

Comunicación interventricular con insuficiencia aórtica. Un problema no resuelto

M. Jesús Maître Azcárate

Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. España.

En el variado, complejo y amplio espectro de las cardiopatías congénitas, ser portador de una comunicación interventricular no es infrecuente (de 1,5 a 2 por 1.000 de los nacidos vivos). Siendo el pronóstico bueno, podríamos considerar que este defecto es de escasa relevancia, máxime conociendo que un 60% de los casos no ocasiona sintomatología y que el 70% de ellos se cierran espontáneamente en la evolución. El resto, es decir, los defectos sintomáticos precisan o bien cirugía en la lactancia o bien se controlan con tratamiento médico y pasan lentamente a engrosar el grupo de comunicaciones interventriculares asintomáticas, bien por disminución real de su tamaño, bien de forma relativa, por cambios en la superficie corporal. Sin embargo, existe un pequeño porcentaje de casos en los que la proximidad del defecto a estructuras anatómicas de relevancia, válvulas auriculoventriculares o sigmoideas, compromete el adecuado funcionamiento de éstas y modifica no sólo el cuadro clínico, sino también el pronóstico a largo plazo de estos casos.

En este comentario vamos a referirnos exclusivamente a los defectos del septo de salida, también llamados *defectos subarteriales*. En éstos, la posición anatómica de la comunicación afecta con frecuencia a la movilidad y el correcto funcionamiento de las sigmoideas aórticas, dando lugar a la aparición de una insuficiencia aórtica, generalmente leve al inicio, pero que tiene carácter progresivo. Esto exige en la mayoría de los casos la actuación quirúrgica no sólo sobre el defecto, sino también sobre la válvula aórtica, actuaciones que no son siempre resolutivas. El porcentaje de este tipo de defectos es bajo, oscilando entre un 3 y un 4,5% según las series^{1,2}, aunque parece mostrar mayor incidencia en algunos grupos étnicos³, en los que

las malformaciones conales son más frecuentes y así este tipo de defectos puede alcanzar entre el 8,5 y el 10% del total de casos con comunicaciones interventriculares.

Parece demostrado que en ningún caso esta insuficiencia está presente al nacimiento y, aunque las series con seguimientos más largos, y por ello más antiguas, no tienen estudios ecocardiográficos realizados precozmente, la técnica de Doppler color aplicada a los más recientes confirman este hecho. Respecto a la gravedad de la insuficiencia aórtica, la velocidad de progresión y su relación con el tamaño del defecto o su localización, existen tan variados resultados como variadas son las formas anatómicas y el compromiso de las sigmoideas aórticas que, asimismo, también explican los diferentes resultados obtenidos y las numerosas técnicas quirúrgicas aplicadas para su resolución^{1,4,5}. Para comprender el problema basta con recordar algunos aspectos anatómicos, ya estudiados en profundidad por algunos grupos⁶⁻⁸.

Los *defectos subarteriales*, o del septo de salida que pueden ocasionar insuficiencia aórtica, son básicamente de dos tipos, los *supracristales* o *conales*, que afectan al desarrollo del septo conal y se localizan por debajo de la porción más anterior de la cúspide coronaria derecha y algunas formas de defectos del septo de salida, e *infracristales*, que se localizan inmediatamente por debajo del septo conal y afectan al tercio más externo de la sigmoidea coronaria derecha, a la comisura, o a la cúspide no coronaria. Los casos que ocasionan con mayor frecuencia un deterioro de las sigmoideas aórticas son los supracristales, mientras que la afección valvular aórtica sólo se produce en los defectos más amplios infracristales y tras larga evolución. En los defectos *supracristales* el deficiente desarrollo del septo conal (crista supraventricular) permite la continuidad entre las sigmoideas aórtica y pulmonar, motivo por el que también se denominan comunicaciones interventriculares doblemente relacionadas, que forman ambas sigmoideas aórtica y pulmonar el techo del defecto. La deficiencia del septo infundibular no suele ser muy importante y el mecanismo propuesto para el desarrollo de la insuficiencia aórtica se-

VER ARTÍCULO EN PÁGS. 936-42

Correspondencia: Dra. M. Jesús Maître Azcárate.
Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Ramón y Cajal.
Ctra. Colmenar km. 9,1. 28034 Madrid.

Full English text available at: www.revespcardiol.org

ría la falta de apoyo de la sigmoidea relacionada con el defecto que lentamente se prolapsa a su través apareciendo en el infundíbulo del ventrículo derecho. Dentro de este tipo de defectos existiría una variante anatómica, posiblemente difícil de identificar, salvo en estudios ecocardiográficos precisos, en la que aun siendo el defecto supracristal, existe un pequeño rodete muscular entre ambas sigmoideas aórtica y pulmonar (realmente se trata de defectos intraconales) que fijaría el anillo aórtico haciendo la insuficiencia aórtica menos significativa⁷.

En la revisión de la bibliografía existen algunas aportaciones sobre otros factores que favorecen el desarrollo del prolapso aórtico, y es la afección de la propia pared de la aorta^{1,6} la que se repite con más frecuencia. Mientras que unos grupos hablan de adelgazamiento⁶, otros describen la sigmoidea como rígida y engrosada¹. Dado que no existen estudios anatomopatológicos de dicha estructura, podrían explicarse observaciones tan dispares como los cambios evolutivos de la enfermedad, correspondiendo el adelgazamiento a la fase inicial, y la fibrosis y la rigidez, a los efectos más tardíos ocasionados por lesiones de *jet*. El hecho de que existan formas aisladas de aneurismas de los senos de Valsalva aórticos⁹, que ocasionalmente pueden perforarse, obliga a considerar la alteración primaria de la pared del vaso como un factor coadyuvante en el desarrollo del prolapso y, asimismo, podría explicar la evolución tan variada en la progresión de la insuficiencia aórtica en esta patología. El grado de severidad de la insuficiencia aórtica parece estar claramente relacionado con el tiempo de evolución, ya que siendo los defectos supracristales generalmente pequeños, el prolapso inicialmente no existe o es muy leve, por este motivo es interesante comentar el hallazgo de Hernández Morales et al, que publican más adelante en esta Revista¹⁰, por el que describen mayor la insuficiencia aórtica en los casos con defectos pequeños. Este aspecto es difícil de explicar si no recurrimos al efecto «lesión primaria del vaso», al que se añadiría la protrusión evolutiva del seno de Valsalva hacia el defecto causada por el efecto Venturi que ocasiona el *jet* en sístole sobre la cúspide aórtica. Es probable también que en algunas series se relacione el tamaño del defecto con el grado de insuficiencia aórtica, sin tener en cuenta el factor de localización del mismo, incluyendo en la valoración casos con defectos infracristales que, a pesar de ser mayores, se asocian con menor frecuencia a prolapso aórtico⁷.

La historia natural de estos defectos aboca a un deterioro progresivo de la sigmoidea afectada con la consiguiente progresión de la insuficiencia valvular resultante^{2,11}. En ocasiones el prolapso se incluye en el defecto, llegándose a producir su total oclusión y modificándose el cuadro clínico previo que pasa a manifestarse como una insuficiencia aórtica grave. En estas formas tan evolucionadas el diagnóstico eco-Doppler

es incluso difícil porque no logra demostrar el defecto interventricular que puede resultar un hallazgo quirúrgico. Es importante señalar que desconocemos si existe alguna publicación que cite la presencia de insuficiencia valvular pulmonar o prolapso de la sigmoidea relacionada con el defecto. Debido a que en esta válvula también se pueden producir lesiones de *jet* y existe falta de apoyo por deficiencia del anillo pulmonar, y ya que ambas sigmoideas aórtica y pulmonar tienen un origen común (en los cojines troncales), la falta de afección de dicha válvula se explicaría por la protección que representa una presión diastólica pulmonar baja. Este comentario obliga a considerar como apropiado el tratamiento preventivo con vasodilatadores en los casos con regurgitación aórtica incipiente. Todos estos aspectos, junto con el conocimiento de que este tipo de defectos no se cierra espontáneamente^{1-3,6-8,10}, dirigen la actuación médica hacia una cirugía precoz, antes de que la lesión progrese.

El segundo grupo de defectos que pueden ocasionar regurgitación aórtica son los *infracristales*; en ellos el septo infundibular está conservado, la contigüidad con la válvula aórtica se establece según el tipo de defecto⁶⁻⁸, en la zona intercomisural de la sigmoidea coronaria derecha y de la cúspide no coronaria, o bajo la cúspide no coronaria. En el primer caso, la insuficiencia aórtica se establece en la comisura por falta de coaptación de sus bordes, y el *jet* de regurgitación aórtica se dirige tanto hacia el ventrículo izquierdo como hacia el ventrículo derecho, resultado del cabalgamiento anatómico normal del anillo aórtico sobre el septo interventricular. Generalmente son defectos más amplios que los supracristales y no suelen ocasionar el prolapso de las cúspides aórticas. Los casos con defectos infracristales colocados en la región más posterior y derecha del septo conal suelen ser de mayores dimensiones, e incluyen con frecuencia al septo membranoso⁶⁻⁸, puede existir un pequeño rodete muscular que la separa de la cúspide correspondiente por lo que el prolapso aórtico suele ser importante cuando aparece y compromete a la sigmoidea no coronaria. Es muy probable que en estos casos las lesiones de *jet* y la alteración primaria de la pared del vaso contribuyan a la mala evolución.

Respecto a las técnicas quirúrgicas^{1,2,5,11,12}, existen tantas como tipos de defectos y de afección valvular aórtica. De manera global podemos decir que en los casos con defecto supracristal, doblemente relacionados, en los que la falta de apoyo de la sigmoidea parece el mecanismo básico del prolapso, el simple cierre del defecto con parche debe solucionar el problema. Esta técnica sería la idónea para los casos con un pequeño rodete muscular, en los que el anillo aórtico está conservado. Los casos muy evolucionados, con prolapso importante, requieren la colocación de doble parche, uno en el defecto y otro en el aneurisma y, asimismo, se añade ligera plicatura con el fin de obtener una adecuada sujeción del mismo⁵. Los mejores resul-

tados deberían obtenerse, y así puede concluirse tras la revisión de la bibliografía, en los casos con defectos infracristales en los que el doble parche se coloca inmediatamente debajo de la comisura que separa las cúspides coronaria derecha y no coronaria. El cierre del defecto con parche, asociado a plastia de la zona comisural, es suficiente para controlar la evolución de la insuficiencia aórtica. Finalmente, aquellos casos con defectos más alejados próximos al septo membranoso, cuando se asocian a prolapso, éste suele ser importante y son de difícil corrección ya que el cierre del defecto favorece muy poco o nada la sujeción de la sigmoidea, por lo que precisan actuaciones importantes y generalmente no resolutivas sobre la válvula aórtica. Con la aplicación de esta variedad de técnicas se consigue disminuir el grado de insuficiencia aórtica y enlentecer su progresión en la mayoría de los casos, pero no son infrecuentes las reintervenciones² para recambio valvular u homoinjerto, a medio o corto plazo.

A la vista de estos datos, podemos pensar que en esta malformación se combina una serie de factores que ponen de manifiesto a una entidad de características propias, ya identificada previamente como tal (Laubry-Pezzi) y en la que debemos sospechar alteraciones simultáneas del desarrollo de las estructuras troncales (sigmoideas), conales (septo conal o *crista supraventricularis*). Del mismo modo parece bastante sencillo sacar algunas conclusiones de utilidad práctica en el tratamiento de estos niños: *a)* el diagnóstico clínico de sospecha de un defecto interventricular, aunque sea pequeño, debe ir obligatoriamente seguido de un estudio ecocardiográfico Doppler color para identificar la localización del mismo; en caso de tratarse de un defecto del septo de salida, debe definirse claramente su relación con las sigmoideas aórtica y pulmonar y la presencia o no de regurgitación aórtica, como apuntan Hernández Morales et al¹⁰; *b)* una vez realizado el diagnóstico, se debe establecer un calendario de revisiones periódicas con el fin de detectar precozmente la aparición de insuficiencia aórtica o distorsión de las cúspides aórticas; *c)* proponemos la valoración de protección hipertensiva (vasodilatadores) de la válvula aórtica en aquellos casos en los que se prevea su evolución hacia la regurgitación aórtica y/o prolapso de alguna sigmoidea; *d)* consideramos que la cirugía debe ser programada sin esperar al desarrollo de insuficiencia o prolapso, más que leves, y hacerlo precozmente cuando se trata de defectos infracristales en los que la cirugía sobre el prolapso, en

caso de aparecer, es menos resolutive. Solamente con una actuación de este tipo se podría mejorar el pronóstico que a largo plazo tienen esos pacientes, en los que la implantación de una prótesis aórtica o un *homograft* pende sobre sus cabezas como una verdadera espada de Damocles.

BIBLIOGRAFÍA

1. Somerville J, Brandao A, Ross D. Aortic regurgitation with ventricular septal defect. Surgical management and clinical features. *Circulation* 1970;61:317-30.
2. Rhodes LA, Keane JF, Keane JP, Fellows KE, Jonas RA, Castañeda AR, et al. Long follow-up (to 43 years) of ventricular septal defect with audible aortic regurgitation. *Am J Cardiol* 1990; 66:340-5.
3. Somanath HS, Gupta SK, Reddy KN, Murthy JS, Rao AS, Abraham KA. Ventricular septal defect with aortic regurgitation; a hemodynamic and angiocardigraphic profile in Indian subjects. *Indian Heart J* 1990;42:113-6.
4. Yacoub MH, Khan H, Stavri G, Shinebourne E, Radley-Smith R. Anatomic correction of the syndrome of prolapsing right coronary cusp, dilatation of the sinus of Valsalva and ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;113:253-60.
5. Bonhoeffer P, Fabbrocini M, Lecompte Y, Cifarelli A, Ballerini L, Frigiola A, et al. Infundibular septal defect with severe aortic regurgitation: a new surgical approach. *Ann Thorac Surg* 1992;53(5):851-3.
6. Sakakivara S, Konno S. Congenital aneurysm of the sinus of Valsalva associated with ventricular septal defect. Anatomical aspects. *Am Heart J* 1968;75:595-603.
7. Van Praagh R, Mc Namara JJ. Anatomic types of ventricular septal defect with aortic insufficiency. Diagnostic and surgical considerations. *Am Heart J* 1968;75:604-19.
8. Tatsuno K, Konno S, Sakakibara S. Ventricular septal defect with aortic insufficiency. Angiographic aspects and a new classification. *Am Heart J* 1973;85:13-21.
9. Sahasakul Y, Panchavinnin P, Chaithiraphan S, Sakiyalak P. Echocardiographic diagnosis of ruptured aneurysm of the sinus of Valsalva: operation without catheterization in seven patients. *Br Heart J* 1991;66:258.
10. Hernández Morales G, Vázquez Antona C, Muñoz Castellanos L, Vallejo M, Romero Cárdenas A, Roldán Gómez FJ, et al. Alteraciones aórticas asociadas a comunicación interventricular infundibular subarterial. Seguimiento ecocardiográfico. *Rev Esp Cardiol* 2002;55:936-42.
11. Leung MP, Beerman LB, Siewers RD, Bahnson HT, Zuberbuhler JR. Long term follow up after aortic valvuloplasty and defect closure in ventricular defect and aortic regurgitation. *Am J Cardiol* 1987;60:890-4.
12. Umebayashi Y, Yuda T, Fukuda S, Moriyama Y, Iguro Y, Saigenji H, et al. Surgery for ventricular septal defect with aortic regurgitation. *Kyobu Geka* 1993;46:1013-6.