

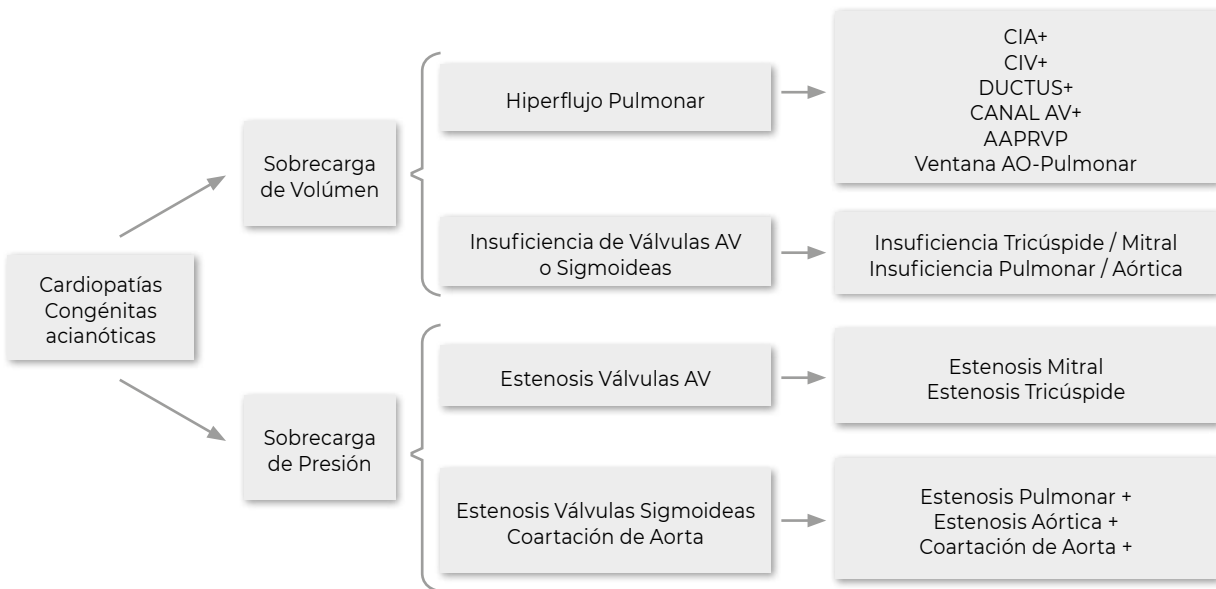
# Cardiopatías congénitas acianóticas - Parte 1

María Fernanda Biancolini<sup>1</sup>

Las cardiopatías congénitas se presentan en el 1% de los recién nacidos vivos, y hasta en un 45% están asociadas a otras malformaciones congénitas. Tienen una etiología multifactorial que incluye factores genéticos y ambientales.

Se las puede clasificar en 2 grandes grupos: cianóticas y acianóticas. Dentro de este segundo grupo podemos dividir las en patologías con sobrecarga de volúmen y sobrecarga de presión según su fisiopatología. Ver Figura 1 y 2.

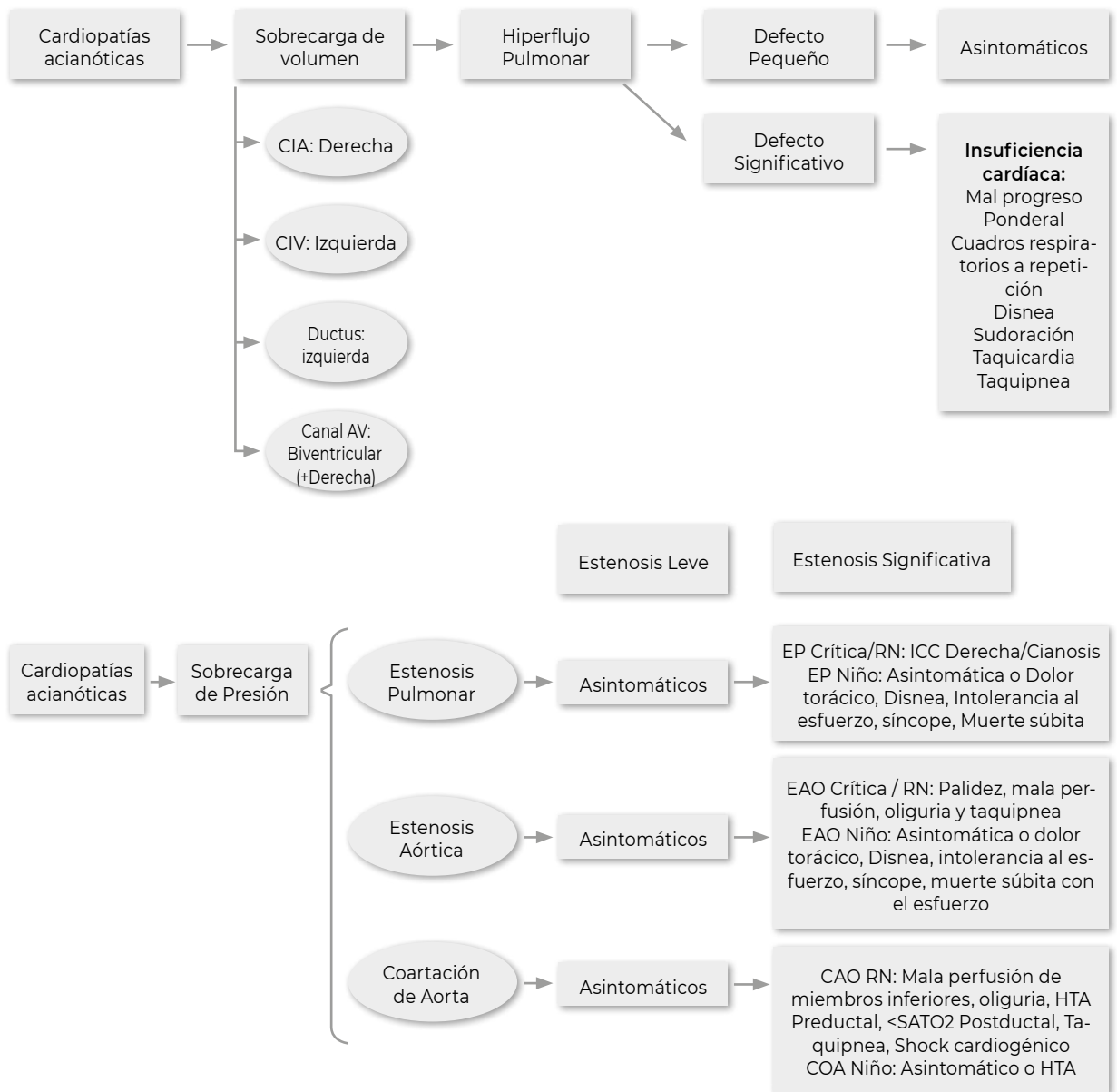
**Figura 1. Cardiopatías acianóticas, clasificación según fisiopatología.**



**CIA:** comunicación interauricular, **CIV:** comunicación interventricular, **AV:** auriculoventricular, **APRV:** anomalía parcial del retorno venoso pulmonar, **AO:** aórtica.

<sup>1</sup> Médica especialista en Cardiología infantil y fetal  
Departamento de Cardiología, Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

**Figura 2. Cardiopatías acianóticas, repercusión clínica.**



**CIA:** comunicación interauricular, **CIV:** comunicación interventricular, **AV:** aurículoventricular, **EP:** estenosis pulmonar, **RN:** recién nacido, **ICC:** insuficiencia cardíaca congestiva, **EAO:** estenosis aórtica, **COA:** coartación de aorta, **SATO2:** saturación de oxígeno.

## Comunicación interventricular (CIV)

La comunicación interventricular es la cardiopatía congénita más frecuente, si excluimos la válvula aórtica bicúspide. La prevalencia de las CIV es aproximadamente 4 de 1000 recién nacidos vivos.

Se define como un defecto en el tabique interventricular que permite la comunicación entre ambos ventrículos. Estos defectos pueden encontrarse de forma aislada o estar asociados a cardiopatías más complejas (tetralogía de Fallot, canal aurículoventricular, transposición de grandes arterias, etc).

## Fisiopatología

La repercusión del defecto depende de dos factores principales: el tamaño del defecto y la relación entre las resistencias vasculares sistémicas y pulmonares (RVP).

El tamaño del defecto se expresa en relación con el anillo aórtico: pequeño ( $<1/2$  del anillo), mediano ( $1/2-2/3$  del anillo) y grande ( $> 2/3$  del anillo).

En condiciones normales, el volumen de flujo de sangre en la circulación pulmonar ( $Q_p$ ) es similar al volumen de sangre en la circulación sistémica ( $Q_s$ ) y su cociente ( $Q_p/Q_s$ ) es 1/1. En caso de un cortocircuito intracardíaco será  $>1$ , tanto mayor cuanto más flujo de sangre pase a través del defecto. La sangre tiende a fluir hacia el circuito que ofrece menor resistencia que luego del nacimiento suele ser el circuito pulmonar.

Las RVP están elevadas en el recién nacido, y se reducen progresivamente en las primeras semanas, disminuyendo la presión en el ventrículo derecho (VD) y aumentando el pasaje de sangre a través del defecto (cortocircuito) de izquierda a derecha. La sangre oxigenada del circuito izquierdo pasa por la CIV y se mezcla con sangre desoxigenada del circuito derecho. Esto determina un aumento del flujo al pulmón y aumento del retorno venoso pulmonar a la aurícula izquierda (AI) y al ventrículo izquierdo (VI). La sobrecarga de volumen conlleva la dilatación progresiva de las cavidades izquierdas y la puesta en marcha de mecanismos compensatorios para evitar la disfunción cardíaca.

En las CIV pequeñas y restrictivas, el cortocircuito de izquierda a derecha es escaso, por lo que la presión en el VD es normal y las RVP también son normales.

Si la CIV es mediana, el cortocircuito es mayor,

pero, aunque la presión en el VD puede estar elevada, es inferior a la sistémica y las RVP no suelen estar elevadas.

En las CIV grandes, la presión de VD es igual al del VI y es la relación entre las resistencias de la circulación sistémica y la RVP la que condiciona la situación hemodinámica. En etapas tempranas hay hiperflujo pulmonar importante, la respuesta natural de la vasculatura pulmonar es aumentar las presiones para defenderse del aumento de flujo. En forma sostenida, esto puede generar una remodelación de la vasculatura pulmonar con aumento de las RVP que pueden aumentar la presión pulmonar y hasta invertir el cortocircuito a través de la CIV siendo en este caso de derecha a izquierda y generando cianosis por mezcla de sangre desoxigenada del lado derecho con la oxigenada del lado izquierdo. Esto se conoce como síndrome de Eisenmenger.

## Anatomía y clasificación

Las CIVs se clasifican según su ubicación en el tabique:

CIVs perimembranosas (membranosas o infracristales): es la localización más frecuente (75-80%). El septum membranoso es una zona adyacente a la válvula aórtica, por debajo de la misma y del velo septal de la válvula tricúspide. Con frecuencia se extienden a porciones próximas del septum muscular. Pueden cerrarse parcial o completamente por el tejido accesorio de la válvula tricúspide. En ocasiones puede estar involucrada alguna de las valvas de la válvula aórtica en el mecanismo de cierre con riesgo de lesión de la valva o generando insuficiencia aórtica.

CIVs musculares: suponen el 5-20%. Según su localización hablaremos de CIVs musculares apicales (las más frecuentes), medioventriculares y altas. Pueden ser múltiples ("en queso suizo").

CIVs subpulmonares (infundibulares, conales, supracristales o subarteriales doblemente relacionadas): constituyen el 5-7%. Se localizan en el septum infundibular (en el tracto de salida del VD), por debajo de la válvula pulmonar. Generalmente asocian prolapso de alguna de las valvas de la válvula aórtica (con o sin insuficiencia aórtica). Rara vez cierran espontáneamente.

CIVs del tracto de entrada (posteriores): representan el 5-8%. Se localizan entre anillo tricúspideo y las inserciones de la válvula tricúspide

en la pared de VD y septum (posterior e inferior a la CIV perimembranosa). Suelen ser grandes y no cierran espontáneamente.

## Historia natural y presentación clínica

La clínica va a depender del tamaño del defecto y de su asociación con otros defectos cardíacos.

**CIVs pequeñas:** Los pacientes suelen estar asintomáticos. Se detecta un soplo en las primeras semanas de vida (habitualmente a los 2-10 días de vida, que es cuando se inicia el descenso de las presiones pulmonares). No suelen presentar afección pondoestatural ni tener predisposición a cuadros respiratorios.

**CIVs moderadas-grandes:** Las manifestaciones clínicas se pueden iniciar en las primeras semanas de vida, con síntomas de insuficiencia cardíaca (taquipnea, escasa ganancia ponderal, sudoración y fatiga con la alimentación, taquicardia). Tienen predisposición a presentar cuadros respiratorios a repetición.

Los defectos perimembranosos y musculares pueden reducir su tamaño con el tiempo y cerrarse espontáneamente en los primeros años de vida. Se estima que hasta en el 30-35% de las CIVs se produce el cierre espontáneo, sobre todo en las musculares (por hipertrofia del músculo alrededor del defecto). Algunas CIVs perimembranosas se cierran por aposición del tejido redundante de la válvula tricúspide que reduce el tamaño del defecto. El pronóstico de las CIVs pequeñas es excelente, permaneciendo asintomáticas hasta el 95% en el seguimiento.

En las CIVs de mediano tamaño es importante el seguimiento en los 6 primeros meses donde el riesgo de desarrollar insuficiencia cardíaca es mayor.

Los pacientes con CIVs grandes suelen requerir intervención en el primer año de vida. Si no son corregidas, pueden evolucionar al desarrollo de enfermedad vascular pulmonar, con inversión del cortocircuito que conduce a la aparición de cianosis y síndrome de Eisenmenger.

## Diagnóstico

### A. Exámen cardiovascular

**CIVs pequeñas:** Es un soplo holosistólico y de gran intensidad (III-IV/VI) (porque existe un gradiente de presión continuo durante toda la sístole), y se puede acompañar de frémito

a la palpación precordial. En algunas CIV muy pequeñas, el soplo puede ser menos intenso y se puede acortar (protomesosistólico), por obliteración del defecto al final de la sístole

**CIV moderadas-grandes:** El latido precordial es hiperdinámico a la palpación y el soplo es holosistólico, de intensidad III/VI. El segundo ruido está desdoblado (con el componente pulmonar aumentado) y puede escucharse un retumbo diastólico apical (aumento del flujo de sangre que pasa a través de la válvula mitral). En las CIVs grandes, el soplo puede no estar presente (a medida que se igualan las presiones en ambos ventrículos, y no se genera cortocircuito). Si se produce hipertensión pulmonar (HP), el 2º ruido será único y más fuerte.

### B. Electrocardiograma

Es normal en las CIVs pequeñas. En las CIVs de mayor tamaño pueden provocar ondas P anchas (dilatación aurícula izquierda), y ondas R altas en I, II, III, aVL, V5 o V6 y ondas S altas en V1 o V2 (dilatación ventricular izquierda). Otro signo característico son las ondas Q profundas (más de 4-5 mm) en precordiales izquierdas. En las CIVs grandes, se observa sobrecarga biventricular. Si se desarrolla HP, al crecimiento biventricular se le añade la hipertrofia del VD (R altas en V1).

### C. Radiografía de tórax

Es normal en las CIVs pequeñas. Si el tamaño del defecto es grande, podemos encontrar aumento de la trama vascular pulmonar, cardiomegalia (a expensas de cavidades izquierdas con elongación de la punta y aumento de compás bronquial) y arteria pulmonar dilatada (con arco medio saliente).

### D. Ecocardiograma Doppler

Es la herramienta de elección ante la sospecha de CIV tanto para su diagnóstico como para su seguimiento. La evaluación ecocardiográfica debe incluir su localización, número, tamaño, características anatómicas y del cortocircuito, y su repercusión hemodinámica (dilatación de cavidades izquierdas, hiperflujo en venas pulmonares, aumento de velocidad en la arteria pulmonar). También nos permite estimar la presión pulmonar en forma indirecta.

En caso de repercusión hemodinámica, es la herramienta fundamental para definir

las características del defecto y poder determinar la mejor estrategia para la reparación del mismo, en forma quirúrgica o por vía percutánea.

Además, la ecocardiografía detectará la presencia de malformaciones asociadas y de afectación de estructuras adyacentes a la lesión como: el prolapso de las valvas aórticas que genere insuficiencia aórtica, el defecto tipo Gerbode (flujo de la CIV que se dirige del VI a la aurícula derecha), la obstrucción en VD (tipo doble cámara, en el caso de CIVs restrictivas) lo que genera obstrucción en el tracto de salida VD, entre otros, que pueden precisar intervención quirúrgica a largo plazo.

### E. Resonancia Magnética

Puede ser útil en defectos cardíacos complejos si la ecocardiografía no es concluyente.

### F. Cateterismo cardíaco

Actualmente no se utiliza de rutina ya que la ecocardiografía Doppler permite obviar el estudio hemodinámico. Se utiliza para medir las RVP en pacientes con sospecha de enfermedad vascular pulmonar, valoración preoperatoria en defectos amplios con sospecha de patología asociada, valoración de la respuesta a vasodilatadores pulmonares si la RVP están elevadas o para el cierre del defecto con dispositivo percutáneo.

### Cuidados generales en los pacientes con CIV

- No es necesario restricción de la actividad física.
- Las guías actuales no recomiendan la profilaxis de endocarditis. Se recomienda control odontológico y el mantenimiento de correcta higiene oral para evitar predisposición a endocarditis bacteriana.
- Se recomienda dieta hiposódica en pacientes con repercusión hemodinámica.
- Se debe ser cuidadoso con el aporte extra de oxígeno y sólo ser utilizado en casos de requerimientos del mismo por su efecto vasodilatador pulmonar.
- El seguimiento conjunto con el pediatra de cabecera es fundamental para conocer la evolución clínica del paciente.
- En pacientes con datos de repercusión hemodinámica se realizará vacunación antigripal anual (en > 6 meses) y tratamiento estacional del VRS (en < 2 años).

## Tratamiento

El manejo de la CIV depende de numerosos factores (repercusión hemodinámica, desarrollo de lesiones asociadas, posibilidad de cierre espontáneo y dificultad previsible de cierre). Las opciones de manejo terapéutico son las siguientes:

**Actitud expectante:** en pacientes asintomáticos y sin repercusión hemodinámica con o sin posibilidad de cierre espontáneo o en pacientes asintomáticos con leve repercusión hemodinámica y posibilidad de cierre espontáneo.

En niños con CIV pequeña o moderadas sin repercusión, se realizará un seguimiento al mes de vida (para valorar la caída de presiones pulmonares y síntomas de sobrecarga de volumen izquierdo) y posteriormente entre los 3 y 6 meses. Mantener actitud conservadora hasta los 12 meses de vida y posteriormente seguimiento cada 1 o 2 años.

**Tratamiento médico:** en pacientes sintomáticos con CIV moderada-grande con repercusión hemodinámica, los objetivos del tratamiento son el alivio de los síntomas de la insuficiencia cardíaca congestiva (ICC), mejorar el crecimiento ponderal y disminuir las interurrencias respiratorias.

**Tratamiento de la ICC:** diuréticos (furosemida y espirolactona) e inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina.

**Soporte nutricional:** suplementación con fórmulas hipercalóricas (ingesta calórica  $\geq$  150 kcal/kg/día) y tratamiento de la anemia ferropénica si la hubiera.

**Cierre del defecto:** está indicado el cierre del defecto en pacientes sintomáticos (ICC) a pesar del tratamiento médico, pacientes asintomáticos con cortocircuito izquierda-derecha significativo y evidencia de sobrecarga sostenida de cavidades izquierdas, defectos moderados-grandes con HP reversible, insuficiencia aórtica, anomalías asociadas que requieran tratamiento quirúrgico.

### Cierre Quirúrgico

- Cierre directo o con parche: es el tratamiento de elección. Se realiza bajo circulación extracorpórea y esternotomía.
- Banding de la arteria pulmonar: se reserva para pacientes con muy bajo peso o pacientes con defectos múltiples o apicales de difícil acceso.

La evolución postquirúrgica suele ser excelente. En el seguimiento postoperatorio, se

recomienda la profilaxis de endocarditis los 6 primeros meses tras la cirugía.

**Ejercicio físico postcirugía:** Sin limitaciones, aunque evitando golpes directos en esternotomía media el mes siguiente. Sin restricciones tras 3-6 meses de convalecencia.

#### **Cierre por cateterismo**

Especialmente útil para defectos musculares en los que el acceso quirúrgico puede ser complicado y en perimembranasas seleccionadas. La principal limitación técnica es el compromiso de estructuras próximas (nodo AV, válvulas AV y válvula aórtica).

Se puede considerar en las CIVs musculares con anatomía favorable en > 5 Kg de peso y en las CIVs perimembranasas con anatomía favorable en niños mayores.

La evolución pos-procedimiento suele ser excelente.

**Ejercicio físico post-implante:** Sin limitaciones, si la función ventricular es normal. Se recomienda evitar deportes de contacto por 3 a 6 meses.

**Profilaxis de endocarditis:** En los 6 meses posteriores al procedimiento y después sólo en caso de que persista cortocircuito residual.

## **Bibliografía**

Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas y Asociación Española de Pediatría. *Cardiología Pediátrica Para Residentes de Pediatría*. 1era ed., Perin F, Rodríguez Vázquez del Rey M. y Carreras Blesa C. (editoras), 2023. Educatori ISBN: 978-84-121909-0-8.

Moss and Adams'. *Heart Disease In Infants, Children and Adolescents. Including The Fetus and Young Adults*. 10a ed., Shaddy RE, Penny D., Feltes TF, Cetta F, Mital S. (editores), 2022. Wolters Kluwer ISBN: 978-1-9751-16660-6.

Saxena A, Relan J, Agarwal R, Awasthy N, Azad S, Chakrabarty M, et al. Indian Guidelines For Indications And Timing Of Intervention For Common Congenital Heart Diseases: Revised And Update Consensus Statement Of The Working Group On Management Of Congenital Heart Diseases. *Ann Pediatr Card* 2019;12:254-86.

Sociedad Argentina de Cardiología. Consenso de Endocarditis Infecciosa / Versión Resumida. *Rev Argent Cardiol* 2016;84:507-514.

Sociedad Argentina de Cardiología. Recomendaciones para la participación en deportes competitivos en personas con anormalidades cardiovasculares. *Rev Argent Cardiol* 2013;81(3):1-63.