

¿Será realmente una verdadera comunicación interventricular?

JORGE OPAZO FLORES¹, YALISANDRA GUZMÁN², VINCENT TIRADO³, MARÍA FERNANDA LÓPEZ⁴
CLAUDIO PACHECO CAMPUSANO⁵, JUAN ÁLVAREZ GÓMEZ⁶

Could it really be a true ventricular septal defect?

Abstract

Ventricular septal defect (VSD) is one of the most common congenital defects. It has a wide variety of clinical spectrum of presentation depending on the location and size of the defect. Generally, small restrictive VSDs present spontaneous closure during follow-up. A clinical case is presented with suspected persistent perimembranous VSD, with described intraoperative anatomical findings of aneurysmal cribriform membrane, ruling out VSD.

Keywords: Ventricular septal defect, Congenital, restrictive perimembranous, cribriform membrane

Resumen

La comunicación interventricular (CIV) es uno de los defectos congénitos más comunes. Tiene una amplia variedad de espectro clínico de presentación dependiendo de la localización y tamaño del defecto. Por lo general, en los CIV restrictivos pequeños presentan un cierre espontáneo durante el seguimiento. Se presenta un caso clínico con sospecha de CIV perimembranosa persistente, con hallazgos anatómicos intraoperatorios descritos de membrana cribiforme aneurismática descartándose CIV.

Palabras clave: Comunicación interventricular, Congénita, perimembranosa restrictiva, membrana cribiforme.

1. Residente de Medicina Interna, Universidad Católica del Maule.

2. Residente de Cardiología, Universidad Católica del Maule.

3. Residente de Medicina Interna, Universidad Autónoma de Chile.

4. Residente de Cardiología, Universidad Católica del Maule.

5. Cardiólogo, Hospital Regional de Talca. Docente Facultad de Medicina Universidad Católica del Maule.

6. Cardiólogo, Hospital Regional de Talca. Docente Facultad de Medicina Universidad Católica del Maule.

Correspondencia:

Juan Álvarez Gómez

E.mail: jalvarez6921@hotmail.com

Introducción

La comunicación interventricular (CIV) es uno de los defectos cardíacos congénitos más frecuentes al nacer, después de la aorta bicúspide. Sin embargo, representa solo el 10% de las cardiopatías congénitas en adultos, debido a que el 90% cierran espontáneamente antes de los 10 años.^{1,2} Su espectro clínico de presentación es variable según la localización y el tamaño del defecto. Los tipos de CIV según su localización anatómica en el septum interventricular (SIV) son: las CIV membranosas y perimembranosas que a su vez son las más frecuentes (70%) por deficiencia del tabique membranoso (cercano a válvula tricúspide) y puede presentar un tejido aneurismático formado por tejido accesorio tricúspide y por la parte membranosa del SIV, que puede hacer que se cierre parcial o completamente; le siguen en frecuencia las CIV musculares (20%) localizadas en el septo muscular. Otros tipos de CIV más raras son las CIV infundibulares (5%) que están debajo de las válvulas semilunares aórtica y pulmonar y se asocia a un prolapso de ellas que cierra parcialmente la CIV, pero desarrolla una insuficiencia aórtica, que puede ser progresiva y corresponden al tipo de CIV que más frecuente se operan en edad adulta. Además, se encuentran las CIV tipo canal por defecto de entrada (5%) debajo de válvula mitral y tricúspide, y el menos común defecto de Gerbode que separa ventrículo izquierdo de aurícula derecha.^{1,3} (Figura 1)

Los tipos clínicos y hemodinámicos según el tamaño del defecto son:

Los CIV pequeños restrictivos con cortocircuitos pequeños de izquierda a derecha (relación de flujo pulmonar a sistémico [Qp:Qs] <1,5:1). Por lo general, no hay sobrecarga de volumen del VI ni hipertensión pulmonar (HP).¹ (Figura 2)

Las CIV grandes no restrictivas (diámetro \geq 75 por ciento del anillo aórtico) causan un gran cortocircuito temprano de izquierda a derecha

con aumentos de resistencia vascular pulmonar progresiva, hipertensión pulmonar y finalmente aumento de presión del ventrículo derecho (VD) que puede alcanzar niveles sistémicos o supra-sistémicos causando inversión del cortocircuito (de derecha a izquierda), con hipoxemia y cianosis (síndrome de Eisenmenger).^{1,2}

Caso clínico

Paciente femenino de 52 años con antecedentes de Hipertensión arterial y Dislipidemia en tratamiento. En controles y seguimiento por cardiología desde la infancia por soplo cardíaco con diagnóstico de sospecha inicial de CIV congénita, quien, en últimas consultas de seguimiento médico, refiere disnea de esfuerzo CF II (NYHA), sin palpitaciones, sin angina, sin síncope, sin ortopnea ni hospitalizaciones por insuficiencia cardíaca. Se realiza ecocardiograma transtorácico (ETT) que reporta membrana aneurismática en septum de 7 mm diámetro sin repercusión hemodinámica con Qp/Qs 0.86, que permite un pequeño shunt hacia apical, Hipertrofia del ventrículo izquierdo, FEVI de 65% e Insuficiencia tricúspide mínima. (Figura 3). El ecocardiograma transesofágico (ETE) confirma los hallazgos. Se deriva a cardiocirugía para corrección de dicha membrana aneurismática, ya que ante eventual riesgo de ruptura derivaría en CIV masiva y falla cardíaca aguda. Por lo que se realiza cirugía correctiva de cierre del defecto interventricular, identificando en intraoperatorio membrana cribosa bajo el velo no coronario de válvula aórtica. Evoluciona favorablemente, en ecocardiograma de control postquirúrgico sin hallazgos de comunicación interventricular.

Discusión

En este caso, paciente quien es seguida inicialmente con diagnóstico de sospecha de CIV, en vista de evidencia de membrana aneurismática en septum de 7 mm, sin repercusión hemodinámica. Este defecto hizo sospecha inicial de CIV restrictivo perimembranoso,

siendo descartado por ecocardiografía y en el transoperatorio, donde se concluyó con la presencia de una membrana cribosa bajo el velo no coronario de la válvula aórtica.

Inicialmente se pensó en CIV de tipo restrictivo y perimembranoso, por la presencia del pseudoaneurisma de 7 mm, el cual no tenía repercusión hemodinámica. Por tratarse del defecto de CIV más frecuente. Sin embargo, según la descripción de la literatura en contexto de CIV este defecto tiende a cerrar antes de la adultez; muy contrario a nuestra paciente que a sus 52 años de edad mantuvo defecto, lo que hizo sospechar de otro tipo de anomalía estructural. Además, en el seguimiento se evidencia que dicho defecto determinó dilatación aneurismática de la membrana septal por lo cual se indica cirugía correctiva. Cabe mencionar que las indicaciones quirúrgicas de CIV (Figura 5), corresponden a pacientes con un cortocircuito hemodinámicamente significativo con una relación de flujo pulmonar a sistémico $[Qp:Qs] \geq 1,5:1$ en adultos sintomáticos o con signos de sobrecarga de volumen del VI sin enfermedad vascular pulmonar irreversible, en adultos con CIV perimembranosa o infundibular con insuficiencia aórtica significativa y en pacientes portadores de CIV con historia de endocarditis infecciosa.³ Los defectos del septum interventricular no deben cerrarse en pacientes con hipertensión arterial pulmonar irreversible grave. El cierre de una CIV no restrictiva en un paciente con síndrome de Eisenmenger se asocia con un alto riesgo de mortalidad y, por lo tanto, no se realiza.^{1,3}

En este caso es discutible la indicación quirúrgica, pues no presentaba las indicaciones clásicamente descritas, y otra alternativa a considerar sería continuar conducta expectante y seguimiento clínico y ecocardiográfico cercano. La principal característica del defecto septal a considerar para su corrección fue la dilatación aneurismática del septum, para evitar potenciales complicaciones graves derivadas de su posible ruptura. En los hallazgos

intraoperatorios se describe una membrana cribosa y porosa por debajo del velo no coronario de válvula aórtica. Dichos hallazgos anatómicos, permitieron confirmar la presencia de otra anomalía estructural diferente a la CIV dado que no se correspondía con las características conocidas en los distintos tipos anatómicos de CIV descritos previamente. Por lo que se consideró como diagnóstico diferencial el aneurisma septal ventricular. El aneurisma membranoso septal interventricular es una rara anomalía congénita que se descubre de forma incidental. Se asocia a defectos del tabique septal ventricular y anomalías del tracto de salida, tales como transposición de los grandes vasos; aunque en esta paciente no presenta otra anomalía asociada.⁴ Los pacientes habitualmente son asintomáticos, pero pueden presentar complicaciones como obstrucción ventricular derecha, rotura, tromboembolismo y defectos de conducción.⁴ Su diagnóstico habitualmente es por Ecocardiograma Transesofágico y su tratamiento es similar a lo descrito en CIV. Sin embargo, otra alternativa es que, si corresponde a un defecto de CIV pero que con el pasar de los años logra un cierre parcial que pudiese explicar en parte la anatomía no típica encontrada el septum ventricular, así también se ha descrito en un reporte de casos de estudios morfológicos postmortem de pacientes con CIV.⁵

Conclusiones

No existen clasificaciones de los reportes de hallazgos anatómicos distintos a los habituales de CIV restrictivas corregidas en la adultez. Finalmente lo descrito en el intraoperatorio se descarta por completo el diagnóstico de una comunicación interventricular congénita, de tipo CIV perimembranosas restrictivas de las que en su gran mayoría se espera su cierre espontáneo, y de considerar los hallazgos de CIV perimembranosa residual el tejido aneurismático estaría asociado a la válvula tricúspide y no aórtica como fue el caso. Por lo que definitivamente, corresponde a un defecto septal aneurismático, asociado a la presencia de una membrana cribosa bajo el velo no coronario.

Referencias

- 1.Ammash N, Connolly H, FACC & FASE. Clinical manifestations and diagnosis of ventricular septal defect in adults; Uptodate Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-ventricular-septal-defect-in-adults>.
- 2.Brickner M, Hillis L & Lange R. Congenital Heart Disease in Adults. Review Article. New Engl J Med.[Internet]. 2000; 342(4):256-263.
- 3.Maroto A, Alvarez M, Martín A, Prieto R. Módulo 33 Cardiopatías Congénitas del Adulto. Magister en Ecocardiografía Clin

[Internet]. 2019. Cardiopatías congénitas con Shunt(33):24. Disponible en: <http://www.grupocto.es>.

4. Abdelnabi M, Almaghraby A, Saleh Y, Benjanuwattra J & Abdelgawad H. Accidentally discovered non-communicating membranous ventricular septal aneurysm in a middle-aged male patient. Clin Case Rep. 2023;11: e7642. doi:10.1002/ccr3.7642.

- 5.Patel ND, Kim RW, Pornrattanarungsi S & Wong PC. Morphology of intramural ventricular septal defects: Clinical imaging and autopsy correlation. Ann Pediatr Card 2018; 11:308-11.

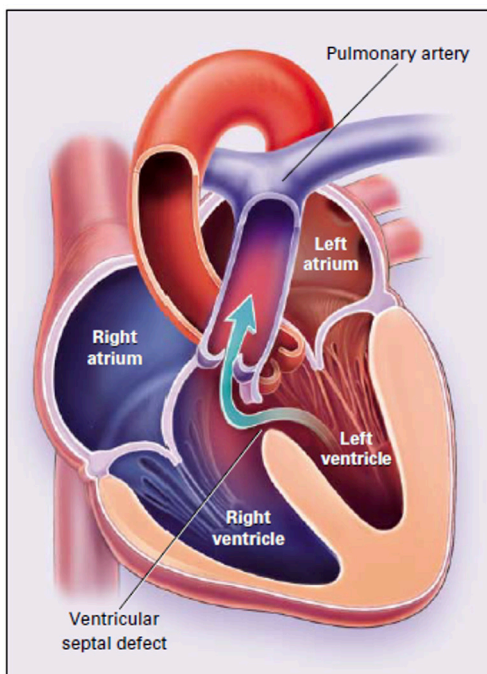


Figura 2: Defecto septal ventricular con resultado de shunt de izquierda a derecha (2)

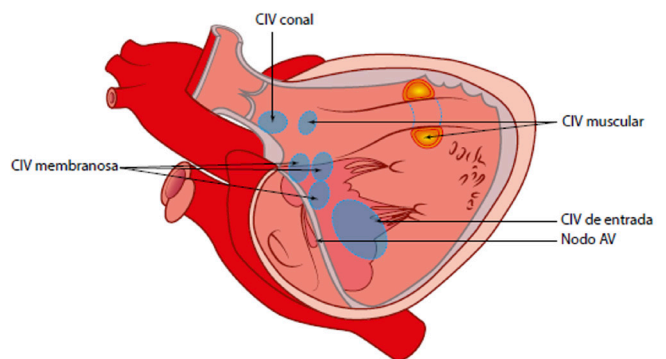


Figura 1: Tipos de CIV y situación anatómica (3)

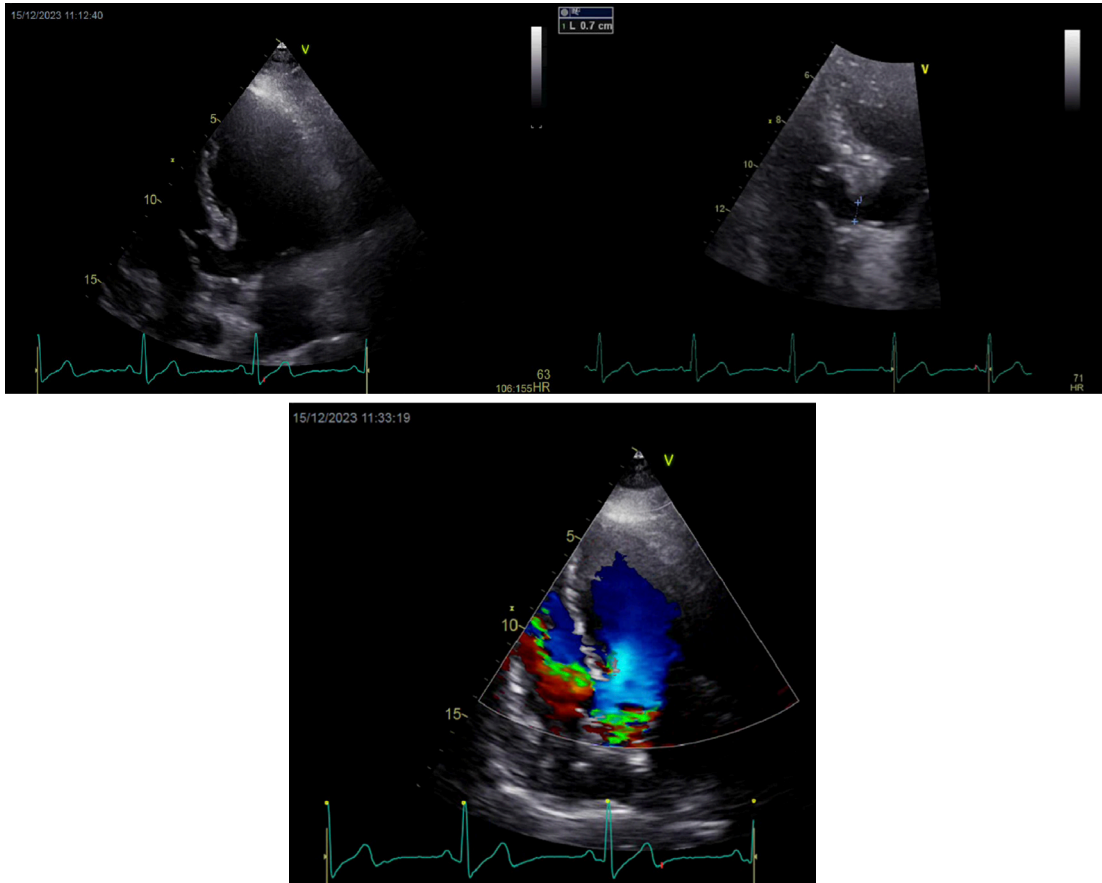


Figura 3: Ecocardiograma Transtorácico proyección apical que evidencia defecto de septum interventricular de 7 mm con membrana aneurismática.

CIV: Indicaciones para el cierre de CIV/clase y nivel de consenso 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: Executive Summary		
Paciente adulto con CIV y evidencia de sobrecarga de volumen del VI y <i>shunt</i> hemodinámicamente significativo: $Q_p/Q_s > 1,5$, si la presión sistólica pulmonar es $< 50\%$ de la sistémica y las resistencias vasculares pulmonares son $< 1/3$ de las sistémicas	I	B-NR
Se puede indicar el cierre quirúrgico de la CIV perimembranosa o doblemente relacionada en adultos en los que se ha producido un empeoramiento de la IA por la CIV	IIa	C-LD
Si el paciente presenta un episodio de endocarditis infecciosa, se puede indicar el cierre quirúrgico	IIb	C-LD
El cierre de la CIV se puede considerar en el paciente adulto con <i>shunt</i> izquierda-derecha ($Q_p/Q_s > 1,5$), presión sistólica pulmonar $> 50\%$ de la sistémica y/o las resistencias vasculares pulmonares son $< 1/3$ de las sistémicas	IIb	C-LD
Si existe HTP severa (PAP $> 2/3$ de la presión sistólica o resistencias arteriolares $> 2/3$ de las sistémicas), y/o un <i>shunt</i> derecha-izquierdo la CIV no debe cerrarse	III	C

Figura 4: Indicaciones quirúrgicas consensuadas por las diferentes guías. (3)