

SÍNDROME PLATIPNEA-ORTODEOXIA POR FORAMEN OVAL PERMEABLE, ANEURISMA DEL SEPTUM INTERAURICULAR Y PARÁLISIS DEL HEMIDIAFRAGMA DERECHO

OSVALDO D. LOPEZ GASTON¹, OSCAR CALNEVARO², CLAUDIO GALLEGO³, JORGE BLUGUERMANN², DAVID BARBIERI¹, MIGUEL GRANJA², DIEGO Mc LOUGHLIN¹, EDUARDO MALVINO¹

¹División Terapia Intensiva, ²División Hemodinamia ³División Neumonología, Policlínica Bancaria, Buenos Aires

Resumen El síndrome platipnea-ortodeoxia (SPO) está caracterizado por disnea e hipoxemia en posición erecta que mejoran con el decúbito supino. Se presenta un paciente de 75 años sin antecedentes remarcables, con cuadro de disnea de 7 días de evolución. La radiografía y tomografía de tórax mostraron una elevación del hemidiafragma derecho (confirmándose su parálisis por radioscopia) sin alteraciones en el parénquima pulmonar y mediastino. El ecocardiograma contrastado evidenció un foramen oval permeable y un aneurisma del septum interauricular. La angiografía pulmonar descartó tromboembolismo o malformación vascular y las presiones en la arteria pulmonar fueron normales, sin evidencia de *shunt*. Al momento de ambos estudios, realizados en decúbito supino, el paciente no tenía síntomas. En la evolución, la disnea también se manifestó en esa postura y el paciente espontáneamente adoptó el decúbito lateral derecho donde la oxemia era normal. Se realizó un ecocardiograma transesofágico contrastado que mostró un *shunt* derecha-izquierda intracardiaco y se colocó un dispositivo de Alplatzer para el cierre de la comunicación interauricular. Los gases arteriales post-procedimiento fueron normales. Se resalta la particularidad del SPO secundario a *shunt* intracardiaco sin gradiente de presión entre las cavidades.

Palabras clave: síndrome platipnea-ortodeoxia, foramen oval permeable, aneurisma del septum interauricular, parálisis diafragmática, hipoxemia, *shunt* derecha-izquierda

Abstract *Platypnea-orthodeoxia syndrome, atrial septal aneurysm and right hemidiaphragmatic elevation with a right-to-left shunt through a patent foramen ovale.* Platypnea-orthodeoxia is an uncommon syndrome of dyspnea and hypoxemia induced by upright position, which is subsequently relieved by recumbency. The case reported involved a 75-year-old man with a seven days history of dyspnea in the upright position. The chest radiograph and CT scan demonstrated an elevated right hemidiaphragm. A surface echocardiogram with saline solution showed a patent foramen ovale (PFO) and atrial septal aneurysm. A pulmonary arteriogram was performed showing no evidence of pulmonary embolism and normal pulmonary arterial pressures. Later, he also developed dyspnea in the supine position and a transesophageal echocardiogram with contrast demonstrated a large right to left shunt through a PFO. The closure by a catheter-deployed double-umbrella device caused an immediate improvement in the patient's oxygenation.

Key words: platypnea-orthodeoxia syndrome, patent foramen ovale, hypoxemia, right-to-left shunt, atrial septal aneurysm, diaphragmatic palsy

El síndrome platipnea-ortodeoxia (SPO) se caracteriza por disnea e hipoxemia en posición erecta que mejoran con el decúbito supino¹. Fue descrito por Burchell y col. en 1949² y denominado por Robin y col. en 1969³. La real incidencia del SPO no ha sido establecida, debido a que medir la oxemia con los cambios de decúbito no es una práctica habitual. En la base de datos Medline, la primera cita es de 1969 y de las 128 disponibles al mes de Julio del 2004, el 38% corresponden a los últimos 3

años, sugiriendo mejor conocimiento y sospecha del síndrome en pacientes con disnea y/o hipoxemia.

Para que se genere el síndrome, concurren una condición que permita el desarrollo de la hipoxemia y otra que la evidencie en posición erecta. La comunicación interauricular (CIA) asintomática, considerada con frecuencia ante la sospecha de una embolia paradójica, integra el diagnóstico diferencial de la hipoxemia. Se reconoce que el *shunt* derecha-izquierda (S d-i) a través de un foramen oval permeable (FOP) y sin elevación de las presiones vasculares pulmonares, es causa frecuente del SPO⁴.

Se presenta un paciente con SPO, elevación del hemidiafragma derecho, aneurisma del septum interauricular y S d-i por FOP. Luego de una revisión de la literatura,

Recibido: 21-IX-2004

Aceptado: 1-XII-2004

Dirección postal: Dr. Osvaldo D. López Gastón, Tucumán 3424, 1189 Buenos Aires, Argentina.

e-mail: odlogaston@hotmail.com

tura encontramos una descripción de tres pacientes con estas características⁵, y según nuestro conocimiento no se han referido casos semejantes en nuestro medio.

Caso clínico

Varón de 75 años, autoválido, que ingresó por disnea que mejoraba con el decúbito supino, de una semana de evolución, sin signos o síntomas concomitantes. Nueve días antes había sido externado de un cuadro de hemorragia digestiva secundaria a úlcera prepilórica, no sangrante al momento de su internación y manejada con tratamiento médico. Refiere antecedentes de hipertensión arterial medicada con atenolol, infarto de miocardio de cara inferior, artrodesis de cadera derecha, fijación de columna dorsal por hernia de disco e ingesta frecuente de antiinflamatorios no esteroides por artrosis. Ingresó con Glasgow 15/15, afebril, frecuencia respiratoria de 18 p.m., presión arterial 130/80 mm Hg, frecuencia cardíaca 90 p.m. El examen físico mostró ausencia de ventilación en la base pulmonar derecha, sin otros datos positivos. El laboratorio evidenció hematocrito 37%, hemoglobina 12 g/dl, recuento de glóbulos blancos 6000 mm³, natremia 140 mEq/l, kalemia 4 mEq/l, eritrosedimentación 20 mm y uremia, creatininemia, coagulograma y hepatograma normales. Los gases en sangre arterial (GSA) con aire ambiente mostraron pH 7.49, PaO₂ 65 mm Hg, PaCO₂ 33 mm Hg, bicarbonato 24 mEq/l, SaO₂ 94%. La radiografía y tomografía computada de tórax evidenciaron una elevación del hemidiafragma derecho (confirmandose por radioscopia la parálisis), sin alteraciones del parénquima pulmonar, mediastino u ocupación de los espacios subfrénicos. El electrocardiograma mostró ritmo sinusal, AQRS +40°, morfología con patente S1 Q3 T3, onda T negativa en V5 - V6 y el ecodoppler venoso de miembros inferiores resultó negativo para trombosis. El ecocardiograma transtorácico contrastado mostró FOP y aneurisma del septum interauricular, sin evidencia de *shunt*. Se realizó angiografía pulmonar que descartó tromboembolismo pulmonar (TEP) y malformaciones vasculares, las presiones en arteria pulmonar fueron de 19/8 mm Hg y en aurícula derecha (AD) de 2 mm Hg. Las presiones en cavidades izquierdas fueron normales, sin evidencia de *shunt* intracardiaco, el ventriculograma mostró leve hipoquinesia inferomedial con función sistólica del ventrículo izquierdo (VI) conservada. La coronariografía no mostró lesiones significativas. Al momento de ambos estudios, realizados en decúbito supino, el paciente no tenía síntomas y fue internado en sala general. Dieciocho horas más tarde evoluciona con disnea y los GSA (respirando aire ambiente) mostraron pH 7.5, PaO₂ 50 mm Hg, PaCO₂ 28.8 mm Hg, bicarbonato 22 mEq/l, SaO₂ 89% y es trasladado a terapia intensiva. En la observación fue notorio el comportamiento de la disnea con las diferentes posturas del paciente, y la medición de la SaO₂ con oximetría de pulso se muestra en la Tabla 1. El ecocardiograma transesofágico (ETE) simultáneo con el cateterismo cardíaco, evidenció un S d-i a través de CIA de 7 mm, de bordes finos que con balón estira a 15 mm, colocándose dispositivo de Alplatzer de 17 mm. Los GSA postprocedimiento con aire ambiente mostraron pH 7.34, PaCO₂ 35 mm Hg, PaO₂ 63 mm Hg, SaO₂ 90%. A las 4 horas presenta hipotensión arterial con hipoxemia, comprobándose un neumotórax hipertensivo izquierdo (al inicio del procedimiento fue colocada una vía venosa central en cuello, lado izquierdo), que fue drenado con reexpansión completa. Queda en ARM que es retirada a las 24 hs y reinstalada al día siguiente por patrón respiratorio superficial con espiración activa y utilización de músculos accesorios. Los intentos iniciales de destete del respirador fracasan, con radiografía y

TABLA 1.— Saturación de oxígeno en diferentes posiciones

Decúbito	SaO ₂ (%)
Sentado	< 60
Supino	73
Lateral derecho	97
Lateral izquierdo	70
Ventral	98

SaO₂ = saturación arterial de oxígeno

tomografía computada de tórax que no mostraron compromiso parenquimatoso, hemocultivos y BAL negativos y enzimas musculares normales. Se realizó electromiograma (EMG) sin alteraciones, y la resonancia nuclear magnética de columna evidenció signos de espondilosis sin compromiso medular o de las fibras nerviosas. Logrado el destete definitivo, los GSA en todas las posiciones fueron normales. En estado asintomático se inició rehabilitación.

Discusión

La disnea (platipnea) y la hipoxemia (ortodeoxia) inducidas por la posición erecta pueden concurrir o presentarse solo la disoxia. Si bien está en discusión la causa del SPO, se han postulado tres mecanismos primarios. 1) *shunt* intracardiaco a través de CIA⁶. Se especula que con el cambio de decúbito, el flujo de entrada de la vena cava inferior se redirecciona en forma preferencial hacia el septum interauricular, por distorsión de las relaciones anatómicas entre ambos, que coloca la CIA en línea con la entrada de la vena⁷. Se ha referido en aneurismas del septum interauricular, cifosis severa, elongación o aneurisma de la aorta ascendente, parálisis del hemidiafragma derecho, persistencia de una gran valva de Eustaquio, mixoma de la AD, y post neumonectomía o lobectomía derecha. Otros dos mecanismos propuestos, son la obstrucción al flujo en la válvula tricúspide por un mixoma de la AD con el cambio de decúbito y la disminución de la compliance del ventrículo derecho, que se exagera en posición erecta por disminución del retorno venoso. En todas las situaciones no hay un gradiente significativo de presión entre ambas cámaras auriculares y las presiones pulmonares son normales o bajas. 2) *shunt* vascular pulmonar por fístulas arterio-venosas pulmonares (f a-vp) o dilataciones vasculares (síndrome hepatopulmonar-SHP)⁸. Ambas alteraciones se localizan con frecuencia en las bases pulmonares y al adoptarse la posición erecta reciben circulación preferencial por efecto gravitacional, generando hipoxemia por aumento del *shunt* (f a-vp) o desequilibrio ventilación/perfusión (SHP). 3) enfermedades del parénquima pulmonar y neuropatía autonómica, donde concurren

factores como la ausencia del reflejo vasoconstrictor hipóxico, el *shunt* funcional cuando hay ocupación alveolar en las bases pulmonares y la generación de zonas con espacio muerto en las áreas altas del pulmón⁹⁻¹².

En nuestro paciente, la ausencia de enfermedad del parénquima pulmonar y el antecedente de una internación reciente orientó al TEP, que con frecuencia es el primer diagnóstico considerado en los casos reportados de SPO. No había síntomas/signos de hepatopatía o hipertensión portal de otra causa para considerar un SHP, y la parálisis del hemidiafragma derecho no explicaba la hipoxemia, que es manifiesta en las formas bilaterales en las que la disnea se exagera en decúbito supino. La angiografía pulmonar y el ecocardiograma transtorácico contrastado no evidenciaron el S d-i. porque fueron realizados en decúbito supino. En la evolución, la hipoxemia también se presentó en esa postura (que explicó la demostración del *shunt* en el segundo estudio) y el decúbito preferencial del paciente fue el lateral derecho, donde la oxemia era normal.

El ecocardiograma con contraste permite el diagnóstico de *shunt* y diferencia, de acuerdo al tiempo de llegada de las burbujas a la aurícula izquierda, si es pulmonar o cardíaco; si bien el transtorácico tiene alta sensibilidad, el transesofágico es de elección¹³. El centellograma pulmonar con Tc99 y macroagregados de albúmina, también determina la presencia de *shunt* si el isótopo es captado por otros órganos, pero no discrimina su localización¹⁴.

Luego del cierre de la CIA el paciente quedó en ARM con destete dificultoso, y se especuló que la colocación traumática de la vía central en el lado izquierdo (hemidiafragma indemne) pudo haber lesionado el nervio frénico, por sus relaciones anatómicas con la vena yugular y subclavia¹⁵.

Para generar el SPO, nuestro paciente tenía una condición de base (CIA) y un factor concurrente (la parálisis frénica, ausente en su internación previa) que facilitó el S d-i con el cambio de decúbito.

En conclusión: en el presente caso se muestra que el SPO se aparta de la observación habitual, donde la disnea es mayor en decúbito supino. El secundario a *shunt* intracardiaco se contrapone al pensamiento tradicional

que supone que la dirección del flujo sanguíneo entre dos cavidades depende solo del gradiente de presión.

Bibliografía

1. Kubler P, Gibbs H, Garrahy P. Platypnea-orthodeoxia syndrome. *Heart (London)* 2000; 83: 221-3.
2. Burchell HB, Helmholz HF Jr, Wood EH. Reflex orthostatic dyspnea associated with pulmonary hypotension. *Am J Physiol* 1949; 159: 563-4.
3. Altman M, Robin ED. Platypnea (diffuse Zone 1 phenomenon)? *N Engl J Med* 1969; 281: 1347-8.
4. Faller M, Kessler R, Chaouat A, Ehrhart M, Petit H, Weitzenblum E. Platypnea-orthodeoxia syndrome related to an aortic aneurysm combined with an aneurysm of the atrial septum. *Chest* 2000;118: 553-7.
5. Chamande S, Ramsey R, Rhodes JF, Stoller JK. Right hemidiaphragmatic elevation with right-to-left interatrial shunt through a patent foramen ovale. A case report and literature review. *Chest* 2001; 120: 2094-6.
6. Hirai N, Fukunaga T, Kawano H et, al. Platypnea-orthodeoxia syndrome with atrial septal defect. *Circ J* 2003; 67:172-5.
7. Cheng TO. Mechanisms of platypnea-orthodeoxia: What causes water to flow uphill?. *Circulation* 2002; 105:e47.
8. Mokhashi MS. Hypoxaemia-think of the liver. Every internist should be aware of the hepatopulmonary syndrome. *Postgrad Med J* 1999; 75: 295-7.
9. Ferry TG, Naum ChC. Orthodeoxia-platypnea due to diabetic autonomic neuropathy. *Diabetes Care* 1999; 22: 857-9.
10. Fox JL, Brown E, Harrison JK, Williams J, Terry PB. Platypnea-orthodeoxia and progressive autonomic failure. *Am Rev Respir Dis* 1989; 140: 1802-4.
11. Bourke SJ, Munro NC, White JES, Gibson GJ, Ashcroft T, Corris PA. Platypnea-orthodeoxia in cryptogenic fibrosing alveolitis. *Respir Med* 1995; 89: 387-9.
12. Papiris SA, Maniati MA, Manoussakis MN, Constantinopoulos SH. Orthodeoxia in amiodarone-induced acute reversible pulmonary damage. *Chest* 1994; 105: 965-6.
13. Mugge A, Daniel WG, Angermann C, et al. Atrial septal aneurysm in adult patients: a multicenter study using transthoracic and transesophageal echocardiography. *Circulation* 1995; 91: 2785-92.
14. Durand E, Bussy E, Gaillard JF. Lung scintigraphy in postpneumectomy dyspnea due to a right-to-left shunt. *J Nucl Med* 1997; 38: 1842-5.
15. Akata T, Noda Y, Nagata T, Noda E, Kandabashi T. Hemidiaphragmatic paralysis following subclavian vein catheterization. *Acta Anaesthesiol Scand* 1997; 41: 1223-5.

34. *Of all cooperative enterprises public health is the most important and gives the greatest returns.*

34. De todas las empresas cooperativas la salud pública es la más importante y la que da mayores beneficios.

William James Mayo (1861-1939)

Aphorisms of Dr. Charles Horace Mayo (1865-1939) and Dr. William James Mayo (1861-1939).

Collected by Fredrick A. Willius. Rochester, MN: Mayo Foundation, 1990. p 55