

Aneurisma congénito gigante de la orejuela de la aurícula izquierda

Giant Congenital Aneurysm of the Left Atrial Appendage

GISELA KILLINGER, LAURA BRANDANI^{MTSAC}, RAÚL BIANCO, EDUARDO DULBECCO, CARLOS RODRÍGUEZ CORREA^{MTSAC}

Recibido: 03/11/2012

Aceptado: 15/05/2013

Dirección para separatas:

Dra. Gisela Killinger
Fundación Favaloro
Pte. Luis Sáenz Peña 265
(C1110AAE) CABA
e-mail: gkillin@ffavaloro.org

RESUMEN

El aneurisma de la orejuela de la aurícula izquierda, ya sea congénito o adquirido, es una anomalía extremadamente rara. Es causado por la displasia congénita de los músculos auriculares o puede ser consecuencia de otras enfermedades cardíacas o sistémicas.

Esta anomalía cardíaca generalmente es asintomática y su diagnóstico suele hacerse de manera incidental, pero en ocasiones puede manifestarse por taquiarritmias auriculares y/o por eventos tromboembólicos.

En esta presentación se describe el caso de un paciente con un aneurisma congénito gigante de la orejuela de la aurícula izquierda.

REV ARGENT CARDIOL 2013;81:443-445. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v81.i5.1268>

Palabras clave >

Aurícula - Apéndice atrial

Abreviaturas >

AI	Aurícula izquierda	ETT	Ecocardiograma transtorácico
AOAI	Aneurisma de la orejuela de la aurícula izquierda	RMN	Resonancia magnética nuclear
ECG	Electrocardiograma	TC	Tomografía axial computarizada
ETE	Ecocardiograma transesofágico		

INTRODUCCIÓN

El aneurisma de la orejuela de la aurícula izquierda (AOAI) es una patología infrecuente. En nuestro conocimiento, en la bibliografía solamente se encuentran 78 casos comunicados hasta el presente. (1)

En su mayoría son casos de etiología congénita y se han atribuido a displasia de los músculos pectíneos de la aurícula izquierda (AI). Raramente son adquiridos, desarrollándose a partir de una condición secundaria a procesos degenerativos o inflamatorios (2, 3) y/o a enfermedades de la válvula mitral. (4)

Muchos casos fueron resultado de hallazgos incidentales, a través de radiografías de tórax. (2, 5) Sin embargo, los pacientes pueden presentarse con palpitaciones por arritmias supraventriculares, episodios tromboembólicos u otros síntomas poco frecuentes, como disnea y angina de pecho. (5)

En esta presentación se describe el caso de un paciente con un aneurisma congénito gigante de la orejuela de la aurícula izquierda.

CASO CLÍNICO

Un hombre de 32 años fue admitido en el servicio de emergencias médicas por presentar en forma súbita, mientras jugaba fútbol, un episodio de palpitaciones rápidas, sin otra sintomatología acompañante. En el examen físico se evidenció un pulso rápido e irregular, el electrocardiograma (ECG) confirmó fibrilación auricular de alta respuesta ventricular. El paciente recuperó espontáneamente el ritmo sinusal. Un ECG posterior mostró signos de sobrecarga auricular izquierda.

Los análisis de laboratorio fueron normales. En la radiografía de tórax (Figura 1) se observó un borde cardíaco izquierdo prominente. En el ecocardiograma transtorácico (ETT) se detectó una orejuela de la aurícula izquierda (AI) gravemente dilatada.

El paciente tenía historia de episodios de palpitaciones rápidas e irregulares autolimitadas, de varios años de evolución, asociadas con la práctica deportiva, por las cuales nunca había consultado. Conocía tener cardiomegalia por radiografías de tórax previas, adjudicada a "corazón de atleta". Se le realizó un ecocardiograma transesofágico (ETE), que mostró una dilatación importante de la orejuela de la AI (4,16 cm × 8,95 cm), lo cual confirmó el diagnóstico de AOAI. No había evidencia de trombos en su interior, pero se detectó una membrana gruesa en la entrada de la orejuela,

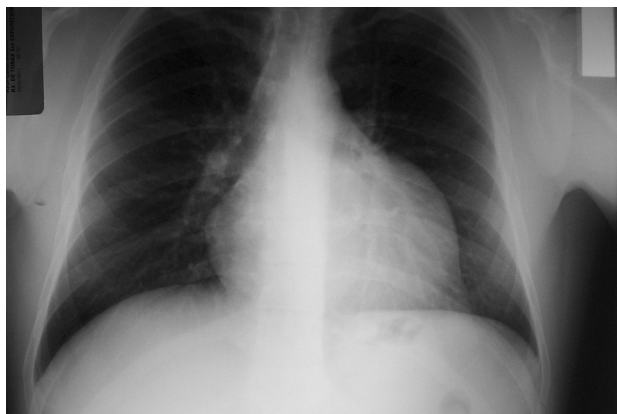


Fig. 1. Radiografía de tórax en la que se observa un borde ventricular izquierdo prominente.

sin gradiente de presión significativo registrado por Doppler pulsado (Figura 2).

Se le realizó una angiotomografía computarizada (TC) multicorte de 64 canales y una resonancia magnética nuclear (RMN), a fin de confirmar el diagnóstico y descartar patologías congénitas asociadas y patología coronaria. Quedó medicado con anticoagulación y amiodarona por vía oral.

El paciente fue derivado a cirugía cardiovascular para su tratamiento quirúrgico.

Asistido con bomba de circulación extracorpórea, se le resecó el AOAI (Figura 3). Evolucionó sin complicaciones. A los tres meses permanecía asintomático y en ritmo sinusal sin ningún tipo de medicación. El ETT de control fue normal.

DISCUSIÓN

Hemos presentado el caso de un hombre de 32 años, con episodios esporádicos de palpitaciones rápidas e irregulares de varios años de evolución, relacionadas con la práctica deportiva, y un episodio de fibrilación auricular, documentada en un servicio de emergencia. Los estudios posteriores revelaron la presencia de un aneurisma gigante de la orejuela de la aurícula izquierda, sin evidencia de otras patologías cardíacas o sistémicas asociadas.

La mayoría de los AOAI son congénitos, aunque existen comunicaciones de aneurismas adquiridos relacionados con enfermedad valvular mitral o enfermedades sistémicas. (2, 3)

El origen de los aneurismas congénitos se debería a la displasia de los músculos pectíneos de la AI. (1)

El AOAI rara vez se diagnostica en la infancia; generalmente se manifiesta en la segunda o tercera década de la vida, como ocurrió en nuestro paciente. (1)

La mayoría de los casos son silentes y su hallazgo es casual, pero en otros se manifiesta con síntomas como palpitaciones relacionadas con arritmias supraventriculares, disnea, angina de pecho (probablemente debida a la compresión de la arteria coronaria izquierda, el tronco o sus ramas) e *ictus* o muerte súbita, estos últimos debidos a tromboembolia. Nuestro paciente padecía de palpitaciones y tuvo por lo menos un episodio de fibrilación auricular registrado.

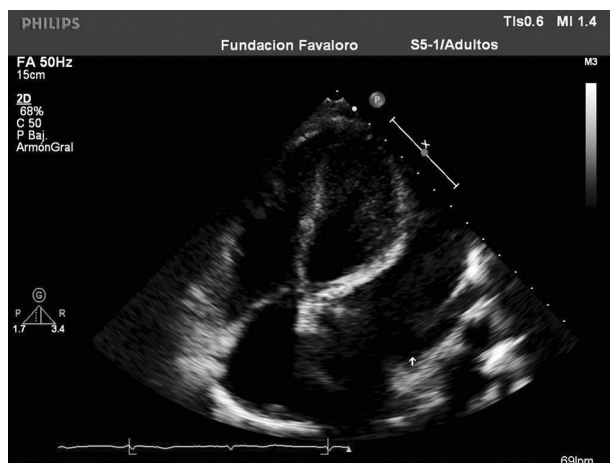


Fig. 2. Ecocardiograma transtorácico con vista de 4 cámaras, que muestra un aneurisma gigante de la orejuela de la aurícula izquierda, cercano al ventrículo izquierdo.

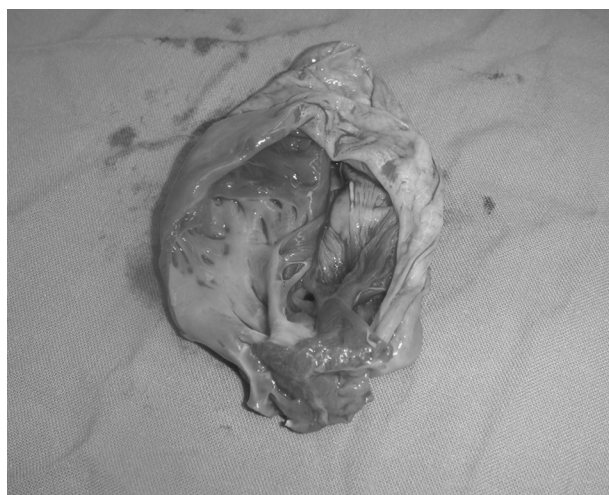


Fig. 3. Pieza quirúrgica del aneurisma de la orejuela de la aurícula izquierda resecado.

Existen asociaciones extremadamente raras de AOAI con otras patologías congénitas, como el defecto interauricular, la vena cava superior izquierda persistente, las anomalías de las arterias renales o el retorno venoso pulmonar anómalo. (6)

La mayoría de los AOAI son hallazgos incidentales en la radiografía de tórax como una masa anómala en el borde izquierdo de la silueta cardíaca. Muchas de las técnicas diagnósticas, como el ETT, el ETE, la TC y la RMN, han demostrado su utilidad en el diagnóstico del AOAI al permitir diferenciarlo de otras patologías. La elección del método de diagnóstico dependerá de las características del paciente, la disponibilidad local y la experiencia de los operadores de los diferentes métodos. (6)

Los criterios diagnósticos de AOAI propuestos incluyen: 1) ausencia de otra patología cardíaca con-

comitante, 2) estar originado en una AI normal, 3) mantener una comunicación bien definida con la AI, 4) distorsión de la pared libre del ventrículo izquierdo por la presencia del aneurisma y 5) ausencia de defectos pericárdicos. Además, algunos autores incluyen el hecho de estar contenido completamente dentro del pericardio. (2) Se ha propuesto el tamaño como otro criterio diagnóstico de esta patología, considerando para ello un diámetro longitudinal de 3 cm, pero no es uniformemente aceptado. (7)

A pesar de que la orejuela de la AI es la que está más frecuentemente comprometida por el aneurisma, se han descrito otras localizaciones dentro de la AI. Además, los de la aurícula derecha son todavía mucho menos frecuentes. (3)

El AOAI obliga a hacer diagnóstico diferencial con otras patologías, como el derrame pericárdico, el quiste pericárdico, el aneurisma de la arteria coronaria, el pseudoaneurisma del ventrículo izquierdo y la dilatación del seno coronario. Todas estas entidades tienen apariencia similar, ya que son ecolúcidas y se pueden encontrar en la misma localización, pero solamente el AOAI tiene una comunicación directa con la cavidad de la AI. (6) En los pocos casos comunicados de AOAI adquiridos, el diagnóstico se hace cuando el AOAI coexiste con condiciones que incrementan la presión y las dimensiones auriculares, como, por ejemplo, la insuficiencia o la estenosis mitral, (2) o por la presencia de debilidad de la pared de la orejuela de la AI secundaria a miocarditis. (3)

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica del aneurisma, aun en pacientes completamente asintomáticos. (6) La resección del AOAI permite la abolición de los focos arritmogénicos, así como de las fuentes potenciales de embolias sistémicas, habiéndose comprobado como un tratamiento seguro y curativo. (6)

Existe escasa evidencia en la bibliografía acerca del tratamiento médico aislado. Algunos autores han elegido la opción de tratamiento médico en algunos pacientes con aneurismas gigantes de la orejuela de la AI, sin evidencias de arritmias o trombos, (8) pero no hay comunicaciones de seguimiento a largo plazo en esos pacientes, excepto en un caso que derivó en embolia cerebral 2 años después de realizado el diagnóstico. (9) En base a los casos comunicados, podríamos argumentar que la resección aislada del AOAI dio por resultado el mantenimiento exitoso del ritmo sinusal y la ausencia de arritmias, siempre que el sustrato del foco ectópico se haya resecado en su totalidad. La ausencia de arritmias luego de la resección es referida en varias publicaciones, con un seguimiento de hasta 8 años. (9)

Creemos que las técnicas de cierre percutáneo pueden convertirse en el futuro en un tratamiento opcional para el AOAI congénito, como se describió en un caso de tratamiento de pseudoaneurisma de la OAI. (10)

CONCLUSIONES

Los AOAI son entidades infrecuentes, por lo general congénitos, pero en algunos casos adquiridos. Habitualmente en los AOAI congénitos el diagnóstico es casual en la segunda o tercera década de la vida. La resección quirúrgica es el tratamiento recomendado, eliminándose el riesgo de arritmias y tromboembolias.

ABSTRACT

Giant Congenital Aneurysm of the Left Atrial Appendage

Left atrial appendage aneurysm, either congenital or acquired, is a very rare anomaly. It is caused by congenital dysplasia of the atrial muscles, or it may be the result of other systemic or heart diseases.

This anomaly is mostly asymptomatic and it is usually diagnosed incidentally; however, patients may present with atrial tachyarrhythmias and/or thromboembolic events.

This report describes the case of a patient with giant congenital aneurysm of the left atrial appendage.

Key words > Heart Atria - Atrial Appendage

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chowdhury UK, Seth S, Govindappa R, Jagia P, Malhotra P. Congenital left atrial appendage aneurysm: a case report and brief review of literature. *Heart Lung Circ* 2009;18:412-6. <http://doi.org/cxsspt>
2. Culver DL, Bezante GP, Schwarz KQ, Meltzer RS. Transesophageal echocardiography in the diagnosis of acquired aneurysms of the left atrial appendage. *Clin Cardiol* 1993;16:149-51. <http://doi.org/d6krvq>
3. De la Fuente A, Urchaga A, Sanchez R, Fernandez JL, Moriones I. Congenital aneurysm of the left atrial appendage. *Ann Thorac Surg* 2008;85:2139-40. <http://doi.org/cgn3kn>
4. Gold JP, Afifi HY, Ko W, Horner N, Hahn R. Congenital giant aneurysms of the left atrial appendage: diagnosis and management. *J Card Surg* 1996;11:147-50. <http://doi.org/bqhf5d>
5. Krueger SK, Ferlic RM, Mooring PK. Left atrial appendage aneurysm: correlation of non-invasive with clinical and surgical findings: report of a case. *Circulation* 1975;52:732-8. <http://doi.org/nh9>
6. Wilson D, Kalra N, Brody EA, Van Dyk H, Sorrell VL. Left atrial appendage aneurysm- A rare anomaly with an atypical presentation. *Congenit Heart Dis* 2009;4:489-93. <http://doi.org/dqscrc>
7. Ulucam M, Muderrisoglu H, Sezgin A. Giant left atrial appendage aneurysm: the third ventricle! *Int J Cardiovasc Imaging* 2005;25:225-30. <http://doi.org/cdtnv>
8. Lekkerkerker JC, Jaarsma W, Cramer MJ. Congenital giant aneurysm of the left atrial appendage. *Heart* 2005;91:e21. <http://doi.org/bjv4nz>
9. Wagshal AB, Applebaum A, Crystal P, Goldfarb B, Erez A, Tager S, et al. Atrial tachycardia as the presenting sign of a left atrial appendage aneurysm. *Pacing Clin Electrophysiol* 2000;23:283-5. <http://doi.org/dppgv6>
10. Yoo D, Robertson G, Block P, Babaliaros V, Lattouf O, Pernetz MA, et al. Percutaneous closure of a left atrial appendage pseudoaneurysm. *J Am Soc Echocardiogr* 2011;24:109:e1-e3. <http://doi.org/ff6hrv>