, Wood EH. Reflex orthostatic dyspnea associated with pulmonary hypotension. *Am J Physiol*. 1949; 159:563-4.
3. Seward JB, Hayes DL, Smith HC, Williams DE, Rosenow EC 3rd, Reeder GS, et al. Platypnea-orthodeoxia: clinical profile diagnostic workup, management and report of seven cases. *Mayo Clin Proc*. 1994;59:221-31.
4. Sorrentino M, Resnekov L. Patent foramen ovale associated with platypnea and orthodeoxia. *Chest*. 1991;100:1157-8.
5. Timmermans C, Frans E, Herregods C, Decramer M, Daenen W, DeGeest H. Platypnea-orthodeoxia syndrome: a report of two cases. *Acta Cardiol*. 1993;6:583-90.
6. Dear WE, Chen P, Barasch E, Anderson HV, Varughese AT, Maric MP. Sixty-eight year old woman with intermittent hypoxemia. *Circulation*. 1995;91:2284-9.
7. Laybourn K, Martin ET, Cooper R, Holman W. Platypnea-orthodeoxia: shunting associated with an aortic aneurysm. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1997;113:955-6.
8. Medina A, Suárez de Lezo J, Caballero E, Ortega JR. Platypnea-orthodeoxia due to aortic elongation. *Circulation*. 2001;104:741.
9. Hussain SF, Mekan SF. Platypnea-orthodeoxia: report of two cases and review of the literature. *South Med J*. 2004;97:657-62.
10. Gallager ME, Sperling DR, Gwing JL, Meyer BW, Fyler DC. Functional drainage of the inferior vena cava in the left atrium. Three cases. *Am J Cardiol*. 1963;12:561-6.
11. Bialkowski J, Kusa J, Szkutnik M, Kalarus Z, Banaszak P, Bermudez-Canete R, et al. Cierre percutáneo de la comunicación interauricular. Resultados a corto y mediano plazo. *Rev Esp Cardiol*. 2003;56:383-8.
12. Godart F, Rey C, Prat A, Vincentelli A, Chamait A, Francart C, et al. Atrial right-to-left shunting causing severe hypoxaemia despite normal right-side pressures. Report of 11 consecutive cases corrected by percutaneous closure. *Eur Heart J*. 2000;21:483-9.
13. Scherzmann M, Windecker S, Wahl A, Mehta H, Nedeltchew K, Mattle H, et al. Percutaneous closure of patent foramen ovale: impact of device design on safety and efficacy. *Heart*. 2004;90: 186-90.
14. Guerin P, Lambert V, Godart F, Legendre A, Petit J, Bourlon F, et al. Transcatheter closure of patent foramen ovale in patients with platypnea-orthodeoxia: results of a Multicentric French Registry. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 2005;28:164-8.