Cir. Cardiov. 2008;15(2):201-3

Casos clínicos

Aneurisma congénito de la orejuela izquierda. Caso clínico

Johanna T. Otero[1], Eduardo A. Villanueva[1], Pedro Becker[2], Rodrigo Parra[3], Pamela Zelada[4]

Departamentos de Enfermedades Cardiovasculares[2], Radiología[3], Pediatria[4] y Medicina[1]
Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago. Chile

El aneurisma auricular congénito es una enfermedad muy rara y su localización más frecuente es la orejuela de la aurícula izquierda con 51 casos comunicados en la literatura. La mayoría son asintomáticos, por lo que su diagnóstico es por hallazgo en técnicas de imagen. Presentamos el caso de un lactante de 4 meses, de género masculino, portador de un síndrome de Treacher-Collins o disostosis mandibulofacial y síndrome bronquial obstructivo cuyo estudio de técnicas de imagen diagnostica un aneurisma de la orejuela izquierda. Se realiza resección quirúrgica del aneurisma bajo circulación extracorpórea sin incidentes. En el seguimiento a 12 meses el paciente se encuentra asintomático y sin evidencia ecocardiográfica de recurrencia.

Palabras clave: **Aneurisma. Cardiopatía congénita. Aurícula.**

Congenital left atrial appendage aneurysm. Case report

Congenital aneurysm of the left atrium is an uncommon abnormality, usually located in the atrial appendage, with 51 cases reported in the literature. Most of them are asymptomatic and are diagnosed by imaging techniques. We report the case of a 4-month-old infant presenting with Treacher-Collins syndrome and obstructive bronchial syndrome, with an abnormal chest X-ray showing cardiomegaly. A left atrial appendage aneurysm was diagnosed and uneventfully resected under cardiopulmonary bypass. At follow-up echocardiography 12 months later, there was no recurrence and the patient remained asymptomatic.

Key words: **Atrial appendage. Congenital disease. Aneurysm.**

INTRODUCCIÓN

El aneurisma auricular congénito es una enfermedad infrecuente, siendo su clínica muy variada, desde pacientes asintomáticos, lo más frecuente, hasta la muerte súbita. A continuación describiremos un caso clínico en un paciente portador del síndrome de Treacher-Collins o disostosis mandibulofacial, que consiste en una malformación congénita asociada al primer y segundo arco branquial.

CASO CLÍNICO

Lactante de 4 meses portador del síndrome de Treacher-Collins o disostosis mandibulofacial (malformación congénita asociada al primer y segundo arco branquial) y un síndrome bronquial obstructivo con exacerbaciones que han requerido hospitalización. Durante su última crisis obstructiva se realiza radiografía de tórax en que se evidencia cardiomegalia (Fig. 1). Se efectúa ecocardiografía que muestra un aneurisma gigante de la orejuela izquierda, con presencia de contraste espontáneo intraauricular y normalidad en la función de la válvula mitral. Se completa el estudio con resonancia magnética, donde se corrobora el diagnóstico y se caracteriza la lesión (Fig. 2-4). A los 10 meses de vida debido al riesgo de complicaciones eventuales como tromboembolia, arritmias y muerte súbita, se decide tratamiento quirúrgico con resección del aneurisma[1].

Correspondencia:
Pedro Becker
Marcoleta, 367, 6.º
Santiago (Chile)
E-mail: pbecker@med.puc.cl

Recibido 8 mayo 2007
Aceptado 5 enero 2008

TÉCNICA QUIRÚRGICA

Se realizó esternotomía media y apertura longitudinal del pericardio, el cual se encontraba íntegro. En la exploración externa del corazón destacaba la presencia de un aneurisma de la orejuela izquierda de 6,5 cm en el eje cefalocaudal por 5 cm tanto en el eje transversal como anteroposterior, que comprimía el ventrículo izquierdo, dejando una impresión cóncava en éste. La base del aneurisma era ancha, a 1 cm de las venas pulmonares izquierdas. Se inició circulación extracorpórea con hipotermia de 30 °C. Se pinzó la aorta ascendente y se administró cardioplejía, abriendo el aneurisma en su base y constatando la ausencia de trombos en su interior. Se resecó el aneurisma, incidiendo su base o cuello, manteniendo una distancia razonable del surco auriculoventricular izquierdo y de las venas pulmonares ipsilaterales. Se procedió al cierre lineal de la incisión auricular. Tras abandonar la circulación extracorpórea, la ecocardiografía transesofágica demostró función ventricular adecuada, con flujo normal a través de las venas pulmonares, buena función de la válvula mitral y desaparición de la imagen del aneurisma y del contraste espontáneo en la aurícula izquierda. Su evolución postoperatoria no tuvo complicaciones y fue dado de alta en buenas condiciones. El paciente se ha mantenido sin evidencia ecocardiográfica de recidiva a 12 meses de su cirugía, libre de medicamentos.

Figura 1. *Radiografía de tórax AP que muestra cardiomegalia con prominencia del contorno izquierdo del corazón, especialmente en su aspecto superior.*

DISCUSIÓN

El aneurisma congénito de la aurícula izquierda constituye una enfermedad rara, siendo la orejuela la localización más frecuente, con 51 casos comunicados en la literatura hasta el año 2006. Fue descrito por primera vez en el año 1922[2] y su origen se atribuye a una displasia congénita del músculo pectíneo de la orejuela izquierda y de las bandas del músculo atrial relacionado a éste, lo que conllevaría una descoordinación en la contracción de la orejuela con respecto a la aurícula durante la sístole auricular[3]. Morfológicamente, su pared está constituida por las tres capas de tejido cardíaco, con un cuello que lo comunica a la cavidad auricular[1].

Se diagnostica clínicamente en la segunda y tercera década de la vida, secundario a estudio de arritmias supraventriculares, palpitaciones, disnea, angina, tromboembolia o muerte súbita[1,4,5]. Sin embargo, la mayoría son asintomáticos, por lo que su diagnóstico es un hallazgo de técnicas de imagen, ya sea en una radiografía de tórax que muestre una cardiomegalia con prominencia del contorno izquierdo de la silueta cardíaca, o ecocardiografía transesofágica con lesión tipo quística adyacente al ventrículo izquierdo, o tomografía computarizada o resonancia magnética. Dentro de los diagnósticos diferenciales se deben considerar la agenesia parcial del pericardio con protrusión y eventual dilatación aneurismática de la orejuela, y la dilatación secundaria de la aurícula izquierda, en relación con valvulopatía mitral congénita o adquirida[6].

Figura 2. *Corte axial ponderado en T1 que muestra un gran aneurisma con amplia comunicación con la aurícula izquierda, el cual presenta áreas de ausencia de señal por flujo rápido y áreas con señal en la periferia, secundarias a flujo lento. A: aneurisma; AI: aurícula izquierda; AD: aurícula derecha; Ao: aorta ascendente; P: arteria pulmonar; VI: ventrículo izquierdo.*

Una vez confirmado el diagnóstico se recomienda la resección quirúrgica del aneurisma, aun en casos asintomáticos, por el riesgo de enfermedad tromboembólica, arritmias cardíacas u obstrucción del flujo coronario por compresión de la arteria coronaria izquierda. No existe un consenso en la literatura que defina el momento en que deba realizarse la corrección quirúrgica del defecto en pacientes asintomáticos, por lo que esta decisión de-

Figura 3. Corte de las cuatro cámaras, obtenido de la secuencia de cinegradiente en que se demuestra flujo lento, presente en la totalidad de la cavidad del aneurisma, sin evidencias de trombos. Se demostró, además, flujo de entrada y salida a través de la comunicación amplia con la aurícula izquierda. Se observa también efecto de masa con cierto grado de compresión del ventrículo izquierdo por parte del aneurisma. A: aneurisma; AI: aurícula izquierda; AD: aurícula derecha; VI: ventrículo izquierdo; VD: ventrículo derecho.

Figura 4. Reconstrucciones tridimensionales de angiorresonancia que muestran la relación espacial del aneurisma con el corazón y el resto de las estructuras. A: aneurisma.

pende del juicio clínico. El riesgo quirúrgico es bajo, y se sugiere el uso de circulación extracorpórea, aunque se han descrito casos sin necesidad de ella[4,5,7]. Otras alternativas terapéuticas descritas son la resección toracoscópica con crioablación y tratamiento conservador con anticoagulantes orales asociado a seguimiento ecocardiográfico[8,9].

La gran mayoría presenta regresión clínica posterior a la cirugía. No existen comunicaciones de recurrencia clínica descritas en la literatura hasta 8 años de seguimiento[5]. Nuestro paciente, fenotípicamente, presenta un síndrome de Treacher-Collins o disostosis mandibulofacial, consistente en una malformación congénita asociada al primer y segundo arco branquial, lo que determina múltiples anomalías craneofaciales como fisura palpebral antimongoloide, micrognatia, microtia, coloboma en párpados, entre otras, sin asociación con defectos cardíacos descritos en la literatura, sin embargo, aún no se ha podido confirmar el diagnóstico mediante un estudio genotípico[10,11].

A los 12 meses de seguimiento poscirugía, el paciente se ha mantenido sin evidencia ecocardiográfica de recidiva, libre de medicamentos y con una disminución de sus cuadros bronquiales obstructivos, sin necesidad de hospitalización, lo cual sugiere que el aneurisma ejercía un papel importante en la etiopatogenia del síndrome bronquial obstructivo mediante un efecto de masa.

BIBLIOGRAFÍA

1. Zhao J, Ge Y, Yan H, Pan Y, Liao Y. Treatment of congenital aneurysms of the left atrium and left atrial appendage. Tex Heart Inst J. 1999;26:136-9.
2. Ingram A, Macfie JWS. Two further cases of cardiac aneurysm. Ann Trop Med Parasitol. 1922;16:119-25.
3. Solomon V, Nayak VM. Aneurysm of the left atrial appendage. Tex Heart Inst J. 2001;28:111-8.
4. Tanoue Y, Kado H, Shiokawa Y, Sagawa K. Left atrial appendage aneurysm in a child. Ann Thorac Surg. 2004;77:721-3.
5. Mathur A, Zehr KJ, Sinak LJ, Rea RF. Left atrial appendage aneurysm. Ann Thorac Surg. 2005;79:1392-3.
6. Sands A, Deis B, Cochrane A. Giant left atrial aneurysm in a 15-month-old child. Circulation. 2003;108:2722-3.
7. Dusleag J, Klein W, Eber B, Gasser R, Weinrauch V, Rotman B. Non-invasive and invasive diagnosis of a huge congenital aneurysm of the left atrium: a case report. Angiology. 1990; 41:139-44.
8. Grinfeld R, Trainini JC, Roncoroni A, Fabrykant F, Cacheda H, Tripodi G. Congenital aneurysm of the left atrium. Ann Thorac Surg. 1985;39:469-71.
9. Kiaii B, Doll N, Kuehl M, Mohr FW. Minimal invasive endoscopic resection of a giant left appendage aneurysm. Ann Thorac Surg. 2004;77:1437-8.
10. Lekkerkerker JC, Jaarsma W, Cramer MJM. Congenital giant aneurysm of the left atrial appendage. Heart. 2005;91:21.
11. Online Mendelian Inheritance in Man, OMIM (TM). Johns Hopkins University, Baltimore, MD. MIM Number: 154500 (23/08/06): http://www.ncbi.nlm.nih.gov/omim/.

BIOMED
unidix
Especialistas
en cirugía
cardiovascular
desde 1977 al cuidado de tu salud
91 803 28 02
info@biomed.es