

# COMUNICACION INTERVENTRICULAR

**Dr. P. Malo Concepción, Dra. B. Insa Albert**  
**Servicio de Cardiología Pediátrica.**  
**Hospital La Fe. Valencia.**

El término comunicación interventricular describe un orificio en el tabique interventricular, que puede encontrarse en cualquier punto del mismo, ser único o múltiple y con tamaño y forma variable. Pueden presentarse aisladas o formando parte integrante de otras cardiopatías más complejas (tronco arterioso común, tetralogía de Fallot, ventrículo derecho de doble salida, transposición de grandes arterias, canal aurículo-ventricular común, etc.), nos referiremos exclusivamente a las primeras.

## PREVALENCIA

La comunicación interventricular (CIV) es la cardiopatía congénita más frecuente si excluimos la válvula aórtica bicúspide. En su forma aislada representa aproximadamente el 20% de todas las cardiopatías congénitas.

Clásicamente la prevalencia se cifraba entre 1 y 3,5/1000 recién nacidos vivos (RNV), mayor en prematuros<sup>1</sup>, sin embargo, recientemente se han dado cifras más elevadas, hasta de 50/1000 RNV y superiores.<sup>2</sup> Los factores que explican las diferencias son: la población seleccionada, si el diagnóstico atiende a criterios clínicos o ecocardiográficos y si se incluyen o no diagnósticos prenatales. Los estudios a todos los recién nacidos con ecocardiografía arrojan una elevada incidencia, a expensas de pequeñas-mínimas CIV musculares de las que un 85-90% cerrarán espontáneamente en el primer año y quedarían excluidas en otro tipo de valoración.<sup>3,4</sup>

Se ha propuesto una etiología multifactorial con interacción entre predisposición hereditaria y factores ambientales como

condicionantes del defecto. El riesgo recurrencia de cardiopatía congénita en familiares de primer grado de un afectado se sitúa entre el 3 y 4%, existiendo concordancia (la cardiopatía será también una CIV) en más de la mitad de los casos.<sup>5,6</sup>

## ANATOMIA Y CLASIFICACION

Las CIV se clasifican atendiendo a su situación en el tabique:<sup>1,7,8</sup>

**1) CIV perimembranosas** (membranosas, infracristales o cono-ventriculares): Son las más frecuentes, constituyendo el 75-80% del total. El septo membranoso es una pequeña zona adyacente a la válvula aórtica, por debajo de la misma en el lado izquierdo y contiguo a la válvula tricúspide en el lado derecho. La valva septal tricúspide lo divide en dos porciones (septo membranoso interventricular y atrioventricular), que separan el ventrículo izquierdo del ventrículo derecho y de la aurícula derecha respectivamente.

Las CIV perimembranosas implican al septo membranoso con extensión a una o varias de las porciones próximas del septo muscular (de entrada, de salida o trabecular). A nivel del tracto de salida ventricular izquierdo se sitúan inmediatamente por debajo de la válvula aórtica. En el ventrículo derecho el defecto se localiza por debajo de la inserción de la valva septal tricúspide, que con frecuencia presenta tejido accesorio que ocluye parcial o completamente el defecto, lo que se ha llamado aneurisma del septo membranoso. La válvula tricúspide puede asociar anomalías menores (comisura ancha, perforación de valva, hendidura), que condicionen comu-

nicación entre ventrículo izquierdo y ambas cavidades derechas y, excepcionalmente, existe cortocircuito aislado de ventrículo izquierdo a aurícula derecha por defecto del septo membranoso atrioventricular.

**2) CIV musculares o del septo trabeculado:** Constituyen entre el 5 y 20% del total. En el lado derecho, el septo trabeculado se extiende entre las inserciones de las cuerdas tricuspídeas, el ápex y la crista supraventricular. Pueden subdividirse en apicales (las más frecuentes), centrales y marginales o anteriores (cercanas al límite entre septo y pared libre). Con frecuencia son múltiples (septo en *queso suizo*) o se asocian a defectos de otra localización.

**3) CIV infundibulares** (supracristales, conales, subpulmonares o subarteriales doblemente relacionadas): Representan aproximadamente el 5 a 7% de las CIV (30% en población asiática). El septo infundibular comprende la porción septal entre la crista supraventricular y la válvula pulmonar. Son defectos en el tracto de salida del ventrículo derecho debajo de la válvula pulmonar y asocian con frecuencia insuficiencia aórtica.

**4) CIV del septo de entrada** (posteriores): Suponen el 5 a 8% de las CIV. Se han llamado también defectos tipo canal atrioventricular, término no adecuado pues no asocian anomalías de válvulas aurículoventriculares. El septo de entrada separa las porciones septales de los anillos mitral y tricúspide. Son defectos posteriores e inferiores a los membranosos, por detrás de la valva septal de la válvula tricúspide.

**Posición anatómica de los defectos<sup>1</sup>:** **a:** CIV infundibular. **b:** músculo papilar del cono. **c:** CIV perimembranosa. **d:** CIV musculares marginales. **e:** CIV musculares centrales. **f:** CIV del septo de entrada. **g:** CIV musculares apicales.

La localización del defecto condiciona la relación del tejido de conducción con el mismo y tiene implicaciones con la tendencia a disminuir de tamaño y con la predisposición a desarrollar anomalías secundarias.

Con frecuencia en las infundibulares y en ocasiones en las perimembranosas puede producirse insuficiencia aórtica, por prolapso de alguna de las valvas de la sigmoidea (coronariana derecha o no coronariana) relacionadas con el defecto.<sup>9</sup>

En los defectos perimembranosos puede existir mal alineamiento entre el septo infundibular y el septo anterior, condicionando acabalgamiento de la válvula aórtica sobre el defecto cuando el mal alineamiento es anterior u obstrucción subaórtica si es posterior.

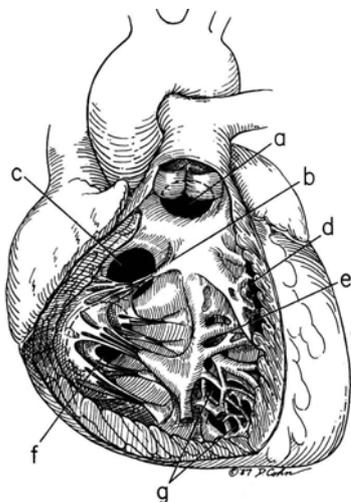
Un porcentaje reducido de defectos medianos y grandes desarrollan estenosis pulmonar infundibular que modifica la evolución del cuadro clínico.

La disposición del tejido de conducción con respecto al defecto tiene importancia desde el punto de vista quirúrgico. El haz de His cursa subendocárdico por el borde inferior de las perimembranosas, por el borde superior de las de septo de entrada y no tiene relación directa con el resto, salvo que tengan extensión perimembranosa.

## FISIOPATOLOGIA

Las repercusiones funcionales dependen fundamentalmente de la dirección y grado del cortocircuito. A su vez, la magnitud del cortocircuito está condicionada por el tamaño del defecto y la relación de presiones entre ambos ventrículos a través del ciclo cardiaco lo que, en ausencia de defectos asociados, depende de la relación de resistencias vasculares sistémicas y pulmonares.

El tamaño del defecto se expresa habitualmente en relación con el del anillo aórtico:



grandes (aproximadamente el tamaño del anillo o mayores), medianas (entre un tercio y dos tercios) y pequeñas (inferiores a un tercio del anillo aórtico).<sup>1</sup>

Las resistencias pulmonares no son una constante fija, varían en el periodo neonatal y con el estado evolutivo del enfermo. Están elevadas en el recién nacido normal, por lo que las manifestaciones clínicas de cortocircuito izquierda-derecha (I-D) son raras en este grupo de edad. Tras el nacimiento se reducen progresivamente, hasta alcanzar en unas semanas unos valores similares a los del adulto, disminuyendo la presión ventricular derecha y aumentando gradualmente el cortocircuito y sus repercusiones.

En presencia de CIV se producirá cortocircuito de ventrículo izquierdo a ventrículo derecho, lo que comporta hiperaflujo pulmonar y aumento del retorno venoso, que tiene que ser manejado por la aurícula y el ventrículo izquierdos. Esta sobrecarga de volumen conduce al crecimiento de las cavidades izquierdas y a la puesta en marcha de mecanismos compensadores destinados a evitar el fallo ventricular.<sup>10</sup>

Los defectos pequeños se comportan como restrictivos, el cortocircuito es escaso, la presión ventricular derecha normal y no existe tendencia a aumentar las resistencias vasculares pulmonares. Las CIV medianas permiten un cortocircuito moderado a importante, pero son lo bastante pequeñas como para ofrecer resistencia a la presión, la presión ventricular derecha puede estar elevada pero es inferior a la sistémica, y es infrecuente una elevación significativa de resistencias pulmonares. En los defectos grandes no existe resistencia al flujo a través del orificio y es la relación de resistencias entre la circulación sistémica y la pulmonar la que regula la situación hemodinámica, la presión es similar en ambos ventrículos y el cortocircuito I-D es importante mientras no aumenten las resistencias vasculares pulmonares.

Los mecanismos compensatorios que permiten al niño adaptarse a la sobrecarga de volumen incluyen: el efecto Frank-Starling, la hiperestimulación simpática y la hipertrofia miocárdica. Con sobrecarga

de volumen importante del ventrículo izquierdo se produce insuficiencia cardiaca congestiva entre las 2 y 8 semanas de vida. La elevación de la presión en el lecho capilar pulmonar resulta en aumento del líquido intersticial, lo que reduce la distensibilidad pulmonar y el intercambio gaseoso, pudiendo llegar a manifestarse como edema pulmonar franco. A su vez, el edema de la pared bronquial y el aumento de secreción mucosa empeoran la mecánica respiratoria y contribuyen a las manifestaciones clínicas de dificultad respiratoria y fatigabilidad a los esfuerzos.<sup>10</sup>

El hiperaflujo pulmonar severo y mantenido puede conducir al desarrollo de enfermedad vascular pulmonar obstructiva crónica, con cambios anatómicos irreversibles en las arterias pulmonares de pequeño calibre (engrosamiento de la adventicia, hipertrofia de la media y lesión de la íntima), que se traducen en elevación de las resistencias vasculares pulmonares a nivel sistémico o suprasistémico, lo que lleva a la inversión del cortocircuito con aparición de cianosis. Esta combinación de CIV, enfermedad vascular pulmonar y cianosis se denomina complejo de Eisenmenger.

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Los niños con una **CIV pequeña** están asintomáticos, el patrón alimentario, de crecimiento y desarrollo es normal. El único riesgo es la endocarditis infecciosa. Habitualmente se detecta un soplo en las primeras semanas de vida, que se ausculta en 3°- 4° espacio intercostal izquierdo, con irradiación a ápex o 2° espacio intercostal izquierdo en función de la localización del defecto. El soplo es pansistólico, de alta frecuencia, normalmente intenso III-VI/VI y con frecuencia acompañado de frémito. El carácter holosistólico y la intensidad del soplo se correlacionan con la presencia de gradiente de presión continuo y significativo entre ambos ventrículos, proporcionando evidencia indirecta de que la presión sistólica ventricular derecha es baja. En algunos pacientes con CIV muscular muy pequeña el soplo es poco intenso y corto por cierre del orificio al final de la sístole.

El segundo ruido es normal, no existen soplos diastólicos y, por lo demás, la exploración clínica es normal.

Los niños con **CIV mediana o grande** pueden desarrollar síntomas en las primeras semanas de vida, más precoces en el prematuro que en el niño a término. La clínica consiste en taquipnea con aumento de trabajo respiratorio, sudoración excesiva debida al tono simpático aumentado y fatiga con la alimentación, lo que compromete la ingesta calórica y conduce, junto con el mayor gasto metabólico, a escasa ganancia ponderal. No es raro que el inicio de los síntomas sea precedido por una infección respiratoria. La actividad precordial está acentuada, el precordio es hiperdinámico y, en ocasiones, el hemitórax izquierdo está abombado.

El soplo de los defectos medianos es pansistólico, de carácter rudo, con intensidad III-VI/VI y se asocia generalmente a frémito. Puede auscultarse en ápex un tercer ruido y soplo mesodiastólico de llenado mitral, en función del grado de cortocircuito. El segundo ruido está ampliamente desdoblado con escasa variación respiratoria, siendo el componente pulmonar de intensidad normal o ligeramente aumentada.

El soplo de una CIV grande suele ser menos intenso, de naturaleza decreciendo y desaparece en el último tercio de la sístole antes del cierre de la válvula aórtica lo que indica igualación de presiones en ambos ventrículos al final de la sístole. El componente pulmonar del segundo ruido es fuerte, con desdoblamiento estrecho, pero detectable en la mayoría. Habitualmente hay tercer tono cardíaco y un soplo mesodiastólico apical.

Ciertos niños presentan reducción gradual en la magnitud del cortocircuito, lo que puede deberse a diferentes causas: disminución en el tamaño del defecto, desarrollo de hipertrofia en el tracto de salida ventricular derecho, o aumento de resistencia vascular pulmonar. En el primer caso, el soplo se hace de mayor frecuencia y se acorta (hasta desaparecer si llega a producirse el cierre espontáneo) y el segundo ruido es normal. Si se desarrolla estenosis infundibular el soplo persiste intenso,

haciéndose más eyectivo y con irradiación a borde esternal izquierdo alto, el componente pulmonar del segundo tono suele estar disminuido de intensidad, el cortocircuito izquierda-derecha se reduce y, en los casos con obstrucción severa, se invierte apareciendo cianosis. Si se produce aumento de las resistencias vasculares pulmonares, el soplo disminuye de intensidad y duración, pudiendo acompañarse de clic de eyección, el segundo ruido se estrecha reforzándose el componente pulmonar, en ocasiones aparece un soplo diastólico de insuficiencia pulmonar y cuando el cortocircuito derecha-izquierda es significativo hay cianosis.

Algunos lactantes con defectos grandes tienen escaso descenso de las resistencias vasculares pulmonares, por lo que desarrollan sólo ligero a moderado cortocircuito, sin pasar por la fase de insuficiencia cardíaca. Su curso clínico, aparentemente benigno, enmascara la anomalía subyacente con el riesgo de desarrollar enfermedad vascular pulmonar obstructiva.

La aparición de un soplo diastólico aspirativo precoz en borde esternal izquierdo, en ausencia de cambios en las características del soplo sistólico y del segundo tono, sugiere el desarrollo de insuficiencia aórtica relacionada con prolapso.

## EVALUACION DIAGNOSTICA

### Electrocardiograma

El ECG es normal en las CIV pequeñas. A medida que aumenta el cortocircuito izquierda-derecha aparecen signos de crecimiento auricular izquierdo y ventricular izquierdo por sobrecarga diastólica. En los defectos medianos se añade al crecimiento ventricular izquierdo grados variables de crecimiento ventricular derecho, con patrón típico de crecimiento biventricular en los defectos grandes.

Con el desarrollo de hipertensión pulmonar o estenosis pulmonar, la hipertrofia biventricular se convierte progresivamente en hipertrofia ventricular derecha dominante. En ocasiones, en defectos del septo de entrada, pero también en otras localizaciones,

existe desviación izquierda marcada del eje de QRS con giro antihorario en el plano frontal.

### Radiografía de torax

La radiografía muestra un corazón de tamaño normal y vascularización normal en niños con CIV pequeña. En los casos con CIV medianas y grandes existe cardiomegalia de severidad variable a expensas de cavidades izquierdas y ventrículo derecho, las marcas vasculares pulmonares están aumentadas y el tronco pulmonar dilatado. El arco aórtico es normalmente izquierdo. La radiografía de tórax ayudará a descartar patología pulmonar añadida en pacientes sintomáticos en insuficiencia cardíaca.

El desarrollo de obstrucción infundibular importante reduce el cortocircuito I-D y la vascularización pulmonar, pero la sensibilidad de la radiografía para apreciar este hecho es escasa.

Cuando existe marcada elevación de las resistencias pulmonares, el tamaño cardíaco puede ser normal, con tronco pulmonar prominente al igual que las ramas principales y hay disminución de la vascularización pulmonar en el tercio externo de los campos pulmonares. La radiografía de tórax es poco sensible para la detección de hipertensión pulmonar, persistiendo durante tiempo datos del cortocircuito izquierda-derecha previo.

### Ecocardiografía

La ecocardiografía transtorácica es la técnica diagnóstica principal ante la sospecha clínica de CIV. En la mayoría de casos con defectos no complicados es el único estudio de imagen requerido, tanto para el control clínico como para la cirugía.<sup>11</sup>

La ecocardiografía bidimensional junto con el doppler-color permite determinar el número, tamaño y localización de la(s) CIV, la magnitud y características del cortocircuito y las repercusiones funcionales del mismo. Con la utilización adecuada de los diversos planos ecocardiográficos se definen la localización y tamaño del defecto, que suele expresarse en relación con el

diámetro del anillo aórtico y que debe valorarse en varias proyecciones, pues habitualmente no son circulares. La técnica doppler proporciona información fisiológica sobre la presión ventricular derecha y arterial pulmonar, mediante la medición del gradiente de presión interventricular y/o el gradiente de insuficiencia tricúspide si existe. La magnitud del cortocircuito puede deducirse de la relación de flujos de ambos ventrículos tras determinar el diámetro y curvas de velocidad en los tractos de salida ventriculares, pero esta valoración cuantitativa es poco precisa. La medida del diámetro auricular y ventricular izquierdo proporciona información indirecta del volumen del cortocircuito.<sup>12</sup>

Además de demostrar la comunicación interventricular, la ecografía es útil para detectar la presencia de lesiones asociadas como son: anomalías de las válvulas aurículo-ventriculares, insuficiencia aórtica, obstrucción en tractos de salida ventriculares, cortocircuitos a otros niveles o coartación aórtica. Permite también la identificación de los posibles mecanismos de disminución del cortocircuito.

En casos con mala ventana transtorácica (adultos y niños mayores) puede ser útil la ecocardiografía transesofágica (ETE). La ETE es, además, necesaria en la valoración previa a la oclusión con dispositivo por cateterismo cardíaco y como guía durante dicho procedimiento.

Ocasionalmente, sobre todo en defectos complejos o múltiples, se realiza ecocardiografía intraoperatoria, epicárdica o transesofágica, para descartar la presencia de defectos residuales antes de finalizar la intervención.

Actualmente, el uso de la ecocardiografía tridimensional en tiempo real no está generalizado. Ofrece mayor precisión para identificar la forma del orificio y sus extensiones, permite comprobar su dinámica a lo largo del ciclo cardíaco y mejora la definición de la relación espacial del defecto con las estructuras adyacentes. Por todo ello, tiene especial relevancia para seleccionar los casos susceptibles de ser ocluidos por cateterismo y para planificar la técnica a utilizar en la corrección de algu-

nas CIV complejas (múltiples, residuales postcirugía o en localizaciones de difícil evaluación).<sup>13,14</sup>

### Otras técnicas de diagnóstico

La resonancia magnética puede resultar de utilidad en algunos casos en que la ecocardiografía no sea concluyente, generalmente en la valoración de drenajes venosos y grandes arterias. Permite, además, el estudio de volúmenes ventriculares y función ventricular de manera muy precisa.

Las técnicas de ventriculografía isotópica detectan los cortocircuitos, cuantifican el cortocircuito I-D con bastante precisión y valoran la función ventricular, pero ofrecen poca información anatómica.<sup>15</sup>

### Cateterismo Cardíaco

El cateterismo cardíaco, con estudio hemodinámico y angiocardiográfico, permite evaluar la magnitud del cortocircuito, medir la presión arterial pulmonar y estimar las resistencias vasculares, además de determinar el tamaño, número y localización de los defectos y excluir lesiones asociadas en aquellos pacientes que deben ser intervenidos. Cuando las resistencias vasculares pulmonares estén elevadas debe valorarse la respuesta a la administración de vasodilatadores pulmonares (oxígeno al 100%, óxido nítrico, epoprostenol) considerándose, en general, que hasta valores de 6-8 U·m<sup>2</sup> el paciente se beneficia del cierre del defecto.<sup>16,17</sup> En presencia de hipertensión pulmonar deben descartarse causas corregibles de la misma (estenosis mitral, supramitral o estenosis de venas pulmonares).

Se trata de un procedimiento no exento de riesgos y sólo debe emplearse para obtener información no alcanzable por otros medios diagnósticos. En la actualidad, la ecocardiografía doppler permite obviar la necesidad de cateterismo en la mayoría de pacientes.<sup>11,18</sup>

Las indicaciones fundamentales del cateterismo son:

- 1) Valoración pre-operatoria de defectos amplios y/o múltiples, con sospecha de patología asociada insuficientemente identificada por procedimientos no invasivos.
- 2) Defectos medianos con indicación de cirugía dudosa.
- 3) Pacientes con hipertensión pulmonar y cortocircuito I-D pequeño o moderado, para valorar las resistencias pulmonares y la posibilidad de tratamiento quirúrgico.
- 4) Oclusión del defecto mediante implantación de dispositivo por cateterismo.

### **EVOLUCION NATURAL**

Los defectos membranosos y musculares reducen su tamaño con el tiempo y en muchos casos se cierran espontáneamente, sobre todo durante los dos primeros años de vida aunque pueden hacerlo más tarde, incluso en la edad adulta.<sup>19,20</sup> Las CIV infundibulares y las del septo de entrada no se cierran, como tampoco lo hacen los defectos con mala alineación.

El porcentaje global de cierre espontáneo es de 30-35%,<sup>15</sup> significativamente mayor en las CIV musculares,<sup>21</sup> generalmente en relación con crecimiento e hipertrofia del músculo alrededor del defecto. Muchas CIV perimembranasas se asocian al llamado aneurisma de septo membranoso, que está formado, más que por tejido septal, por aposición de tejido redundante de la valva tricúspide que se adhiere al borde del defecto y condiciona la reducción del mismo o su oclusión. Tras el cierre espontáneo de una comunicación interventricular el paciente puede ser dado definitivamente de alta, sin requerir controles o precauciones especiales.

La incidencia estimada de endocarditis infecciosa en pacientes con CIV varía entre el 1 y 15%.<sup>22,20,15</sup> Se deberá realizar profilaxis siempre que se practique una intervención que pueda provocar bacteriemia.

Un pequeño número de enfermos (3-5%), sobre todo con defectos infundibulares y algunos con perimembranosos, desarrolla insuficiencia aórtica por prolapso valvular.

Tiene carácter progresivo y la valva deformada puede cerrar parcialmente la CIV reduciendo el cortocircuito izquierda-derecha.<sup>9,7</sup>

Los pacientes con **CIV pequeñas** tienen un pronóstico excelente. El 95% está asintomático en seguimiento a 25 años; existiendo, no obstante, ligero riesgo de complicaciones (endocarditis, regurgitación aórtica, dilatación ventricular izquierda, arritmias) por lo que se debe mantener control cardiológico a largo plazo.<sup>20,23,24</sup>

Los enfermos con **CIV medianas** presentan máximo riesgo de insuficiencia cardiaca congestiva (ICC) en los primeros 6 meses. En principio, deben manejarse médicamente a la espera de reducción del defecto y sus repercusiones. El niño que ha alcanzado la edad de 6 meses sin signos de ICC ni hipertensión pulmonar puede ser tratado de forma conservadora y, en muchos casos, nunca requerirá intervención. Aproximadamente un 15-20% continúa teniendo cortocircuito importante y debe recomendarse cirugía.<sup>1</sup>

Los pacientes con **grandes CIV** son de manejo difícil, con morbi-mortalidad asociada a insuficiencia cardiaca, hipertensión pulmonar e infecciones pulmonares recurrentes, por lo que muchos deben ser intervenidos durante el primer año. Algunos desarrollan estenosis pulmonar infundibular importante, que mejora la situación clínica al reducir el cortocircuito, pero hace necesaria la corrección quirúrgica.

Los defectos grandes no corregidos evolucionan al desarrollo de enfermedad pulmonar vascular obstructiva. Inicialmente puede existir una mejoría aparente al reducirse el cortocircuito I-D, pero una vez establecida es progresiva, con inversión del cortocircuito, aparición de cianosis y deterioro clínico, con fatigabilidad, policitemia y hemoptisis, generalmente a partir de la adolescencia.

### TRATAMIENTO MEDICO

Todos los pacientes deben recibir profilaxis antibiótica frente a endocarditis infecciosa en procedimientos que puedan provocar bacteriemia.

En los niños con CIV pequeña no hay indicación de tratamiento médico ni quirúrgico.

Si los niños con CIV mediana-grande desarrollan insuficiencia cardiaca congestiva está indicado el tratamiento médico, inicialmente con IECA (captopril o enalapril) y diuréticos (furosemida, espironolactona), con los que es frecuente la mejoría sintomática. Respecto a la administración de digoxina, algunos estudios han demostrado que la función contráctil del ventrículo izquierdo está normal o incrementada, por lo que su utilidad sería dudosa, por otra parte, con su uso se ha evidenciado mejoría sintomática y algunos protocolos experimentales han mostrado beneficio agudo en parámetros hemodinámicos.<sup>25,26</sup> Es habitual asociarla a los vasodilatadores y diuréticos en casos muy sintomáticos. En caso de tratamiento combinado crónico deben valorarse periódicamente los niveles de potasio (con aporte suplementario en caso de ser necesario) y digoxinemia.

En el grupo de pacientes que debutan con ICC severa, generalmente por descompensación favorecida por procesos intercurrentes, el tratamiento debe comenzarse por vía intravenosa, incluyendo incluso la utilización de catecolaminas.

El tratamiento inicial en el lactante sintomático debe incluir, además, un control nutricional meticuloso, utilizando fórmulas hipercalóricas concentradas cuando la lactancia materna y/o las fórmulas normales sean insuficientes. Ocasionalmente se requiere la nutrición por sonda nasogástrica (por toma, nocturna o continua).

### TRATAMIENTO QUIRURGICO

La mejoría en los resultados quirúrgicos ha llevado a muchos centros a recomendar la cirugía correctora precoz en caso de persistir la sintomatología a pesar del tratamiento médico. Son motivos de intervención la presencia de: insuficiencia cardiaca congestiva no controlada, hipertensión pulmonar, hipodesarrollo importante y/o infecciones respiratorias recurrentes.<sup>1,15</sup> Ver cuadro.

**INDICACIONES QUIRURGICAS EN LA CIV<sup>27</sup>****Sintomáticas: con insuficiencia cardiaca y/o hipertensión pulmonar** → Inicio tratamiento médico.

- **Ninguna respuesta al tratamiento** -----→ cirugía correctora inmediata.
- **Mala respuesta al tratamiento** -----→ corrección dentro del primer año.  
(ICC controlada, pero cuadros respiratorios repetidos o detención de la curva pondo-estatural)

**Asintomáticas u oligosintomáticas:**

- **Qp/Qs >2, sin hipertensión pulmonar ni estenosis pulmonar infundibular**  
-----→ cirugía correctora electiva a los 1-2 años.
- **Qp/Qs > 2 con elevación significativa de las resistencias vasculares pulmonares** -----→ la cirugía no debe ser demorada, profundizando en el estudio previo de flujos y resistencias.
- **Qp/Qs < 1,5** -----→ no existe indicación quirúrgica.

Las comunicaciones grandes, incluso asintomáticas, si asocian hipertensión pulmonar se intervienen en el primer año. En pacientes con presión pulmonar normal, la cirugía se recomienda cuando la relación de flujo pulmonar a flujo sistémico (Qp/Qs) es mayor de 2 (mayor de 1,5 en algunos centros),<sup>28,29</sup> los lactantes con respuesta al tratamiento médico pueden operarse entre 1 y 2 años de edad y los niños asintomáticos incluso en edades superiores.<sup>27,30</sup> En pacientes con insuficiencia aórtica el umbral de indicación quirúrgica es más bajo, dado que la reparación temprana puede evitar la progresión de la misma.<sup>9,31,32</sup>

Cuando el diagnóstico se ha efectuado tardíamente con resistencias vasculares pulmonares (RVP) ya elevadas, la decisión de operar es más problemática. La presencia de RVP mayor de 12 U·m<sup>2</sup> y/o relación de resistencias pulmonares y sistémicas (Rp/Rs) de 1 es una contraindicación absoluta para la cirugía. Con RVP entre 6 y 12 U·m<sup>2</sup> y Rp/Rs de 0,5 a 1 se afecta desfavorablemente el pronóstico a largo plazo, siendo contraindicación relativa.<sup>15,27</sup>

La corrección completa (cierre directo del defecto) es actualmente el tratamiento de elección. El banding pulmonar, como procedimiento paliativo, no suele realizarse salvo que existan factores adicionales que dificulten la reparación completa (CIV múltiples, acabalgamiento de válvulas aurículo-ventriculares, muy bajo peso o en-

fermedad sistémica grave de pronóstico incierto).

La corrección se lleva a cabo bajo circulación extracorpórea. La vía de acceso clásica era la ventriculotomía derecha, que hoy en día se intenta evitar, empleando vías alternativas (transtricuspidéa a través de aurícula derecha, transpulmonar o transaórtica). Algunos defectos del septo trabeculado apical pueden requerir ventriculotomía izquierda para implantación de parche en la cara izquierda del septo.

La mortalidad quirúrgica global está por debajo del 10 %, alrededor de 3% para la CIV aislada o CIV con insuficiencia aórtica en niños por encima del año de edad y mayor en lactantes y defectos múltiples.<sup>7,22,33</sup>

No existe tratamiento definitivo para pacientes con enfermedad vascular pulmonar obstructiva establecida, pero la mejora en tratamiento médico paliativo puede frenar su progresión y el trasplante cardiopulmonar puede ser una opción terapéutica en algunos casos.<sup>15</sup>

**Seguimiento postoperatorio**

Tras la corrección, los resultados son excelentes en la mayoría de los casos, con buena supervivencia a largo plazo (87% a 25 años) y con calidad de vida similar a la de la población general.<sup>23,34</sup> Hay datos que indican que la cirugía precoz se asocia a mejores resultados en términos de regre-

sión de la hipertrofia y normalización de la función ventricular izquierda.<sup>35,36</sup> Algunos pacientes que han requerido ventriculotomía izquierda presentan a largo plazo disfunción ventricular.

No es rara la existencia de pequeños cortocircuitos residuales, hemodinámicamente significativos sólo en alrededor del 10% de los casos.<sup>15,23,35</sup>

Se produce bloqueo aurículo-ventricular aproximadamente en el 2-5% de los pacientes.<sup>7,15</sup> Puede ser transitorio, por lo que debe demorarse la inserción de marcapasos definitivo hasta la segunda semana del postoperatorio.

Es frecuente la presencia de bloqueo de rama derecha del haz de His. Se debe a la ventriculotomía o a la lesión directa de la rama derecha al cerrar el defecto. Tiene escasa significación clínica.

Pueden ocurrir arritmias supraventriculares o ventriculares tardías en pacientes intervenidos.<sup>23,37</sup> Existe riesgo de muerte súbita de origen cardiológico de 0,2/1000 pacientes-año.<sup>38</sup>

La profilaxis de endocarditis infecciosa puede interrumpirse 6 meses después de la

intervención, salvo que existan defectos residuales.<sup>22</sup>

## OCCLUSIÓN POR CATETERISMO

El cierre de la CIV mediante cateterismo cardiaco es una técnica prometedora. Se inició utilizando dispositivos diseñados para oclusión de ductus y comunicaciones interauriculares<sup>39,40,41</sup> y en la actualidad se dispone de algunos pensados específicamente para defectos musculares y membranosos.<sup>42,43</sup> La principal limitación técnica es la posibilidad de comprometer estructuras próximas (válvulas aurículo-ventriculares o sigmoideas, nodo aurículo-ventricular) al implantar el ocluidor, por ello inicialmente se aplicó a comunicaciones musculares y posteriormente se ha extendido a perimembranosas seleccionadas. Por el momento su utilización debe considerarse en fase de aplicación clínica inicial.

## REVISIONES EN CARDIOLOGIA

El esquema propuesto para el manejo inicial y el seguimiento de los pacientes con CIV es el siguiente:<sup>44</sup>

### Grupo A: CIV pequeña con presiones normales en las cavidades derechas.

Manejo inicial t = 0:

- Clase I: eco-Doppler.
- Clase IIa: radiografía de tórax. ECG.
- Clase III: cateterismo cardiaco.

Seguimiento: edad menor 2 años, seguimiento t = 0 + n6 meses

edad mayor 2 años, seguimiento t = 0 + n1 año

- Clase I: eco-Doppler.
- Clase IIb: ECG. Cuantificación del cortocircuito con isótopos. Radiografía de tórax.
- Clase III: cateterismo cardiaco.

Sale de protocolo si se comprueba cierre espontáneo de la comunicación o aparición de estenosis infundibular y/o incompetencia aórtica.

### Grupo B: CIV amplia con presiones anormales en las cavidades derechas.

Manejo inicial t = 0:

- Clase I: eco-Doppler.
- Clase IIa: radiografía de tórax. ECG.
- Clase IIb: Cuantificación del cortocircuito con isótopos.
- Clase III: cateterismo cardiaco.

Seguimiento:

#### Subgrupo B1: Presión del ventrículo derecho inferior a la del ventrículo izquierdo.

Seguimiento t = 0 + n6 meses

- Clase I: eco-Doppler.

- Clase IIa: radiografía de tórax.
- Clase IIb: ECG. Cuantificación del cortocircuito con isótopos.
- Clase III: cateterismo cardiaco.

Si la presión del ventrículo derecho se hace normal, se aplicará protocolo del grupo A.

Si se sienta indicación quirúrgica, se continua con protocolo del grupo C.

Si la edad pasa de 4 años se debe efectuar corrección quirúrgica.

#### **Subgrupo B2: Presión en el ventrículo derecho igual a la del izquierdo.**

Seguimiento  $t = 0 + n1$  mes

- Clase I: eco-Doppler.  
Tratamiento médico.  
Cirugía correctora antes del año de edad.
- Clase IIa: radiografía de tórax. ECG.
- Clase IIb: cateterismo cardiaco. Pruebas farmacológicas de vasorreactividad pulmonar.

#### **Grupo C: CIV operada**

##### **Subgrupo C1: Postoperatorio resuelto. Ausencia de CIV residual.**

Corrección  $t = 0$ .

Seguimiento  $t = 0 + n1$  años hasta  $0 + 5$  años

- Clase I: eco-Doppler. ECG.
- Clase IIa: radiografía de tórax.
- Clase III: cateterismo cardiaco.

##### **Subgrupo C2: Postoperatorio resuelto. CIV residual.**

Corrección  $t = 0$

Seguimiento  $t = 0 + n6$  meses

- Clase I: eco-Doppler. ECG.
- Clase IIa: radiografía de tórax.
- Clase IIb: Cuantificación del cortocircuito con isótopos.
- Clase III: cateterismo cardiaco.

Si en la evolución desaparece el cortocircuito residual se aplicará protocolo del subgrupo C1.

Si la presión en el ventrículo derecho es superior a 35 mmHg o el cortocircuito es superior a 1,5 (relación Qp/Qs), se recomendará la intervención como clase I.

## **REVISIONES POR PEDIATRA Y CAUSAS DE DERIVACION NO PROGRAMADA A CARDIOLOGIA**

En general, los pacientes con CIV pequeña sin repercusión no requieren revisiones pediátricas diferentes a las de otros niños de su edad. Los lactantes con cortocircuito I-D significativo sí precisan seguimiento más atento, sobre todo en el contexto de enfermedades intercurrentes (bronquiolitis, infección respiratoria superior febril, gastroenteritis, etc.) que pueden descompensar su situación cardiológica y, en algunos casos, hacer aconsejable su remisión al hospital.

También será motivo de derivación al cardiólogo, la aparición de nuevas manifestaciones clínicas (cianosis, arritmias) o

cambios significativos en la auscultación (modificación de las características del soplo y tonos cardiacos, aparición de soplos nuevos). La presencia de arritmias en el paciente, intervenido o no, requiere realización de ECG y evaluación cardiológica según los hallazgos.

El régimen de vacunación debe ajustarse al calendario vacunal habitual. En pacientes con repercusión hemodinámica se recomienda: vacunación frente a gripe (mayores de 6 meses), neumococo y varicela, así como profilaxis pasiva frente a infección por virus respiratorio sincitial con anticuerpos monoclonales (palivizumab).

En el postoperatorio precoz, especialmente entre la segunda y tercera semana, la aparición de fiebre o febrícula y dis-

nea progresiva sin otra causa que las justifique, deben hacer sospechar síndrome postpericardiotomía y descartar el mismo mediante realización de ecocardiografía.

## BIBLIOGRAFIA

1. McDaniel N.L, Gutgesell H. P. Ventricular septal defects. En Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB y Driscoll DJ: Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adult. Philadelphia. Lippincott Williams & Wilkins. 2001. Pag. 636-651.
2. Roguin N, Du ZD, Barak M, et al. High prevalence of ventricular septal defect in neonates. *J Am Coll Cardiol* 1995; 26: 1545-8.
3. Hoffman J, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 1890-900.
4. Turner SW, Hunter S, Wyllie JP. The natural history of ventricular septal defects. *Arch Dis Child* 1999; 81: 413-16.
5. Driscoll DJ, Michels V, Gersony WM, Hayes CJ, et al. Occurrence risk for congenital heart defects in relatives of patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, or ventricular septal defect. *Circulation* 1993; 87[suppl I]: I-114-I-120.
6. Gill HK, Splitt M, Sharlan GK, Simpson JM. Patterns of recurrence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2003; 42: 923-9.
7. Fyler D.C. Defecto septal ventricular. En Nadas *Cardiología Pediátrica*. Madrid. Mosby España S.A.. 1994. Pag. 437-460.
8. Rudolph A. Ventricular septal defect. En *Congenital Diseases of the Heart: Clinical-physiological considerations*. New York. Futura Publishing Company. 2001. Pag 197-244.
9. Maître MJ. Comunicación interventricular con insuficiencia aórtica. Un problema no resuelto. *Rev Esp Cardiol* 2002; 55: 897-9.
10. Roca J, Casaldáliga J, Cordovilla G, Cabo J. En Sanchez P. *Cardiología Pediátrica*. Barcelona. Salvat. 1986. Pag. 284-315.
11. Magee AG, Boutin C, McCrindle BW, Smallhorn JF. Echocardiography and cardiac catheterization in the preoperative assessment of ventricular septal defect in infancy. *Am Heart J* 1998; 135:907-13.
12. Pieroni D, Nishimura R, Bierman F, et al. Second natural history of congenital heart defects. Ventricular septal defect: echocardiography. *Circulation* 1993; 87[suppl I]: I-80-I-88.
13. Dall'Agata A, Cromme-Dijkhuis AH, Meijboom FJ, et al. Three-Dimensional echocardiography enhances the assessment of ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1999; 83: 1576-78.
14. Marx GR, Sherwood MC. Three-dimensional echocardiography in congenital heart disease: a continuum of unfulfilled promises? No. A presently clinically applicable technology with an important future? Yes. *Pediatr Cardiol* 2002; 23: 266-285.
15. Gumbiner C.H, Takao A. Ventricular septal defect. En Garson A, Bricker J, McNamara: *The science and practice of pediatric cardiology*. Philadelphia/London. Lea&Febiger. 1990. Pag.1002-1022.
16. Day RW, Lynch JM, Shaddy, et al. Pulmonary vasodilatory effects of 12 and 60 parts per millio inhaled nitric oxide in children with ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1995; 75: 196-8.

17. Neutze JM, Ishikawa T, Clarkson PM, et al. Assessment and follow up of patients with ventricular septal defect and elevated pulmonary vascular resistance. *Am J Cardiol* 1989; 63: 327-331.
18. Alcívar J, Garcia E, Gutiérrez-Larraya F, et al. Guías de actuación clínica de la Sociedad Española de Cardiología. Requerimientos y equipamiento de las técnicas invasivas en cardiología pediátrica: aplicación clínica. *Rev Esp Cardiol* 1999; 52: 688-707.
19. Gabriel HM, Heger M, Innerhofer P, et al. Long-term outcome of patients with ventricular septal defect considered not to require surgical closure during childhood. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 1066-71.
20. Neumayer U, Stone S, Somerville J. Small ventricular septal defects in adults. *Eur Heart J* 1998; 19: 1573-83.
21. Shirali G, Smith O, Geva T. Quantitation of echocardiographic predictors of outcome in infants with isolated ventricular septal defect. *Am Heart J* 1995; 130: 1228-35.
22. Gersony WM, Hayes CJ, Driscoll DJ, et al. Bacterial endocarditis in patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, or ventricular septal defect. *Circulation* 1993; 87[suppl I]: I-121-I-126.
23. Kidd L, Driscoll DJ, Gersony WM, et al. Second natural history of Congenital Heart Defects. Results of treatment of patients with ventricular septal defect. *Circulation* 1993; 87[suppl I]: I-31-I-51.
24. Otterstad J.E, Erikssen J, Michelsen S, et al. Long-term follow-up in isolated ventricular septal defect considered too small to warrant operation. *J Intern Med* 1990; 228: 305-9.
25. Kimball TR, Daniels SR, Meyer RA, et al. Effect of digoxin on contractility and symptoms in infants with a large ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1991; 68: 1377-82.
26. Stewart JM, Hintze TH, Woolf PK, et al. Nature of heart failure in patients with ventricular septal defect. *Am J Physiol* 1995; 269: H1473-80.
27. Baño A, Brito J, Gracian M, Maroto C. Indicaciones quirúrgicas de las cardiopatías congénitas. En Asín E, Cosín J, del Río A. Normas de actuación clínica en cardiología. Sociedad Española de Cardiología. 1996. Pag.467.
28. Backer C, Winters R, Zales V, Takami H, Muster A, Benson W, Mavroudis C. Restrictive ventricular septal defect: how small is too small to close?. *Ann Thorac Surg* 1993; 56: 1014-9.
29. Waldam JD. Why not close a small ventricular septal defect? *Ann Thorac Surg* 1999; 56: 1011-2.
30. Park M.K. Cardiopatías congénitas. En *Cardiología Pediátrica. Serie de Manuales Prácticos*. Madrid. Hacourt Brace. 1999. Pag. 84-89.
31. Sim EK, Grignani RT, Wong ML, et al. Influence of surgery on aortic valve prolapse and aortic regurgitation in doubly committed subarterial ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1999; 84:1445-8.
32. Lun K, Li H, Leung MP, et al. Analysis of indications for surgical closure of subarterial ventricular septal defect without associated aortic cusp prolapse and aortic regurgitation. *Am J Cardiol* 2001; 87: 1266-70.
33. Rizzoli G, Blackstone Eh, Kirklin JW, et al. Incremental risk factors in hospital mortality rate after repair of ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980; 80: 902

34. Gersony WM, Hayes CJ, Driscoll DJ, et al. Second natural history of Congenital Heart Defects. Quality of life of patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, or ventricular septal defect. *Circulation* 1993; 87[suppl I]: I-52-I-65.
35. Meijboom F, Szatmari A, Utens E, et al. Long-term follow-up after surgical closure of ventricular septal defect in infancy and childhood. *J Am Coll Cardiol* 1994; 24: 1358-64.
36. Pacileo G, Pisacane C, Russo MG, et al. Left ventricular mechanics after closure of ventricular septal defect: influence of size of the defect and age at surgical repair. *Cardiol Young* 1998; 8: 320-8.
37. Houyel L, Vaksman G, Fournier A, Davignon A. Ventricular arrhythmias after correction of ventricular septal defects: importance of surgical approach. *J Am Coll Cardiol* 1990; 16: 1224-8.
38. Silka MJ, Hardy BG, Menashe VD, Morris CD. A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common Congenital Heart Defects. *J Am Coll Cardiol* 1998; 32: 245-51.
39. Lock JE, Block PC, McKay RG, et al. Transcatheter closure of ventricular septal defect. *Circulation* 1988; 78: 361-8.
40. Redington AN, Rigby ML. Novel uses of the Rashkind ductal umbrella in adults and children with congenital heart disease. *Br Heart J* 1993; 69: 47-51.
41. Kumar K, Lock JE, Geva T. Apical muscular ventricular septal defects between the left ventricle and the right ventricular infundibulum. Diagnostic and interventional considerations. *Circulation* 1997; 95: 1207-13.
42. Thanopoulos BD, Tsaousis GS, Konstadopoulou GN, Zarayelyan AG. Transcatheter closure of muscular ventricular septal defects with the Amplatzer ventricular septal defect occluder: initial clinical applications in children. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33: 1395-9.
43. Hijazi ZM, Hakim F, Haweleh AA, et al. Catheter closure of perimembranous ventricular septal defects using the new Amplatzer membranous VSD occluder: initial clinical experience. *Cathet Cardiovasc Intervent* 2002; 56: 508-515.
44. Maroto C, Enríquez F, Herráiz I, Zabala J. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas más frecuentes. *Rev Esp Cardiol* 2001; 54:67-82.