

Defecto de Gerbode: Reporte de un caso

Case report: Gerbode

Gustavo Galleguillos¹, Juan Torres², Mauricio Galdames^{2,*}, John Rijks²

¹ Anestesiólogo Cardiovascular, Docente Facultad de Medicina Universidad de Concepción, Hospital Guillermo Grant Benavente. Concepción, Chile.

² Médico Cirujano, Residente de Anestesiología Universidad de Concepción, Hospital Guillermo Grant Benavente. Concepción, Chile.

Fecha de recepción: 10 de noviembre de 2021 / Fecha de aceptación: 25 de febrero de 2022

ABSTRACT

Gerbode defect (DG) is a very rare condition that consists of a communication from the left ventricle (LV) to the right atrium (RA) due to a septal defect, which may be congenital or acquired, secondary to endocarditis, valve replacement surgery, acute myocardial infarction, or chest trauma. A shunt is produced from a high-pressure chamber to a low-pressure chamber, increasing the volume and pressure of the right chambers, which can produce mixed circulatory failure due to dysfunction of these cavities and low output due to LV systolic volume. Cardiac ultrasound is the gold standard in the study and diagnosis of this pathology. Treatment can be by surgical or percutaneous intervention. The case of a patient with Gerbode defect secondary to valve replacement will be presented, where the ultrasound diagnosis was essential to perform a surgical repair in the ward.

Key words: Gerbode defect, echocardiography.

RESUMEN

El defecto Gerbode (DG) es una condición muy rara que consiste en una comunicación desde el ventrículo izquierdo (VI) a la aurícula derecha (AD) por un defecto septal, pudiendo ser congénito o adquirido, secundario a endocarditis, cirugía de reemplazo valvular, infarto agudo al miocardio o trauma torácico. Se produce un *shunt* desde una cámara de alta presión a una cámara de baja presión aumentando el volumen y presión de las cámaras derechas, pudiendo producir una falla circulatoria mixta debido a la disfunción de estas cavidades y al bajo gasto por el volumen sistólico del VI. La ecografía cardiaca es el *gold* estándar en el estudio y diagnóstico de esta patología. El tratamiento puede ser por intervención quirúrgica o percutánea. Se presentará el caso de una paciente con defecto Gerbode secundario a reemplazo valvular, donde el diagnóstico por ecografía fue fundamental para realizar una reparación quirúrgica en pabellón.

Palabras clave: Defecto de Gerbode, ecocardiografía.

Paciente femenina de 29 años, con antecedentes de valvulopatía mitral congénita y coartación aórtica, operada de reemplazo valvular con prótesis biológica mitral el año 2019.

Durante el 2020, evoluciona con deterioro de su capacidad funcional, por lo que se estudia con ecocardiograma transtorácico, que informa prótesis biológica mitral con estenosis severa, ventrículo izquierdo (VI) no dilatado, función sistólica global del VI conservada y presión de arteria pulmonar normal, siendo sometida a recambio valvular mitral con prótesis mecánica el año

siguiente.

Durante posoperatorio en UCI, evoluciona con falla renal aguda y hepática, disnea, patrón hemodinámico hiperdinámico, aumento de presión de cavidades derechas y pulmonares; al examen físico destaca soplo sistólico en foco mitral.

Ecocardiograma transesofágico (ETE), posquirúrgico, informa VI normal, prótesis mitral con gradiente medio aumentado de 10 mmHg. Dilatación de cavidades derechas, con buena función sistólica del ventrículo derecho. Debajo del plano protésico, presenta solución de continuidad que comunica VI con

mauriciogaldamesq@gmail.com

*ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3697-9359>

aurícula derecha (AD), con flujo de izquierda a derecha compatible con fistula VI-AD por lo que se decide reintervenir.

La evaluación preanestésica, describe no existir predictores de vía aérea difícil, Capacidad Funcional (CF) III, línea arterial femoral derecha, catéter de arteria pulmonar (CAP) y catéter venoso central (CVC) en vena yugular derecha. Exámenes destacaban: alteración de pruebas de coagulación (con INR: 2,18, TP: 33%, TTPK: 30 s.).

En pabellón se realiza monitorización con ECG de 5 derivadas, NIRS, PVC y PAP-PCP.

Inducción anestésica es realizada con fentanilo, lidocaína, midazolam, propofol y rocuronio, laringoscopia e intubación sin incidentes. Instalación de sonda de ETE. Mantención anestésica con sevoflurano. Bombas de infusión continua de noradrenalina (4 mg/50 ccSF), dexmedetomidina (200 ug/50 ccSF) y nitroglicerina (50 mg/250 ccSF).

Se realiza esternotomía, pericardiotomía, se aspiran pleuras 400 cc. Se visualiza corazón de tamaño, morfología y contractilidad normal. Se palpa frémito a nivel del seno coronario. Se administra HNF (4 mg/kg) y se procede a canulación arterial en aorta ascendente, venosa bicava y plejía anterógrada, entrando en circulación extracorpórea (CEC). Se realiza atriotomía derecha, y se observa defecto de 1 cm en el techo del seno coronario que comunica con el VI, por debajo del plano de la prótesis mitral. Se realiza cierre del defecto, con parche de pericardio bovino con éxito. Cierre de atriotomía, reperfusión, desclampaje aórtico (tiempo de clampaje 45 min), corazón retoma actividad en bloqueo auriculoventricular completo (BAVC), por lo que se apoya con marcapaso epicárdico. Salida de CEC (tiempo de CEC 60 min). ETE de control, muestra ausencia de *shunt* de izquierda a derecha, CAP muestra disminución de presiones de arteria pulmonar. Se comprueba hemostasia adecuada, se deja pericardio abierto y se cierra esternón. Por discoagulopatía previa, se transfunden crioprecipitados, plaquetas y se administra octaplex. Se traslada a UCO, apoyada de bic de noradrenalina para PAM de 90 mmHg y bic de propofol 2%, sin incidentes.

Defecto de Gerbode

El defecto de Gerbode (DG), es una condición extremadamente rara, que consiste en una comunicación (*shunt*) desde el VI a la aurícula derecha (AD), debido a un defecto septal[12]. Puede tener una presentación congénita o adquirida, siendo esta última descrita en cuadros de endocarditis, cirugías de reemplazo valvular[2], infarto agudo al miocardio o trauma torácico[4],[5].

El DG, es causado por una deficiencia anatómica del septum membranoso. La válvula tricúspide, se adhiere al septum membranoso aproximadamente 1 cm más apical que la válvula mitral, lo que hace posible la formación del *shunt* desde el VI a la AD, sin involucrar la válvula mitral[4].

Nombrado en honor a Frank Gerbode, quien operaría exitosamente 5 pacientes con dicha anomalía en 1958[4],[5], representa el 0,08%[5],[12] de los *shunts* intracardiacos, y bajo el 1% de todas los defectos cardíacos congénitos, con incidencia más baja en casos adquiridos, describiéndose solo 65 casos desde 1865 al 2009[3].

En un estudio realizado por Tom Kai Ming Wang, desde enero de 2000 a diciembre de 2019, recopilando 60 pacientes

con DG en una cohorte de adultos, se describe como principal etiología, el defecto posquirúrgico, con 52% de los casos, endocarditis 19%, congénita 7% e isquémica 3%[12].

Yuan reportó en el año 2014, que la principal etiología para el desarrollo de DG adquirido, es la cirugía previa. En este estudio, 6 de 52 pacientes con DG posoperatorio, habían sido sometidos a reemplazo valvular mitral, mientras que 14 lo fueron a reemplazo valvular aórtico.

Una revisión bibliográfica hecha el 2015 por Prifiti, encontró 25 casos publicados de DG sin cirugía cardíaca previa, de los cuales, 22 fueron causados por endocarditis, y once casos involucraron la válvula aórtica[4].

La mortalidad en pacientes con DG secundario a cirugía cardíaca, llega al 3,2%, mientras que se describe del 9% para pacientes con endocarditis, teniendo como posibles complicaciones el debut de insuficiencia renal aguda, o un bloqueo auriculoventricular, debido a la proximidad anatómica del DG con el nodo auriculoventricular[4], tal como presentó nuestro caso tras la cirugía de reemplazo valvular.

La fisiopatología del DG se explica por la entrada de sangre, a través del *shunt*, desde el VI de alta presión a la AD de baja presión, a medida que se perpetúa el flujo a través del *shunt*, la AD se dilata e incrementa el volumen entregado al ventrículo derecho, llevando a la dilatación y aumento de presiones en cámaras derechas[9]. El aumento de presión en la AD, puede llegar a superar las del VI en diástole y revertir el flujo del *shunt* en esta fase[10], llevando a un fallo circulatorio de origen mixto: por bajo gasto cardíaco, (debido a que parte del volumen sistólico del VI se dirige hacia la AD); a disfunción ventricular derecha, (por sobrecarga de presión y volumen), y dilatación del VI, (debido a un aumento de la precarga al revertir el *shunt*). [7],[9].

Debido a lo anterior, el *shunt* de VI a la AD debe ser parte integral del diagnóstico diferencial en pacientes con falla circulatoria, especialmente en reoperaciones de reemplazo valvular, siendo mandatoria la reparación quirúrgica.

La sintomatología varía ampliamente, desde la presentación asintomática, hasta falla cardíaca y muerte, dependiendo del volumen de *shunt* y duración.

En el examen físico, es posible auscultar un soplo holosistólico grado III a VI que no varía con la respiración y puede encontrarse entre el tercer y cuarto espacio intercostal borde esternal izquierdo[5], (cómo fue el caso del paciente presentado).

El estudio ecográfico, tanto transtorácico como transesofágico (ETE), es la herramienta diagnóstica más empleada en estos pacientes[5]. La identificación del defecto es extremadamente difícil, por lo que, se debe realizar un estudio ecocardiográfico meticuloso para evitar, (en vez de prevenir) una mala interpretación del DG, como hipertensión pulmonar[4],[5]. La cateterización cardíaca, la tomografía cardíaca o la resonancia magnética pueden ofrecer información adicional como estudio complementario[4].

La ecocardiografía transtorácica, es la primera línea diagnóstica para la exploración de cámaras cardíacas, y el doppler para el estudio de la dirección de flujo, velocidad y gradientes valvulares. La ETE, tiene una mayor sensibilidad que la transtorácica y debe ser utilizada para un estudio más detallado. La resonancia nuclear cardíaca (CMR), provee información adicional valiosa para detectar defectos septales, sirviendo como *gold standard* para medición de cámaras, evaluación del volumen del *shunt*, y

fracción (Qp/Qs) no invasiva. El TAC cardíaco, es una alternativa a la CMR en caso de haber contraindicaciones[5]. La cateterización cardíaca, entrega información adicional hemodinámica y del *shunt*[12].

La ETE perioperatoria, es el *gold standard* para el diagnóstico de DG adquirido, tal como fue aplicada en el caso, tras una evolución tórpida posoperatoria, permitiendo detectar el *shunt*, diagnóstico precoz, y poder realizar el tratamiento oportuno.

La ventana medio esofágica de 4 cámaras, es una de las más prácticas para detectar el *shunt* secundario al DG. Sin embargo, el *shunt* en esta ventana, puede verse como un flujo turbulento en la AD, el cual puede ser malinterpretado como hipertensión pulmonar severa usando Doppler continuo de alta velocidad[10].

Se sugiere, la ventana medioesofágica de entrada y salida del ventrículo derecho, para distinguir el *shunt* por DG de la regurgitación tricúspidea. La regurgitación pulmonar con presiones diastólicas pulmonares normales de la misma ventana, pueden corregir el diagnóstico erróneo[7].

El origen del jet en Doppler color debe ser identificado con claridad, y si es necesario, incluso modificar las ventanas tradicionales cuando no se precisa la fuente. Se sugiere, una ventana medioesofágica "reversa" de 4 cámaras (130°-160°), para habilitar la visión extensa del tabique interauricular y AD, además de la relación entre la válvula tricúspidea, el tracto de salida del ventrículo izquierdo y la AD[7].

El tratamiento del DG depende de los síntomas, severidad del *shunt*, defectos valvulares anexos, volumen de regurgitación y comorbilidades, siendo necesario el manejo de la patología basal, como endocarditis en caso de haberla[11], además de requerir, en la mayoría de los casos, intervención quirúrgica[1]. Sin embargo, los defectos pequeños, crónicos y asintomáticos pueden manejarse de forma conservadora[4].

La mayor determinante para intervención, es una capacidad funcional disminuida, crecimiento auricular y/o ventricular, y un alto Qp/Qs igual o sobre 1,5 en ausencia de cianosis o hipertensión pulmonar significativa. La mayoría de los DG congénitos requieren cierre debido al alto Qp/Qs y dilatación AD[12].

Los pacientes asintomáticos, crónicos con DG pequeños, son usualmente detectados como hallazgos durante evaluaciones clínicas y pueden manejarse de forma conservadora. En aquellos pacientes que no vayan a cierre quirúrgico, es razonable la profilaxis para endocarditis, aunque no esté en las guías de la ACC/AHA al tratarse de una patología rara[5].

El incremento en la disponibilidad y aplicaciones de técnicas percutáneas transcáterter intervencionistas, han ofrecido oportunidades únicas para tratar los DG. Los cierres percutáneos, han sido efectuados entre el 25%[4] al 40%[5] de los pacientes con DG adquirido en las últimas dos décadas, en pacientes de alto riesgo debido a reemplazo valvular previo, edad avanzada, anticoagulación y múltiples comorbilidades.

El uso de ecocardiografía transesofágica 3D, provee excelentes imágenes como guía para dispositivos, poder monitorizar el despliegue de los dispositivos y resultado del procedimiento.

Si bien, el tratamiento percutáneo ha disminuido la necesidad de reparación quirúrgica, aún es preferible esta aproximación en situaciones específicas, tales como, endocarditis infecciosa, previniendo embolias[13], defectos grandes tipo II y III, defectos congénitos acompañados deformación tricúspidea, DG secundarios a infarto agudo al miocardio, casos de anuloplastia tricúspide, válvula protésica disfuncional asociada a DG

y fracaso de tratamiento percutáneo[5].

En la mayoría de los casos de DG adquirido, puede ser suficiente con una sutura simple para cerrar el defecto[5], sin embargo, los defectos grandes asociados a disrupción de la válvula tricúspide son más desafiantes, requiriendo reconstrucción valvular[4].

En el caso descrito, se realizó manejo quirúrgico logrando cierre del defecto, pero debutando con BAVC, requiriendo apoyo de marcapasos al salir de CEC, debido probablemente, a la proximidad del defecto con el nodo auriculoventricular, Haz de His y sistema de conducción, tal como se menciona anteriormente.

Referencias

1. Edward Naber "acquired Gerbode Defect in patients with staphylococcus lugdunensis Aortic Valve Endocarditis".
2. Bustamante S, Cheruku S. ecocardiografía transesofágica intraoperatoria para evaluar el defecto tipo gerbode. Rev Colomb Anestesiol. 2017;45(2):147–50. <https://doi.org/10.1016/j.rca.2017.02.007>.
3. Sinisalo JP, Sreeram N, Jokinen E, Qureshi SA. Acquired left ventricular-right atrium shunts. Eur J Cardiothorac Surg. 2011 Apr;39(4):500–6. <https://doi.org/10.1016/j.ejcts.2010.04.027> PMID:20627757
4. Prifti E, Ademaj F, Baboci A, Demiraj A. Acquired Gerbode defect following endocarditis of the tricuspid valve: a case report and literature review. J Cardiothorac Surg. 2015 Sep;10(1):115. <https://doi.org/10.1186/s13019-015-0320-z> PMID:26353810
5. Taskesen T et al. "Gerbode defect: another nail for the 3D transesophageal echo hammer?". Int J Cardiovasc Imaging. 2015; 31(4): 753_64 <https://doi.org/10.1007/s10554-015-0620-3>.
6. Alphonso N, Dhital K, Chambers J, Shabbo F. Gerbode's defect resulting from infective endocarditis. Eur J Cardiothorac Surg. 2003 May;23(5):844–6. [https://doi.org/10.1016/S1010-7940\(03\)00048-4](https://doi.org/10.1016/S1010-7940(03)00048-4) PMID:12754046
7. Pei-Chi, et al. Surgical Repair of Acquired Gerbode Defect (Left Ventricle to Right Ventricle Atrium Shunt) Caused by Intramyocardial Dissection After Redo Mitral Valve Replacement. J Cardiothorac Vasc Anesth. 2020;000:1–4.
8. Yuan SM. Left ventricular to right atrial shunt (Gerbode defect): congenital versus acquired. Postepy Kardiologii Interwencyjnej. 2014;10(3):185–94. <https://doi.org/10.5114/pwki.2014.45146> PMID:25489305
9. Frigg C, Cassina T, Siclari F, Mauri R. Unusual complication after aortic valve replacement. Interact Cardiovasc Thorac Surg. 2008 Feb;7(1):149–50. <https://doi.org/10.1510/icvts.2007.161596> PMID:18042564
10. Katz ES, Tunick PA, Kronzon I. To-and-fro left ventricular-to-right atrial shunting after valve replacement shown by transesophageal echocardiography. Am Heart J. 1991 Jan;121(1 Pt 1):211–4. [https://doi.org/10.1016/0002-8703\(91\)90983-O](https://doi.org/10.1016/0002-8703(91)90983-O) PMID:1985371
11. Garg R, García R, Cubeddu RJ. Gerbode defect misinterpreted as pulmonary hypertension. J Cardiol Cases. 2012 Nov;7(2):e34–6. <https://doi.org/10.1016/j.jccase.2012.10.002> PMID:30533115
12. Tom KM. Clinical Characteristics and multimodality imaging-Guided Management and Outcomes of Gerbode Defects in Adults. JACC COL. 2020 May;75(19):2518–24.
13. Allan Davies et al. "Acquired Gerbode Defects Associated with Infective Endocarditis", Heart, Lung And Circulation (2016)=25. e59-e61