GOBIERNO FEDERAL

SALUD

SEDENA

SEMAR

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA GPC

Diagnóstico, Tratamiento y Complicaciones de los DEFECTOS DEL TABIQUE INTERVENTRICULAR en menores de 18 años en el segundo y tercer nivel de atención

EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica: **SS-513-11**

CONSEJO DE SALUBRIDAD GENERAL

IMSS

ISSSTE

PEMEX

DIF SISTEMA NACIONAL PARA EL DESARROLLO INTEGRAL DE LA FAMILIA

Vivir Mejor

Avenida Paseo de La Reforma #450, piso 13,
Colonia Juárez, Delegación Cuauhtémoc, CP 06600, México, D. F.
www.cenetec.salud.gob.mx

Publicado por CENETEC
© Copyright CENETEC

Editor General
Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud

Esta Guía de Práctica Clínica fue elaborada con la participación de las instituciones que conforman el Sistema Nacional de Salud, bajo la coordinación del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud. Los autores han hecho un esfuerzo por asegurarse que la información aquí contenida sea completa y actual, por lo que asumen la responsabilidad editorial por el contenido de esta guía, que incluye evidencias y recomendaciones, y declaran que no tienen conflicto de intereses.

Las recomendaciones son de carácter general, por lo que no definen un curso único de conducta en algún procedimiento o tratamiento. Las recomendaciones aquí establecidas, al ser aplicadas en la práctica, podrían tener variaciones justificadas con fundamento en el juicio clínico de quien las emplea como referencia, así como en las necesidades específicas y preferencias de cada paciente en particular, los recursos disponibles al momento de la atención y la normatividad establecida por cada Institución o área de práctica.

Este documento puede reproducirse libremente sin autorización escrita con fines de enseñanza y actividades no lucrativas dentro del Sistema Nacional de Salud.

Debe ser citado como: **Diagnóstico, Tratamiento y Complicaciones de los Defectos del Tabique Interventricular en menores de 18 años en el Segundo y Tercer nivel de atención**. México: Secretaría de Salud, **2011**.

Esta guía puede ser descargada de Internet en: www.cenetec.salud.gob.mx/interior/gpc.html

CIE-10: Q21.0 Defecto del Tabique Ventricular
GPC: Diagnóstico, Tratamiento y Complicaciones de los Defectos del Tabique Interventricular en menores de 18 años en el Segundo y Tercer nivel de atención
Autores

Coordinadores:				
Dra. Emilia Josefina Patiño Bahena	Cardiólogo Pediatra	Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez	Adscrito a Cardiología-Pediátrica	Sociedad Mexicana de Cardiología; Asociación Mexicana de Especialistas en Cardiopatías Congénitas
Autores :				
Dr. Alfonso Buendía Hernández	Cardiólogo Pediatra	Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez	Jefe de Servicio de Cardiología-Pediátrica	Academia Mexicana de Medicina; Sociedad, Mexicana de Cardiología
Dr. Juan Heberto Calderón Colmenero	Cardiólogo Pediatra	Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez	Subjefe de Servicio de Cardiología Pediátrica	Academia Mexicana de Medicina; Sociedad, Mexicana de Cardiología; Asociación Mexicana de Especialistas en Cardiopatías Congénitas
Dr. Luis Muñoz Castellanos	Embriólogo Investigador	Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez	Jefe del Servicio de Embriología	Sistema Nacional de Investigadores; Sociedad Mexicana de Cardiología
Dr. Edgar Samuel Ramírez Marroquín	Cirujano Cardiovascular	Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez	Jefe Cirugía de Cardiopatías Congénitas y Pediátrica	Sociedad Mexicana de Cirugía de Tórax; Asociación Mexicana de Especialistas en Cardiopatías Congénitas
Validación interna:				
Dr. Jorge Luis Cervantes Salazar	Cirujano Cardiovascular	Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez	Subjefe Cirugía de Cardiopatías Congénitas y Pediátrica	Sociedad Mexicana de Cirugía de Tórax; Asociación Mexicana de Especialistas en

				Cardiopatías Congénitas
Validación externa:				
Dra. Lydia Rodríguez Hernández	Cardióloga-Pediatra	Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social	Jefa de Servicio de Cardiología- Pediátrica	Asociación Nacional de Cardiólogos de México; Sociedad Mexicana de Cardiología; Asociación Mexicana de Especialistas en Cardiopatías Congénitas

Índice

1. CLASIFICACIÓN 6
2. PREGUNTAS A RESPONDER EN ESTA GUÍA 7
3. ASPECTOS GENERALES 8
3.1 Justificación 8
3.2 Objetivo de esta guía 8
3.3 Definición 9
4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES 10
4.1 Definición 11
4.2 Frecuencia 11
4.3 Clasificación 11
4.4 Cuadro clínico 12
4.5 Métodos de diagnóstico 15
4.6 Tratamientos existentes para resolver la civ 18
4.7 Indicaciones de tratamiento quirúrgico o 19
4.8 Pronóstico a largo plazo en tratamiento quirúrgico o intervencionista de la civ 21
4.9 Complicaciones de los procedimientos terapéuticos definitivos 22
4.10 Cuales son los niños portadores de civ que no se llevan a tratamiento quirúrgico 24
5. ANEXOS 25
5.1 Protocolo de búsqueda 25
5.2 Escalas de gradación 28
5.3 Escalas de clasificación clínica 31
5.4 Diagramas de flujo 33
5.6 tabla de medicamentos 34
6. GLOSARIO 35
7.-BIBLIOGRAFÍA 37
8. AGRADECIMIENTOS 38
9. COMITÉ ACADÉMICO 39
10. DIRECTORIO SECTORIAL Y DEL CENTRO DESARROLLADOR 40
11. COMITÉ NACIONAL DE GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA 41

1. Clasificación

Catálogo maestro: SS-513-11			
Profesionales de la salud.	Cardiólogo Pediatra, Cirujano Cardiovascular, Cirujano Pediatra, Pediatra		
Clasificación de la enfermedad.	CIE-10: Q21.0 Defecto del tabique ventricular, Q20 Malformaciones congénitas de las cámaras cardiacas y sus conexiones, Q21 Malformaciones congénitas de los tabiques cardíacos.		
Categoría de GPC.	Segundo y tercer nivel de atención	Prevención Tamizaje Diagnóstico	Pronóstico Tratamiento Referencia
Usuarios potenciales.	Cardiólogo, Cardiólogo Pediatra, Cirujano Pediatra, Pediatra, Patólogo, Médico Familiar, Médico General, Urgenciólogo, Enfermeras generales, Enfermeras especializadas, Estudiantes, Personal de salud en formación, Investigadores, Trabajadoras Sociales		
Tipo de organización desarrolladora.	Secretaría de Salud Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez		
Población blanco.	Hombres y mujeres menores de 18 años		
Fuente de financiamiento / patrocinador.	Secretaría de Salud Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez		
Intervenciones y actividades consideradas.	3401 Incisión de pared torácica; 3550 Reparación de defecto no especificado de tabiques cardíacos con prótesis; 35 Reparación de defecto de tabique interventricular con prótesis, técnica abierta; 3 Reparación de defecto de tabique interventricular con prótesis, técnica cerrada. Reparación de defecto de tabique interventricular con injerto de tejido; 3961 Circulación extracorpórea auxiliar para cirugía cardíaca abierta.		
Impacto esperado en salud.	Diagnóstico y tratamiento temprano Seguimiento y referencia oportuna Mejor calidad de vida Prevención de complicaciones Actualización médica		
Metodología[1]**.**	Adopción de guías de práctica clínica o elaboración de guía de nueva creación: revisión sistemática de la literatura, recuperación de guías internacionales previamente elaboradas, evaluación de la calidad y utilidad de las guías/revisiones/otras fuentes, selección de las guías/revisiones/otras fuentes con mayor puntaje, selección de las evidencias con nivel mayor, de acuerdo con la escala utilizada, selección o elaboración de recomendaciones con el grado mayor de acuerdo con la escala utilizada.		
Método de validación y adecuación.	Enfoque de la GPC: <enfoque a responder preguntas clínicas mediante la adopción de guías y/o enfoque a preguntas clínicas mediante la revisión sistemática de evidencias en una guía de nueva creación> Elaboración de preguntas clínicas. Métodos empleados para colectar y seleccionar evidencia. Protocolo sistematizado de búsqueda. <especificar cuáles se utilizaron, de las siguientes: Revisión sistemática de la literatura. Búsquedas mediante bases de datos electrónicas. Búsqueda de guías en centros elaboradores o compiladores. Búsqueda en páginas Web especializadas Búsqueda manual de la literatura.> Número de fuentes documentales revisadas: <número total de fuentes revisadas> Guías seleccionadas: <número de guías seleccionadas>. Revisiones sistemáticas: <número de revisiones sistemáticas seleccionadas> Ensayos controlados aleatorizados: <número de ensayos clínicos aleatorizados seleccionados> Reporte de casos: <número de reportes de casos seleccionados> Otras fuentes seleccionadas: <número de otras fuentes seleccionadas>		
Método de validación	Validación del protocolo de búsqueda: <institución que validó el protocolo de búsqueda>. Método de validación de la GPC: validación por pares clínicos. Validación interna: <institución que validó por pares> Revisión institucional: <Institución que realizó la revisión> Validación externa: <institución que realizó la validación externa> Verificación final: <institución que realizó la verificación>		
Conflicto de interés	Todos los miembros del grupo de trabajo han declarado la ausencia de conflictos de interés.		
Registro y actualización	Catálogo maestro **SS-503-11**		

[1] Para mayor información sobre los aspectos metodológicos empleados en la construcción de esta guía, puede contactar al CENETEC a través del portal: www.cenetec.salud.gob.mx/.

2. Preguntas a Responder en esta guía

1. ¿Qué es una comunicación interventricular en niños?
2. ¿Cuál es la frecuencia con la que se presenta la comunicación interventricular en niños?
3. ¿Cuáles son los tipos de comunicación interventricular en la población pediátrica?
4. ¿Cuáles son los síntomas y signos que presentan los niños portadores de comunicación interventricular?
5. ¿Cuáles son los métodos de diagnóstico que se usan en la comunicación interventricular en niños?
6. ¿Qué tratamientos existen para resolver la comunicación interventricular en menores de 18 años?
7. ¿En qué momento se debe realizar el tratamiento quirúrgico o intervencionista de la comunicación interventricular en la población pediátrica?
8. ¿Cuál es el pronóstico a largo plazo de los niños sometidos a cirugía o tratamiento intervencionista en la comunicación interventricular?
9. ¿Cuáles son las complicaciones que presentan los procedimientos terapéuticos definitivos en la comunicación interventricular en niños?
10. ¿Cuáles son los niños portadores de comunicación interventricular que no se llevan a tratamiento quirúrgico?

3. Aspectos Generales

3.1 Justificación

Las malformaciones congénitas más frecuentes son las cardiopatías congénitas. En nuestro país se desconoce su prevalencia real; como causa de muerte infantil se ubica en el sexto lugar en menores de un año y como la tercera causa en los niños entre uno y cuatro años; con base a la tasa de natalidad, se calcula que alrededor de 10 mil a 12 mil niños nacen con algún tipo de malformación cardiaca (Calderón, 2010).

La frecuencia de cardiopatías congénitas es de 8-10/1000 recién nacidos vivos de acuerdo a varias series de diferentes partes del mundo. Alrededor del 33 al 50% de estos defectos, requieren de intervención en el primer año de vida (Saxena, 2008). La comunicación interventricular es el más común de los defectos congénitos del corazón, que se hace evidente al nacer en Inglaterra, Estados Unidos y España entre otros (NHS, 2010). Sin embargo, la comunicación interventricular constituye el 20% de todos los pacientes con cardiopatía congénita (Maroto, 2001).

En México, es la segunda cardiopatía congénita en frecuencia antecedida por la persistencia de conducto arterioso (Calderón, 2010).

Es importante contar con una guía para favorecer el diagnóstico temprano, el seguimiento adecuado y el tratamiento oportuno, para evitar en lo posible complicaciones y disminuir la morbi-mortalidad del padecimiento.

3.2 Objetivo de esta guía

La guía de práctica clínica: **Diagnóstico, Tratamiento y Complicaciones de los Defectos del Tabique Interventricular en menores de 18 años en el Segundo y Tercer nivel de atención,** forma parte de las guías que integrarán el catálogo maestro de guías de práctica clínica, el cual se instrumentará a través del Programa de Acción Específico: Desarrollo de Guías de Práctica Clínica, de acuerdo con las estrategias y líneas de acción que considera el Programa Nacional de Salud 2007-2012.

La finalidad de este catálogo, es establecer un referente nacional para orientar la toma de decisiones clínicas basadas en recomendaciones sustentadas en la mejor evidencia disponible.

Esta guía pone a disposición del personal del primer nivel de atención, las recomendaciones basadas en la mejor evidencia disponible con la intención de estandarizar las acciones nacionales sobre:

- Describir las formas de presentación y los métodos diagnósticos de la comunicación interventricular en menores de 18 años.
- Describir los métodos terapéuticos para la comunicación interventricular en niños.

- Describir las complicaciones de los métodos terapéuticos en los niños portadores de comunicación interventricular.

Lo anterior, favorecerá la mejora en la efectividad, seguridad y calidad de la atención médica, contribuyendo de esta manera al bienestar de las personas y de las comunidades, que constituye el objetivo central y la razón de ser de los servicios de salud.

3.3 Definición

El término **comunicación interventricular (CIV)** o defecto del septum interventricular, es la presencia de un orificio en la pared (septum) que separa el ventrículo izquierdo(VI) del ventrículo derecho (VD) del corazón, puede encontrarse en cualquier parte del mismo, ser único o múltiple y con tamaño y forma variables. Se asocia a falla cardíaca congestiva, hipertensión arterial pulmonar (HAP) por enfermedad vascular pulmonar e incrementa el riesgo de endocarditis bacteriana (NHS, 2010).

La comunicación interventricular puede presentarse en forma aislada, como defecto obligado y/o asociados a otras cardiopatías más complejas como Tetralogía de Fallot, doble salida del ventrículo derecho, canal atrio-ventricular (A-V), atresia tricuspídea, tronco arterioso común, etc. En esta guía nos referiremos a la comunicación interventricular de forma aislada no acompañando a otras cardiopatías como defecto obligado.

4. Evidencias y Recomendaciones

Las recomendaciones señaladas en esta guía, son producto del análisis de las fuentes de información obtenidas mediante el modelo de revisión sistemática de la literatura. La presentación de la evidencia y las recomendaciones expresadas en las guías y demás documentos seleccionados, corresponde a la información disponible organizada según criterios relacionados con las características cuantitativas, cualitativas, de diseño y tipo de resultados de los estudios que las originaron.

El nivel de las evidencias y la gradación de las recomendaciones se mantienen respetando la fuente original consultada. Las evidencias se clasifican de forma numérica y las recomendaciones con letras; ambas, en orden decreciente de acuerdo a su fortaleza.

El sistema de gradación utilizado en la guía está en el Anexo: Escalas de Gradación.

Símbolos empleados en las tablas de Evidencias y Recomendaciones de esta guía:

Evidencia

Recomendación

Punto de Buena Práctica

4.1 Definición

Evidencia / Recomendación		Nivel / Grado
E	El término comunicación interventricular (CIV) o defecto del septum interventricular es la presencia de uno o más orificios en la pared que separa los ventrículos del corazón.	4 [E:NICE] NHS, 2010

4.2 Frecuencia

Evidencia / Recomendación		Nivel / Grado
E	En España, como hallazgo aislado, la CIV es la malformación cardíaca congénita más común en el nacimiento (30-40%), después de la válvula aórtica bicúspide. En México, es una de las cardiopatías más frecuentes después de la aorta bivalva y de la persistencia del conducto arterioso.	4 [E:NICE] Baumgartner, 2010 Muñoz, 2005

4.3 Clasificación

Evidencia / Recomendación		Nivel / Grado
E	La **clasificación de la CIV** es la siguiente: • **Perimembranosa** (paramembranoso o conoventriculares*) es la más común, ocurre alrededor de un 80%. (Figura A) • **Muscular o trabecular** se presenta hasta en un 15-20%. (Figura B) • **Infundibular** (supracristal de salida, subarterial, subpulmonar, supracristal conal o yuxtaarterial, doblemente relacionada*): aproximadamente un 5%. (Figura C)	4 [E:NICE] Baumgartner, 2010

	• **De entrada** (canal atrio-ventricular o tipo defecto septal atrioventricular*) en la entrada del septum ventricular inmediatamente inferior al aparato de la válvula atrio-ventricular. *Sinónimos	
	Esta clasificación tomada de las GPC del Adulto con cardiopatía congénita del año 2010, se recomienda utilizar, porque está actualizada, y reúne las situaciones anatómicas donde se ubican las CIVs, así como los diversos nombres con las que se han denominado por algunas escuelas que manejan diversos términos.	**Punto de buena práctica** Baumgartner, 2010

4.4 Cuadro Clínico

Evidencia / Recomendación		Nivel / Grado
	El **diagnóstico inicial** debe incluir la valoración clínica minuciosa.	**IIb** Silversides, 2010 **III** Maroto, 2001
	Entre los **hallazgos clínicos específicos** se encuentra: • el soplo holosistólico en el tercer al cuarto espacio intercostal • se puede percibir una vibración precordial (frémito cuando el soplo es intenso)	**4** [E:NICE] Baumgartner, 2010

E	• En una **CIV pequeña** está presente un soplo sistólico de alta tonalidad. Clínicamente los cambios hemodinámicos son insignificantes, ventrículo izquierdo de tamaño normal sin HAP. • En una **CIV moderada** se acompaña además, de falla cardíaca izquierda, sobre todo cuando se acompaña de insuficiencia aórtica. Clínicamente causa crecimiento de atrio y ventrículo izquierdo además de algo de HAP. • Una **CIV grande** se asocia a datos de falla cardíaca congestiva e hipertensión arterial pulmonar (HAP) por enfermedad vascular pulmonar. Clínicamente hay enfermedad vascular pulmonar obstructiva y evoluciona a fisiología de síndrome de Eisenmenger.	**4** [E:NICE] Silversides, 2009 NHS, 2010
R	En niños con soplo holosistólico en el tercer al cuarto espacio intercostal se recomienda descartar CIV.	**D** [E:NICE] Silversides, 2010
R	En aquellos niños que se identifique la presencia de soplo sistólico de alta tonalidad, se recomienda descartar **CIV pequeña** y en una **CIV moderada** que se acompañe de falla cardíaca izquierda, pensar en que puede acompañarse de insuficiencia aórtica.	**D** [E:NICE] Silversides, 2010
R	En **CIV grande** con datos de falla cardíaca congestiva e HAP pensar en el inicio de Enfermedad Vascular Pulmonar.	**D** [E:NICE] NHS, 2010
R	Cuando el soplo de la CIV disminuye y aparece la cianosis, se debe pensar en dos condiciones: • se agregó estenosis pulmonar • o la presión pulmonar se elevó tanto que es un Síndrome de Eisenmenger	**D** [E:NICE] Silversides, 2010
E	Los niños con CIV tienen los siguientes **riesgos:** • Endocarditis • Sobrecarga de volumen del VI, llegando a Insuficiencia Cardiaca (IC).	**4** [E:NICE] Baumgartner, 2010

	• VD con doble cámara • Estenosis subaórtica discreta • Prolapso de la cúspide coronaria derecha o no coronaria de la válvula aórtica, que resulte en insuficiencia aórtica progresiva • Arritmias • Bloqueo cardíaco A-V completo	
E	Los niños con CIV tienen los siguientes **riesgos:** • **Endocarditis**, que según se ha constatado ocurre en portadores de CIV hasta 2/1.000 pacientes/año; 6 veces más que en la población normal. • Debido a un **aumento en la presión sistólica y diastólica del VI**, el grado de cortocircuito izquierda a derecha puede aumentar y causar sobrecarga de volumen del VI y finalmente, IC. Estos pacientes son candidatos para el cierre. • Se puede desarrollar **VD con doble cámara**, que podría ser consecuencia de la lesión del *jet* en el endotelio del VD causada por el cortocircuito de la CIV de alta velocidad. • Puede desarrollarse **estenosis subaórtica discreta**, aunque es poco común. • En el caso de un CIV infundibular, con menor frecuencia perimembranosa, hay un riesgo considerable de prolapso de la cúspide coronaria derecha o no coronaria de la válvula aórtica, que resulte en **insuficiencia aórtica progresiva**. • Pueden aparecer **arritmias**, pero son menos frecuentes, que en otras formas de cardiopatías congénitas. • El **bloqueo cardíaco A-V completo**, poco común en la actualidad, sí lo fue en los primeros años de la cirugía cardíaca, por lo que puede ocurrir sobre todo en pacientes mayores. Estos pacientes suelen necesitar marcapasos toda la vida.	**4** [E:NICE] Baumgartner, 2010

	Se recomienda en niños con CIV, para **dar el manejo adecuado** e identificar los siguientes **riesgos:** • Endocarditis • Sobrecarga de volumen del VI, llegando a IC. • VD con doble cámara • Estenosis subaórtica discreta • Prolapso de la cúspide coronaria derecha o no coronaria de la válvula aórtica que resulte en insuficiencia aórtica progresiva • Arritmias • Bloqueo cardíaco A-V completo	**D** [E:NICE] Baumgartner, 2010
	La CIV puede ocurrir en los pacientes con **Síndrome de Down.** Además, las CIVs pueden presentarse también en: • Síndromes de deleción • Desórdenes de cromosomas • Defectos de un solo gen • Exposición a ciertos teratógenos como el alcohol	**4** [E:NICE] Silversides, 2010
	Como se ha comentado anteriormente, la CIV es un defecto que se presenta en los individuos con Síndrome de Down, por lo que es obligado descartar este defecto en estos pacientes aunque no tengan soplo.	**Punto de buena práctica**

4.5 Métodos de Diagnóstico

Evidencia / Recomendación		Nivel / Grado
	El **diagnóstico inicial** debe incluir la valoración clínica minuciosa, el electrocardiograma y la radiografía del tórax, seguido del ecocardiograma transtorácico-Doppler.	**IIb** Silversides, 2010 **III** Maroto, 2001
	El **ecocardiograma transtorácico-Doppler**, es la técnica diagnóstica porque: • corrobora la CIV • evalúa la gravedad de la enfermedad	**I** Silversides, 2010 Baumgartner, 2010

E	Los **hallazgos claves** necesarios a identificar con el Eco-Doppler transtorácico son: • ubicación • número y tamaño de los defectos • gravedad de la sobrecarga de volumen del VI • presión arterial pulmonar estimada.	**I** Silversides, 2010 Baumgartner, 2010
E	Con el Eco-Doppler transtorácico se evalúa la insuficiencia aórtica secundaria al prolapso de la cúspide derecha o no coronaria, sobre todo en caso de CIV infundibular y perimembranosa alta.	**I** Silversides, 2010 Baumgartner, 2010
✓	El ecocardiograma debe ser realizado por un médico apropiadamente entrenado en el diagnóstico de cardiopatías congénitas.	**Punto de buena práctica**
R	Se recomienda realizar el Eco-Doppler transtorácico por que corrobora la CIV y evalúa la gravedad de la enfermedad, identificando la ubicación, número y tamaño de los defectos, gravedad de la sobrecarga de volumen del VI y la presión arterial pulmonar estimada.	**D** [E:NICE] Silversides, 2010 Baumgartner, 2010
E	La **valoración médica completa** puede requerir: - Oximetría de pulso - Cateterismo cardíaco - Resonancia magnética	**4** [E:NICE] Maroto, 2001
E	El **Cateterismo cardíaco**: • Determina la presión sistólica de la arteria pulmonar y las resistencias vasculares pulmonares, con o sin reversibilidad usando oxígeno, óxido nítrico y prostaglandinas • Calcula el cortocircuito intracardíaco • Evalúa lesiones asociadas, como insuficiencia aórtica • Descarta la presencia de comunicaciones interventriculares múltiples • Esta indicado, cuando existe hipertensión arterial pulmonar o el ecocardiograma no da la información completa	**III** Maroto, 2001 Baumgartner, 2010

E	La **resonancia magnética**: • Es una alternativa sí el ecocardiograma resulta insuficiente • Confirma la presencia o ausencia de otras lesiones asociadas • Ayuda a definir la anatomía de la CIV y la válvula aórtica • Corrobora el prolapso de la válvula aórtica • Puede usarse para estimar el cálculo de Qp/Qs	**4** [E:NICE] Maroto, 2001
R	Se recomienda utilizar el **cateterismo cardíaco** cuando existe hipertensión arterial pulmonar o el ecocardiograma no da la información completa.	**D** [E:NICE] Maroto, 2001 Baumgartner, 2010
R	Se sugiere la utilización de la **resonancia magnética** como una alternativa, sí el ecocardiograma resulta insuficiente.	**D** [E:NICE] Maroto, 2001
✓	En la **resonancia magnética** se debe valorar riesgo beneficio ya que en los niños se requiere de sedación por la falta de cooperación.	**Punto de buena práctica**
R	Un adecuado **diagnóstico** debe incluir lo siguiente: • Documentar el número y tipo de CIV. • Determinar el tamaño y repercusión del defecto (estimar el cortocircuito de izquierda a derecha, tamaño y función del ventrículo izquierdo y derecho, así como volúmenes y presiones ventriculares). • Identificar otras condiciones asociadas que puedan influir en el manejo de esta cardiopatía (insuficiencia aórtica, estenosis subaórtica, obstrucciones a la vía de salida del ventrículo derecho, coartación de la aorta ente otras).	**D** [E:NICE] Silversides, 2010
E	• **CIV pequeña** es con presión pulmonar baja (relación de la presión sistólica de la arteria pulmonar/aórtica <0.3, o presión sistólica de la arteria pulmonar <35 mmHg o presión media de la arteria pulmonar <20 mmHg y una relación de gasto pulmonar/gasto sistémico [Qp/Qs] <1.5/1.	**4** [E:NICE] Silversides, 2010

	• **CIV moderada** con presión elevada (relación de presión sistólica de la arteria pulmonar con la aorta >0.3 o mayor, presión sistólica de la arteria pulmonar >35 mmHg o relación de resistencia pulmonar **(RVP)**/sistémica <0.2, o presión media de la arteria pulmonar de 25 mmHg o mayor, y Qp/Qs de 2/1. • **CIV grande** con HAP alta y RVP/sistémica >0.7, (Qp/Qs menor de 1.2/1).	
	Lo puntos arriba señalados deben calcularse por los distintos métodos diagnósticos, por ser importantes para plantear el tratamiento a seguir.	**PUNTO DE BUENA PRACTICA**

4.6 Tratamientos Existentes para resolver la CIV

Evidencia / Recomendación		Nivel / Grado
	El **cierre quirúrgico de la CIV**, con parche pericárdico en su mayoría, puede realizarse con una mortalidad operatoria baja (1-2%), por lo que sigue siendo el tratamiento de elección.	**I** Baumgartner, 2010
	Debe ser corregido el defecto de la CIV aislada por cirujanos de cardiopatías congénitas en los pacientes con o sin lesiones asociadas: • obstrucciones de la vía de salida del VD • prolapso aórtico • estenosis subaórtica • endocarditis infecciosa	**C** Silversides, 2010

E	Se considera el **cierre transcatéterismo** en pacientes con: • Factores de riesgo mayores para la cirugía, • Múltiples intervenciones quirúrgicas cardíacas previas • CIV con muy mal acceso para el cierre quirúrgico	**4** [E:NICE] Baumgartner, 2010
E	El **cierre transcatéterismo** se considera como alternativa al cierre quirúrgico en: • CIV musculares localizadas en el centro del septo interventricular. • Se ha demostrado que es factible en CIV perimembranosa.	**4** [E:NICE] Baumgartner, 2010
E	El **cierre con dispositivo** de la CIV se realiza en las siguientes condiciones: • **CIV trabecular muscular,** especialmente cuando la CIV está alejada de la válvula tricúspide y de la aórtica. • **CIV perimembranosa,** cuando el defecto está alejado de la válvula aórtica.	**IIb** Silversides, 2010
R	Se recomienda el cierre con dispositivo en CIV: • trabecular • muscular • perimembranosa	**IIb** Silversides, 2010

4.7 Indicaciones de Tratamiento Quirúrgico o Intervencionista en CIV

Evidencia / Recomendación		Nivel / Grado
E	Los pacientes con síntomas atribuibles al **cortocircuito de izquierda a derecha** a través de la CIV y sin HAP grave, deben ser sometidos al cierre quirúrgico de la CIV.	**I** Baumgartner, 2010 Silversides, 2010 Saxena, 2008 Maroto, 2001

E	Requiere **tratamiento quirúrgico** la presencia de una CIV con: • repercusión hemodinámica significativa • sobrecarga del VI • deterioro funcional del VI • sobrecarga de presión del VD • Qp/Qs de 2/1 o mayor • presión sistólica de la arteria pulmonar mayor de 50mmHg	**I** Baumgartner, 2010 Silversides, 2010 Saxena, 2008 Maroto, 2001
E	Los pacientes con **antecedentes de endocarditis bacteriana** especialmente recurrente deben ser considerados para el cierre quirúrgico de la CIV.	**IIa** Baumgartner, 2010 Silversides, 2010
E	Los pacientes con **prolapso de una cúspide de la válvula aórtica** secundario a la CIV que causa insuficiencia aórtica progresiva deben ser considerados para la cirugía.	**IIa** Baumgartner, 2010
E	Los **pacientes con CIV e HAP** son considerados para la cirugía cuando: • persiste el cortocircuito de izquierda a derecha neto (Qp:Qs >1.5) • la presión arterial pulmonar o RVP es <2/3 de los valores sistémicos (basal o tras tratamiento con vasodilatadores, preferiblemente óxido nítrico) • tras terapia dirigida contra la HAP	**I** Silversides, 2010
E	Otra indicación quirúrgica es la CIV que se acompaña de **obstrucción a la vía de salida del ventrículo derecho** (gradiente medio por ecocardiograma >50mmHg)	**I** Silversides, 2010

E	El **cerclaje o "Banding"** de la arteria pulmonar está indicado en: • CIV múltiples • CIV muy grandes, casi ventrículo único • Niños < de 2kg, muy sintomáticos • Enfermos con factores de comorbilidad como infecciones de tórax	**I** **IIa** **IIa** **IIb** Saxena, 2008

4.8 Pronóstico a largo plazo en tratamiento quirúrgico o intervencionista de la CIV

Evidencia / Recomendación		Nivel / Grado
E	El cierre quirúrgico está asociado a una excelente supervivencia si la función ventricular es normal.	**4** [E:NICE] Silversides, 2010
E	El cierre exitoso con dispositivo es de entre 90 y 95%.	**4** [E:NICE] Silversides, 2010
E	Cerca del 10% de los **portadores** de las CIVs grandes mueren en el primer año de vida, debido a falla cardíaca congestiva. El **cierre espontáneo** de las CIVs grandes es poco común, 30 a 40% de los defectos pequeños y moderados cierran espontáneamente, la mayoría entre los 3 a 5 años de vida. La **disminución en el tamaño** de la CIV es vista en el 25%.	**4** [E:NICE] Saxena, 2008

E	Los pacientes llevados a **cierre quirúrgico de CIV** requieren **seguimiento**: • una vez resuelto el estado postoperatorio en ausencia de defecto residual • cada año por los siguientes 5 años • después cada 5 años	**4** [E:NICE] Maroto, 2001 Baumgartner, 2010
R	Se sugiere hacer el seguimiento con: • Ecocardiograma • Electrocardiograma • Radiografía de tórax En situaciones especiales el seguimiento será con: • Cateterismo cardíaco	**I** **IIa** **III** Maroto, 2001
E	El seguimiento de pacientes con **CIV pequeña residual** comprobada por ecocardiograma de aproximadamente el 10%, post cirugía, debe ser cada 6 meses con los mismos métodos del punto anterior.	**I** Maroto, 2001
R	Si en la evolución desaparece el cortocircuito residual, se vigila por 5 años.	**D** [E:NICE] Maroto, 2001
R	Si la presión en el ventrículo derecho es superior a 35mmHg o el cortocircuito es superior a 1.5 (relación Qp/Qs), se recomendará la reintervención.	**D** [E:NICE] Maroto, 2001

4.9 Complicaciones de los procedimientos terapéuticos definitivos

Evidencia / Recomendación		Nivel / Grado
E	Aún se desconoce si el **riesgo de bloqueo AV completo y atrapamiento de la válvula tricúspide,** que causa la insuficiencia tricuspídea o el riesgo de insuficiencia valvular aórtica observado en niños, permanecen en los adultos.	**4** [E: NICE] Baumgartner, 2010

R	Tanto el desarrollo de insuficiencia valvular aórtica o tricuspídea, así como el grado de cortocircuito (residual), la disfunción del VI, la elevación de la HAP, el desarrollo de ventricular derecho de doble cámara y el desarrollo de estenosis subaórtica deben ser evaluados, sí están presentes en la ecocardiografía y su presencia hace que salgan del objetivo de esta guía.	**D** [E: NICE] Baumgartner, 2010
E	El posible desarrollo de **bloqueo AV completo** requiere atención, los pacientes que desarrollan bloqueo bifascicular o bloqueo trifascicular en el ECG, transitorio tras cierre de la CIV, tienen riesgo de desarrollar bloqueo AV completo en los años siguientes.	**4** [E: NICE] Baumgartner, 2010
R	Por lo descrito previamente, estos pacientes requieren seguimiento con electrocardiograma y no podrán ser dados de alta a los 5 años de cirugía.	**D** [E: NICE] Baumgartner, 2010
E	Hay más riesgo de bloqueo atrioventricular completo con el cierre de **dispositivo Amplatzer**.	**IIb.** Silversides, 2010
E	Tras el cierre con dispositivo, se recomienda un seguimiento regular durante los primeros 2 años y luego, dependiendo del resultado, cada 2-4 años.	**4** [E: NICE] Baumgartner, 2010
✓	**Ejercicio y deporte**: no hay restricciones para pacientes tras el cierre de la CIV, o con CIV pequeña sin hipertensión pulmonar, arritmias relevantes ni disfunción del VI.	**Punto de buena práctica**
✓	Los **pacientes con HAP** deben limitarse a actividades y deportes recreativos de baja intensidad.	**Punto de buena práctica**
✓	**Profilaxis** contra endocarditis bacteriana: recomendada solamente en pacientes con alto riesgo, generalmente los que quedan con defectos residuales o se agrega otra lesión.	**Punto de buena práctica**

4.10 Cuales son los niños portadores de CIV que no se llevan a tratamiento quirúrgico

Evidencia / Recomendación		Nivel / Grado
E	El **cierre espontáneo de una CIV** puede ocurrir más a menudo en defectos musculares o trabeculares, pero también en perimembranosos. No es frecuente en los defectos de salida y ocurre principalmente durante la infancia.	**4** [E: NICE] Baumgartner, 2010 Maroto, 2001
R	En pacientes con CIV se suspende la vigilancia si se comprueba el cierre espontáneo.	**D** [E:NICE] Maroto,2001
E	La cirugía debe evitarse en la **CIV con Eisenmenger** y con desaturación inducida por el ejercicio.	**III** Baumgartner, 2010 Silversides, 2010
R	Es en la CIV con Eisenmenger y con desaturación inducida por el ejercicio, donde tiene mayor importancia desde el diagnóstico la oximetría de pulso (con un valor <90% de saturación) y la valoración de las resistencias pulmonares con y sin oxígeno por cateterismo cuando las condiciones lo permiten, en caso de estar gravemente elevada e irreversible, se debe enviar al experto en hipertensión pulmonar.	**C** Baumgartner, 2010 Silversides, 2010
E	Si la **CIV** es **pequeña, no subarterial**, no causa sobrecarga de volumen del VI, ni hipertensión pulmonar, ni tampoco hay antecedente de endocarditis bacteriana se debe evitar la cirugía.	**III** Baumgartner, 2010
R	En la CIV pequeña antes descrita, sin embargo requiere de vigilancia mientras el defecto este permeable y se pueden modificar alguno(s) de estos factores o por la posibilidad de presentar endocarditis bacteriana, si no se mantiene la profilaxis mientras la CIV este permeable.	**C** Baumgartner, 2010

5. Anexos

5.1 Protocolo de Búsqueda

La búsqueda sistemática de información se enfocó a documentos que fueron obtenidos sobre la temática **"Defectos del Tabique Interventricular en menores de 18 años en el segundo y tercer nivel de atención".** La búsqueda se realizó en las bases de datos que incluyen: PubMed, Biblioteca Cochrane, Portal de Evidencias, LILACS, Artemisa, Guía Salud, NICE, SIGN, ICSI, NGC, CMA Infobase y Fisterra.

Criterios de inclusión:

- Documentos escritos en idioma inglés y español
- Publicados durante los últimos 5 años

Estrategia de búsqueda
La estrategia de búsqueda consistió de tres etapas:

Primera Etapa

Se identificaron los términos en Decs y MeSH sobre el tema "Defectos del Tabique Interventricular en menores de 18 años en el segundo y tercer nivel de atención", teniendo como resultado los descriptores: diagnosis, treatment, complications, heart septal defects, ventricular, ventricular septum, defectos del tabique interventricular. Se realizó la búsqueda combinando algunos de los descriptores como se describe a continuación:

Búsquedas	Bases de Datos	Resultados
heart septal defects	PubMed, Biblioteca Cochrane, Portal de Evidencias, LILACS, Artemisa, Guía Salud, NICE, SIGN, ICSI, NGC, CMA Infobase y Fisterra.	970
ventricular		19,412
ventricular septum		893
tabique interventricular		336
defectos tabique interventricular		1,289
interventricular		1,404

Se obtuvieron un total de 24,304 referencias, resultados del período de los últimos 5 años. Siendo demasiados registros, se decidió hacer una nueva estrategia de búsqueda, con criterios de inclusión y exclusión específicos y dar paso a la segunda etapa.

Segunda Etapa

En esta etapa, se realizó una nueva estrategia de búsqueda y se utilizaron los siguientes límites en PubMed: Humans, Meta-Analisys, Practice Guidelines, Review, Evaluation Studies, English, Spanish, published in the last five years y All Childs: 0-18 years. La revisión se realizó únicamente en la base de datos; PubMed, ya que permite el uso de límites y fue la que arrojó resultados más precisos en la primera etapa.

Búsquedas	Bases de Datos	Resultados
heart septal defects	PubMed	110
diagnosis AND heart septal defects		99
treatment AND heart septal defects		95
complications AND heart septal defects		54
diagnosis AND treatment AND heart septal defects		85
treatment AND complications AND heart septal defects		48
diagnosis AND complications AND heart septal defects		51
heart septal defects AND second attention level		0
heart septal defects AND third attention level		0

Se obtuvieron un total de 542 resultados, siendo demasiados, la mayoría a partir de la combinación de los descriptores: heart septal defects, diagnosis y treatment, los cuales no arrojaron registros relacionados con la temática original propuesta para el protocolo de búsqueda. Por lo que se decidió realizar una tercera etapa.

Tercera Etapa

Para esta etapa, se determinó hacer una nueva búsqueda en PubMed, utilizando los mismos límites que en la etapa anterior pero con una nueva combinación de descriptores.

Estrategia de búsqueda	Base de Datos consultada	TOTAL
diagnosis AND treatment AND complications AND heart septal defects	PubMed	47

Algoritmo de búsqueda

1	diagnosis [Subheading]	OR
2	diagnosis [All Fields]	OR
3	diagnosis [MeSH Terms]	AND
4	therapy [Subheading]	OR
5	therapy [All Fields]	OR
6	treatment [All Fields]	OR
7	therapeutics [MeSH Terms]	OR
8	therapeutics [All Fields]	AND
9	complications [Subheading]	OR
10	complications [All Fields]	AND
11	heart septal defects [MeSH Terms]	OR
12	heart [All Fields]	AND
13	septal [All Fields]	AND
14	defects [All Fields]	OR
15	heart septal defects [All Fields]	OR
16	heart [All Fields]	AND
17	septal [All Fields]	AND
18	defect [All Fields]	OR
19	heart septal defects [All FIelds]	AND
20	humans [MeSH Terms]	AND
21	Meta-Analysis [ptyp]	OR
22	Practice Guideline [ptyp]	OR
23	Review [ptyp]	OR
24	Evaluation Studies [ptyp]	AND
25	English [lang]	OR
26	Spanish [lang]	AND
27	infant [MeSH Terms]	OR
28	child [MeSH Terms]	OR
29	adolescent [MeSH Terms]	AND
30	2007/02/22 [PDat] : 2012/02/20 [PDat]	

Se obtuvieron un total de 47 resultados, mismos que después de ser evaluados, se decidió presentarlos como resultados finales; de los cuales 7, fueron seleccionados para la elaboración de la Guía de Práctica Clínica.

5.2 Escalas de Gradación

NIVELES DE EVIDENCIA NATIONAL INSTITUTE FOR HEALTH AND CLINICAL EXCELLENCE (NICE)	
TIPO DE ESTUDIO	**PUNTUACIÓN**
-Metanálisis de gran calidad -Revisiones sistemáticas de ensayos clínicos aleatorizados o -Ensayos clínicos aleatorizados con muy bajo riesgo de sesgos.	1++
-Metanálisis de gran calidad -Revisiones sistemáticas de ensayos clínicos aleatorizados o -Ensayos clínicos aleatorizados con bajo riesgo de sesgos	1+
-Metanálisis de gran calidad -Revisiones sistemáticas de ensayos clínicos aleatorizados o -Ensayos clínicos aleatorizados con riesgo alto de sesgos.	1-
-Revisiones sistemáticas de alta calidad de estudios de cohorte o de casos-controles, o -Estudios de cohorte o de casos-controles de alta calidad, con muy bajo riesgo de confusión, sesgos o azar y una alta probabilidad de que la relación sea causal.	2++
-Estudios de cohortes o de casos-controles bien realizados, con bajo riesgo de confusión, sesgos o azar y una moderada probabilidad de que la relación sea causal.	2+
-Estudios de cohortes o de casos y controles con alto riesgo de sesgo.	2-
-Estudios no analíticos, como informe de casos y series de caso	3
-Opinión de expertos	4

Escala NICE

CLASIFICACION DE RECOMENDACIONES NICE	
ESTUDIO	**PUNTUACIÓN**
-Al menos un metanálisis, o un ensayo clínico aleatorio categorizados como 1++, que sea directamente aplicable a la población diana, o -Una revisión sistemática o un ensayo clínico aleatorio o un volumen de evidencia con estudios categorizados como 1+, que sea directamente aplicable a la población diana y demuestre consistencia de los resultados -Evidencia a partir de una apreciación de NICE.	**A**
-Un volumen de evidencia que incluya estudios calificados de 2++ que sean directamente aplicables a la población objeto y demuestren globalmente consistencias de los resultados, o -Extrapolación de estudios calificados como 1++ ó 1+	**B**
-Un volumen de evidencia que incluya estudios calificados de 2+, que sean directamente aplicables a la población objeto y que demuestren globalmente consistencia de los resultados, o -Extrapolación de estudios calificados como 2++	**C**
-Evidencia nivel 3 ó 4, o -Extrapolación de estudios calificados como 2+, o -Consenso formal	**D**
-Un buen punto de práctica (BPP) es una recomendación para la mejor práctica basado en la experiencia del grupo que elabora la guía.	**D (BPP)**
-Recomendaciones a partir del manual para procedimientos de intervención de NICE.	**IP**

ESCALA OXFORD

NIVELES DE EVIDENCIA PARA TRATAMIENTO		
Grado de Recomendación	Nivel de Evidencia	Fuente
A	1a	Revisión sistemática de ensayos clínicos aleatorios
	1b	Ensayo clínico aleatorio individual
	1c	Eficacia demostrada por los estudios de práctica clínica y no por la experimentación. (All or none*)
B	2a	Revisión sistemática de estudios de cohortes.
	2b	Estudio de cohorte individual y ensayos clínicos aleatorios de baja calidad.
	2c	Investigación de resultados en salud, estudios ecológicos
	3a	Revisión sistémica de estudios caso-control, con homogeneidad.
	3b	Estudios de caso-control individuales
C	4	Serie de casos, estudios de cohortes y casos-control de baja calidad.
D	5	Opinión de expertos sin valoración crítica explicita.

Todos o ninguno: se cumple cuando todos los pacientes mueren antes de que el medicamento esté disponible, pero algunos ahora sobreviven; o cuando algunos pacientes mueren antes de que el medicamento esté disponible, pero ahora ninguno muere con el medicamento.

SIGNIFICADO DE LOS GRADOS DE RECOMENDACIÓN	
Grado de Recomendación	**Significado**
A	Extremadamente recomendable.
B	Recomendación favorable.
C	Recomendación favorable, pero no concluyente.
D	Corresponde a consenso de expertos, sin evidencia adecuada de investigación.

Baumgartner H et al. Guía de Práctica Clínica de la ESC para el manejo de cardiopatías congénitas en el adulto (nueva versión 2010)

Clases de recomendación

Clases de recomendación	**Definición**
Clase I	Evidencia y/o acuerdo general de que un determinado procedimiento diagnóstico/tratamiento es beneficioso, útil y efectivo
Clase II	Evidencia conflictiva y/o divergencia de opinión acerca de la utilidad/eficacia del tratamiento
Clase IIa	El peso de la evidencia/opinión está a favor de la utilidad/eficacia
Clase IIb	La utilidad/eficacia está menos establecida por la evidencia/opinión
Clase III	Evidencia o acuerdo general de que el tratamiento no es útil/efectivo y en algunos casos puede ser perjudicial

TABLA 2. **Niveles de evidencia**

Nivel de evidencia A	Datos procedentes de múltiples ensayos clínicos con distribución aleatoria o metaanálisis
Nivel de evidencia B	Datos procedentes de un único ensayo clínico con distribución aleatoria o de grandes estudios sin distribución aleatoria
Nivel de evidencia C	Consenso de opinión de expertos y/o pequeños estudios y la práctica habitual

Saxena, 2008

Las recomendaciones fueron clasificadas de acuerdo a su importancia en:

Clase I: Generalmente recomendable es útil y efectiva en el tratamiento.

Clase II: La evidencia crea conflicto o divergencia de opinión o ambas acerca de su utilidad y eficacia del tratamiento.

IIa: Evidencia de alto peso de opinión en favor de su utilidad y eficacia.

IIb: La utilidad de la eficacia esta menos establecida.

Clase III: La evidencia y recomendación del tratamiento es no útil y en algunos casos dañina

5.3 Escalas de Clasificación Clínica

Figura A- Esquema del corazón en vista lateral desde el ventrículo derecho, el círculo sombreado muestra la ubicación de la comunicación interventricular perimembranosa vista desde esta cara y su relación con las estructuras.

Figura B- La misma vista, pero ahora los círculos sombreados ubican las comunicaciones ventriculares musculares que pueden ser únicas o múltiples.

Figura C- Los círculos sombreados ubican la comunicación interventricular infundibular por debajo de las válvulas pulmonares y contiguas a la válvula aórtica.

Nota: La CIV de entrada no está representada, pero corresponde a la zona de la válvula tricúspide representada con una cortina. El semicírculo en puntos corresponde a la porción membranosa de los ventrículos.
Abreviaturas: AD- aurícula derecha, VT- válvula tricúspide, VAo- válvula aórtica, VP- válvula pulmonar.

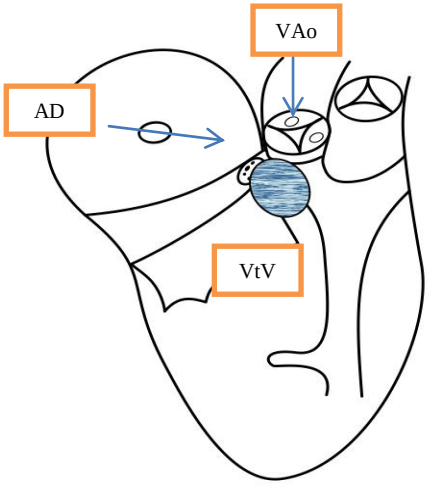


Figura A

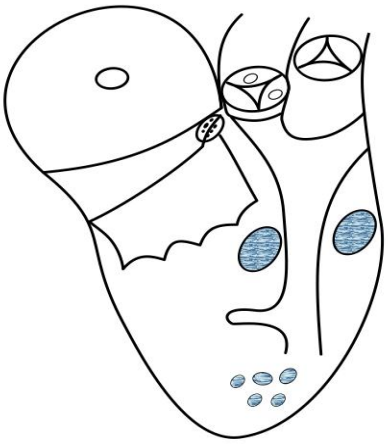


Figura B

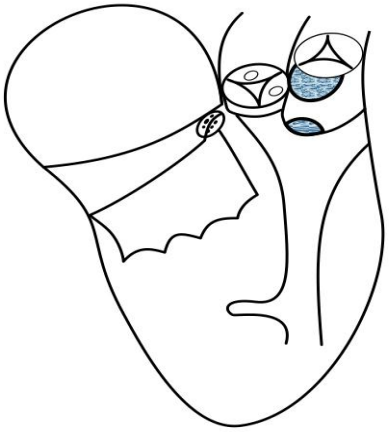
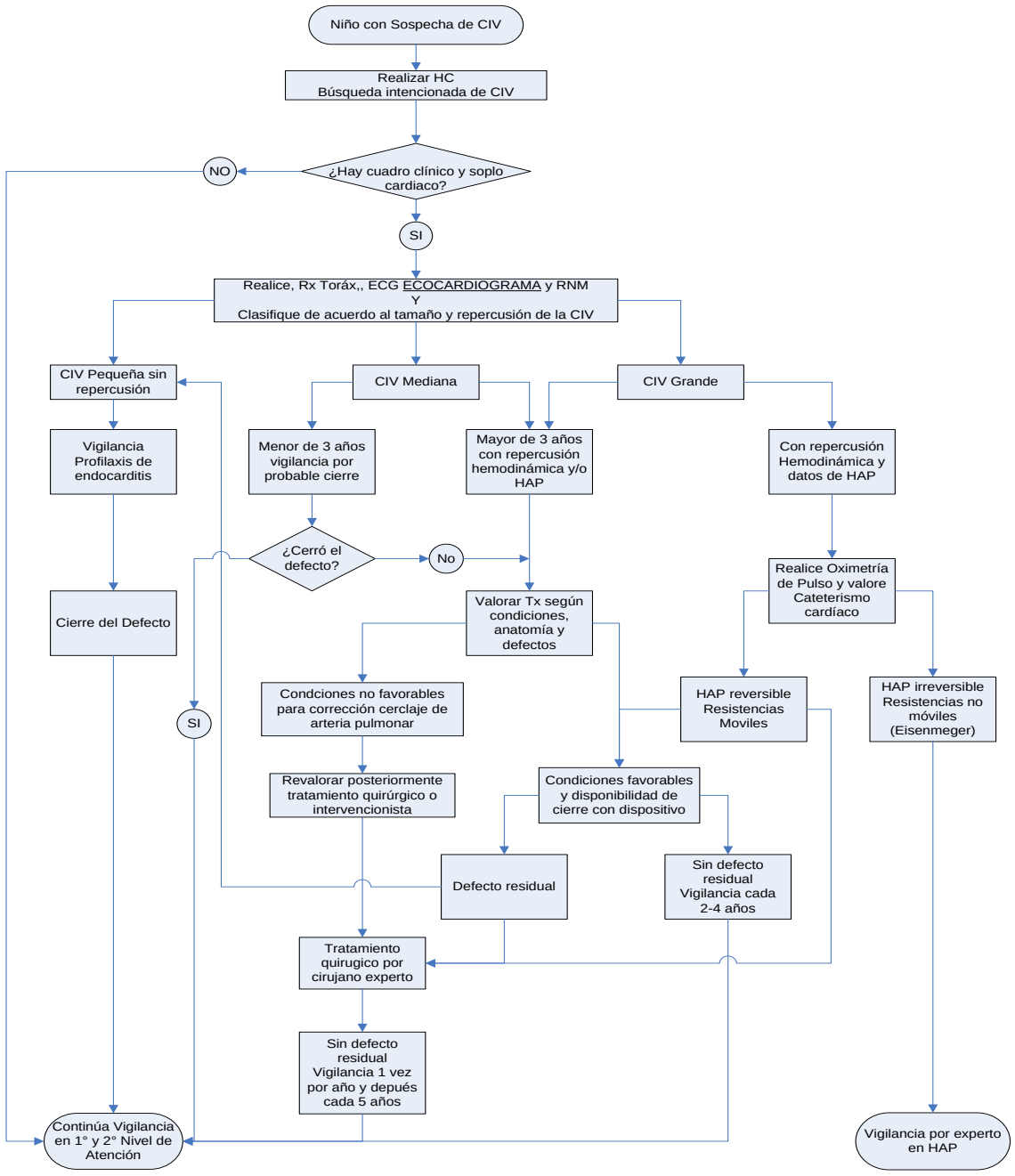


Figura C

5.4 Diagramas de Flujo



Flujograma: Diagnóstico y manejo de la CIV en menores de 18 años.

5.6 Cuadro de medicamentos

Por el abordaje de este documento no se recomiendo el uso de medicamentos en primero y segundo nivel de atención.

6. Glosario

Bloqueo atrio-ventricular (A-V) completo: Traduce un trastorno de la conducción del impulso eléctrico entre aurículas y ventrículos del corazón. Se caracteriza por interrupción completa de la conducción A-V.
Ecocardiograma transtorácico Doppler: Se trata de una prueba diagnóstica en la que se utilizan los ultrasonidos para obtener una imagen del corazón. Se analizan los ecos reflejados y con las imágenes obtenidas se puede comprobar la forma, el tamaño, y el funcionamiento del corazón y el movimiento de sus paredes y sus válvulas.
Eisenmenger o síndrome de Eisenmenger: Es una condición cardíaca terminal asociada a hipertensión pulmonar elevada. Es una condición cardíaca causada por hipertensión pulmonar (enfermedad vascular pulmonar) asociada a defectos congénitos entre las dos circulaciones que se hace reverso resultando en cortocircuito de derecha a izquierda caracterizada por intolerancia al ejercicio, cianosis, anasarca, frémito palpable y soplo cardíaco audible.
Endocarditis: Es una inflamación de la membrana interna del corazón. El tipo más común, la endocarditis bacteriana ocurre cuando los gérmenes penetran en el corazón. Estos gérmenes van a través del torrente sanguíneo, desde otra parte del cuerpo, generalmente los dientes. La endocarditis bacteriana puede dañar las válvulas cardíacas, en caso de no tratarse puede amenazar la vida del paciente.
Hipertensión pulmonar (HP): Es una presión arterial anormalmente alta de las arterias de los pulmones, lo cual hace que el lado derecho del corazón se esfuerce más de lo normal. Cuando las pequeña arterias (vasos sanguíneos) de los pulmones se estrechan, no pueden transportar mucha sangre, cuando esto sucede la presión se acumula, lo que se denomina hipertensión pulmonar (HP). El corazón necesita trabajar más fuerte para forzar la circulación de la sangre a través de los vasos en contra de esta presión. Con el tiempo, esto provoca que el lado derecho del corazón se vuelva más grande y no hay suficiente flujo de sangre a los pulmones para recoger oxígeno. En este momento, la insuficiencia cardíaca compromete el lado derecho del corazón, lo cual se denomina cor pulmonale y se asocia a síndrome de Eisenmenger.

La hipertensión pulmonar puede ser causada por:

- Enfermedades autoinmunitarias que dañan los pulmones, como la esclerodermia o la artritis reumatoidea.
- Anomalías congénitas del corazón.
- Coágulos sanguíneos en el pulmón (embolia pulmonar).
- Insuficiencia cardíaca congestiva.
- Enfermedad de las válvulas del corazón.
- Infecciones por virus de la insuficiencia humana
- Niveles bajos de oxígeno en la sangre durante un largo tiempo (crónico).
- Enfermedad pulmonar, como enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) o fibrosis pulmonar.
- Medicamentos (por ejemplo, ciertos fármacos para adelgazar).
- Apnea obstructiva del sueño.

En muchos casos, la causa se desconoce. En este caso, la afección se conoce como hipertensión arterial pulmonar idiopática y solía llamarse hipertensión pulmonar primaria.
Si la hipertensión pulmonar es causada por un medicamento o por una afección conocida, se denomina hipertensión pulmonar secundaria como en las cardiopatías congénitas.| Se define como la existencia de presión arterial pulmonar media mayor de 25mmHg en condiciones de reposo o de 30mmHg durante el ejercicio.

Qp/Qs: Normalmente el flujo sanguíneo pulmonar (Qp) es igual al flujo sanguíneo sistémico (Qs), por lo que la relación de ambos flujos es de 1 a 1 en el corazón. Sí aumenta el flujo pulmonar, el Qp/Qs sería mayor de 1 y traduce un cortocircuito de izquierda a derecha en el corazón, como en la CIV, persistencia de conducto arterioso y comunicación interatrial. Esta condición aumenta la posibilidad de desarrollo de hipertensión pulmonar. Los tratamientos en Cardiología Pediátrica están encaminados a normalizar esta relación de flujos.
VD doble cámara o bicameral o banda anómala: Es una cardiopatía congénita consiste en la existencia de una o varias bandas musculares anómalas, que atraviesan la cavidad del ventrículo derecho (VD) y lo dividen en dos cámaras una la de entrada cercana a la válvula tricúspide y otra la de salida cercana a la válvula y arteria pulmonar, ocasionando grados variable de obstrucción al flujo de sangre sin oxígeno que va desde el VD a la arteria pulmonar y ramas pulmonares. En la mayoría de los casos, la obstrucción es progresiva a lo largo del tiempo. Es una entidad poco frecuente asociada en la mayor parte de las ocasiones asociada a una CIV y en menor proporción a membrana subaórtica. El pronóstico tras la corrección quirúrgica es en general, bueno.

7. Bibliografía

1. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot N, Haan F, Deanfield J, Gali N, et al. Guía de práctica clínica de la ESC para el manejo de cardiopatías congénitas en el adulto. Rev Es Cardiol 2010; 63(12): 1484.e1-e59.
2. Calderón-Colmenero J, Cervantes-Salazar J, Curi-Curi P, Ramírez-Marroquín S. Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de regionalización. Arch Cardiol Mex 2010; 80(2): 133-140.
3. Maroto C, Enríquez F, Herráiz I, Zabala J. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas más frecuentes. Rev Ep Cardiol 2001; 54: 67-82.
4. Muñoz L, Martínez M, Kuri M. Estudio morfopatológico de 101 corazones portadores de defecto septal interventricular. Arch Cardiol Mex 2005; 75: 393-401.
5. Transcatheter endovascular closure of perimembranous ventricular septal defect. NHS March 2010.
6. Saxena A. Consensus on timing of intervention for common congenital heart diseases. Working group of management of congenital heart diseases in Indian. Indian Pediatrics 2008; 45: 117-126. Pub Med.
7. Silversides C, Dore A, Poirier N, Taylor D, Harris l, Greutmann M. Canadian Cardiovascular Society 2009, consensus, conference of the management of adults with congenital heart disease: Shunt lesions. Can J Cardiol 2010; 26(3): e70-e79. CMA

8. Agradecimientos

Se agradece a las autoridades del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" las gestiones realizadas para que el personal adscrito al centro o grupo de trabajo que desarrolló la presente guía asistiera a los eventos de capacitación en Medicina Basada en la Evidencia y temas afines, coordinados por el CENETEC y el apoyo, en general, al trabajo de los expertos.

Asimismo, se agradece a las autoridades de Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" Centro Médico Nacional siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social que participaron en los procesos de validación interna, revisión, validación externa, verificación su valiosa colaboración en la revisión de esta guía.

9. Comité Académico

Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud

M. en A. María Luisa González Rétiz	Directora General
Dr. Juan Manuel Alvisua Ponce	Director de Integración de Guías de Práctica Clínica
Dra. Selene Martínez Aldana	Subdirectora de Guías de Práctica Clínica
Dr. Pedro Nieves Hernández	Subdirector de Gestión de Guías de Práctica Clínica
Dra.Sandra Danahe Díaz Franco	Departamento de Validación y Normatividad de GPC
Dra. Maricela Sánchez Zúñiga	Departamento de Apoyo Científico para GPC
Lic. J. Ulises San Miguel Medina	Departamento de Coordinación de Centros de Desarrollo de GPC
Dr. Eric Romero Arredondo	Coordinador de guías de cirugía
Dr. Jesús Ojino Sosa García	Coordinador de guías de medicina interna
Dr. Arturo Ramírez Rivera	Coordinador de guías de pediatría
Dra. Jovita Lorraine Cárdenas Hernández	Coordinadora de guías de gineco-obstetricia
Lic. Alonso Max Chagoya Álvarez	Investigación documental
Dra. Gilda Morales Peña	Coordinación de Información
Lic. Luis Manuel Hernández Rojas	Revisión Editorial

10. Directorio Sectorial

Directorio sectorial

Secretaría de Salud / SSA
Salomón Chertorivski Woldenberg
Secretario de Salud

Instituto Mexicano del Seguro Social / IMSS
Mtro. Daniel Karam Toumeh
Director General del IMSS

Instituto de Seguridad y Servicios Sociales para los Trabajadores del Estado / ISSSTE
Lic. Jesús Villalobos López
Director General del ISSSTE

Sistema Nacional para el Desarrollo Integral de la Familia / DIF
Lic. María Cecilia Landerreche Gómez Morín
Titular del DIF

Petróleos Mexicanos / PEMEX
Dr. Juan José Suárez Coppel
Director General de PEMEX

Secretaría de Marina / SEMAR
Almirante Mariano Francisco Saynez Mendoza
Secretario de Marina

Secretaría de la Defensa Nacional / SEDENA
General Guillermo Galván Galván
Secretario de la Defensa Nacional

Consejo de Salubridad General / CSG
Dr. Enrique Ruelas Barajas
Secretario del Consejo de Salubridad General

11. Comité Nacional de Guías de Práctica Clínica

Dr. Germán Enrique Fajardo Dolci **Subsecretaria de Integración y Desarrollo del Sector Salud**	Presidente
M en A María Luisa González Rétiz **Directora General del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud**	Titular y Suplente del presidente del CNGPC
Dr. Esteban Hernández San Román **Director de Evaluación de Tecnologías en Salud, CENETEC**	Secretario Técnico
Dr. Pablo Kuri Morales **Subsecretario de Prevención y Promoción de la Salud**	Titular
Dr. Romeo Rodríguez Suárez **Titular de la Comisión Coordinadora de Institutos Nacionales de Salud y Hospitales de Alta Especialidad**	Titular
Mtro. David García Junco Machado **Comisionado Nacional de Protección Social en Salud**	Titular
Dr. Jorge Manuel Sánchez González **Secretario Técnico del Consejo Nacional de Salud**	Titular
Dr. Pedro Rizo Ríos **Director General Adjunto de Priorización del Consejo de Salubridad General**	Titular
General de Brigada M. C. Ángel Sergio Olivares Morales **Director General de Sanidad Militar de la Secretaría de la Defensa Nacional**	Titular
Vicealmirante Servicio de Sanidad Naval, M. C. Rafael Ángel Delgado Nieto **Director General Adjunto de Sanidad Naval de la Secretaría de Marina, Armada de México**	Titular
Dr. Santiago Echevarría Zuno **Director de Prestaciones Médicas del Instituto Mexicano del Seguro Social**	Titular
Dr. Gabriel Ricardo Manuell Lee **Director Médico del Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado**	Titular
Dr. Víctor Manuel Vázquez Zárate **Subdirector de Servicios de Salud de Petróleos Mexicanos**	Titular
Lic. Guadalupe Fernandez Vega AlbaFull **Directora General de Rehabilitación y Asistencia Social del Sistema Nacional para el Desarrollo Integral de la Familia**	Titular
Dr. José Meljem Moctezuma **Comisionado Nacional de Arbitraje Médico**	Titular
Dr. Francisco Hernández Torres **Director General de Calidad y Educación en Salud**	Titular
Dr. Francisco Garrido Latorre **Director General de Evaluación del Desempeño**	Titular
Lic. Juan Carlos Reyes Oropeza **Directora General de Información en Salud**	Titular
Dr. James Gómez Montes **Director General de los Servicios de Salud y Director General del Instituto de Salud en el Estado de Chiapas**	Titular 2011-2012
Dr. José Armando Ahued Ortega **Secretario de Salud del Gobierno del Distrito Federal**	Titular 2011-2012
Dr. José Jesús Bernardo Campillo García **Secretario de Salud Pública y Presidente Ejecutivo de los Servicios de Salud en el Estado de Sonora**	Titular 2011-2012
Dr. David Kershenobich Stalnikowitz **Presidente de la Academia Nacional de Medicina de México**	Titular
Acad. Dr. Francisco Javier Ochoa Carrillo **Presidente de la Academia Mexicana de Cirugía**	Titular
Dra. Mercedes Juan López **Presidenta Ejecutiva de la Fundación Mexicana para la Salud**	Asesor Permanente
Dra. Sara Cartés Bargalló **Presidenta de la Asociación Mexicana de Facultades y Escuelas de Medicina**	Asesor Permanente
Dr. Francisco Bañuelos Téllez **Presidente de la Asociación Mexicana de Hospitales**	Asesor Permanente
Dr. Sigfrido Rangel Fraustro **Presidente de la Sociedad Mexicana de Calidad de Atención a la Salud**	Asesor Permanente