

COMUNICACION INTERVENTRICULAR

Dr. Pablo Pazos. Complejo Hospitalrio Xeral Cíes, Vigo

ANATOMÍA Y EMBRIOLOGÍA

Durante el día 21 del desarrollo embrionario, aparecen en el tubo cardíaco una serie de estrechamientos (surcos) y dilataciones que durante las 5^a semanas siguientes contribuyen a la formación de las distintas cavidades del corazón (figura 1A). Empezando por el extremo inferior (o de entrada), el **seno venoso** se constituye a partir de la confluencia de las **astas sinuales izquierda y derecha** a las que drenan las **venas cardinales comunes**. En posición cefálica respecto a éste, las siguientes dos cavidades son la **aurícula y el ventrículo primitivos**, separadas por el surco auriculoventricular. Adyacente al ventrículo primitivo encontramos el **bulbo cardíaco**. Su región inferior (**conus cordis**) dará lugar a la mayor parte del ventrículo derecho (VD) y los tractos de salida ventriculares mientras que de la superior (**tronco arterioso**) se formarán la aorta ascendente y tronco de la pulmonar.

El día 23 el tubo cardíaco comienza a doblarse (figura 1B y 1C). La porción cefálica se pliega en dirección ventro-caudal hacia la derecha, mientras que la porción inferior (auricular) lo hace en dirección dorso-craneal a la izquierda. El resultado del giro es la formación del **asa cardíaca**. El restante desarrollo del corazón consiste en la remodelación de las cavidades y el desarrollo de los tabiques y válvulas.

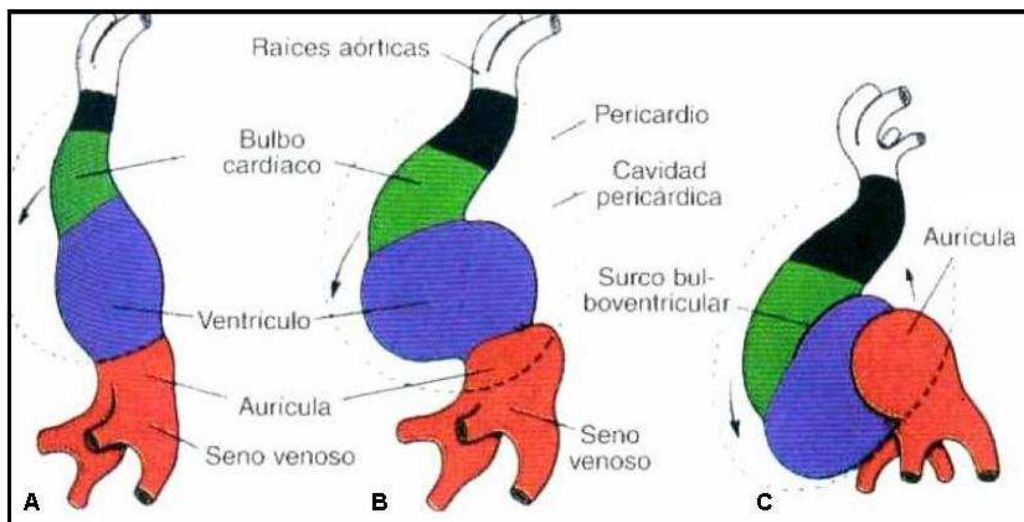


Figura 1. Formación del asa cardíaca

Cuatro expansiones de tejido surgen en la periferia del **canal auriculoventricular común primitivo** (figura 2A). Estos engrosamientos, denominados **cojinetes o almohadillas endocárdicas** (izquierda, derecha, inferior y superior), se van progresivamente desplazando del lado izquierdo hacia la línea media. A finales de la sexta semana las almohadillas superior e inferior se fusionan, formando el **septum intermedium** que divide el canal auriculoventricular común en derecho e izquierdo (figura 2B).

A finales de la cuarta semana, la parte inferior del surco bulbo ventricular comienza a protruir hacia la luz, en la interfase entre el VD y el ventrículo izquierdo (VI), dando lugar la **porción**

muscular del tabique interventricular (TIV) (figura 3). A medida que ésta se desarrolla el miocardio comienza a engrosarse apareciendo las trabéculas o crestas en la superficie interna de ambos ventrículos. La porción anterior del TIV muscular es trabeculada y se denomina **pliegue ventricular primario**. La porción posterior es lisa y se conoce como **tabique interior** debido a su proximidad a los canales auriculoventriculares. El límite entre ambas en el lado derecho viene determinado por la banda moderadora. Esta estructura conecta el TIV con el músculo papilar anterior, que ha comenzado a formarse como parte de la válvula tricúspide. El crecimiento del TIV muscular cesa a mediados de la séptima semana antes de que su borde libre se encuentre con el septum intermedium. Esta interrupción es crucial: si se produjera la fusión los ventrículos no llegarían a contactar con sus tractos de salida.

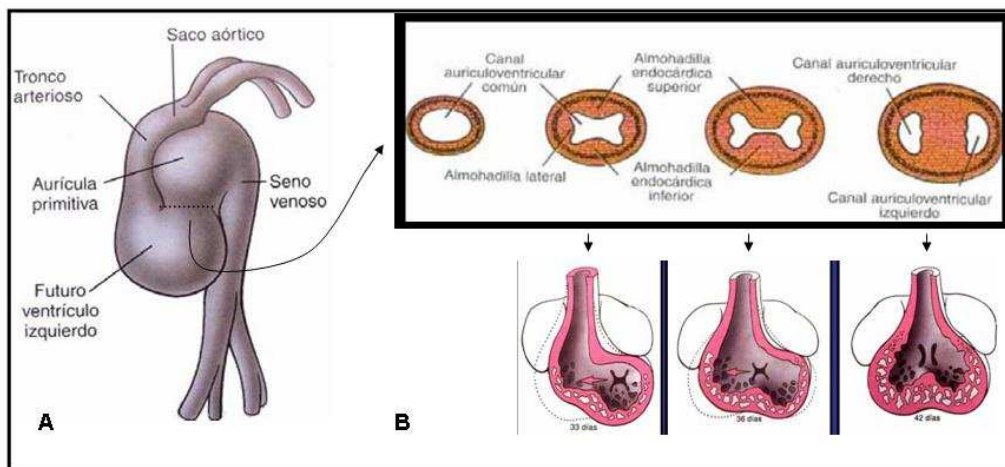


Figura 2. Desarrollo de los canales auriculoventriculares derecho e izquierdo

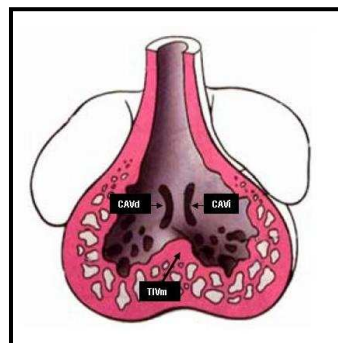


Figura 3. Formación del tabique interventricular muscular. TIVm tabique interventricular muscular; CAVd: canal auriculoventricular derecho, CAVi: canal auriculoventricular izquierdo.

En esta fase del desarrollo embriológico los dos ventrículos se comunican a través del **orificio interventricular** y de la amplia base del conus cordis. La parte del proceso de septación que tendrá lugar a continuación debe coordinarse estrictamente para que el corazón funcione de forma apropiada. La vía de salida cardiaca se divide en dos por proyecciones o crestas que crecen desde las paredes opuestas del bulbo y que se encuentran en la línea media (figura 4A; flechas). La tabicación comienza en el extremo inferior del tronco arterioso y progresa hacia arriba y hacia abajo desde ese punto (figura 4B). El proceso se completa cuando las crestas troncocónicas se fusionan con la almohadilla endocárdica inferior y con el TIV muscular a través del desarrollo del **septo membranoso** concluyendo así la separación definitiva de los ventrículos (figura 4C). El crecimiento de esta porción membranosa suele producirse entre la 5ª y la 8ª

semana. La división final del tronco arterioso da lugar a la aorta ascendente y al tronco de la pulmonar. Es importante remarcar que las proyecciones que separan los tractos de salida de ambos ventrículos, así como la aorta y la pulmonar progresan en espiral a lo largo de las paredes del bulbo cardiaco girando unas sobre otras de modo helicoidal (figuras 4B y 4C).

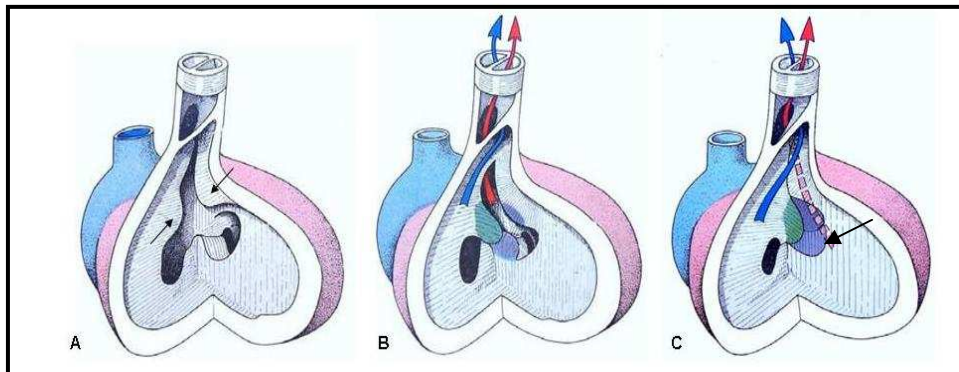


Figura 4. Constitución de los tractos de salida ventriculares. A. Crestas troncocónicas (flechas) B. Aproximación de las crestas. C. Fusión de las crestas entre si y con el TIV muscular a través del septo membranoso (flecha)

Las CIVs, cardiopatía congénita más frecuente (30-40%) después de la válvula aórtica bicúspide, se producirán como consecuencia de una alteración en el proceso de septación del TIV. Atendiendo a su localización en el TIV se dividen en 4 grupos (figura 5):

1. **CIV perimembranasas** (membranasas, infracristales o cono-ventriculares). Constituyen el grupo más frecuentes (75-80% del total). Son debidas a defectos en el desarrollo del septo membranoso y se localizan a este nivel; por debajo de la válvula aórtica en el lado izquierdo y en el derecho contiguas a la válvula tricúspide (VT; esta válvula divide al septo membranoso en dos subsegmentos: el atrioventricular -separa aurícula (AD) derecha de VI- y el interventricular -separa ambos ventrículos-). Estas comunicaciones pueden extenderse al tracto de entrada, de salida o porción muscular del TIV, lo cual tiene importancia de cara al abordaje quirúrgico de estas lesiones. En ocasiones, a nivel de la VT se desarrolla tejido accesorio que ocluye parcial o incluso completamente el defecto formando los denominados **aneurismas del septo membranoso**. Excepcionalmente, existe un cortocircuito aislado de VI a AD por un defecto del septo membranoso atrioventricular (comunicación tipo Gerbode). La VT presenta a veces anomalías menores (comisura ancha, perforación o hendidura) que condicionan un shunt entre el VI y ambas cavidades derechas. La mayor parte de estos shunts no son, sin embargo, congénitos sino iatrogénicos (postquirúrgicos).
2. **CIV musculares** (del septo trabeculado). Abarcan entre el 5 y 20% del total. Son consecuencia de defectos en la porción trabeculada del septo muscular y están dispuestas en esta zona. 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 anomalías en otra localización. Es frecuente el cierre espontáneo (>40%).
3. **CIV infundibulares** (supracristales, infundibulares, conales, o subpulmonares/subarteriales). Se producen como resultado de alteraciones en la tabicación de los tractos de salida ventriculares. Representan aproximadamente el 5 a 7% de las CIVs (30% en población asiática). Se localizan a nivel del septo infundibular

(comprendido entre la crista supraventricular –separa la VT de su tracto de salida- y la válvula pulmonar -VP-).

4. **CIV del septo de entrada** (posteriores). Suponen el 5 a 8% de las CIVs. Son debidas a alteraciones en el desarrollo de los cojinetes endocárdicos y pueden asociarse a otros defectos relacionados como anomalías valvulares o defectos de septación atrial que dependan de dichas estructuras. Se trata de defectos posteriores e inferiores a los membranosos

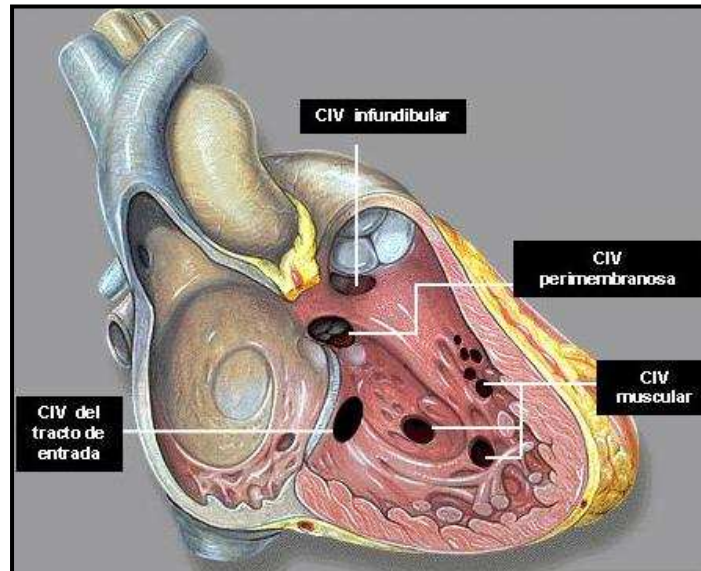


Figura 5. Tipos de CIV.

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 la predisposición a desarrollar anomalías secundarias.

- Con frecuencia en las CIVs infundibulares y en ocasiones en las perimembranasas se produce insuficiencia aórtica (IAO) como consecuencia de la pérdida de soporte muscular generado por el orificio y el prolapso de alguna de las valvas de la sigmoidea (la coronariana derecha es la más frecuentemente afectada seguida de la no coronariana; es excepcional el prolapso de la coronariana izquierda)
- En las CIVs perimembranasas puede existir mal alineamiento entre el septo infundibular y el septo membranoso condicionando acabalgamiento de la válvula aórtica sobre el defecto cuando el mal alineamiento es anterior u obstrucción a nivel del tracto de salida del VI (OTSVI) si es posterior. El desplazamiento anterior extremo del septo infundibular es típico de la tetralogía de Fallot, y además el cabalgamiento aórtico condiciona una obstrucción subvalvular del tracto de salida del VD (OTSVD).

En algunos pacientes la lesión sobre el endotelio generada por la turbulencia del jet de la CIV o secundaria a las anomalías en los casos de mal alineamiento de los tractos de salida condiciona la aparición de:

- Estenosis subvalvular aórtica por aparición de una membrana subaórtica
- Prolapso del velo no coronario aórtico, con o sin desarrollo de insuficiencia aórtica

- Estenosis pulmonar infundibular (obstrucción al tracto de salida del VD -OTSVD) que modifica la evolución del cuadro clínico.
- Subtabicación del VD dando lugar a un "VD doble cámara like" –VDDC-

VALORACIÓN ECOGRÁFICA BASAL Y DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Ecografía transtorácica (ETT).

A. Lo primero que debemos tener en cuenta a la hora evaluar una CIV es que cada tipo tiene una **localización** concreta en el TIV y se distingue mejor en una proyección determinada:

- CIV perimembranosas. Se visualizan adecuadamente en el eje paraesternal largo con **una discreta angulación medial**. En el eje corto las veremos por debajo de la cúspide coronariana derecha de la válvula aórtica (sobre las 10h) y adyacentes a la valva septal de la válvula tricúspide (Figura 6 A,B,C). En los casos en los que el defecto tenga extensión al tracto de entrada, salida o porción muscular sobrepasará estos límites.
- CIV infundibulares. Se identifican en el eje paraesternal largo **angulando el transductor lateralmente**. En el eje paraesternal corto las apreciamos por debajo del velo coronariano izquierdo aórtico, adyacentes a la válvula pulmonar (sobre las 14h) (Figura 6 E, F, G).
- CIV musculares. Se pueden observar en el eje paraesternal corto realizando cortes secuenciales de base ápex o el apical 4 cámaras (Figura 7).
- CIV del septo de entrada. Se distinguen adecuadamente en los ejes apical de 4 cámaras o paraesternal corto por debajo de la valva septal de la válvula mitral. (Figura 8)

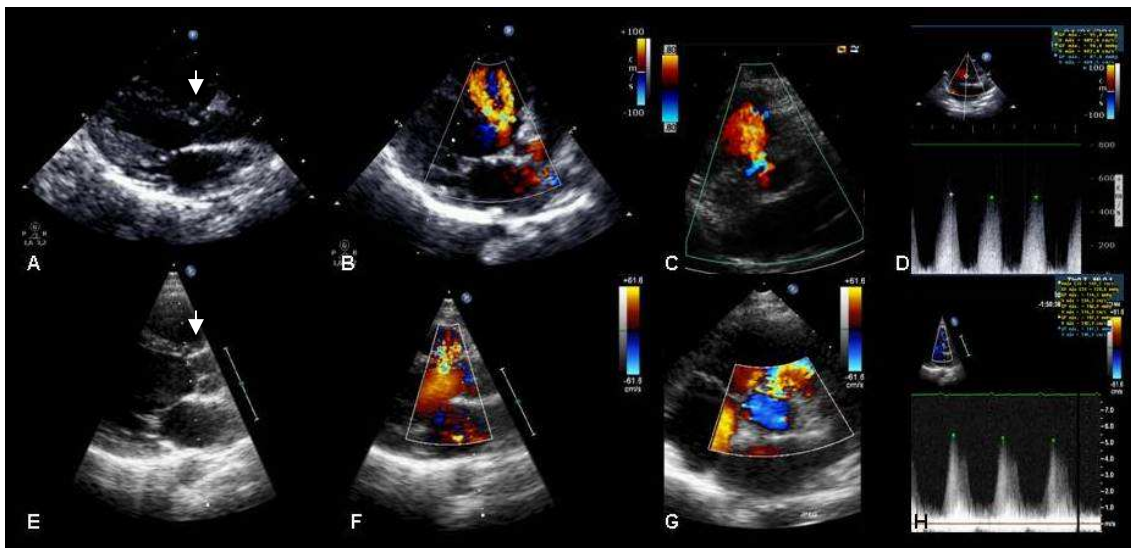


Figura 6. ETT. **De A a E:** CIV perimembranosa. A. Plano para esternal largo. CIV asociada a aneurisma septal (flecha), B. Shunt I-D a través de la CIV, C. Plano paraesternal corto. Localización típica del jet (sobre las 10 h), D. Gradiente elevado a través de la CIV (restrictiva). **De E a H:** CIV infundibular. E. Plano paraesternal largo. Localización de la CIV (flecha). F Shunt I-D a través de la CIV, C. Plano paraesternal corto. Localización típica del jet (sobre las 14 h), D. Gradiente elevado a través de la CIV (restrictiva).

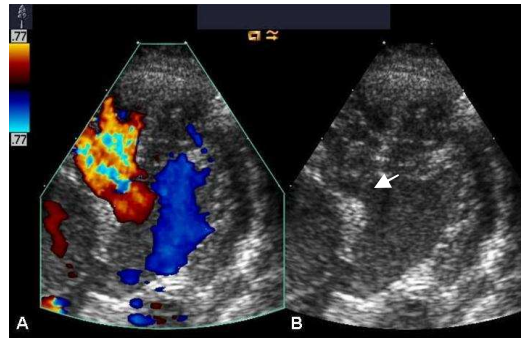


Figura 7. ETT. A. Plano de 4 cámaras. Shunt I-D a través de CIV muscular visualizada con nitidez en imagen 2D (B: flecha)

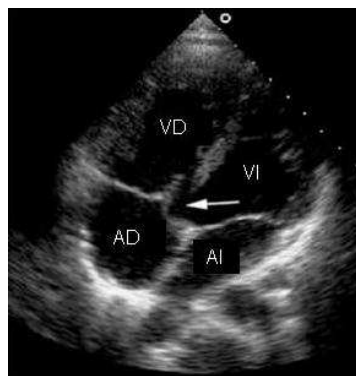


Figura 8. ETT. Plano de 4 cámaras. CIV del tracto de entrada (flecha). AD: aurícula derecha, AI: aurícula izquierda, VD: ventrículo derecho, VI: ventrículo izquierdo.

- B. Cuando las CIV son pequeñas ($< 1/3$ del anillo aórtico) su escaso flujo (CIV restrictiva) no tendrá repercusión sobre el tamaño y la función del VI. En el caso de CIV grandes ($>$ anillo aórtico) el shunt izquierda-derecha (I-D) conducirá a una marcada dilatación de cavidades izquierdas, ramas pulmonares, e incluso en ocasiones al desarrollo de una estenosis pulmonar “fisiológica” debido a sobrecarga de volumen. La función del VI y el tamaño y función del VD suele ser normales en estadios iniciales ya que el flujo a través del orificio es directamente eyectado a la pulmonar, lecho vascular de baja resistencia. Debemos tener en cuenta, sin embargo, que en estadios más avanzados el desarrollo de hipertensión pulmonar (HTAP) puede conducir a situación de Eisenmenger con la consecuente dilatación e hipertrofia de VD e inversión del shunt.
- C. El Doppler color nos mostrará un flujo de predominio sistólico a través del TIV normalmente I-D aunque la dirección y la magnitud están determinadas por la resistencia vascular pulmonar, el tamaño del defecto, la función sistólica y diastólica del VI/VD y la presencia de OTSVD. Su presencia y localización son diagnósticos aún en ausencia de defecto demostrable en las imágenes 2D. En el lado izquierdo, sobre todos en caso de CIV pequeñas se suele identificar una zona de aceleración proximal al defecto. El Doppler color tiene una sensibilidad y especificidad diagnóstica del 90 y 98% respectivamente.

- D. Con Doppler continuo apreciaremos un flujo sistólico de velocidad variable en función de la amplitud del defecto (pequeños: alta velocidad, grandes: baja velocidad) y diferencia de presiones (grande: alta velocidad, pequeña: baja velocidad) con un espectro curvo, de morfología similar a la de una insuficiencia mitral (figuras 6 D y H). En diástole persiste el paso aunque con menor velocidad y con una morfología similar a la de una estenosis mitral. Un breve flujo reverso puede apreciarse en ocasiones en el periodo de relajación isovolumétrica. A través del propio jet de la CIV o los jets de insuficiencia tricuspídea (IT) o pulmonar (IP) podremos estimar la presión la arteria pulmonar (PAP) (CIV e IT: PAP sistólica; IP: PAP diastólica y media)
- E. Midiendo los tractos de salida del VD y VI en ejes paraesternal corto y largo respectivamente y las integrales velocidad tiempo (ITV) en dichos puntos podemos calcular el Qp/Qs, parámetro que nos dará información sobre la repercusión hemodinámica del defecto. Esta estimación, sin embargo, se realiza en pocas ocasiones pues es imprecisa siendo otros parámetros (tamaño y función del VI, PAP) suficientes para establecer dicha repercusión hemodinámica.
- F. Además de demostrar la CIV, la ecografía es útil para detectar la presencia de lesiones asociadas como son: anomalías de las válvulas aurículoventriculares, insuficiencia aórtica, obstrucción en tractos de salida ventriculares, cortocircuitos a otros niveles o coartación aórtica (en desplazamiento posterior de septo infundibular).

Ecografía con contraste

La inversión de presiones que se produce en algunos casos durante la relajación isovolumétrica puede condicionar paso de burbujas de contraste I-D antes del cuarto latido después de la llegada a las cavidades derechas. Este hallazgo refuerza el diagnóstico de CIV en los casos en los que exista una sospecha de la misma con los datos obtenidos en el estudio 2D y Doppler color si bien debemos tener en cuenta que es menos sensible que el caso de las CIAs.

Ecografía transesofágica (ETE)

Puede ser útil en pacientes con mala ventana transtorácica (adultos y niños mayores) así como para la caracterización de otras anomalías asociadas.

Ecocardiografía tridimensional

Actualmente, el uso de la ecocardiografía tridimensional en tiempo real no está generalizado, si bien es una técnica que probablemente se desarrolle y aporte información al igual que se hace actualmente en el cierre de CIA

Problemas diagnósticos y diagnóstico diferencial

1. Las CIV pequeñas no serán visibles en ocasiones en el estudio 2D. Doppler Color supondrá una gran ayuda en estos casos; nos ayudará a localizar el flujo y consecuentemente la localización de la CIV.
2. En los recién nacidos las altas presiones en cavidades derechas hacen que el shunt a través de la CIV sea escaso y por lo tanto el defecto, sobre todo en las CIV pequeñas, difícil de diagnosticar. Es más fiable en estos casos la valoración 2D que mediante Doppler color; el estudio de la morfológica del TIV y el control ecográfico unas semanas tras el nacimiento en aquellos pacientes con sospecha de CIV (soplo) serán clave.
3. Aunque en las CIV el shunt esperado es izquierda derecha, en el caso de CIV grandes en situación de Eisenmenger o en otras situaciones en las cuales las presiones en

- cavidades derechas superan a las izquierdas (p.e. estenosis subpulmonar severa) la dirección del shunt puede invertirse.
4. Algunas CIV (perimembranosas, musculares) pueden cerrarse con el tiempo y no ser vistas en ecografías de control. En estos casos la exploración física (desaparición del soplo) y los datos anatómicos (desarrollo de aneurismas del tabique) confirmarán la resolución de la comunicación.
 5. Las CIV perimembranosas, y del tracto de salida puede ser difíciles de diferenciar en los planos paraesternales o apicales. La localización del jet en eje corto nos ayudará a distinguir ante que CIV nos encontramos.
 6. Los artefactos generados por el Doppler Color así como determinados flujos ventriculares (insuficiencias valvulares excéntricos son jets dirigidos hacia del TIV) pueden hacernos ver una falsa CIV en una proyección determinada. En estos casos la exploración del TIV en distintos planos y el estudio meticoloso del origen de los flujos serán fundamentales.
 7. Las CIVs apicales y marginales pueden ser difíciles de ver y confundirse con estenosis medioventriculares derechas o contaminar un flujo de IT y llevar a un falso diagnóstico de HTAP.

VALORACIÓN PREPROCEDIMIENTO E INTRAPROCEDIMIENTO

En las tablas 1 y 2 se exponen las recomendaciones de cierre de CIV en niños y adultos establecidas por la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y los protocolos diagnóstico-terapéuticos de la Sociedad Europea de Cardiología respectivamente. Tendiendo en cuenta dichas recomendaciones en todo en paciente con CIV se debe establecer:

- Tamaño y repercusión hemodinámica del la CIV
 - Relación diámetro CIV/anillo aórtico
 - Diámetros y función de VI
 - PAP. En los pacientes con CIV grandes e incremento moderado-severo de la PAP debe considerarse el cateterismo cardiaco para establecer de forma precisa tanto la PAP como las resistencias vasculares pulmonares.
 - A pesar de sus limitaciones, en algunos casos (p.e. presencia de HTAP moderada-severa, CIV aparentemente grande sin datos de repercusión hemodinámica), el Qp/Qs medido por ETT aporta información en este contexto si bien se requerirán otras técnicas para su estimación precisa (cateterismo).
- Estudio de otras alteraciones asociadas (prolapso e insuficiencia aórtica en las CIV perimembranosas y del tracto de salida, obstrucción en los tractos de salida/mal alineamiento aórtico en las CIV perimembranosas).

La mayoría de CIV con indicación de cierre serán sometidas a cirugía. En caso de reparaciones complejas el control ecográfico a la salida de bomba será útil para valorar el resultado. En algunos pacientes se puede considerar la oclusión del la comunicación mediante técnica percutánea con dispositivos tipo Amplatzer® (algunas CIV musculares en sujetos con factores de riesgo mayores o de mal pronóstico para la cirugía) aunque los resultados son peores que en el caso de las CIAs. También se ha propuesto para el cierre de la CIVs perimembranosas El ETE será de utilidad en estos casos tanto para guiar el implante como para determinar el resultado y sus complicaciones.

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 pondero-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*: no existe indicación quirúrgica.

* La presencia de RVP mayor de $12 \text{ U} \cdot \text{m}^2$ y/o relación de resistencias pulmonares y sistémicas (Rp/Rs) de 1 es una contraindicación absoluta para la cirugía.

Tabla 1. Indicaciones de cierre de CIV en niños según la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica.

Indicación	Clase y nivel de evidencia
Los pacientes con síntomas atribuibles al shunt I-D a través de la CIV y sin enfermedad vascular pulmonar grave (véase abajo) deberían ser sometidos a cierre quirúrgico.	IC
Los pacientes asintomáticos con evidencia de sobrecarga de volumen del VI atribuible a la CIV deberían ser sometidos a cierre quirúrgico.	IC
Los pacientes con antecedentes de EI deberían ser considerados para el cierre quirúrgico.	IIaC
Los pacientes con prolapso de una cúspide de la válvula aórtica secundario a la CIV que causa IAo progresiva deberían ser considerados para la cirugía	IIaC
Los pacientes con CIV y HAP deberían ser considerados para la cirugía cuando sigue habiendo shunt I-D neto (Qp:Qs > 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 HAP)	IIaC
La cirugía debe evitarse en DSV con Eisenmenger y con desaturación inducida por el ejercicio	IIIC
Si el DSV es pequeño, no subarterial, no causa sobrecarga de volumen del VI ni hipertensión pulmonar, ni tampoco hay antecedentes de EI, se debe evitar la cirugía	IIIC

CIV: comunicación interauricular; HAP: hipertensión arterial pulmonar; PAP: presión arterial pulmonar; Qp:Qs: cociente de flujo pulmonar/sistémico; RVP: resistencia vascular pulmonar; RVS: resistencia vascular sistémica; UW: unidades Wood.

Tabla 2. Indicaciones de cierre de CIV en adultos según la Sociedad Europea de Cardiología

VALORACIÓN POSTPROCEDIMIENTO Y EN EL SEGUIMIENTO

Seguimiento preprocedimiento. Las CIV grandes requieren un seguimiento estrecho (1-6 meses). En pacientes con CIVs pequeñas, VI normal, PAP normal, asintomáticos y sin ninguna otra lesión, el control en intervalos anuales en la edad pediátrica y de 3-5 años en adultos es aceptable.

Seguimiento postprocedimiento. Tras el cierre será fundamental establecer la presencia de anomalías residuales (disfunción del VI, persistencia de shunt significativo, HAP, IAo, OTSVD u OTSVI). Cuando no se evidencia ninguna de ellas los intervalos de seguimiento recomendados son de 5 años postcirugía y cada 6-12 meses durante los primeros 2 años (posteriormente, dependiendo del resultado, cada 2-4 años) tras el cierre con dispositivo. Los pacientes con alteraciones residuales deberían tener seguimiento cada 6-12 meses con evaluación en centros especializados en cardiopatías congénitas.

Bibliografía

Libros:

- Langman. Embriología médica. 8ª Edición. Editorial Paramericana.
Recomendado para profundizar en el desarrollo embriológico. Gran cantidad de dibujos y esquemas que facilitan la comprensión del texto.
- Otto. Textbook of clinical Echocardiography. 4ª Edición. Editorial Saunders.
Pese a tratarse de un libro de ecocardiografía general los capítulos dedicados a cardiopatías congénitas son completos a la vez que sencillos y didácticos.
- Anderson. Paediatric Cardiology. 3ª Edición. Editorial Churchill Livingstone.
Tratado de cardiología pediátrica con extensa información sobre cada cardiopatía congénita.

Guías clínicas:

- Protocolos diagnósticos y terapéuticos en cardiología pediátrica de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica. disponible en: <http://www.secardioped.org/>
Cada cardiopatía congénita es tratada en un protocolo individual bien esquematizados, fáciles de leer y con una orientación práctica.
- Guía de práctica clínica de la ESC para el manejo de cardiopatías congénitas en el adulto (nueva versión 2010). Disponible en: <http://www.revespcardiol.org>
Se trata de las guías más actuales sobre cardiopatías congénitas del adulto.
Útiles sobre todo para consultar indicaciones de tratamiento.