

Dilatación idiopática de la aurícula derecha. Reporte de caso y revisión de la literatura

Idiopathic dilatation of the right atrium. Case report and literature review

Andrés González-Ortiz^{1*}, Moisés Mier-Martínez², Alfonso J. Martínez-García³, Jair R. Osorio-Ugarte¹ y Paola Gudiño-Martínez²

¹Centro Pediátrico del Corazón ABC-Kardias, Centro Médico ABC; ²Laboratorio de Ecocardiografía, Instituto Nacional de Pediatría; ³Clínica de Cardiología Fetal, Instituto Nacional de Perinatología. Ciudad de México, México

Resumen

La dilatación idiopática de la aurícula derecha (DIAD) es una malformación poco frecuente caracterizada por un crecimiento desproporcionado de la aurícula derecha en ausencia de una causa estructural o funcional que la justifique. Presentamos el caso de una paciente con DIAD con diagnóstico desde la etapa prenatal.

Palabras clave: Dilatación idiopática aurícula derecha. Aneurisma aurícula derecha. Crecimiento aurícula derecha.

Abstract

Idiopathic dilatation of the right atrium is a rare malformation characterized by disproportionate growth of the right atrium in the absence of a cause that justifies it. We present the case of a patient with idiopathic dilatation of the right atrium diagnosed since fetal life.

Keywords: *Idiopathic dilatation of the right atrium. Right atrial aneurysm. Right atrial enlargement.*

Introducción

La dilatación idiopática de la aurícula derecha (DIAD) es una malformación poco frecuente de etiología indeterminada^{1,2}. Se caracteriza por un crecimiento desproporcionado de la aurícula derecha (AD) en ausencia de una causa que lo justifique³. En la mayoría de los casos se presenta de manera asintomática⁴. El ecocardiograma es el estudio de elección en el diagnóstico de esta patología^{2,5}. No hay un consenso en relación con el tratamiento y este debe individualizarse⁴. Presentamos el caso de

una paciente con DIAD con diagnóstico desde la etapa prenatal y su seguimiento.

Desarrollo del caso

Se presenta el caso de una lactante de un año, producto de la primera gestación de madre sana. Diagnóstico prenatal de dilatación de la AD de etiología incierta (Fig. 1A). Nace en unidad de tercer nivel sin complicaciones perinatales, sin cianosis ni dificultad

*Correspondencia:

Andrés González-Ortiz
E-mail: andresgoor@gmail.com

Fecha de recepción: 24-01-2022
Fecha de aceptación: 28-07-2022
DOI: 10.24875/ACM.22000026

Disponible en internet: 26-07-2023
Arch Cardiol Mex. 2023;93(3):345-347
www.archivoscardiologia.com

1405-9940 / © 2022 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/>).

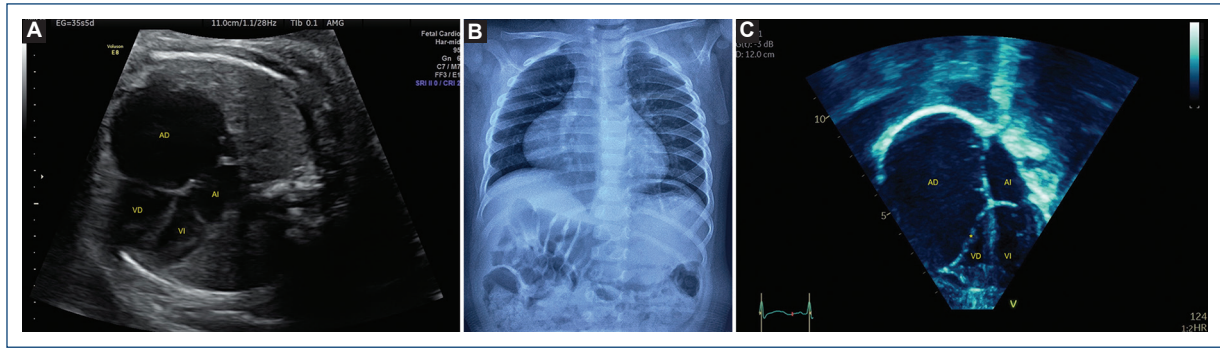


Figura 1. A: ecocardiograma fetal. Vista de cuatro cámaras que muestra dilatación de la aurícula derecha. **B:** radiografía de tórax. Cardiomegalia a expensas de crecimiento auricular derecho. **C:** ecocardiograma transtorácico. Dilatación de la aurícula derecha.

*válvula tricúspide.

AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

respiratoria. En ecocardiograma transtorácico posnatal se confirma diagnóstico de dilatación idiopática de la AD. En el seguimiento la paciente se encuentra completamente asintomática, sin eventos de fatiga o diaforosis, con adecuado incremento ponderal. Actualmente al año de edad tiene peso de 9.595 kilogramos (índice Z +0.37), talla 73 cm (índice Z -0.84), saturación del 93%, sin cianosis, el tórax sin deformidades, precordio normodinámico, sin soplos, segundo ruido de intensidad normal. En la radiografía de tórax se aprecia cardiomegalia, con un índice cardiotorácico de 0.68 y gran crecimiento de la AD (Fig. 1B). El electrocardiograma se encuentra en ritmo sinusal, con frecuencia cardíaca de 125 latidos por minuto, eje QRS 45 grados, sin crecimiento auricular ni ventricular, con onda P de 1.5 mV en derivaciones inferiores, 0.75 mV en V1 y eje de P 60 grados. Por ecocardiografía el tamaño auricular se mantiene estable, sin evidencia de trombos intracavitarios. El ecocardiograma previo, a los seis meses de edad, muestra una AD con diámetro transversal de 41 mm (índice Z +9.33), diámetro longitudinal de 57 mm (índice Z +6.61) y área de 18.3 cm² (índice Z +8.39); actualmente presenta diámetro transversal de 41 mm (índice Z +6.16), diámetro longitudinal 60 mm (índice Z +9.37) y área 22.9 cm² (índice Z +9.14) (Fig. 1C). El manejo actual es con ácido acetilsalicílico a dosis antiagregante.

Discusión

La DIAD es una anomalía rara cuyo diagnóstico se basa en dos criterios: el primero es la demostración de que la AD tiene un crecimiento desproporcionado en

comparación con las otras cámaras cardíacas; el segundo criterio, mismo que es necesario para acuñar el término «idiopático», es la exclusión sistemática de todas las lesiones cardiovasculares que puedan producir crecimiento auricular derecho, incluyendo enfermedades de la válvula tricúspide, obstrucciones en el vaciamiento de la AD, diversas causas de hipertensión pulmonar, estenosis pulmonar, cortocircuitos de izquierda a derecha y anomalía de Ebstein³. La DIAD se encuentra en la literatura bajo distintos términos como crecimiento idiopático de la AD, dilatación de la AD, aneurisma gigante de la AD, divertículo auricular derecho y aneurisma de la orejuela derecha¹. Su patogénesis real no ha sido aclarada y la demostración en la etapa fetal sugiere una etiología congénita^{1,4,6,7}. Es difícil estimar una incidencia real, pues algunos pacientes permanecen asintomáticos incluso a edades avanzadas⁴.

La DIAD se ha reportado en todas las edades, desde la etapa fetal (como en el caso que reportamos) hasta la edad adulta. Si bien el diagnóstico prenatal es poco frecuente, la mejora en la técnica y los equipos de ultrasonido han permitido una mayor detección^{1,4,6-9}.

La mayoría de los casos con DIAD cursan asintomáticos, sin embargo pueden presentarse síntomas diversos e incluso compromiso cardíaco o respiratorio agudo^{2,5}. En una revisión realizada por Zhang et al.⁴ los síntomas más comunes fueron arritmia, disnea, palpitaciones, edema, dolor torácico y fatiga. En nuestro caso el hallazgo fue incidental durante el periodo prenatal y en la evolución la paciente ha permanecido asintomática.

El ecocardiograma transtorácico es diagnóstico en la mayoría de los casos, principalmente en la población

pediátrica^{2,5}. En nuestro caso el diagnóstico se realizó con ecocardiografía transtorácica, excluyendo alteraciones que pudieran condicionar dilatación de la AD. Otros estudios que pueden ser útiles son el ecocardiograma transesofágico, la tomografía computarizada, la resonancia magnética y el cateterismo cardiaco²; el uso de angiografía es infrecuente en la actualidad debido a la mejora en la calidad y disponibilidad de las modalidades de imagen no invasivas⁵.

Hasta el momento no existe un consenso en relación con el tratamiento. El manejo debe individualizarse e incluye manejo expectante, manejo médico y resección quirúrgica. En el estudio de Zhang et al.⁴, la conducta expectante no se asoció a mayor riesgo de eventos cardiovasculares adversos y sugieren que el seguimiento regular a largo plazo, en vez de tromboprolifaxis, antiarrítmico profiláctico o cirugía profiláctica, podría ser la mejor estrategia en pacientes asintomáticos. Aun así, ante el posible riesgo de un evento trombotico, el tratamiento inicial con antiagregantes es aceptado y esa fue la conducta que nosotros adoptamos. La anticoagulación está indicada en pacientes con historia de trombosis auricular o riesgo aumentado de trombofilia¹. Las indicaciones de resección quirúrgica en pediatría incluyen arritmias auriculares, trombos intracavitarios, dilatación inicial severa, un crecimiento significativo en un periodo corto de tiempo y compresión de estructuras adyacentes^{1,5}.

La historia natural de esta anomalía es variable y puede resultar en regresión espontánea, estabilización del tamaño auricular o crecimiento progresivo¹. En la revisión realizada por Zhang et al.⁴ la complicación más común fue arritmia, seguida de embolia e insuficiencia cardiaca derecha; de manera menos frecuente se presentó insuficiencia tricuspídea y disección de la AD. Se ha reportado una mortalidad del 5%¹⁰, principalmente secundaria a arritmias refractarias o insuficiencia ventricular derecha⁴. El intervalo de seguimiento debe individualizarse y varía dependiendo de los síntomas y los hallazgos ecocardiográficos⁵.

Conclusiones

Presentamos el caso de una paciente con DIAD con diagnóstico prenatal. La DIAD es una entidad poco frecuente de etiología incierta. Habitualmente es de presentación asintomática, sin embargo pueden presentarse diversas complicaciones. El manejo debe ser individualizado y consideramos que ante la ausencia de complicaciones el tratamiento con antiagregante

plaquetario es razonable. El diagnóstico prenatal, actualmente más frecuente, permite planear un mejor seguimiento cardiológico.

Financiación

La presente investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener 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 han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

1. Walter C, Bartrons J, Gómez O, Caffarena JM, Carretero JM. Idiopathic dilatation of the right atrium: a not so benign entity. *Cardiol Young*. 2020;30(7):919-22.
2. Hofmann SR, Heilmann A, Häusler HJ, Dähnert I, Kamin G, Lachmann R. 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.
3. Sumner RG, Phillips JH, Jacoby WJ Jr, Tucker DH. Idiopathic enlargement of the right atrium. *Circulation*. 1965;32(6):985-91.
4. Zhang J, Zhang L, He L, Li H, Li Y, Zhang L, et al. Clinical presentation, diagnosis, and management of idiopathic enlargement of the right atrium: An analysis based on systematic review of 153 reported cases. *Cardiology*. 2021;146(1):88-97.
5. Harder EE, Ohye RG, Knepp MD, Owens ST. Pediatric giant right atrial aneurysm: a case series and review of the literature. *Congenit Heart Dis*. 2014;9(3):E70-7.
6. Aggarwal V, Castellanos D, Becker JA, Edwards LA, Morris SA. Idiopathic congenital right atrial dilation: Fetal presentation. *J Clin Ultrasound*. 2018;46(8):553-4.
7. Saavedra MJ, Grinenco S, Nápolia N. Prenatal diagnosis of idiopathic dilatation of the right atrium. A case report. *Arch Argent Pediatr*. 2020;118(6):e540-e554.
8. Chimenea A, García-Díaz L, Moreno-de las Heras M, Coserria F, Antiñolo G. Giant right atrial aneurysm. Prenatal diagnosis and outcome of a rare congenital abnormality. *J Obstet Gynaecol*. 2020;40(6):872-873.
9. Bezuska L, Bu'Lock FA, Anderson RH, Speggorin S, Como AF. Giant right atrial aneurysm: Antenatal diagnosis and surgical treatment. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2018;9(4):459-62.
10. Binder TM, Rosenhek R, Frank H, Gwechenberger M, Maurer G, Baumgartner H. Congenital malformations of the right atrium and the coronary sinus: an analysis based on 103 cases reported in the literature and two additional cases. *Chest*. 2000;117(6):1740-8.