

Diagnóstico prenatal de dilatación idiopática de la aurícula derecha. Reporte de un caso

Prenatal diagnosis of idiopathic dilatation of the right atrium. A case report

Dra. Melina J. Saavedra^a, Dra. Sofía Grinenco^a y Dra. Natalia Nápoli^a

RESUMEN

La dilatación idiopática de la aurícula derecha es una entidad poco frecuente. Estimar la verdadera incidencia es dificultoso dado que muchos pacientes son asintomáticos y los síntomas reportados, tanto en niños como en adultos, presentan un amplio espectro de manifestaciones clínicas. Pocos pacientes con diagnóstico prenatal fueron publicados.

Se presenta un caso de diagnóstico prenatal de dilatación auricular derecha con un seguimiento de 3 años y 8 meses. El paciente se encuentra asintomático, sin evidencia de trombosis auricular, medicado con ácido acetilsalicílico desde su nacimiento. El seguimiento se realizó con ecocardiogramas regulares; sin embargo, la confirmación diagnóstica fue a través de la resonancia magnética nuclear cardíaca.

La importancia del reporte radica en describir una enfermedad rara, potencialmente grave, y cómo el diagnóstico prenatal permite tomar conductas anticipadas, como el monitoreo cardíaco, para la detección de arritmias y el inicio temprano de profilaxis primaria antitrombótica.

Palabras clave: aurícula derecha, aneurisma, dilatación, diagnóstico prenatal, cardiopatías congénitas.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2020.e540>

Texto completo en inglés:

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2020.eng.e540>

Cómo citar: Saavedra MJ, Grinenco S, Nápoli N. Diagnóstico prenatal de dilatación idiopática de la aurícula derecha. Reporte de un caso. *Arch Argent Pediatr* 2020;118(6):e540-e544.

INTRODUCCIÓN

La dilatación idiopática de la aurícula derecha es una entidad poco frecuente de fisiopatología desconocida.¹ La presentación clínica de esta enfermedad presenta un espectro amplio que incluye pacientes asintomáticos, síncope, dolor de pecho, arritmias, tromboembolismo insuficiencia cardíaca congestiva y muerte.²

En la literatura, fueron reportados pocos casos con diagnóstico prenatal.¹⁻⁴ El seguimiento a largo plazo es limitado y el manejo es variable e individualizado para cada uno.

Se presenta a un paciente con diagnóstico prenatal de dilatación idiopática de la aurícula derecha. Se describe una enfermedad rara, potencialmente grave, y se enfatiza la relevancia del diagnóstico prenatal con el objetivo de prevenir posibles complicaciones.

REPORTE DE CASO

Paciente primigesta de 34 años, previamente sana, que fue referida al Servicio de Cardiología Fetal por el hallazgo de dilatación de la aurícula derecha en una ecografía obstétrica a las 35 semanas de gestación (*Figura 1*). No presentaba antecedentes familiares cardiovasculares. Se realizó un ecocardiograma fetal y se observó una aurícula derecha gravemente dilatada, una válvula tricúspide normoinserta con insuficiencia leve, sin otros hallazgos de mención y sin evidencia de arritmias. Se pautaron controles semanales con parámetros estables.

A las 40 semanas de edad gestacional, con peso adecuado, 3,860 kg, nació por cesárea electiva un paciente de sexo masculino con una escala de Apgar de 8/9. Al momento del examen físico, se encontraba rosado con precordio calmo; se auscultaba R1 y R2 normales, sin R3 ni soplos cardíacos. Se realizó un electrocardiograma y se observó ritmo sinusal, conducción auriculoventricular 1 : 1, frecuencia cardíaca de 120 latidos por minuto, voltaje y duración normal de la onda P, intervalo PR de 100 milisegundos de duración, complejo QRS de 70 milisegundos, eje eléctrico desviado a la derecha (+130), progresión R/S derecha y sin trastornos de la repolarización,

a. Departamento de Pediatría, Servicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Italiano de Buenos Aires, Ciudad Autónoma de Buenos Aires

Correspondencia:

Dra. Melina J. Saavedra: melina.saavedra@hiba.org.ar

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 15-5-2020

Aceptado: 29-6-2020

que eran hallazgos normales en los recién nacidos. Se realizó un ecocardiograma transtorácico con los siguientes hallazgos para destacar: foramen oval permeable pequeño con cortocircuito de izquierda a derecha, aurícula derecha dilatada en un área de 7 cm² (media: 2,6 cm²; desvío estándar -DE-: 1,8), válvula tricúspide de características normales con insuficiencia leve, *ductus* arterioso permeable de 3 mm con cortocircuito de izquierda a derecha. Por tratarse de una patología con riesgo tromboembólico, se indicó ácido acetilsalicílico a razón de 5 mg/kg/día como terapia antiagregante. Permaneció en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales durante 24 horas con monitoreo multiparamétrico acorde a su edad, por lo que se decidió su traslado a internación conjunta con su madre hasta el cuarto día de vida, cuando se les otorgó el alta.

Posteriormente, inició el seguimiento ambulatorio con Cardiología Pediátrica. En el primer control, se constató el cierre del *ductus* arterioso. Durante los dos primeros años de vida, se realizaron controles clínicos, electrocardiográficos y ecocardiográficos bimestrales y *holter* anual. Presentó buen progreso de peso en el percentil 50 y talla en el percentil 90 según las tablas de la Organización Mundial de la Salud. No presentó arritmias y el área de la aurícula derecha se mantuvo estable con valores de 10 cm² (media: 4,2 cm²; DE: 2,2) a 20 cm² (media: 6,0 cm; DE: 2,7) acordes al crecimiento pondoestatural.

A los 14 meses, se solicitó una resonancia magnética (RM) cardíaca con la que se confirmó el diagnóstico de dilatación idiopática de la aurícula derecha (Figura 2). En la RM, se observó

FIGURA 1. Ecografía obstétrica a las 35 semanas. A y B. Se observa la aurícula derecha dilatada excesivamente en relación con el resto de las estructuras cardíacas

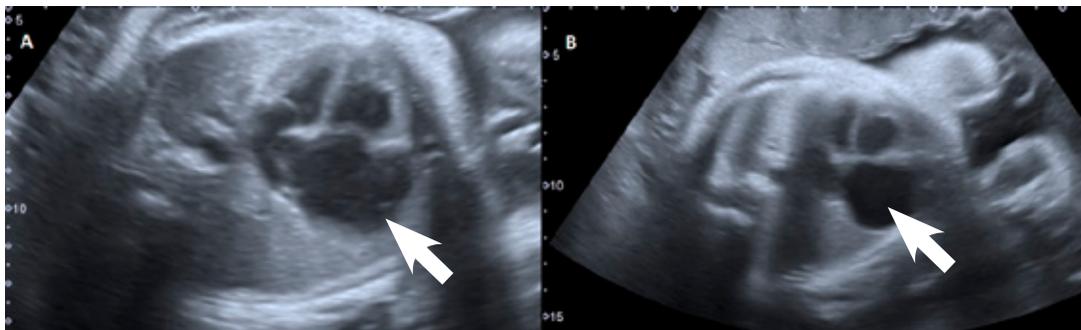
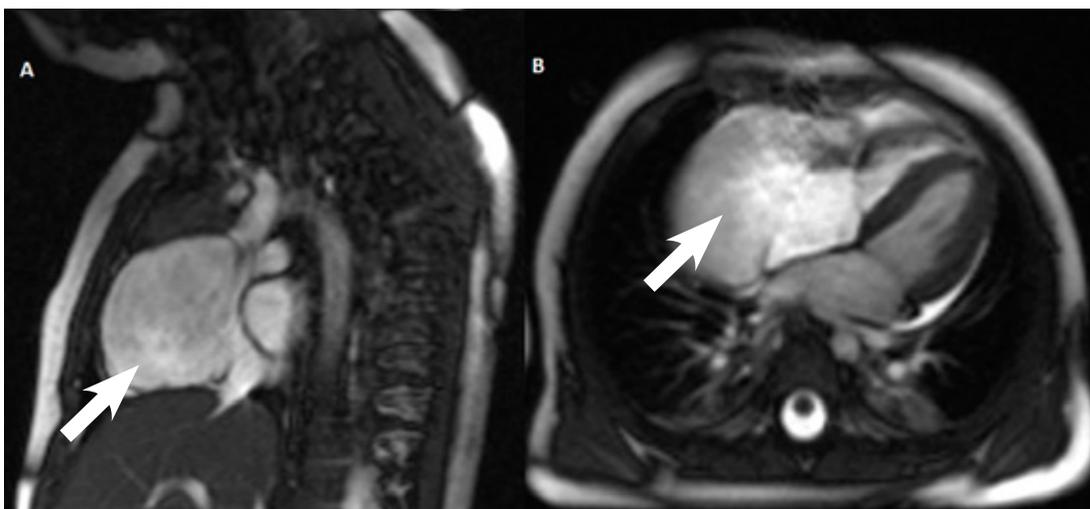


FIGURA 2. Resonancia nuclear magnética cardíaca. A y B. Aurícula derecha desproporcionadamente grande en comparación con el resto de las cámaras cardíacas



una dilatación aneurismática grave de la aurícula derecha, área de 26 cm², con flujo reverberante en su interior. No presentaba trombos; válvula tricúspide normoinsera y competente; ventrículo derecho con volúmenes de fin de diástole y fin de sístole dentro de los parámetros normales, motilidad regional y función sistólica global conservada; pericardio íntegro. En las imágenes de T1, T2 y saturación grasa, no se detectó infiltración grasa del miocardio. En las imágenes después de la inyección intravenosa de gadolinio, no presentó realce en la pared de los ventrículos, y se descartó la presencia de fibrosis o necrosis miocárdica.

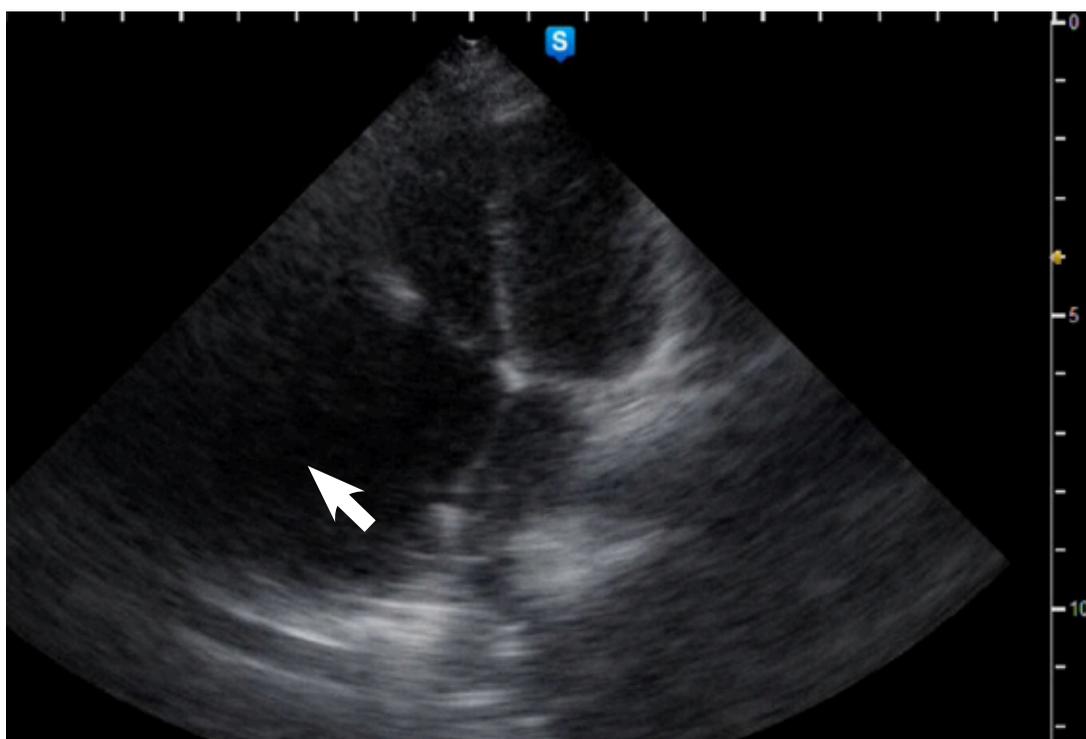
En la actualidad, el paciente continúa con controles cardiológicos cada 6 meses; se solicita *holter* anualmente y continúa medicado con ácido acetilsalicílico. Presenta un seguimiento en nuestro Servicio de 3 años y 8 meses, en los que ha permanecido asintomático, sin arritmias, con un área de la aurícula derecha estable de 18 cm² (media: 7,8 cm²; DE: 3) medida por ecocardiografía (Figura 3). Durante este período, nació su hermano menor sin cardiopatía estructural.

DISCUSIÓN

Como consecuencia de la evolución de la medicina fetal, el rol del cardiólogo infantil se ha expandido y el diagnóstico prenatal se ha convertido en esencial para el planeamiento de estrategias para mejorar el pronóstico de los pacientes con cardiopatía congénita. En nuestro caso, el diagnóstico prenatal permitió un óptimo planeamiento del nacimiento en un hospital de tercer nivel con Unidad de Terapia Intensiva Neonatal, así como Servicios de Cardiología Pediátrica y Electrofisiología. De esta forma, se pudo realizar el monitoreo cardíaco desde recién nacido e iniciar profilaxis antitrombótica para disminuir el riesgo de trombosis auricular.

La dilatación idiopática de la aurícula derecha fue descrita por primera vez en 1676 por Borrachin.⁵ Sin embargo, en 1955, el cirujano cardiovascular Charles Bailey fue el primero en realizar una escisión de la aurícula derecha dilatada en una mujer de 29 años que se presentó con disnea, taquicardia paroxística supraventricular y cardiomegalia.⁶ Desde entonces, en la literatura, hay reportes aislados de esta enfermedad en niños y en adultos con una presentación clínica variada.

FIGURA 3. Ecocardiograma doppler color. Corte de 4 cámaras cardíacas donde se observa la aurícula derecha extremadamente dilatada en comparación con el resto de las estructuras



Existen pocos reportes con diagnóstico prenatal de esta entidad y ninguno de ellos presenta seguimiento a largo plazo.¹⁻⁴ Entre estos pacientes, la mayoría permanecieron asintomáticos. Los que presentaron síntomas desarrollaron más frecuentemente arritmias, como taquicardia auricular, mayormente, controlada con antiarrítmicos y, en algunos casos, con el requerimiento de ablación por radiofrecuencia.² Dos pacientes reportados requirieron reinternación entre la segunda y la quinta semana de vida por dificultad respiratoria con diagnóstico por fibrobroncoscopía de obstrucción dinámica de la vía aérea; a ambos se les realizó una cirugía cardiovascular con reducción de la aurícula derecha, con buenos resultados.^{2,3} Los pacientes pediátricos con diagnóstico posnatal fueron mayoritariamente sintomáticos con trombosis auricular y arritmias, e incluyeron a un niño de 8 años que falleció en el contexto de taquicardia auricular refractaria.^{7,8}

La dilatación idiopática de la aurícula derecha o aneurisma congénito de la aurícula derecha requiere, para su confirmación diagnóstica, una aurícula derecha excesivamente grande en comparación con las otras cámaras cardíacas, en ausencia de otras anomalías que pudieran provocarla, como la anomalía de Ebstein, la displasia de la válvula tricúspide, la agenesia de pericardio, la anomalía parcial del retorno venoso pulmonar, la enfermedad de Uhl, la miocardiopatía restrictiva y la disfunción ventricular derecha.⁹

El ecocardiograma doppler color se ha convertido en el método de imágenes de primera línea para la evaluación de la estructura y la función cardíaca; sin embargo, las modalidades con representación en dos dimensiones pueden ser limitadas para descartar entidades que podrían provocar dilatación auricular. En los últimos años, con el desarrollo de los métodos de imágenes, se puede optar para arribar al diagnóstico de certeza por estudios no invasivos de alta precisión con representación 3D, como la angiotomografía computada y la RM cardíaca.^{1,8,10,11} En nuestra experiencia, la RM fue fundamental para confirmar el diagnóstico de dilatación idiopática de la aurícula derecha; sin embargo, el ecocardiograma doppler nos permitió desde el período fetal aproximarnos al diagnóstico y fue el método primordial para el seguimiento evolutivo del paciente a través de la medición del área auricular.¹²

Dada la variabilidad en la presentación clínica, el manejo es individualizado basado en cada paciente. Debido al riesgo aumentado de trombosis auricular y, consecuentemente, de tromboembolismo, se recomienda iniciar terapia antiagregante profiláctica con ácido acetilsalicílico.^{2,11} En los pacientes en edad pediátrica, el tratamiento quirúrgico con reducción de la aurícula derecha fue propuesto en niños que se presentaron con trombosis auricular, dilatación progresiva de la aurícula derecha, compresión del ventrículo derecho o de la vía aérea, y es controversial en niños asintomáticos.^{2,11} Nuestro paciente inició el tratamiento farmacológico con ácido acetilsalicílico en el período neonatal y no se indicó tratamiento quirúrgico, dado el carácter asintomático de su afección al momento de este reporte.

Se presenta el caso de un paciente con diagnóstico prenatal de dilatación idiopática de la aurícula derecha. El diagnóstico en la etapa fetal nos permite tomar conductas anticipadas con el fin de evitar potenciales complicaciones. Estas estrategias consisten en la derivación temprana para el seguimiento obstétrico y parto a hospitales de tercer nivel, así como el monitoreo cardíaco y el inicio de profilaxis primaria antitrombótica en el recién nacido. ■

REFERENCIAS

- Hofmann SR, Heilmann A, Häusler HJ, Dähnert I, et al. Congenital idiopathic dilatation of the right atrium: antenatal appearance, postnatal management, long-term follow-up and possible pathomechanism. *Fetal Diagn Ther.* 2012;32(4):256-61.
- Forbes K, Kantoch MJ, Divekar A, Ross D, et al. Management of infants with idiopathic dilatation of the right atrium and atrial tachycardia. *Pediatr Cardiol.* 2007;28(4):289-96.
- Divekar A, Soni R, Ross D. Rapidly progressive idiopathic dilation of the right atrium in infancy associated with dynamic obstruction of the airways. *Cardiol Young.* 2002;12(5):491-3.
- Wagner N, Kagan KO, Abele H, Hoopmann M, et al. Fetal idiopathic dilatation of the right atrium. *Ultraschall Med.* 2011;32(1):81-2.
- Alden HH. Adult congenital cardiac surgery. In Sabiston DC Jr, Spencer FC. *Surgery of the Chest.* 5th ed. Philadelphia: Saunders; 1990:1766-76.
- Bailey CP. Cardiac aneurysms (and diverticuli). In Bailey CP. *Surgery of the heart.* Philadelphia: Lea & Febiger; 1955:403-20.
- Deora S, Sharma AK, Garg P. Idiopathic dilatation of the right atrium: a rare cause of right heart failure. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2019;27(8):713-4.
- Srinivasa KH, Kharge J, Patil S, Rangan K, et al. Idiopathic dilatation of the right atrium: clinical and diagnostic pitfalls - a series of 3 cases. *Echocardiography.* 2013;30(8):984-8.
- Sumner RG, Phillips JH, Jacoby WJ Jr, Tucker DH. Idiopathic enlargement of the right atrium. *Circulation.* 1965;32(6):985-91.

10. Narain VS, Puri A, Sethi R, Aga P, et al. Giant right atrial aneurysm presenting as right heart failure. *Indian Heart J.* 2012;64(2):200-2.
11. Biočić S, Đurašević Ž, Vincelj J, Udovičić M. A familial cluster of idiopathic dilatation of the right atrium-A two-case report. *J Cardiol Cases.* 2010;2(1):e52-4.
12. Koestenberger M, Burmas A, Ravekes W, Avian A, et al. Echocardiographic Reference Values for Right Atrial Size in Children with and without Atrial Septal Defects or Pulmonary Hypertension. *Pediatr Cardiol.* 2016;37(4):686-95.