

Defecto tipo Gerbode o comunicación entre el ventrículo izquierdo y la aurícula derecha. Reporte de un caso y revisión de la literatura

Gerbode defect or left ventricular to right atrial shunt. Case report and literature review

Jesús Sánchez-Pacheco^{1*}, Eric Rivera-Navarrete², Felipe Santibáñez-Escobar¹, José A. Arias-Godínez³ y Grecia I. Raymundo-Martínez³

¹Departamento de Cirugía Cardiotorácica, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez; ²Departamento de Cirugía Cardiotorácica, Hospital Central Militar; ³Departamento de Ecocardiografía, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Ciudad de México, México

Resumen

El defecto tipo Gerbode es una comunicación del ventrículo izquierdo a la aurícula derecha, que puede clasificarse como congénita o adquirida. Es una condición rara que puede representar hasta el 0.08% de los defectos septales congénitos. Los defectos adquiridos pueden asociarse a endocarditis y presentarse también posterior a cambios valvulares. El objetivo es reportar un caso de comunicación interventricular de Gerbode en el Instituto Nacional de Cardiología. Paciente varón, de 36 años, con presentación clínica típica de insuficiencia mitral, ecocardiografía con hallazgo de rotura de la valva anterior de la válvula mitral y comunicación interventricular tipo Gerbode. Se ponen de manifiesto la heterogeneidad clínica con la que se presenta esta patología y los hallazgos de imagen que contribuyen al diagnóstico y su resolución quirúrgica. La comunicación interventricular tipo Gerbode es una patología infrecuente, muchas veces asociada a otra afección cardiovascular, lo que la hace de difícil diagnóstico. Se requieren estudios de imagen y una evaluación preoperatoria completa para su detección oportuna.

Palabras clave: Comunicación interventricular tipo Gerbode. Defecto de Gerbode.

Abstract

Gerbode defect is a communication from the left ventricle to right atrium and it could be categorized in congenital or acquired. It is a rare condition that can represent as much as 0.08% of all septal defects. Those acquired defects can be associated to endocarditis and after valvular surgery. The objective is to report a case of Gerbode atria-ventricular septal defect in Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chavez. The present case is about a 36 years old male patient with a typical presentation of mitral regurgitation, the echocardiogram reports a perforation in the anterior mitral leaflet and a Gerbode ventricular septal defect, that represents the heterogeneity of the clinical presentation of this pathology, also we show the findings in imaging studies that contributed to diagnosis and its surgical resolution. Gerbode defect is an uncommon pathology, many times associated to other cardiovascular entity, difficulting diagnose. It requires image studies and a complete presurgical evaluation in order to achieve opportune diagnosis.

Keywords: Atrioventricular ventricular septal defect. Gerbode defect.

Correspondencia:

*Jesús Sánchez-Pacheco

E-mail: drjesussanchezpacheco@hotmail.com

1405-9940 / © 2020 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Fecha de recepción: 19-05-2020

Fecha de aceptación: 13-09-2020

DOI: 10.24875/ACM.20000229

Disponible en internet: 12-11-2020

Arch Cardiol Mex. 2022;92(1):68-74

www.archivoscardiologia.com

Introducción

El defecto de Gerbode o comunicación interventricular (CIV) tipo Gerbode es una patología infrecuente. En México no se cuenta con una estadística exacta de su presentación, pero en la literatura mundial se reporta una incidencia <1% dentro de las cardiopatías congénitas¹⁻⁴ y solo del 0.08% de los cortocircuitos intracardiacos³⁻⁵. En una revisión realizada de 1990 a 2008 en el Children's Memorial Hospital de Chicago, publicada en 2010, se reportaron únicamente seis casos de esta patología⁶. Se define como un defecto en el tabique perimembranoso ventricular, comunicando de esta manera el ventrículo izquierdo con la aurícula derecha^{1,3,7}.

Se atribuye una primera descripción del cortocircuito del ventrículo izquierdo a la aurícula derecha a Thurman en su trabajo *On aneurisms of the heart with cases*, publicado en 1838^{3,4,7,8}. Pocos años después, en 1857, Bhul hace una descripción de un defecto directo entre la aurícula derecha y el ventrículo izquierdo^{3,6}. Sin embargo, fue en 1958 cuando Frank Gerbode reportó la corrección quirúrgica del defecto en cinco pacientes, motivo por el cual se dio su nombre a la patología^{1-4,6-8}.

La CIV de Gerbode se ha clasificado de distintas maneras desde su primera descripción. De manera general se clasifica por su presentación en congénita y adquirida; sin embargo, el término «defecto de Gerbode» idealmente debe utilizarse para referirse al defecto congénito, no al adquirido. Yuan², en 2014, reportó que del 100% de los defectos analizados en su revisión, el 26.4% eran congénitos, el 72.7% eran adquiridos y solo el 0.8% eran de origen incierto o desconocido.

Los defectos clasificados como adquiridos se subclasifican en iatrogénicos (los que se presentan en el posquirúrgico de un cambio valvular mitral) y no iatrogénicos (aquellos que se presentan de manera secundaria a endocarditis infecciosa, trauma, infarto agudo de miocardio, etc.)^{2,3,7-11}. Riemenschneider y Moss¹² clasificaron inicialmente los defectos en dos grupos: directos, que se caracterizan por un cortocircuito del ventrículo izquierdo al atrio derecho, e indirectos, en los que existe una CIV perimembranosa y se agrega un defecto valvular tricúspideo, de tal manera que el cortocircuito se inicia en el ventrículo izquierdo, pasa al ventrículo derecho y de ahí, a través de la válvula tricúspide, al atrio derecho^{3,4,12,13}. Existe otra clasificación según la relación que guarda el defecto con referencia a la válvula tricúspide: supraválvular, infraválvular y mixto^{2-4,8,9}; de acuerdo con

lo reportado por Yuan² en 2014, corresponden al 76%, 16% y 8%, respectivamente (Fig. 1).

La presentación clínica de estos pacientes es heterogénea y debe considerarse que un porcentaje no despreciable de ellos pueden cursar asintomáticos. Dentro de los síntomas más frecuentes en los pacientes sintomáticos están la disnea y síntomas de falla cardiaca congestiva; en los casos asociados a endocarditis, la fiebre puede ser un hallazgo relevante^{1,2,7}. Por lo anteriormente descrito, se requiere no solo un alto índice de sospecha, sino también apoyo en estudios de imagen que pueden orientar a un diagnóstico definitivo. Un indicio importante en este tipo de pacientes se inicia con el ecocardiograma transtorácico, en el cual pueden encontrarse dilatación auricular derecha y una CIV, con presencia de imágenes que sugieren ausencia de alto flujo en el ventrículo derecho¹. Una característica particular de la CIV tipo Gerbode es un gradiente alto del cortocircuito en el ecocardiograma Doppler, debido a la diferencia importante de presiones entre la aurícula derecha y el ventrículo izquierdo^{1,3,7}.

El aumento de la presión auricular derecha y la sobrecarga de volumen, secundarios al cortocircuito, explica la sintomatología en algunos pacientes, la cual varía desde asintomático hasta datos de falla cardiaca^{3,4,11}.

Diagnóstico

El estudio de tamizaje inicial es el ecocardiograma transtorácico. Sin embargo, realizar un diagnóstico certero solo con este estudio es una tarea difícil, debido a su poca exactitud para realizar el diagnóstico definitivo, por lo que, a pesar de ser un método de evaluación inicial ampliamente recomendado, no se considera una buena herramienta diagnóstica en cuanto a los cortocircuitos del ventrículo izquierdo a la aurícula derecha^{2,4,5,7}, reportándose una sensibilidad aproximada del 66.9%². Existen circunstancias que pueden dificultar el diagnóstico ecocardiográfico de este tipo de defecto; entre las más relevantes se encuentran la presencia de algún otro cortocircuito, la insuficiencia tricúspidea y la hipertensión pulmonar^{2,7}.

Un hallazgo ecocardiográfico importante es la dilatación auricular derecha, que puede estar presente hasta en el 87% de los pacientes con patología congénita y en el 74.2% de los pacientes con patología adquirida².

Las características de este tipo de defecto, y su necesidad de atención y de resolución, requieren una alta sospecha diagnóstica cuando se encuentra un

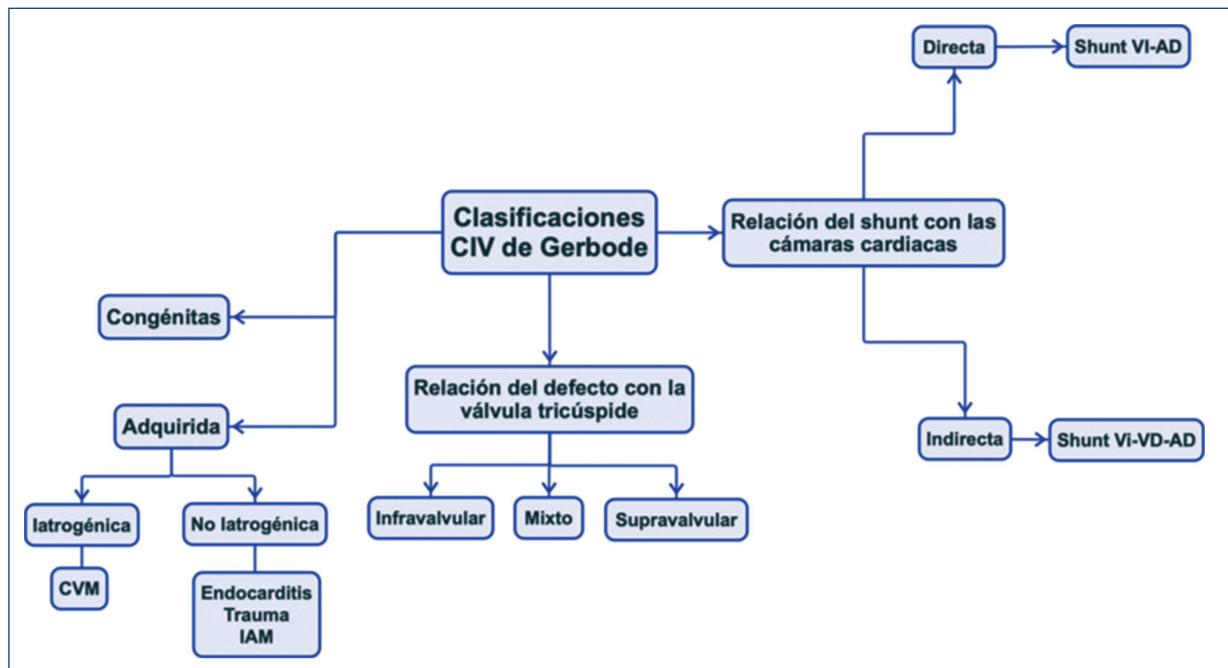


Figura 1. Clasificación de la comunicación interventricular de Gerbode. CIV: comunicación interventricular; CVM: cambio valvular mitral; IAM: infarto agudo de miocardio; AD: aurícula derecha; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

cortocircuito de manera incidental, con presencia de flujo turbulento en el atrio derecho. Posterior a esto, si aún no se ha logrado un diagnóstico definitivo, se deberá valorar la necesidad de realizar un ecocardiograma transesofágico (el segundo estudio más utilizado para el diagnóstico, con una mayor sensibilidad que el ecocardiograma transtorácico^{2,7,8}), resonancia magnética, tomografía computada, etc.; estudios con los cuales se podrá realizar un diagnóstico definitivo^{2,3,5,7}.

Tratamiento

El tratamiento dependerá de la presentación clínica y de la gravedad de los signos y síntomas del paciente, así como de la etiología, las posibles cardiopatías asociadas, la magnitud del cortocircuito, las características del flujo y el tiempo de evolución^{3-5,7}.

Hasta ahora la solución ha sido predominantemente quirúrgica, pero con el avance de las tecnologías y el diagnóstico precoz, incluso en pacientes asintomáticos, los tratamientos para estos pacientes han evolucionado y en la actualidad, en casos determinados, se considera una buena opción el cierre percutáneo del defecto^{3,4}. Sin embargo, cuando existen patologías asociadas, el tratamiento quirúrgico sigue siendo la mejor opción^{3-5,7,10}.

Caso clínico

Se presenta el caso de un paciente varón de 36 años, sin antecedentes patológicos de relevancia, referido desde otro centro hospitalario, con antecedente de un hallazgo incidental de soplo cardíaco 2 años previos a su ingreso en nuestro instituto. El motivo de la referencia fue el hallazgo ecocardiográfico de insuficiencia mitral y tricuspídea.

Clínicamente el paciente refiere disnea que ha evolucionado en los últimos 2 años de grandes a medianos esfuerzos, y presencia de palpaciones de manera esporádica. No refiere limitación para su vida cotidiana y niega la presencia de otra sintomatología.

Como hallazgos relevantes en la exploración física al ingreso, el paciente se encuentra neurológicamente íntegro, con tórax simétrico y expandible, pulmones con adecuado murmullo vesicular de manera bilateral, ápex en el quinto espacio intercostal, línea medioclavicular izquierda, se ausculta un primer ruido borrado por la presencia de un soplo regurgitante mitral con acmé telesistólico de grado III/IV que irradia al hueco axilar, segundo ruido reforzado, soplo de regurgitación tricuspídea de grado III/IV, y soplo a nivel del mesocardio que irradia hacia la línea media del tórax. El resto de la exploración no muestra hallazgos patológicos.

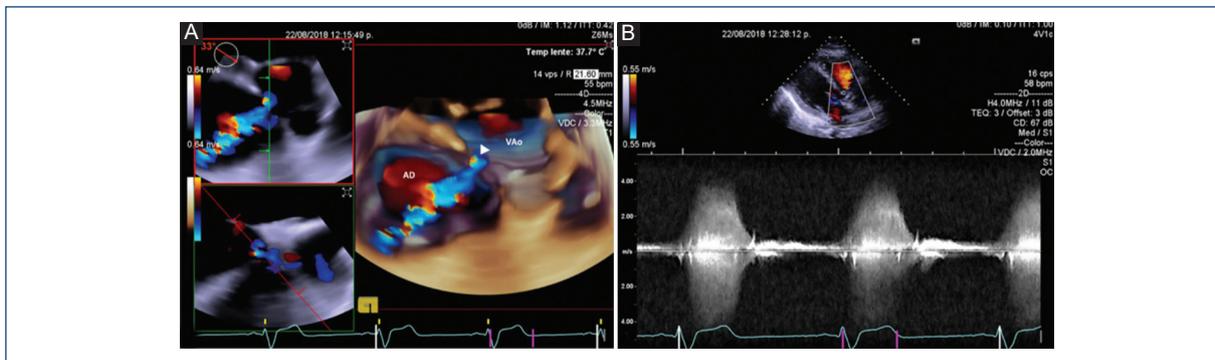


Figura 2. Ecocardiograma transesofágico. **A:** Imagen tridimensional vista desde la aproximación medioesofágica en el eje corto de la válvula aórtica que muestra la comunicación interventricular tipo Gerbode (punta de flecha). **B:** Mediante Doppler continuo se observa la velocidad máxima del flujo ocasionado por el defecto.

En la telerradiografía de tórax no se observan alteraciones de tejidos blandos ni óseos, el mediastino se observa con perfil derecho de tres arcos, el segundo arco ligeramente prominente, sin imagen de doble contorno; en el perfil izquierdo se observan cuatro arcos, con mayor prominencia del cuarto. El índice cardiotorácico, del 53.5%, refleja una cardiomegalia grado I; se observa también evidencia de hipertensión venocapilar pulmonar.

El electrocardiograma se encuentra con un ritmo regular, ondas p de 0.04 s, 1 mV, intervalo PR de 0.20 s, complejo QRS de 120 ms, rr' en v1, v2, y s empastada en v4-v5.

En el ecocardiograma transtorácico realizado se reportó dilatación biventricular y auricular derecha, volumen indexado de 36 ml/m², sin presencia de trombos ni masas intracavitarias, válvula mitral con valvas de apariencia normal, adecuada apertura y cierre, con imagen sugestiva de perforación de la valva anterior de la válvula mitral, que condiciona insuficiencia, y válvula tricúspide con apariencia normal de sus valvas, sin estenosis y con insuficiencia ligera.

Se decidió complementar el estudio con un ecocardiograma transesofágico, que reporta la válvula mitral con perforación de su valva anterior, lo que condiciona insuficiencia importante, y válvula tricúspide con insuficiencia ligera de etiología funcional y una comunicación del ventrículo izquierdo a la aurícula derecha tipo Gerbode (Figs. 2 y 3).

Se decide intervención quirúrgica electiva por diagnóstico de insuficiencia mitral importante, secundaria a perforación de valva anterior y CIV tipo Gerbode. Se realizaron una plastia mitral fallida y un cambio valvular

mitral por una prótesis mecánica St. Jude Masters de 31 mm y cierre de la CIV tipo Gerbode. La intervención se llevó a cabo con un abordaje mediastinal por esternotomía media, en hipotermia moderada, y un abordaje mitral por atriotomía izquierda. Se observó una perforación de 8 mm en la valva anterior de la válvula mitral y se realizó un cierre primario de ella con puntos de Prolene® 6-0 y parche de pericardio bovino. La plastia no resultó exitosa, por lo que se procedió a un cambio valvular mitral descendiendo una válvula mecánica St. Jude Masters de 31 mm con técnica de paracaídas, y se realizó atriografía izquierda. El procedimiento se continuó con atriotomía derecha y se identificó un defecto del ventrículo izquierdo a la aurícula derecha de aproximadamente 1.0 cm. Se realizó un cierre primario con dos puntos simples de Prolene® con *pledget* de teflón, atriografía derecha y despinzamiento aórtico, ecocardiograma transesofágico de control sin evidencia de cortocircuito y adecuado funcionamiento de la válvula protésica mitral. El resto del procedimiento y el egreso de la sala de operaciones transcurrieron sin incidentes.

Tras una estancia posquirúrgica de 4 días en la unidad de cuidados intensivos, el paciente, en su estancia en piso, presenta fibrilación auricular posquirúrgica de respuesta ventricular rápida, sin inestabilidad hemodinámica, se logra la meta de anticoagulación y egresa a los 11 días de la cirugía.

En la última consulta de seguimiento, en enero de 2020, como hallazgos relevantes se encontró una comunicación residual ligera y prótesis mitral con insuficiencia leve propia del mecanismo, con Doppler continuo un gradiente medio de 5 mmHg, normofuncionante. El paciente permanece asintomático (Fig. 4).

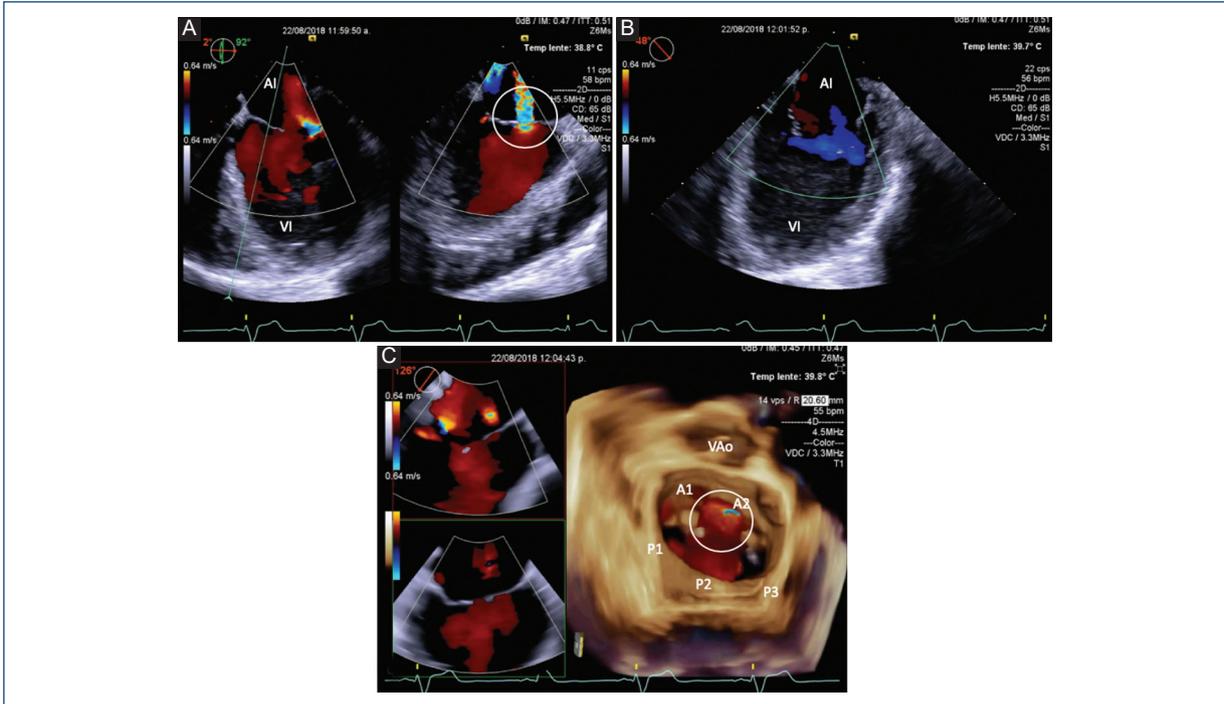


Figura 3. Ecocardiograma transefagico. **A:** Aproximación medioesfágica de cuatro cámaras enfocada a la válvula mitral y vista ortogonal a 90° en dos cámaras, en la que se evidencia una insuficiencia mitral grave secundaria a perforación del segmento A2 de la valva anterior de la válvula mitral (círculo). **B:** Aproximación bicomisural. **C:** Vista tridimensional de la válvula mitral en la que se observa el segmento afectado (círculo).

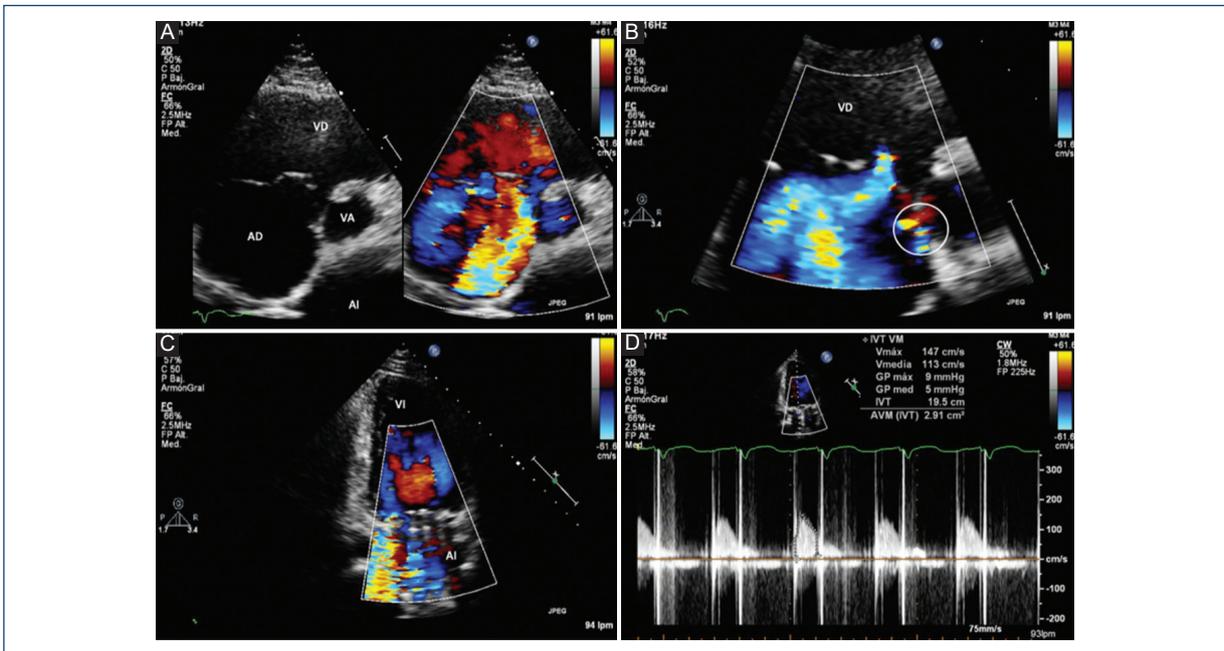


Figura 4. Ecocardiograma transtorácico posquirúrgico. **A:** Aproximación paraesternal en el eje corto a nivel de los grandes vasos, vista comparativa bidimensional y Doppler color, en los que se observa una insuficiencia tricuspídea moderada excéntrica, y en un acercamiento. **B:** puede verse una comunicación residual ligera (círculo). **C:** Aproximación apical de dos cámaras en la que se evalúa la prótesis mitral, con una ligera insuficiencia propia del mecanismo. **D:** Evaluación Doppler espectral continuo, se observa gradiente medio de 5 mmHg, normofuncionante.

Discusión

La CIV tipo Gerbode es un padecimiento infrecuente, que necesita un alto grado de sospecha para su diagnóstico oportuno. Como mencionamos anteriormente, la presentación clínica de la patología es heterogénea y varía desde pacientes asintomáticos (aproximadamente un 25% de los defectos congénitos y un 21% de los defectos adquiridos)¹ hasta los pacientes que se presentan con datos de falla cardíaca.

Se debe tomar en cuenta que este tipo de defectos pueden presentarse con otras afecciones cardíacas asociadas; en el caso de la patología iatrogénica, posterior a la corrección de una enfermedad cardíaca previa, o incluso secundaria a una endocarditis infecciosa o un infarto agudo de miocardio^{2,3,7,9,10}.

En el caso reportado no existe con claridad un antecedente de fuerza que pueda orientar a una patología adquirida y podría clasificarse como un defecto congénito, para lo cual, de acuerdo a lo reportado por Yuan² en 2014, coincide con el rango de edad al diagnóstico para la patología congénita, que es de 35 ± 22.7 años, contra el rango de edad de la patología adquirida, que es de 54.7 ± 23.1 años, aunque hay que considerar que el diagnóstico se realizó asociado a una perforación de la valva anterior de la válvula mitral sin una etiología específica, en un paciente previamente sano, de 36 años, sin antecedentes de intervención cardíaca ni de cuadro clínico sugestivo de endocarditis, diagnosticado de manera incidental.

En cuanto al tratamiento de la patología, no existen datos sólidos sobre qué tipo de tratamiento, si quirúrgico o percutáneo, tiene un mejor pronóstico para los pacientes. Si bien es cierto que el tratamiento quirúrgico, como Gerbode lo propuso de manera inicial hace ya varias décadas, las modificaciones y otras propuestas de resolución quirúrgica se reportan con buenos resultados, también es cierto que, con el avance de las técnicas y la tendencia en los últimos años a ser menos invasivos, se ha optado en casos seleccionados por técnicas percutáneas, las cuales se reportan de igual manera con buenos resultados. Sin embargo, a pesar de lo anterior, no existen estudios que brinden una indicación científica sólida sobre qué tipo de tratamiento será mejor opción para los pacientes de acuerdo con sus circunstancias, por lo que consideramos que cada caso debe ser valorado de manera individual, considerando las repercusiones por causa directa del defecto, la presentación clínica, la edad, las afecciones cardíacas asociadas y el resto de padecimientos que pudieran aumentar el riesgo de cualquier procedimiento en el paciente.

En este caso particular, el manejo quirúrgico para la CIV de Gerbode fue el cierre directo del defecto con Prolene®, con una buena evolución posquirúrgica y con un defecto residual ligero sin repercusión clínica.

Conclusión

La CIV tipo Gerbode es un defecto poco frecuente y de difícil diagnóstico, por lo que en pacientes con dilatación auricular diagnosticada de manera incidental y sin otras causas posibles, debe tenerse un alto índice de sospecha para su diagnóstico oportuno.

El tratamiento quirúrgico continúa siendo una opción adecuada, sobre todo en pacientes en los cuales se tendrá que asociar el cierre del defecto a algún otro procedimiento.

Financiamiento

La presente investigación no ha recibido ninguna beca específica de agencias de los sectores público o privado.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Bibliografía

1. Colomba D, Cardillo M, Raffa A, Argano C, Licata G. A hidden echocardiographic pitfall: the Gerbode defect. *Intern Emerg Med.* 2013;9:237-8.
2. Yuan SM. Left ventricular to right atrial shunt (Gerbode defect): congenital versus acquired. *Postepy Kardiol Interwencyjnej.* 2014;10:185-94.
3. Saker E, Bahri G, Montalbano M, Johal J, Graham R, Tardieu G, et al. Gerbode defect: a comprehensive review of its history, anatomy, embryology, pathophysiology, diagnosis, and treatment. *J Saudi Heart Assoc.* 2017;29:283-92.
4. Mijangos-Vázquez R, Hernández-Reyes R, López-Jiménez J. Percutaneous closure of an acquired and iatrogenic left ventricular-right atrium communication (Gerbode defect) with an Amplatzer Vascular Plug II. *J Cardiol Cases.* 2020;21:24-7.

5. Ming Wang TK, Betancor J, Ho N, Rodríguez LL, Jellis CL, Griffin BP, et al. Clinical characteristics and multimodality imaging guided management and outcomes of Gerbode defects in adults: a 20-year experience. *J Am Coll Cardiol.* 2020;75:2520-1.
6. Kelle A, Young L, Kaushal S, Duffy CE, Anderson R, Backer C. The Gerbode defect: the significance of a left ventricular to right atrial shunt. *Cardiol Young.* 2009;19(Suppl 2):96-9.
7. Prifti E, Ademaj F, Baboci A, Demiraj A. Acquired Gerbode defect following endocarditis of the tricuspid valve: a case report and literature review. *J Cardiothorac Surg.* 2015;10:115.
8. Kretzer A, Amhaz H, Nicoara A, Kendall M, Glower D, Jones M. A case of Gerbode ventricular septal defect endocarditis. *CASE (Phila).* 2018;2:207-9.
9. Hori D, Tanaka M, Yamaguchi A, Adachi H. Surgically treated infective endocarditis involving the aortic bicuspid valve and ventricular septum revealing aortic regurgitation and a Gerbode defect. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2010;58:255-9.
10. Davies A, Lai K, Bastian B. Acquired Gerbode defects associated with infective endocarditis. *Heart Lung Circ.* 2016;25:e59-e61.
11. Ting P, Lee K, Chou A, Chen S. Surgical repair of acquired Gerbode defect (left ventricle-to-right atrium shunt) caused by intramyocardial dissection after redo mitral valve replacement. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2020;34:1573-6.
12. Riemenschneider TA, Moss AJ. Left Ventricular-right atrial communication. *Am J Cardiol* 1967; 19: 710-8.
13. Mendoza D, Wang Z, Gaglia M, Taylor A. Gerbode defect. *J Cardiovasc Comput Tomogr.* 2009;3:279-81.