

# Eficacia de la ventilación no invasiva a largo plazo en una paciente con cifoscoliosis asociada a comunicación interauricular tipo seno venoso

M.A. Navas-Lobato<sup>a</sup>, S. Mayoralas-Alises<sup>b</sup>, M.D. Álvaro-Álvarez<sup>b</sup>, M.A. Gómez-Mendieta<sup>c</sup> y S. Díaz-Lobato<sup>d</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Cardiología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

<sup>b</sup>Servicio de Neumología. Hospital de Móstoles. Móstoles. Madrid. España.

<sup>c</sup>Servicio de Neumología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

<sup>d</sup>Servicio de Neumología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. España.

Los defectos septales e interauriculares constituyen una de las anomalías congénitas cardíacas más frecuentes en adultos y adolescentes. Su asociación a enfermedades de la caja torácica es un hecho excepcional. Cuando ello ocurre, la aparición de insuficiencia respiratoria es precoz y de mayor gravedad. No hay casos descritos de evolución favorable a largo plazo con ventilación no invasiva. Presentamos el caso de una paciente de 71 años afectada de cifoscoliosis y de comunicación interauricular tipo seno venoso, con hipertensión pulmonar grave, insuficiencia respiratoria global e insuficiencia cardíaca, así como su respuesta al tratamiento con ventilación mecánica no invasiva.

**Palabras clave:** Cifoscoliosis. Comunicación interauricular. Ventilación no invasiva. Hipertensión pulmonar.

## Introducción

El tratamiento de la insuficiencia respiratoria crónica de origen restrictivo es la ventilación mecánica no invasiva (VNI), generalmente nocturna. Los pacientes con secuelas de tuberculosis, cifoscoliosis, síndrome de hipoventilación-obesidad y enfermedad neuromuscular constituyen los candidatos ideales para recibir VNI a largo plazo<sup>1</sup>. La gravedad de la insuficiencia respiratoria puede aumentar si a la enfermedad pulmonar restrictiva se asocia otra afección cardiorrespiratoria, como es el caso de los defectos septales interauriculares. Éstos constituyen una de las anomalías congénitas más frecuentes en adultos y adolescentes<sup>2</sup>. Se han relacionado con otras anomalías congénitas y se han descrito casos de transmisión autosómica dominante asociada a otras malformaciones<sup>3</sup>. Presentamos el caso de una paciente afectada de cifoscoliosis y comunicación interauricular (CIA) tipo

## Effective Long-Term Noninvasive Ventilation of a Woman With Kyphoscoliosis and Sinus Venous Atrial Septal Defect

Atrial septal defects comprise one of the most common congenital cardiac malformations in adults and adolescents. However, such septal defects are rarely associated with chest wall diseases. When they are, respiratory failure soon develops and is severe. Cases in which the long-term course of disease is favorable with noninvasive ventilation have not been reported in the literature. We present the case of a 71-year-old woman with kyphoscoliosis, sinus venous atrial septal defect, severe pulmonary hypertension, respiratory failure, and heart failure. We describe her response to treatment with noninvasive mechanical ventilation.

**Key words:** Kyphoscoliosis. Atrial septal defect. Noninvasive ventilation. Pulmonary hypertension.

seno venoso con hipertensión pulmonar grave, insuficiencia respiratoria global e insuficiencia cardíaca, así como su respuesta al tratamiento con VNI. Esta asociación es un hecho excepcional y no hay casos descritos de evolución favorable a largo plazo con VNI.

## Observación clínica

Mujer de 71 años, alérgica a betalactámicos, diabética no insulino dependiente y diagnosticada de cifoscoliosis moderada-grave con un ángulo de Cobb de 48°. A la edad de 56 años se le diagnosticó por ecocardiografía de CIA tipo seno venoso con hipertensión pulmonar grave. Hasta ese momento había permanecido asintomática y desarrollado una vida normal. Era madre de 2 hijos vivos y sanos. Se planteó tratamiento quirúrgico del defecto interauricular, que se desestimó dado el grado de deterioro funcional respiratorio. A los 62 años de edad la paciente inició oxigenoterapia domiciliar por gafas nasales al objetivarse insuficiencia respiratoria global y cifras de presión arterial pulmonar media por encima de 50 mmHg. Ingresada en nuestro servicio ante el progresivo deterioro clínico y la falta de respuesta a la oxigenoterapia, fue catalogada como clase funcional III de la New York Heart Association (NYHA). En la exploración física destacaba una importante

Correspondencia: Dr. S. Díaz-Lobato.  
Federico García Lorca, 2, 7.º, 2.ª A. 28770 Colmenar Viejo. Madrid. España.  
Correo electrónico: sdiazlobato@telefonica.net

Recibido: 11-8-2005; aceptado para su publicación: 30-8-2005.

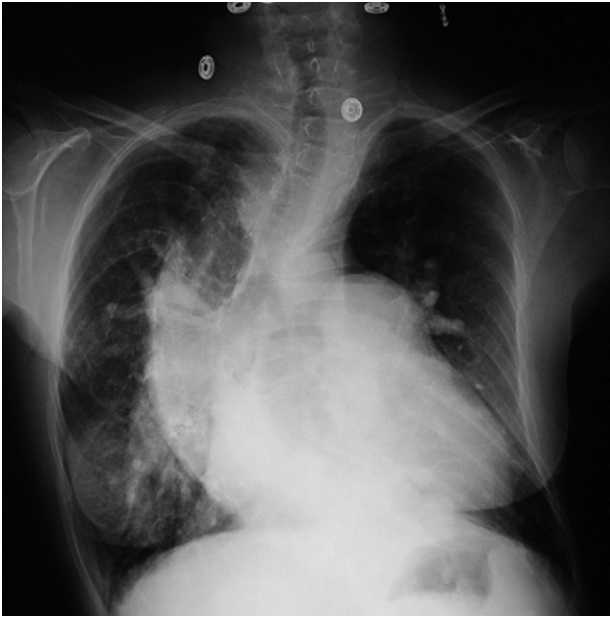
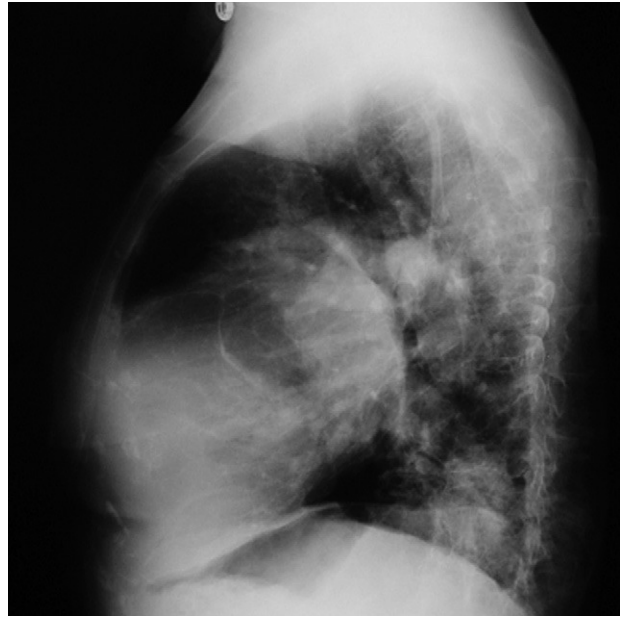


Fig. 1. Radiografías posteroanterior y lateral de tórax.



deformidad cifoscoliótica de convexidad derecha, y en la auscultación cardíaca un soplo mesosistólico III/VI con predominio en foco pulmonar y tricuspídeo, con aumento del componente pulmonar del segundo tono. Las pruebas de función respiratoria mostraban una alteración ventilatoria restrictiva grave con capacidad vital forzada de 960 ml (47%), volumen espiratorio forzado en el primer segundo de 778 ml (47%) y relación entre ambos parámetros del 82%. En la pulsioximetría nocturna se apreció desaturación grave, con saturación arterial de hemoglobina por debajo del 70% durante todo el registro. La gasometría arterial mostraba pH de 7,37, presión arterial de oxígeno ( $\text{PaO}_2$ ) de 52 mmHg y presión de anhídrido carbónico ( $\text{PaCO}_2$ ) de 87 mmHg. La radiografía de tórax evidenció notable cifoscoliosis con cardiomegalia importante, fundamentalmente a expensas de cavidades derechas y aurícula izquierda, así como prominencia del cono de la pulmonar con agrandamiento de arterias centrales y lobulares en relación con hipertensión pulmonar precapilar (fig. 1). Los hallazgos de la ecocardiografía transtorácica pueden resumirse en la existencia de hipertensión pulmonar grave (100/35 mmHg), un cortocircuito izquierda-derecha con Qp:Qs de 2,55, mínimo derrame pericárdico sistólico en la cara posterior del ventrículo izquierdo, ventrículo derecho dilatado con hipertrofia de la pared y disfunción grave con inversión de curvatura del tabique interauricular, defecto de 14 mm del tabique interauricular próximo a la desembocadura de la vena cava superior, indicativo de CIA de seno venoso, y un cortocircuito izquierda-derecha con Qp:Qs de 2,55 (fig. 2). Se inició tratamiento con VNI con respirador volumétrico y oxigenoterapia añadida al circuito, y a los 3 días se corrigió la insuficiencia respiratoria. Durante 8 años la paciente ha realizado ventilación nocturna con oxígeno añadido al respirador y mantenido cifras de  $\text{PaO}_2$  de 64-70 mmHg y  $\text{PaCO}_2$  en rango de normalidad. La regulación del respirador se ha mantenido con volúmenes corrientes de 800-1.000 ml, frecuencia respiratoria de 20 respiraciones/min y relación inspiración/espiración de 1/1,5. Los controles realizados con pulsioximetría nocturna han mostrado saturación arterial por encima del 92% durante la mayor parte del registro obtenido mientras las paciente dormía con el respirador, y los controles ecocardiográficos han evidenciado

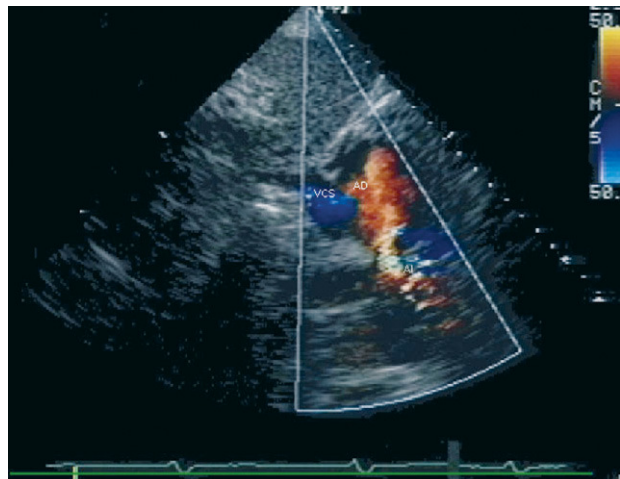


Fig. 2. Ecocardiograma Doppler color transtorácico. Proyección subcostal. Se muestran las desembocaduras de ambas venas cavas y el defecto septal interauricular. AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VCS: vena cava superior.

cifras elevadas de presión pulmonar sin modificaciones respecto a las inicialmente comentadas. En estos años la paciente ha ingresado en el hospital en 3 ocasiones por infecciones respiratorias. Se encuentra clínicamente estable, con clase funcional II de la NYHA.

## Discusión

La CIA está producida habitualmente por un defecto del tabique interauricular dentro de los márgenes de la fosa oval. En menos del 10% de los casos la localización del defecto es posterior, fuera de los confines de la fosa oval (CIA tipo seno venoso). La asociación de cifoscoliosis y CIA es un hecho excepcional en la bibliografía, y no existe descripción alguna de tratamiento

con VNI y de su evolución a largo plazo, como el caso que presentamos. Es habitual que el defecto tipo seno venoso se descubra en la edad adulta debido al curso clínico silente que suele presentar. La realización de un ecocardiograma transesofágico es la única forma de detectarlo y descartar a su vez la coexistencia de drenajes venosos pulmonares anómalos parciales. Puede ser útil en estos casos la inyección de contraste mediante acceso venoso para poner de manifiesto el cortocircuito<sup>4</sup>.

Henry et al<sup>5</sup> describieron el caso de una paciente de 73 años con CIA y cifoscoliosis, en quien el cierre percutáneo del defecto septal permitió la corrección de la hipoxemia. En nuestra paciente se desestimó el cierre quirúrgico dadas las elevadas cifras de presión pulmonar y la grave alteración funcional respiratoria. El tratamiento médico junto con la instauración de VNI u oxigenoterapia permitió, no obstante, corregir la insuficiencia respiratoria, mejorar la clase funcional de la NYHA, que pasó del grado III al II, y estabilizar la progresión de la hipertensión pulmonar a largo plazo<sup>6</sup>.

La supervivencia de los pacientes con defectos interauriculares suele estar disminuida, aunque no es raro que alcancen edades avanzadas<sup>7</sup>. Se estima que la mortalidad aumenta un 6% anual a partir de los 40 años. Una de las complicaciones más graves es el desarrollo de hipertensión pulmonar, que aparece en el 15% de estos pacientes y que puede llegar a ser rápidamente progresiva. La supervivencia en estos casos está muy disminuida, ya que los pacientes evolucionan de forma progresiva hacia insuficiencia cardíaca y respiratoria. En efecto, nuestra paciente presentó evolución hacia insuficiencia respiratoria, la cual pudo controlarse eficazmente con VNI<sup>8</sup>. Durante 8 años la gasometría arterial basal se ha mantenido estable, con cifras de PaCO<sub>2</sub> dentro de la normalidad y PaO<sub>2</sub> por encima de 60 mmHg, mientras que la hipertensión pulmonar no ha mostrado cambios.

Otras complicaciones menos frecuentes que se observan en pacientes con defectos septales interauriculares

son el desarrollo de arritmias auriculares y, menos frecuentemente, la aparición de fenómenos vasculares cerebrales y embolias paradójicas, circunstancias que no se objetivaron en nuestra paciente.

La asociación de un defecto interauricular tipo seno venoso con una deformidad torácica cifoscoliótica grave es algo excepcional. Ambas enfermedades contribuyen al desarrollo de hipertensión pulmonar grave. Ello debe hacernos presumir un mal pronóstico a corto plazo, incluso si fuera posible el cierre del defecto. Una alternativa al cierre quirúrgico o percutáneo en los pacientes en quienes se desestima esta opción puede ser la optimización del tratamiento médico con la aplicación de VNI<sup>1</sup>. En nuestra paciente, a pesar de que presentaba una mala situación respiratoria, este enfoque terapéutico permitió mejorar su clase funcional, corregir la insuficiencia respiratoria y aumentar su esperanza de supervivencia.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Díaz Lobato S, Mayoralas Alises S. Ventilación no invasiva. Arch Bronconeumol. 2003;39:566-79.
2. Child J, Perloff J. Natural survival patterns: a narrowing base. En: Child J, Perloff J, editors. Congenital heart disease in adults. Philadelphia: Saunders; 1991. p. 21-45.
3. Benson DW, Sharkey A, Fatkin D, et al. Reduced penetrance variable expressivity, and genetic heterogeneity of familial atrial septal defects. Circulation. 1998;97:2043-8.
4. Oliver JM, Mateos M, Bret M. Evaluación de las cardiopatías congénitas del adulto. Rev Esp Cardiol. 2003;56:607-20.
5. Herry I, Lung B, Piechaud JY, Saidi F, Mayaud C, Boissonnas A. Cardiac cause of hypoxaemia in a kyphoscoliotic patient. Eur Respir J. 1999;14:1433-4.
6. Lisboa C, Díaz O, Fadic R. Ventilación mecánica no invasiva en pacientes con enfermedades neuromusculares y en pacientes con alteraciones de la caja torácica. Arch Bronconeumol. 2003;39:314-20.
7. Campbell M. Natural history of atrial septal defect. Br Heart J. 1970;32:820-6.
8. Laserna E, Barrot E, Belaustegui A, Quintana E, Hernández A, Castillo J. Ventilación no invasiva en cifoscoliosis. Estudio comparativo entre respirador volumétrico y soporte de presión (BIPAP). Arch Bronconeumol. 2003;39:13-8.