

# Síndrome de platipnea-ortodesoxia, ¿una causa oculta de disnea?

## *Platypnea-orthodeoxia Syndrome, a Hidden Cause of Dyspnea?*

ANÍBAL A. ARIAS<sup>†,1,MTSAC</sup>, PABLO F. OBERTI<sup>MTSAC, 1</sup>, MARIANO L. FALCONI<sup>MTSAC, 1</sup>, CARLOS ROJAS MATAS<sup>2</sup>, DIEGO FUNES<sup>1</sup>, ARTURO M. CAGIDE<sup>MTSAC, 1</sup>

Recibido: 11/07/2012  
Aceptado: 16/08/2012

### *Dirección para separatas:*

Dr. Aníbal A. Arias  
Servicio de Cardiología  
Hospital Italiano de Buenos Aires  
Perón 4190  
(C1181ACH) Buenos Aires  
e-mail:  
anibal.arias@hospitalitaliano.org.ar

### RESUMEN

El foramen oval permeable (FOP) es un defecto del *septum* interauricular que puede coexistir con aneurisma de éste y se asocia con pasaje de flujo de izquierda a derecha. Su presencia se ha vinculado con accidente cerebrovascular (ACV) embólico y con el síndrome de platipnea-ortodesoxia. En esta presentación se describe el caso de una paciente con síndrome de platipnea-ortodesoxia que representó un verdadero desafío diagnóstico, ya que ingresó a nuestra institución por neumonía y luego incidentalmente se diagnosticó una tromboembolia de pulmón (TEP). Dada la tórpida evolución y al evidenciarse disnea con desaturación que se acentuaba al sentarse, se realizó un ecocardiograma transesofágico (ETE) que mostró un FOP con aneurisma del *septum* interauricular y pasaje marcado de burbujas de derecha a izquierda en forma espontánea (en decúbito dorsal). Luego de completar tratamiento antibiótico, se procedió al cierre percutáneo del FOP con la colocación de un Amplatzer.

REV ARGENT CARDIOL 2012;80. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v80.i5.1575>

**Palabras clave** > Ecocardiografía transesofágica - Disnea - Foramen oval permeable - Procedimientos endovasculares

<b>Abreviaturas</b> >	<b>ACV</b>	Accidente cerebrovascular	<b>FOP</b>	Foramen oval permeable
	<b>ETE</b>	Ecocardiograma transesofágico	<b>TEP</b>	Tromboembolia de pulmón

### INTRODUCCIÓN

La presencia de foramen oval permeable (FOP) se ha vinculado con accidente cerebrovascular (ACV) embólico y con el síndrome de platipnea-ortodesoxia. (1-4) Este síndrome es infrecuente y se caracteriza por disnea y desaturación arterial inducidas por el ortostatismo, con mejoría de los síntomas y la oxigenación con el decúbito. (5, 6) Para su desarrollo son necesarios la presencia de un defecto del *septum* interauricular y un componente funcional cardíaco o extracardíaco que provoque un estiramiento del *septum* y favorezca el *shunt* de derecha a izquierda, pero no es imprescindible la presencia de hipertensión pulmonar. (5, 6) El diagnóstico se realiza con ecocardiograma transesofágico (ETE) y algunos autores, ante la sospecha de este síndrome, sugieren realizarlo con inyección de burbujas en decúbito y además en la posición de sentado. (7, 8) Actualmente está recomendado el cierre del defecto septal. En esta presentación se describe el caso de una paciente con síndrome de platipnea-ortodesoxia que representó un verdadero desafío diagnóstico.

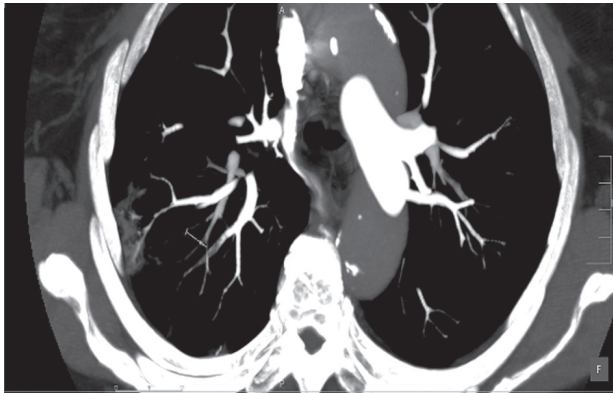
### CASO CLÍNICO

Paciente de 79 años hipertensa y con historia de palpitaciones esporádicas. Presenta como antecedente una internación por ACV isquémico con restitución posterior del foco motor. En esa internación se detectó fibrilación auricular y se realizó un ETE que reveló foramen oval permeable (FOP) y ausencia de trombo. El ACV se interpretó como posible cardioembólico. Desde entonces fue medicada con enalapril 20 mg/día, carvedilol 25 mg/día, atorvastatina 20 mg/día y acenocumarol.

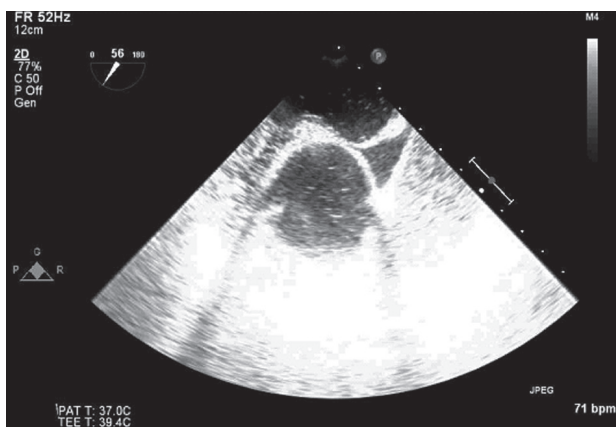
A los 8 meses se internó por un cuadro respiratorio febril con diagnóstico de neumonía de base derecha. Dado que evolucionó con disnea persistente, se realizó una angiotomografía de tórax que mostró un defecto de relleno de las arterias segmentarias del lóbulo superior derecho compatible con tromboembolia de pulmón (TEP) (Figura 1). Clínicamente no presentó signos de shock ni compromiso del ventrículo derecho en el ecocardiograma transtorácico, de modo que continuó con tratamiento anticoagulante.

La paciente evolucionó con disnea y desaturación que se acentuaban al sentarse (platipnea y ortodesoxia). Se decidió repetir el ETE, que informó FOP y aneurisma del *septum* interauricular con pasaje marcado de burbujas de derecha a izquierda en forma espontánea (en decúbito dorsal). Se observaron además dilatación de la raíz de la aorta (4,30 cm) y engrosamiento de la válvula de Eustaquio (Figura 2; véase también video en la página web). Se realizó un cateterismo derecho que evidenció los siguientes parámetros hemodinámicos: presión en la aurícula derecha: 9 mm Hg, presión en la arteria pulmonar: 29/15/20 mm Hg, presión capilar pulmonar 11 mm Hg, índice cardíaco 2,7 litros/m<sup>2</sup> y resistencia vascular sistémica: 1.400 dinas/seg/cm<sup>-5</sup>.

Debido a la coexistencia de diversas causas de disnea, se mantuvo inicialmente una conducta expectante. Sin embargo, ante la persistencia de hipoxemia a pesar de la resolución de la neumonía y luego de 6 días de anticoagulación efectiva, se repitió la tomografía de tórax que no evidenció infiltrados



**Fig. 1.** Defecto de relleno de las arterias segmentarias del lóbulo superior derecho compatible con tromboembolia de pulmón.



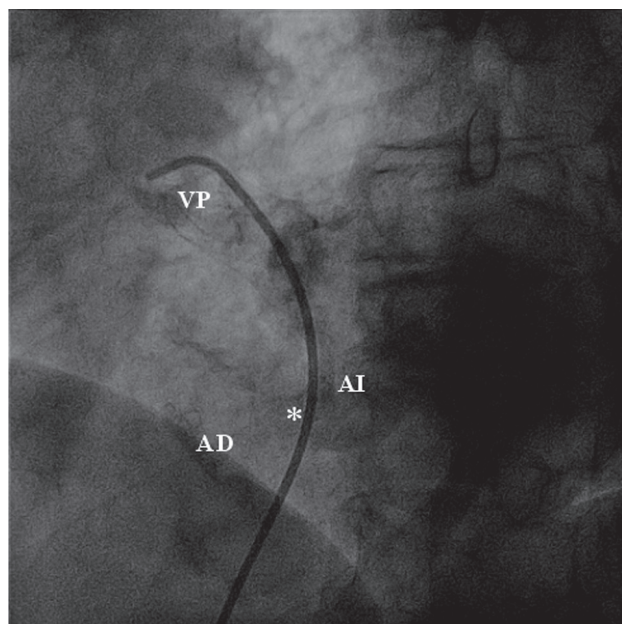
**Fig. 2.** Ecocardiograma transesofágico en eje corto a 56 grados. Se observa no pacificación de la aurícula derecha y pasaje de burbujas de derecha a izquierda en forma espontánea (en decúbito dorsal).

infecciosos. Se realizó un cateterismo (Figura 3) y se decidió entonces el cierre percutáneo del FOP con la colocación de un Amplatzer. Luego del procedimiento la paciente evolucionó con corrección de la saturación y se decidió el alta con seguimiento.

## DISCUSIÓN

El síndrome de platipnea-ortodesoxia es infrecuente y se caracteriza por disnea y desaturación arterial inducidas por el ortostatismo con una mejoría de los síntomas y la oxigenación con el decúbito. Desde la descripción de Burchell y colaboradores hace más de 50 años, en la bibliografía se encuentran no más de 50 casos comunicados. (5, 6) Para el desarrollo de este síndrome deben coexistir dos condiciones: por un lado, es importante la presencia de un componente anatómico en la forma de un defecto del *septum* interauricular (comunicación interauricular, foramen oval permeable o aneurisma del *septum* fenestrado) y, por otro, de un componente funcional que produce una deformación del *septum* interauricular cuyo resultado es el redireccionamiento del *shunt* de derecha a izquierda luego de la posición erecta, principalmente a partir del flujo de la vena cava inferior. El componente funcional puede ser cardíaco (derrame pericárdico o pericarditis constrictiva), pulmonar (enfisema, malformación arteriovenosa, neumonectomía o toxicidad por amiodarona), abdominal (cirrosis hepática o íleo) o vascular (aneurisma o elongación de la aorta torácica). (5-9)

Lo interesante del caso es que este síndrome se puso de manifiesto luego de una neumonía y quizá



**Fig. 3.** Pasaje de contraste por el foramen oval permeable (\*). AI: Aurícula izquierda. AD: Aurícula derecha. VP: Vena pulmonar.

también *a posteriori* del TEP. Por otra parte, además de la presencia del foramen oval permeable con aneurisma del *septum*, se identificaron dos factores predisponentes para que hubiera *shunt* de derecha a izquierda en ausencia de hipertensión pulmonar: uno, la válvula de Eustaquio persistente y, el otro, la dilatación y elongación de la aorta torácica.

Algunos autores, ante la sospecha de este síndrome, sugieren realizar un ETE con inyección de burbujas en decúbito y además en la posición de sentado. (7, 8)

Con respecto al tratamiento, las guías de cardiopatías congénitas del adulto AHA/ACC de 2008 establecen que cierre del defecto septal es razonable tanto por vía percutánea como en forma quirúrgica en los pacientes con el síndrome de platipnea-ortodesoxia (clase IIa, nivel de evidencia B). (10) Si bien la mayoría de los autores están a favor del cierre percutáneo, (5, 11) en ocasiones se prefiere el cierre por cirugía cuando existe una indicación adicional, como la dilatación de la aorta. (7)

## ABSTRACT

### Platypnea-orthodeoxia syndrome, a hidden cause of dyspnea?

A patent foramen ovale (PFO) is an atrial septal defect with or without atrial septal aneurysm, associated with left-to-right shunt. It is also related with embolic stroke and platypnea-orthodeoxia syndrome. This report describes the case of a patient with platypnea-orthodeoxia syndrome, which represented a diagnostic challenge because she was admitted due to pneumonia but then was incidentally diagnosed with pulmonary thromboembolism (PTE). Given the unfavorable progression of her condition, and worsening of dyspnea with hypoxemia upon sitting, a transesophageal echocardiography (TEE) was performed, revealing a PFO with atrial septal aneurysm and marked right-to-left bubble passage occurring spontaneously (in dorsal recumbent position). After completion of antibiotic treatment, percutaneous closure of patent foramen ovale was performed with an Amplatzer device.

**Key words >** Echocardiography, transesophageal - Dyspnea - Foramen ovale, patent - Endovascular procedures

## BIBLIOGRAFÍA

1. Lechat P, Mas JL, Lascault G, Loron P, Theard M, Klimczak M, et al. Prevalence of patent foramen ovale in patients with stroke. *N Engl J Med* 1988;318:1148-52. <http://doi.org/cjx99p>
2. Webster MW, Chancellor AM, Smith HJ, Swift DL, Sharpe DN, Bass NM, et al. Patent foramen ovale in young stroke patients. *Lancet* 1988;2:11-2. <http://doi.org/ftcz8d>
3. Homma S, Sacco RL, Di Tullio MR, Sciacca RR, Mohr JP; PFO in Cryptogenic Stroke Study (PICSS) Investigators. Effect of medical treatment in stroke patients with patent foramen ovale: patent foramen ovale in Cryptogenic Stroke Study. *Circulation* 2002;105:2625-31. <http://doi.org/b9st6p>
4. Overell JR, Bone I, Lees KR. Interatrial septal abnormalities and stroke: a meta-analysis of case-control studies. *Neurology* 2000;55:1172-9. <http://doi.org/h7t>
5. Cheng TO. Mechanisms of platypnea-orthodeoxia: what causes water to flow uphill? *Circulation* 2002;105:e47.
6. Lopez Gaston OD. [Platypnea-orthodeoxia syndrome]. *Medicina (B Aires)* 2005;65:268-72.
7. Nakahira A, Matsumura Y, Tatsumi H, Sasaki Y, Hirai H, Hanatani A, et al. Platypnea-orthodeoxia diagnosed by sitting transesophageal echocardiography. *Ann Thorac Surg* 2010;89:1284-6. <http://doi.org/fr4zss>
8. Medina A, de Lezo JS, Caballero E, Ortega JR. Platypnea-orthodeoxia due to aortic elongation. *Circulation* 2001;104:741. <http://doi.org/dnhpwj>
9. Al Khouzaie T, Busser JR. A rare cause of dyspnea and arterial hypoxemia. *Chest* 1997;112:1681-2. <http://doi.org/c8pqq7>
10. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). *Circulation* 2008;118:e714-833. <http://doi.org/cdrnqh>
11. Toffart AC, Bouvaist H, Feral V, Blin D, Pison C. Hypoxemia-orthodeoxia related to patent foramen ovale without pulmonary hypertension. *Heart Lung* 2008;37:385-9. <http://doi.org/bh7jpv>

## Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no poseen conflictos de intereses.