

Comunicación interventricular en el adulto. Revisión

Ventricular septal defect in adults.

Alexander Valdés Martín.

Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral. Especialista de Primer Grado en Cardiología. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana.

RESUMEN

La comunicación interventricular (CIV) abarca a todas aquellas anomalías congénitas del corazón que independientemente de su naturaleza, origen y características, facilitan el paso de sangre de una cavidad ventricular a la otra. Puede presentarse aisladamente o asociada a otros trastornos de la anatomía cardiovascular. La CIV en su forma aislada es la más frecuente de las cardiopatías congénitas en el adulto, con un comportamiento que va desde el cierre espontáneo hasta formas severas que desarrollan precozmente enfermedad vascular pulmonar obstructiva, contraindicando la cirugía. El diagnóstico y tratamiento precoz de la CIV, reduce la aparición de complicaciones y ayuda a prolongar la vida de los pacientes. La presente revisión bibliográfica se realizó con el objetivo de profundizar en los diversos aspectos anatómicos, fisiopatológicos, clínicos y diagnósticos de los pacientes adultos con CIV. Para ello se revisaron de forma automatizada y exhaustiva, los artículos relacionados con el tema y disponibles en los últimos diez años, en las bases de datos Medline y Hinari. Toda la información obtenida se condensó, realizándose un análisis y síntesis de la misma.

Descriptores	DeCS:	DEFECTOS	DEL	TABIQUE
INTERVENTRICULAR/diagnóstico;		DEFECTOS	DEL	TABIQUE
INTERVENTRICULAR/embriología;		DEFECTOS	DEL	TABIQUE
INTERVENTRICULAR/fisiopatología.				

ABSTRACT

The ventricular septal defects embrace all those congenital anomalies of the heart that independently of their nature, origin and characteristics, facilitate the blood flow from a ventricular cavity to the other. It can be presented isolated or associated to other dysfunctions of the cardiovascular anatomy. Single ventricular septal defect is the most frequent of congenital cardiopathies, with evolution from the spontaneous closure to the most severe forms that develop obstructive pulmonary vascular disease what makes surgery contraindicated. The early diagnosis and treatment will reduce the appearance of complications and will help to prolong the survival of these patients. The present bibliographical revision was designed with the objective of deepening in the diverse anatomical, physiopathological, clinical and diagnostic aspects of the adults patients with CIV. The articles related with the topic and available in Medline and Hinaris's databases in the last ten years were revised in an automated and exhaustive way. The whole

information obtained was condensed, being carried out an analysis and synthesis of this one.

KEY WORDS: HEART SEPTAL DEFECTS, VENTRICULAR/diagnosis; HEART SEPTAL DEFECTS, VENTRICULAR/embryology; HEART SEPTAL DEFECTS, VENTRICULAR/physiopathology.

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 como la atresia tricuspídea, la doble emergencia del ventrículo derecho (VD), la transposición de grandes vasos, la tetralogía de Fallot y la coartación de la aorta, entre otras.¹ Es la cardiopatía congénita más frecuente si se excluye la válvula aórtica bicúspide. La CIV aislada es la de mayor presentación en la adultez, representando aproximadamente entre el 20 y 30% de todas las cardiopatías congénitas, con una frecuencia ligeramente superior en el sexo femenino. Su incidencia se encuentra entre 0.379 y 0.863 por 1000 nacidos vivos.² Es la cardiopatía congénita que más se asocia a síndromes cromosómicos incluyendo la trisomía 13, 18, 21, así como síndromes raros relacionados con los grupos 4, 5 y C de mosaicismo, además del síndrome de Apert y del Maullido de Gato³. La historia materna de diabetes mellitus, fenilcetonuria y consumo de alcohol también se asocia con la aparición de CIV. Dada sus características anatomofuncionales no es habitual la sobrevida a la edad adulta y cuando esto ocurre estamos en presencia, de pacientes que sufrieron un cierre espontáneo parcial o total del defecto.⁴

La CIV ha sido definida por muchos autores como una cardiopatía congénita que cursa con flujo pulmonar aumentado, siendo la ausencia de cianosis su principal característica fenotípica, salvo en estadios más severos, donde la presencia de cianosis está relacionada con el desarrollo de hipertensión arterial pulmonar (HTP).⁵ A pesar de los avances aportados por la revolución científico técnica a la cardiología, cada día es mayor el número de pacientes adultos que acuden a los servicios médicos de nuestro país con un diagnóstico tardío de la entidad, de hecho, en el último año se han intervenido quirúrgicamente en nuestra institución un total de ocho pacientes con diagnóstico de CIV, de los cuales solo cuatro, tenían un conocimiento previo de su enfermedad. El diagnóstico y tratamiento precoz de los pacientes con CIV, reduce la aparición de complicaciones y ayuda a prolongar la vida de los mismos. Esta revisión bibliográfica se realizó con el objetivo de profundizar en los diversos aspectos anatómicos, fisiopatológicos, clínicos y diagnósticos de los pacientes adultos con CIV. Para ello se revisaron de forma

automatizada y exhaustiva, los artículos relacionados con el tema y disponibles en los últimos diez años, en las bases de datos Medline y Hinari. Toda la información obtenida se condensó, realizándose un análisis y síntesis de la misma.

DESARROLLO

Historia

En 1879, *Henri Roger*⁶ emplea por primera vez el término de CIV pequeña o restrictiva, al exponer los hallazgos encontrados en un niño de 26 meses fallecido y que solo presentaba al examen físico un soplo sistólico acompañado de frémito en la región del mesocardio. En 1847, *Víctor Einsenmenger*⁷ describió los hallazgos post-mortem encontrados en un paciente con cianosis y disnea desde la infancia, que fallece por hemoptisis masiva a los 32 años de edad. La necropsia de este paciente reveló una gran CIV con cabalgamiento aórtico, hipertrofia y dilatación del VD, así como aterosclerosis de las arterias pulmonares. En 1897, *Dalrymple* es el primero en utilizar el término de complejo de *Einsenmenger* para referirse a una CIV grande con marcada elevación de la resistencia vascular pulmonar (RVP) y un cortocircuito (CC) predominante de derecha a izquierda; reservando la definición de síndrome de *Einsenmenger* para aquellos defectos que permitan una libre comunicación entre la circulación pulmonar y sistémica con un predominio del CC de derecha a izquierda, secundario a una marcada elevación de las RVP.⁵ En 1958, *Heath* y *Edwards* describen los cambios morfológicos asociados a la enfermedad vascular pulmonar (EVP).⁸ partir de 1979, la ecocardiografía bidimensional en tiempo real mejora el diagnóstico anatómico no invasivo de la CIV.¹ *Lillehei* y *Varco*, en la Universidad de Minnessotta, fueron los primeros en realizar una serie de intervenciones quirúrgicas en pacientes con CIV, utilizando circulación cruzada controlada sin clampaje de la aorta. Por otra parte, esta enfermedad fue una de las primeras lesiones tratadas con circulación extracorpórea y con oxigenador artificial.¹ En el presente siglo el cierre percutáneo de la CIV, con dispositivos *Amplatz*, ha emergido como una propuesta terapéutica para algunas variantes de CIV, lo cual constituye un importante tema de investigación para la cardiología intervencionista.

Origen embriológico de la CIV

El complejo septal ventricular (CSV) esta formado por tres elementos embriológicos: el septum interventricular primitivo, el septum conal y los cojines del canal atrioventricular (AV) .En la formación del segundo intervienen la cresta sinistroversal del cono y el cojín ventral del canal AV.⁹ El septum conal se puede alterar por: deficiencia, ausencia, malposición y malalineamiento. Estas situaciones

dan como resultado la aparición de un septum de salida defectuoso. Si la alteración se produce en el cojín dorsal del canal AV se produce un defecto en el septum de entrada y si la anomalía ocurre en el septum interventricular primitivo se producirá uno o varios defectos en la porción trabeculada del CSV. El septum de entrada, el trabecular y el infundibular intervienen en la formación del septum membranoso, área donde se encuentra la mayoría de los defectos del CSV.¹

Clasificaciones de la CIV

Anatómica

Existen numerosas clasificaciones anatómicas de este defecto. Unas agrupan la CIV según la relación con la cresta supraventricular en supra e infracristal, otras utilizan la división en basal anterior, posterior, medioposterior, perimembranosa y apical.⁹ Una de las más usadas en la práctica médica es la de Soto *et al*¹⁰ que relaciona los defectos septales con la ubicación de las valvas sigmoidea aórticas y con el sistema de conducción; permitiendo clasificar las CIV en:

Perimembranosa: La más común, ocupa un 80% de todas las CIV. Se localiza en la porción membranosa del TIV pudiendo extenderse al septum de entrada, trabecular, de salida o estar adyacente a las válvulas aórticas y tricuspídea (Fig.1)

Muscular o trabecular: Son defectos del TIV rodeados completamente de músculos, habitualmente múltiples con diversas localizaciones y una frecuencia de presentación que oscila entre 15 y 20% (Fig.2).

Subarterial o yuxtaarterial doblemente comprometida: Se presentan en aproximadamente un 5%; localizada debajo de las válvulas semilunares en el septum conal o de salida; a menudo asociada a regurgitación aórtica (RA) progresiva por prolapso de las cúspides aórticas, normalmente la derecha.

De entrada o tipo de defecto septal AV: Se ubican en la entrada del TIV inmediatamente inferior al aparato subvalvular AV. Suele ocurrir con frecuencia en el síndrome de Down.

Los defectos septales perimembranosos y los múltiples son los que habitualmente forman parte del síndrome de *Eisenmenger*¹¹. El cierre espontáneo de la CIV es variable, se estima entre un 20 y un 40 % al final del segundo año de vida y en torno a un 90% al final de la primera década. Suele observarse con mayor frecuencia en las CIV musculares. Dicho cierre es el resultado de un crecimiento muscular alrededor del orificio, de la proliferación de tejido fibroso en los bordes de la comunicación, y en el caso de los defectos localizados en la porción membranosa, del adosamiento de la valva septal de la tricúspide al borde del defecto formando un aneurisma¹². Es más frecuente el cierre espontáneo en orificios restrictivos y en

presencia de una presión arterial pulmonar normal. Las CIV de la porción de entrada y las interinfundibulares raramente se cierran de forma espontánea.

Anatomofisiológica:

De acuerdo al estado determinado por el tamaño del orificio y la relación entre las RVP y las resistencias vasculares sistémicas (RVS), las CIV se clasifican en:

CIV pequeña con RVP normal o ligeramente disminuida (< 0.5 cm. /m² de superficie corporal): Estos defectos pequeños imponen gran resistencia al flujo, aumentando la diferencia de presión entre los ventrículos durante la sístole y generando un CC de izquierda a derecha. Se encuentran localizados fundamentalmente en el tabique muscular (CIV de Roger) y no permiten incremento de las RVP. La maduración de las arteriolas pulmonares sigue el curso habitual de un corazón sano. El grado de CC es variable y este dependerá del diámetro del defecto. En estos pacientes la presión sistólica del tronco de la arteria pulmonar (TAP) es normal. Estos defectos con frecuencia se cierran en los dos primeros años de vida y en otros casos el cierre espontáneo ocurre más tarde.¹³

CIV moderada con RVP variable (= 1cm. /m² de superficie corporal). Estos pacientes tienen un defecto que es la mitad o menos del diámetro aórtico y una diferencia de presión pico sistólica entre los dos ventrículos igual o superior a los 20 mmHg. En este grupo de pacientes es extremadamente raro ver elevación marcada de las RVP; la mayoría tiene sobrecarga diastólica del atrio izquierdo (AI) y del ventrículo izquierdo (VI), debido al incremento del retorno venoso pulmonar a la AI con hipertrofia de éste último. La hipertrofia del VD es leve.¹⁴ La fisiología del CC de izquierda a derecha se mantiene muy similar a los casos con defectos pequeños, hasta que la presión sistólica del VD es del 70 al 85% de las presiones sistémicas. En este momento el gradiente transventricular es de 15-30 mmHg. La presión del VI se eleva muy rápidamente en relación con la derecha y mantiene un flujo durante toda la sístole; la presión ventricular izquierda cae más rápidamente que la derecha y esto determina un flujo pequeño de derecha a izquierda, que aumenta el volumen diastólico del VI. Este volumen no es inyectado al circuito sistémico, sino que lo hace nuevamente al circuito pulmonar.¹⁵

CIV grande con aumento ligero o moderado de la RVP . Cuando el tamaño de la CIV es igual a la raíz de la aorta, el circuito pulmonar es sometido a la fuerza contráctil común de ambos ventrículos, toda vez que la CIV no es restrictiva. De esta manera la presión en ambos ventrículos es igual. Durante los dos tercios de la sístole izquierda el VI supera en presión al derecho, pero en el último tercio el derecho supera al izquierdo y se produce un CC de derecha a izquierda. Todo esto sucede cuando las RVP son leves a moderadas.¹⁶

CIV grande con aumento marcado de la RVP (>1cm / m², síndrome de *Eisenmenger*). Debido al tamaño del defecto (CIV con diámetros mayores a la raíz aórtica) y como consecuencia de la larga evolución de un CC de izquierda a derecha, se igualan las presiones en ambos ventrículos, a la misma presión del circuito pulmonar. El aumento de las RVP es progresivo y se debe al daño endotelial producido por hiperflujo y por la transmisión de las resistencias sistémicas al circuito pulmonar. El vasoespasmismo contribuye a la hipertrofia de la capa media de las arteriolas pulmonares. La HTP resultante de estos cambios produce una inversión del sentido del CC, siendo de forma preferencial de derecha a izquierda.¹⁶

Presentación Clínica en la adultez

El espectro clínico de un adulto con CIV es variado. En ocasiones el defecto de septación ventricular fue intervenido en la infancia, llegando el paciente a la adultez con o sin CIV residual. Otras veces detectamos una CIV pequeña con CC de izquierda a derecha relevante, sin sobrecarga de volumen del VI ni HTP. La CIV con CC de izquierda a derecha, HTP (diferentes grados) y varios grados de sobrecarga de volumen del VI; es poco común. Así como tampoco es frecuente en la práctica cotidiana, la asociación de CIV y síndrome de *Eisenmenger* en el paciente adulto. La endocarditis se presenta en 2 de cada 1.000 pacientes al año (6 veces más que en la población normal) y es el resultado de la lesión valvular causada por el impacto de un chorro de alta velocidad proveniente de un CC interventricular.¹⁷

Los síntomas se relacionan con la severidad y cronicidad del CC de izquierda a derecha y el aumento resultante de las presiones y las RVP. La mayoría de los pacientes adultos con CIV pequeñas o restrictivas son asintomáticos.¹⁸ En el examen físico es frecuente detectar un soplo holosistólico seco o de frecuencia alta, normalmente grado III-IV/VI, que se percibe en el, sobre todo en el borde paraesternal izquierdo, a nivel del tercer o cuarto espacio intercostal. Los enfermos que tienen una CIV moderadamente restrictiva suelen sufrir disnea, astenia y disminución de la capacidad funcional progresiva. El examen físico revela un ápex cardíaco desplazado, un soplo holosistólico similar al que acabamos de describir y un soplo diastólico apical con un tercer ruido en la punta debido al incremento del flujo sanguíneo que pasa a través de la válvula mitral.¹⁹ Las CIV grandes o no restrictivas con resistencias vasculares y presiones pulmonares muy elevadas, evolucionan hacia la aparición del síndrome de *Eisenmenger*, cuyo síntoma y signo cardinal son la disnea y la cianosis respectivamente.⁵ Al examen físico encontramos un VD y una AP aumentados de tamaño y palpables., un precordio que no suele ser hiperdinámico pues existe disminución del retorno venoso al VI y falla del VD. Sin embargo en estos pacientes el **Complejo de Eisenmenger o auscultatorio de**

Chávez resulta lo más llamativo al examen del precordio.^{7,19} El mismo incluye: Segundo ruido (R2) palpable por aumento en la intensidad del componente pulmonar, aórtico o ambos. Reducción en la intensidad del soplo sistólico pulmonar y aórtico. Soplo diastólico de insuficiencia pulmonar *in decrescendo* llamado de Graham Steel. Soplo holosistólico de regurgitación tricuspídea (RT). Según las lesiones asociadas, pueden aparecer otros hallazgos, tales como un soplo diastólico de RA en casos de CIV subaórticas o un soplo sistólico eyectivo prominente en el borde superior paraesternal izquierdo que sugiere la existencia de una estenosis valvular pulmonar o un VD de doble salida.²⁰ Cuando hay cambios en las características del soplo, o sea cuando este disminuye de intensidad con desaparición del frémito sistólico hay que pensar en que la CIV se esté cerrando o que esté evolucionado al establecimiento de una HTP. Los cambios en la cualidad del soplo también, puede ser el resultado de una obstrucción del tracto de salida del VD (fallotización de la CIV) o de una valva septal tricuspídea capaz de parchear el defecto.²¹

Complementarios

Telecardiograma

En los defectos pequeños, el corazón es de tamaño normal al igual que el flujo pulmonar. Cuando la CIV es moderada la cardiomegalia es variable y existe un hiperflujo pulmonar con elongación y posición lateral del ápex. En los defectos grandes con RVP moderadamente aumentada existe cardiomegalia generalizada con flujo pulmonar aumentado, un TAP prominente y el diafragma en posición baja (Fig.3). En los casos de RVP severamente aumentada, el corazón es de tamaño normal con hipertrofia de ventrículo derecho (HVD) y ápex levantado, prominencia del TAP y el flujo pulmonar aumentado en el tercio externo de ambos campos pulmonares.¹⁷

Electrocardiograma (EKG)

El EKG de los pacientes con CIV pequeño es completamente normal. En los defectos más grandes encontramos signos de sobrecarga diastólica de VI (R altas en derivaciones izquierdas, T positiva alta con supradesnivel del ST y Q estrecha y profunda en V5 y V6). Existe en estos defectos también una onda P bimodal y un eje eléctrico del QRS desviado hacia arriba y a la izquierda. Cuando existe HTP el eje antes mencionado se encuentra en el plano frontal con signos de sobrecarga sistólica de VD y onda P pulmonar. En estos casos desaparecen los signos de sobrecarga diastólica de VI y aparece un bloqueo completo de rama derecha del haz de His y signos de HVD.²²

La **ecocardiografía bidimensional** (2D) es la técnica diagnóstica clave que permite precisar la localización y el diámetro de defectos mayores de 3 mm, constatar la dilatación de cavidades izquierdas por CC de izquierda a derecha, evaluar el estado contráctil de ambos ventrículos y diagnosticar anomalías asociadas. Las anomalías perimembranasas se pueden apreciar en las vistas del eje largo y corto paraesternales y en general no se observan en la vista de cuatro cámaras. La vista del eje corto permite determinar si una comunicación a través del tabique infundibular se localiza arriba o debajo de la cresta supraventricular.²³ Las comunicaciones supracristales se detectan mejor en las vista del eje largo o corto paraesternal (Fig.4). En la vista del eje largo la inclinación externa y la rotación del plano de la imagen permiten apreciar las válvulas aórtica y pulmonar y el defecto asociado con ellas.²⁴ La vista apical de cuatro cámaras permite visualizar las porciones de entrada y trabecular del TIV. También es útil para evaluar la posición relativa de ambas válvulas AV. En caso de una CIV del tabique de entrada no complicada, está preservado el desplazamiento apical normal de la válvula tricúspide. La localización de ambas válvulas AV en un mismo plano indica una anomalía del canal AV.²³

Las comunicaciones a través de la porción trabecular, o muscular del TIV pueden ser difíciles de detectar mediante la ecocardiografía bidimensional. En este caso se deben obtener imágenes en todos los planos para excluir la posibilidad de pequeñas comunicaciones en esta región. Las CIV de la zona trabecular del tabique pueden visualizarse como canales estrechos o irregulares a través del tabique muscular. Las CIV localizadas en la porción apical del TIV tienen mayor probabilidad de asociarse con múltiples orificios (anomalía en queso gruyere).²⁵ La ecocardiografía 2D, también nos permite clasificar las CIV, atendiendo al valor obtenido de la división matemática entre diámetro de la CIV y la raíz aorta. De tal manera que una CIV con diámetros menores a 0,5 puede ser considerada como pequeña, moderada cuando mide entre 0,5 y 0,7 y grande cuando el resultado obtenido es superior a 0,7. La ecocardiografía doppler complementa la técnica bidimensional. A través del doppler pulsado y/o continuo podemos determinar la dirección y velocidad del flujo a través de la CIV. Esta última podrá ser clasificada atendiendo a la relación existente entre el valor del flujo pulmonar (Q_p)/flujo sistémico (Q_s). Si dicha relación es inferior a 1.5 estamos en presencia de una CIV pequeña, si se encuentra entre 1.5 y 2 se trata de una CIV moderada y si el valor obtenido es superior a 2 la CIV estudiada es de grandes diámetros.²⁴ El doppler color identifica la dirección de los CC, de izquierda a derecha (en ausencia de HTP severa) y de derecha a izquierda (síndrome de *Eisenmenger*). Es de gran importancia además la

medición de las presiones pulmonares y el hallazgo en caso de HTP de signos de HVD así como RT.²⁵

Cateterismo y perfil hemodinámico

A través de este proceder podemos documentar la presencia del defecto, estimar la carga de trabajo ventricular, visualizar otros defectos asociados y calcular la resistencia vascular periférica (relación RVP/RVS). Esto último adquiere especial importancia cuando existen discrepancias entre la clínica y los valores de RVP obtenidos por ecocardiografía. El estudio hemodinámico en estos pacientes muestra un aumento de las presiones en la AP (CIV moderada y grande). La presión del TAP puede estar a nivel sistémico o casi sistémico en pacientes que desarrolla una EVP con RVP superiores a 5 unidades Wood. Además suele constatarse un aumento de la PAD y la presión capilar pulmonar (PCP) unido a un salto oximétrico mayor de 10 % en la saturación de la sangre obtenida entre la AD y el VD. La relación Qp/Qs en los pacientes portadores de CIV suele ser superior a 1. Siempre debemos tener presente que pacientes con RVP por encima de 10 unidades Wood, no son tributarios de tratamiento quirúrgico pues al cerrar la CIV claudicará el VD. En estos casos solo se admite un trasplante cardíaco.²⁶

Tratamiento:

Preventivo: Es importante buscar familiares de primer orden afectados con esta enfermedad ya que existe un evidente aumento de la probabilidad de padecer el defecto en la medida que hay uno o ambos padres afectados. Tiene gran importancia orientar el diagnóstico prenatal a los grupos considerados de riesgo lo que debe jerarquizarse por la consulta de genética. Forma parte también de la prevención secundaria, el evitar la endocarditis infecciosa cumpliéndose con los esquemas establecidos para la misma.

Médico: Tratamiento de la insuficiencia cardíaca.

Quirúrgico-cateterismo:

En términos generales son candidatos al cierre quirúrgico de una CIV aquellos: ²⁷

Pacientes con síntomas atribuibles al CC de izquierda a derecha a través de la CIV y sin EVP.

Pacientes asintomáticos con evidencia de sobrecarga de volumen del VI atribuible a la CIV.

Pacientes con antecedentes de EI.

Pacientes con prolapso de una cúspide de la válvula aórtica secundario al defecto septal ventricular que causa RA progresiva.

Los pacientes con CIV y HTP deberían ser considerados para la cirugía cuando sigue habiendo CC de izquierda a derecha neto ($Q_p: Q_s > 1,5$) y PAP o RVP $< 2/3$ de los valores sistémicos (basal o tras tratamiento con vasodilatadores, preferiblemente óxido nítrico, o tras terapia dirigida contra la HTP).

Es necesario señalar que el cierre de una CIV se encuentra formalmente contraindicado en pacientes con síndrome de *Eisenmenger* y con desaturación inducida por el ejercicio. El cierre quirúrgico de una CIV, con parche pericárdico en su mayoría, puede realizarse con una mortalidad operatoria baja (1-2%) y buenos resultados a largo plazo, por lo que sigue siendo el tratamiento de elección. Se puede considerar el cierre transcatóter con dispositivo Amplatzer en pacientes con factores de riesgo mayores para la cirugía, múltiples intervenciones quirúrgicas cardíacas previas o CIV con muy mal acceso para el cierre quirúrgico.²⁸ En especial si se trata de defectos septales musculares localizados en el centro del TIV.^{29, 30} Se ha demostrado, que este proceder, es factible en CIV perimembranasas aunque se desconoce si el riesgo de bloqueo AV completo y atrapamiento de la válvula tricúspide que causa RT o el riesgo de RA observado en niños permanece en los adultos.³¹ Es por este motivo que la tendencia actual y futura en la esfera investigativa va encaminada a esclarecer la interrogante antes planteada, así como también se encuentran en perfeccionamiento algunas técnicas de intervencionismo dirigidas al cierre de las CIV subtricuspídeas ; siendo alentadores alguno de los estudios preliminares enunciados por *Elshershari H* y colaboradores.³²

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Dearani JA, Connolly HM, Martinez R, Fontanet H, Webb GD. Caring for adults with congenital cardiac disease: successes and challenges for 2007 and beyond. *Cardiol Young*. 2007; 17 Suppl 2:87-96.
2. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, and Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation*. 2007; 115:163.
3. Lagendijk AK, Smith KA, Bakkens J. Genetics of congenital heart defects: a candidate gene approach. *Trends Cardiovasc Med*. 2010; 20(4):124-8.
4. Heron M. Deaths: leading causes for 2007 *Natl Vital Stat Rep*. 2011; 59(8):1-95.
5. Attie F. Anatomic diagnosis of congenital cardiopathies. *Arch Cardiol Mex*. 2004; 74 Suppl 1:S13-7.
6. Berry D. History of cardiology: Henri Louis Roger, MD. *Circulation*. 2006; 114(18):f172.
7. Diller GP, Dimopoulos K, Broberg CS, Kaya MG, Naghotra US, Uebing A, et al. Presentation, survival prospects, and predictors of death in Eisenmenger syndrome: a combined retrospective and case-control study. *Eur Heart J*. 2006; 27:1737-42.
8. Gerhard-Paul Diller, Günter Breithardt, Helmut Baumgartner. Congenital Heart Defects in Adulthood. *Dtsch Arztebl Int*. 2011;108(26): 452.

9. Khodiyar VK, Hill DP, Howe D, Berardini TZ, Tweedie S, Talmud PJ et al. The representation of heart development in the gene ontology. *Dev Biol.* 2011; 354(1):9-17.
10. Soto B, Ceballos R, Kirklin JW. Ventricular septal defects: a surgical viewpoint. *J Am Coll Cardiol.* 1989 Nov 1;14(5):1291-7
11. Soufflet V, Van de BA, Troost E, Gewillig M, Moons P, Post MC, et al. Behavior of unrepaired perimembranous ventricular septal defect in young adults. *Am J Cardiol.*2010; 105:404-7.
12. Miyake T, Shinohara T, Fukuda T, Ikeoka M, Takemura T. Spontaneous closure of perimembranous ventricular septal defect after school age. *Pediatr Int.* 2008; 50:632-5.
13. Atik E. Small ventricular septal defect: long-term expectant clinical management. *Arq Bras Cardiol.* 2009; 92(6):396-7.
14. Penny DJ, Vick GW .Ventricular septal defect. *Lancet.* 2011; 377(9771):1103-12.
15. Schmaltz AA, Bauer U, Baumgartner H. Medical guideline for the treatment of adults with congenital heart abnormalities of the German-Austrian-Swiss Cardiology Specialty Society. *Clin Res Cardiol.* 2008; 97:194-214.
16. Tissot C, Beghetti M. Hipertensión pulmonar en los cortocircuitos congénitos. *Rev Esp Cardiol Supl.* 2010(63):1179-93.
17. Viana-Tejedor A, Sánchez-Recalde A, Oliver J, Maté I, Sobrino J, Bret M et al. Infective endocarditis of unusual location following surgical correction of a complex congenital heart disease. *Clin Cardiol.* 2009; 32(6):E85-7.
18. Lane R. Miller, Margit Nemeth, Scott D. Flamm, Chung Sung, Raymond F. Stainback. Supracristal Ventricular Septal Defect. *Tex Heart Inst J.* 2006; 33(1): 96-97
19. Adachi I, Uemura H, McCarthy KP, Ho SY. Surgical anatomy of atrioventricular septal defect. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2008; 16(6):497-502.
20. Arias López I, Martínez Tallo E, Campo Sanpedro F, Cardesa García JJ. Incidence and clinical characteristics of congenital heart disease in Badajoz Province, Spain. *An Pediatr.* 2008; 69(1):23-7.
21. Chessa M, Carrozza M, Butera G, Negura D, Piazza I, Giamberti A, et al. The Impact of interventional cardiology for the management of adults with congenital heart defects. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2006; 67:258-64.
22. Furer SK, Gomes JA, Love B, Mehta D. Mechanism and therapy of cardiac arrhythmias in adults with congenital heart disease. *Mt Sinai J Med.* 2005; 72:263-9.
23. Miller LR, Nemeth M, Flamm SD, Sung C, Stainback RF. Supracristal ventricular septal defect. *Tex Heart Inst J.* 2006; 33(1):96-7.
24. Blanco AA, Haddy S, Baker CJ. Perimembranous ventricular septal defect and Gerbode defect. *Echocardiography.* 2010; 27(2):215-7.
25. Jegatheeswaran A, Pizarro C, Caldarone CA, Cohen MS, Baffa JM, Gremmels DB. Echocardiographic definition and surgical decision-making in unbalanced atrioventricular septal defect: a Congenital Heart Surgeons' Society multiinstitutional study. *Circulation.* 2010; 14; 122 (Suppl):209-10.
26. Butera G, Carminati M, Chessa M, Piazza L, Micheletti A, Negura DG, et al. Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defects: early and long term results. *J Am Coll Cardiol.* 2007; 50: 1189-90
27. Guleserian KJ. Adult congenital heart disease: surgical advances and options. *Prog Cardiovasc Dis.* 2011; 53(4):254-64.
28. Fu YC. Transcatheter device closure of muscular ventricular septal defect. *Pediatr Neonatol.* 2011; 52(1):3-4.
29. Pedra CA, Pedra SR, Chaccur P, Jatene M, Costa RN, Hijazi ZM et al. Perventricular device closure of congenital muscular ventricular septal defects. *Expert Rev Cardiovasc Ther.* 2010; 8(5):663-65.

30. .Amin Z, Cao Qi-Ling, Hijazi ZM. Closure of muscular ventricular septal defects: Transcatheter and hybrid techniques. Catheter Cardiovasc Interv. 2008; 72:102-11.
31. Xunmin C, Shisen J, Jianbin G, Haidong W, Lijun W. Comparison of results and complications of surgical and Amplatzer device closure of perimembranous ventricular septal defects. Int J Cardiol. 2007; 120:28-31.
32. Elshershari H, Cao QL, Hijazi ZM. Transcatheter device closure of atrial septal defects in patients older than 60 years of age: immediate and follow-up results. J Invasive Cardiol. 2008; 20(4):173-6.

Anexos



Fig.1 Pieza anatómica, donde se observa CIV perimembranosa.

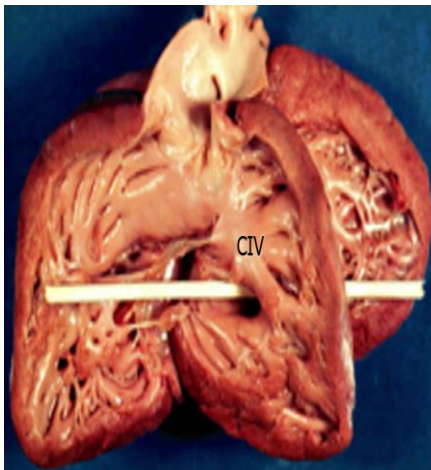


Fig.2 Pieza anatómica en la cual se señala una CIV de tipo muscular.



Fig. 3 Telecardiograma. Se visualiza cardiomegalia a expensas de cavidades derechas, con aumento de la vascularidad pulmonar.

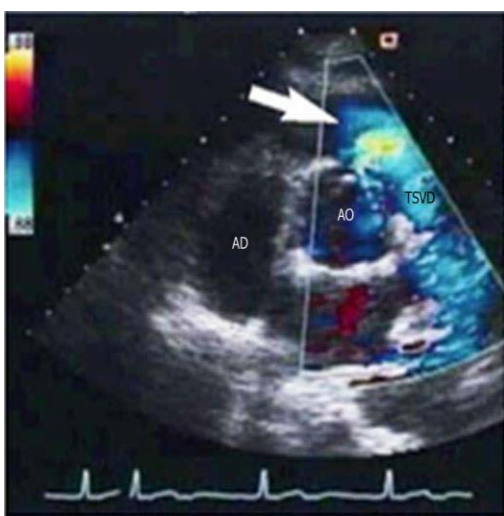


Fig. 4 Ecocardiografía .Eje corto-paraesternal con uso de doppler color, donde se señala con la flecha un chorro anormal en el tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD), proveniente de una CIV tipo supracristal. AO: Aorta, AD: Atrio derecho.