

**Título: ENFERMEDADES CONGÉNITAS DEL ADULTO.
COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR**

Autor:

Dr. José Pedroso Rodríguez
Especialista de 1er. Grado en Cirugía Cardiovascular. Especialista de 1er. Grado
en Cirugía General. Profesor Asistente.

Servicio de Cirugía Cardiovascular

Unidad de Cuidados Intensivos

Email: ccvtg@hha.sld.cu

Introducción

La comunicación interventricular (CIV) consiste en una abertura en el tabique interventricular (TIV), que pone en comunicación a ambos ventrículos y que puede ser de tamaño variable, única o múltiple, aislada o asociada a otros defectos cardíacos.

Objetivos

- Evaluar el comportamiento de la coartación de la aorta en el adulto.
- Analizar los métodos más actuales en el tratamiento. Reducir las complicaciones.
- Disminuir las estancias hospitalarias.
- Lograr la más pronta recuperación del paciente a sus labores habituales

Desarrollo

Criterios diagnósticos

Diagnóstico clínico

En la mayoría de los pacientes, el diagnóstico se realiza en la niñez durante los primeros años de vida, el resto se diagnostica después de la tercera década de la vida cuando comienzan a presentar síntomas cuya magnitud estará relacionada con el tamaño del defecto, son más sintomáticas a mayor tamaño del orificio. Las pequeñas o restrictivas permanecen asintomáticas, y las mayores pueden presentar insuficiencia cardiaca derecha con taquicardia, polipnea, hepatomegalia y edema en miembros inferiores.

En el examen físico cardiovascular se puede detectar:

- Inspección: algunos pacientes pueden ser delgados e incluso desnutridos.
- Palpación: pueden tener frémito (*thrill*) sistólico a lo largo del tercer y cuarto espacio intercostal izquierdo.
- Auscultación: primer ruido normal, el segundo ruido puede estar ampliamente desdoblado, soplo holosistólico que irradia al borde esternal derecho.
- En la CIV moderada, aparecen síntomas que traducen un aumento del *shunt* de izquierda a derecha, como taquicardia, polipnea y cansancio fácil.

La evolución natural de la CIV, puede estar caracterizada por:

- Cierre espontáneo del defecto (30-40 %).
- Insuficiencia cardiaca.
- Infecciones respiratorias a repetición.
- Desnutrición.

- Parche septaltricuspídeo.
- Parche septal aórtico.
- Endocarditis infecciosa.
- Fallotización del CIV.
- Hipertensión pulmonar.
- Síndrome de Eisenmenger.
- Muerte.

Anomalías asociadas

Dentro de las más frecuentes se encuentran:

- Coartación aórtica.
- Estenosis pulmonar (puede ser de diferente magnitud, generalmente lo ayuda a no hacer hipertensión pulmonar y se comporta como un Bandung fisiológico).

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS BÁSICAS O CONFIRMATORIAS O AMBAS

- Laboratorio clínico:
 - Química sanguínea, hemograma completo con determinación del grupo sanguíneo y coagulograma, todos con el objetivo de tener listo al paciente para la cirugía.
- Rayos de tórax:
 - En los defectos pequeños no existe aumento de tamaño de cavidades cardiacas y el flujo pulmonar es normal.
 - En CIV moderado el aumento de tamaño del corazón, puede ser variable y existe un hiperflujo pulmonar.

□□ En los defectos grandes con resistencia vascular pulmonar (RVP) moderadamente aumentada existe cardiomegalia con flujo pulmonar aumentado, el tronco de la arteria pulmonar (TAP) prominente y el diafragma en posición baja. En los casos de RVP severamente aumentada, el corazón es de tamaño normal con hipertrofia de ventrículo derecho y prominencia del TAP.

-□ Electrocardiograma: en los pacientes con CIV pequeño es completamente normal. En los defectos más grandes se encuentran signos de sobrecarga diastólica del ventrículo izquierdo (ondas R altas en derivaciones izquierdas, ondas T altas y positivas con supra desnivel del segmento ST, Q estrecha y profunda en V5 y V6).

□□ Si existe hipertensión arterial pulmonar (HAP) hay signos de sobrecarga sistólica del ventrículo derecho y onda P pulmonar.

Se pueden ver signos de hipertrofia ventricular derecha.

-□ Ecocardiograma: el eco-transtorácico (ETT) y trans-esofágico (ETE) suelen ser suficientes para establecer el diagnóstico y decidir el tratamiento quirúrgico. El ETT permite precisar defectos mayores de 3 mm y su localización; demuestra además la dirección del flujo, dilatación de cavidades cardíacas y permite valorar la contractilidad de ambos ventrículos. Valor del Q_p/Q_s y la relación CIV/ raíz aórtica.

□□ En el ETE se pueden precisar con más exactitud los datos aportados por la ETT e incluso precisar otros que fueran difíciles durante la ETT.

-□ Cateterismo: documentar la presencia del defecto, evaluar la magnitud del *shunt* con el cálculo de la relación (Q_p/Q_s), descartar otros defectos asociados a la CIV, pueden medirse los saltos de saturación entre el ventrículo derecho (VD) y la

aurícula derecha (AD). En presencia de una CIV, la saturación de oxígeno es mayor al 7 % en el VD que en la AD.

Clasificación

Se han hecho numerosas clasificaciones de este tipo de defecto. A pesar de ello una de las más utilizadas sigue siendo la anatómica, que las divide en perimembranosas, muscular y subarterial:

□□□ Peri membranosas:

-□ Única:

□□ Con extensión muscular.

□□ Con extensión al tracto de entrada.

□□ Con extensión al tracto de salida.

□□□ Muscular:

-□ Trabecular.

-□ De tracto de entrada.

-□ De tracto de salida.

□□□ Subarteriales:

-□ Subaórtica.

-□ Subpulmonar.

Perimembranosas:

-□ Se localiza en la región del septum membranoso.

-□ Se extiende a zonas vecinas.

-□ Es adyacente al cuerpo fibroso central (CFC).

-□ En relación con la valva septal tricuspídea.

-□ La válvula aórtica le sirve de techo.

- Todas son subaórticas.
- Es la variedad más común (80 %).

CIV peri membranosa con extensión a la entrada:

- Localizado en el septum membranoso.
- El eje mayor del defecto se dirige a la cruz del corazón.
- El defecto se relaciona con la valva septal de la tricúspide.
- El borde Antero inferior lo forma la cresta del septum muscular de entrada.
- El borde superior relacionado con una parte del septum infundibular.
- La valva posterior de la aórtica le forma el techo
- La continuidad fibrosa mitroaórtico-tricuspidéa le forma el borde posterior.
- Son llamados CIV tipo “canal”.

CIV peri membranosa con extensión a la salida:

- Localizado en el septum membranoso.
- El eje mayor del defecto se dirige a las válvulas sigmoideas.
- El seno coronario derecho y el no coronario forman el techo.
- El *septum* infundibular forma el borde anterior y superior.
- El *septum* trabecular y la trabécula septomarginal forman el borde inferior.

- Se acompañan de prolapso de la válvula aórtica.

CIV muscular de entrada:

- Localizado en la porción del septum que separa ambas entradas.
- Situado debajo de la valva septal de la tricúspide.
- Separado del anillo fibroso de la válvula tricúspide por tejido muscular.

- Situado debajo de la valva anterior mitral.
- Separado del anillo fibroso mitral por tejido muscular.
- El eje mayor del defecto mira a la cruz del corazón.
- Son llamados también posteriores o yuxtacruz.

CIV muscular de salida:

- Localizado en el septum infundibular.
- Todos sus bordes son musculares.
- Separado de la válvula pulmonar por tejido muscular.
- Separado del septum membranoso por tejido muscular.
- Se asocian a insuficiencia aórtica.
- Llamados también supracristal.
- Se acompañan de prolapso de la válvula aórtica.

CIV trabecular:

- Todos sus bordes son musculares.
- Relacionados con la trabécula septomarginal (TSM).
- Situados anterior o posterior a la banda moderadora (BM).
- Únicos o múltiples.
- Se asocian a otros CIV.

CIV subarterial o Doublycommitted:

- Existe hipoplasia o ausencia del septum infundibular.
- El defecto se relaciona con ambas arterias.
- Existe continuidad fibrosa entre las válvulas aórtica y pulmonar.
- Las válvulas semilunares forman el techo del defecto.

- Los bordes del defecto son fibromusculares.
- Una banda de tejido muscular separa el defecto del septum membranoso.
- Son comunes en asiáticos (3-6 %).

Según la clínica:

- Ligeras.
- Moderadas.
- Severas.
- Con síndrome de Eisenmenger donde cambia el sentido del *shunt* y es de forma preferencial de derecha a izquierda.

Según el tamaño del orificio:

El tamaño del orificio determina el estado anatómico fisiológico y la relación con la resistencia vascular pulmonar y sistémica, clasificándose en:

- CIV pequeña con disminución de la resistencia pulmonar y/o normal.
- CIV moderada con resistencia pulmonar variable.
- CIV grande con aumento ligero o moderado de la resistencia vascular pulmonar.
- CIV grande con aumento marcado de la resistencia pulmonar (síndrome de Eisenmenger).

Por la relación Q_p/Q_s , la CIV se puede dividir en:

- Pequeña (relación es menor que 1,5).
- Moderada (dentro de 1,5-2).
- Severa, o de gran tamaño, si es mayor que 2.

Según la relación CIV/raíz aórtica:

- Si es menor que 0,5, se considera una CIV pequeña.
- Si está dentro de 0,5-0,7, será moderada.
- Mayor que 0,7, se considera severa.

Estas clasificaciones y el estado clínico del paciente van a determinar el cierre quirúrgico del defecto.

RECOMENDACIONES TERAPÉUTICAS

Tratamiento médico

(Ver algoritmo en la figura 1):

- No farmacológico: apoyo nutricional del paciente.
- Farmacológico: en CIV pequeñas, asintomáticas, solo se realiza la profilaxis de la endocarditis infecciosa.

En pacientes con síntomas de insuficiencia cardiaca se incorporan al tratamiento drogas como los digitálicos, diuréticos, vasodilatadores y suplementos de potasio.

- Intervencionista:
 - Cierre por amplatzer (Protocolos del Hospital William Soler).
- Quirúrgico: según criterios.

Criterios quirúrgicos

- Cuando las RVP >12 U/m² y la relación Rp/Rs ≥ 1 , contraindicación absoluta para tratamiento quirúrgico.
- Cuando las RVP entre 6-12 U/m² y la relación Rp/Rs entre 0,5-1, contraindicación relativa para tratamiento quirúrgico.

- Cuando las RVP <6 U/m², buen pronóstico quirúrgico.
- En pacientes sintomáticos con ICC y/o HAP que no respondan al tratamiento médico, son intervenidos quirúrgicamente de forma inmediata.
- En los pacientes que responden al tratamiento médico o la respuesta es mala, deben ser intervenidos en cuanto mejore el estado general.

Técnica quirúrgica

- El paciente es trasladado desde la sala de preoperatorio hasta el salón de operaciones, donde se comienza con los procedimientos anestésicos (ver Protocolos de Anestesia).
- Cuando el paciente está listo, se coloca en decúbito supino, se realiza la colocación de la sonda uretral y del termómetro rectal.
- Asepsia y antisepsia primeramente con agua y jabón y, después con iodo povidona al 10 %, desde el cuello hasta nivel de ambas rodillas.
- Colocación de paños de campos siguiendo los protocolos y formas practicadas por nuestro equipo quirúrgico.
- Se realiza esternotomía media habitual con la realización de hemostasia y aplicación de forma rutinaria, de cera hemostática sobre el esternón en su porción medular.
- Pericardiotomía y se prepara el parche para su utilización durante el cierre del defecto.
- Se realizan bolsas para la canulación aórtica antes de la emergencia de los troncos supraaórticos y para la raíz aórtica, bolsas en ambas cavas y se montan

para su cierre completo durante la circulación extracorpórea y lograr un *Bypass* total.

-□ El cierre del CIV se puede hacer a través de la aurícula derecha, del VD, de las grandes arterias, y de la punta del VI. La vía de abordaje depende de la localización del CIV.

-□ En la CIV peri membranosa se puede realizar una atriotomía derecha y cierre a través de la válvula tricúspide o desinsertando la valva septal de la tricúspide que posteriormente al cierre del defecto se sutura a su anillo, se puede cerrar también a través de la arteria pulmonar o de la aorta utilizando un parche de *goretex*, *dacrón*.

-□ En las CIV musculares se pueden cerrar a través de la punta del corazón, en estas se suele cerrar con parche sintético y puntos en U utilizando pericardio y no teflón. Las musculares, especialmente las localizadas en la porción media y apical, presentan mayor complejidad para el cirujano, estas pueden requerir ventriculotomía y los cortocircuitos residuales y suelen ser frecuentes.

-□ Por la dificultad técnica que presenta el cierre de las CIV musculares se han desarrollado procedimientos híbridos, y la técnica quirúrgica es sencilla con magníficos resultados.

Técnica quirúrgica del proceder híbrido

-□ El paciente es anestesiado, se realiza esternotomía media longitudinal y percardiotomía, se coloca sonda de ecocardiograma transesofágico, se inserta una aguja en el ventrículo derecho y, a través de esta, se inserta un catéter guía por donde se inserta el *amplatzer*, la ubicación y los resultados son guiados por la ecografía, el cierre de la entrada ventricular se realiza con punto en U con teflón,

el paciente no requiere heparinización.

Complicaciones

Dentro de las secuelas se encuentran:

- Insuficiencia pulmonar.
- Bloqueo AV.
- Derrames.
- Dehiscencia del parche.
- *Shunt* residual.
- Estenosis infundibular.
- Insuficiencia aórtica ligera.

Rehabilitación

-□ En la actualidad, la rehabilitación se considera como una parte esencial de la atención y de la terapéutica a la que debe tener acceso todo paciente cardíopata, de cualquier edad, para mejorar su calidad de vida.

Factores predictores de mortalidad

- Son la capacidad funcional (CF) previa a la cirugía y la edad.
- El *shunt* residual con muy poca frecuencia provoca alteraciones hemodinámicas, y no modifica la sobrevida a largo plazo.
- En pacientes operados, un porcentaje significativo persiste con dilatación de ventrículo derecho. La sobrecarga ventricular derecha crónica, y la *compliance* de las cavidades izquierdas tienen un impacto negativo en los resultados

posoperatorios.

Tratamiento en el posoperatorio

- Aspirina (Tab. 125 mg), dosis: 1 tableta diaria permanente.

- Furosemida (amp. 20 mg y Tab. 40 mg), dosis ajustadas a cada paciente.

El tratamiento de las arritmias auriculares, el control de la respuesta ventricular en pacientes con fibrilación auricular crónica y *flutter* auricular se realiza con:

- Betabloqueadores:

Metoprolol (amp. 5 mg), dosis: 3 dosis de 5 mg con 5 min entre dosis, o

Atenolol (Tab. 100 mg), dosis individualizadas para lograr el control de la frecuencia cardiaca menor que 80 latidos/min, y un aumento adecuado de la frecuencia cardiaca durante el ejercicio moderado.

- Otros medicamentos usados son:

Glucósidos digitálicos (digoxina).

Inhibidores no dihidropiridínicos del calcio (verapamilo y diltiazem).

Complicaciones más frecuentes

- En el posoperatorio temprano:

Sangrado.

Shunt residual.

Disfunción ventricular derecha.

Disfunción ventricular diastólica izquierda.

Arritmias supra auriculares.

- Disfunción renal aguda.
- Disfunción respiratoria aguda.
- Infección respiratoria.
- En el posoperatorio tardío:
 - Infección de la herida quirúrgica.
 - HTP residual.
 - Arritmias supra ventriculares.
- En cuidados mediatos posoperatorio:
 - Ver Protocolos de Cuidados Posoperatorios.

Criterios para el alta

- Estabilidad hemodinámica.
- No morbilidad infecciosa.

Seguimiento al alta hospitalaria

- Evaluación periódica con los intervalos siguientes: a los 15 días al mes, 6 meses y al año.
- Estudio ecocardiográfico transtorácico.
- Análisis sanguínea (hemoquímica y hemograma).

INDICADORES

Indicadores de estructura		Estándar
Recursos humanos	% del equipo de especialistas y personal auxiliar necesarios para asumir el cumplimiento PA	>95%
Recursos materiales	% de disponibilidad del equipamiento y recursos materiales, según protocolo	>95%

	<u>% de disponibilidad de reactivos y equipos para estudios complementarios, según el PA</u>	<u>>95%</u>
	<u>% de medicamentos expuestos en el PA</u>	<u>>95%</u>
Recursos organizativos	<u>% de la estructura organizativa para cumplimentar este protocolo</u>	<u>>95%</u>
	<u>% de planillas para la recogida de datos del PA</u>	<u>100%</u>
	<u>% planillas introducidas en la base de datos</u>	<u>100 %</u>

Indicadores de procesos **Estándar**

	<u>% de pacientes con diagnóstico correcto y técnica quirúrgica propuesta adecuada s/PA</u>	<u>>90%</u>
	<u>% de pacientes con CIV con estadía (<3 días) preoperatoria, según plan</u>	<u><10%</u>
	<u>% pacientes con seguimiento en los periodos, según lo establecido en el PA</u>	<u>>90%</u>

Indicadores de resultados **Estándar**

	<u>% de pacientes con CIV con cumplimiento de la opción terapéutica</u>	<u>>90%</u>
	<u>% de pacientes con CIV con complicaciones sépticas en el posoperatorio</u>	<u>>90%</u>
	<u>% de pacientes operados CIV con dehiscencia del parche</u>	<u>0%</u>
	<u>% de pacientes operados CIV con insuficiencia valvular residual</u>	<u><3%</u>
	<u>% de operados de CIV con trastornos de conducción AV en el posoperatorio</u>	<u><3%</u>
	<u>% de pacientes operados de CIV con mortalidad hospitalaria, según PLAN</u>	<u><2%</u>

Bibliografía

Ambumani, P., Srinivasan, K., Ramaswamy, P., Srinivasan, A. y Natesan, V. (2002) *Ventricular septaldefect. General concepts*. Disponible en: <http://www.emedicine.com/pcontents>

Attie, F. (1989) *Cardiopatías Congénitas. Diagnóstico y Tratamiento. Comunicación interventricular*. México, Instituto Nacional de Cardiología, pp. 155-168.

Ardura, J., Moreno, F., Pérez, V. y Quero, M. (1987) *Cardiología Pediátrica*. Madrid, Ed Cea, pp. 157-159.

Bayne, E. J. (2001) *Ventricular septaldefects, supracristal*. Disponible en: <http://www.emedicine.com/pcontents> **235**

Driscoll, D. J. (1999) *Lesiones con derivación de izquierda a derecha, Clínicas Pediátricas de Norteamérica*. México DF, McGraw-Hill Interamericana Editores, SA, pp. 387-402.

Eidem, B. W. (2002) *Ventricular septaldefects, Perimembranous*. Disponible en: <http://www.emedicine.com/pcontents>

Eidem, B. W. (2002) *Ventricular septaldefects, Muscular*. Disponible en: <http://www.emedicine.com/pcontents>

Graham, T. P., Bender, H. W. y Spach, H. (1996) *Defects of the ventricular septum Heartdiseases in infants, children and adolescents*. Baltimore, p.618
Eguía, I., Crespo, A. y Hamzeh, G. (2007) Cierre preinterventricular de una comunicación interventricular muscular con dispositivo oclusivo amplatzer. *Revista española de cirugía cardiovascular*, 14(3), 261-3.

Park, M. (1999) *Manuales Prácticos. Cardiología Pediátrica*. 2da edición. En: *Cortocircuitos de Izquierda a Derecha*. Madrid, HarcourtBrace, pp. 84-89.

Shah L, Hijazi Z, Sandhu S, Joseph A, Cao QL. (2005). Use of endovascular stents for the treatment of coarctation of the aorta in children and adults: immediate and midterm results. *J Invasive Cardiol.*;17:614-8.

Soufflet V, Van de BA, Troost E, Gewillig M, Moons P, Post MC, et al. (2010). Behavior of unrepaired perimembranous ventricular septal defect in young adults. *Am J Cardiol.* ;105:404-7.

Zarco, P. (1960) *Exploración Clínica del Corazón*. Madrid, Alhambra, p. 45.

Jacobs JP, Burke RP, Quintessenza JA, Mavroudis C. (2000).

Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database

Project: ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg.*

69:S25-S35.