

## Comunicación interventricular. Aspectos morfológicos, revisión de 100 especímenes

*Dra. Angélica Corvacho de Campos.*

Doctor en Medicina, Cardiólogo.

Ex Jefe del Servicio de Cardiología. Instituto Especializado de Salud del Niño

*Dra. Edith Paz Carrillo.*

Médico Anatómo Patólogo.

Jefe del Servicio de Anatomía Patológica. Instituto Especializado de Salud del Niño

### RESUMEN

La comunicación interventricular (CIV) en su forma aislada es la más frecuente de las cardiopatías congénitas, con un comportamiento que va desde el cierre espontáneo hasta las formas severas que desarrollan precozmente enfermedad vascular pulmonar obstructiva contraindicando la cirugía. Para el abordaje quirúrgico y la técnica de cierre es necesario localizar el defecto, definir las características estructurales, morfológicas, sus relaciones con el sistema de conducción, y estructuras vecinas.

**Objetivo:** Llegar al diagnóstico morfológico preciso y completo de la CIV, indispensable para la correcta interpretación de las alteraciones hemodinámicas, clínicas, electrocardiográficas, radiológicas, radiológicas, ecocardiográficas, conducentes al manejo clínico adecuado y a una cirugía oportuna y libre de riesgos.

**Material y métodos.** - Estudiamos 100 especímenes con Comunicación Interventricular (CIV) pertenecientes al Museo de Cardiopatías del Instituto Especializado de Salud del Niño (IESN). En cada uno de ellos se estableció: la localización precisa del defecto, las características de sus bordes, sus relaciones y alineamiento con las estructuras adyacentes. Adoptamos la clasificación de Benigno Soto considerando aspectos interesantes de otras clasificaciones.

**Resultados.** - Nuestra serie comprende: 1.-Defectos de la porción membranosa del septum interventricular 10%, con bordes totalmente fibrosos. 2.-Defectos perimembranosos 71%, estos afectan parcialmente el septum membranoso y se expanden a las estructuras musculares vecinas: a) 56/75 se expanden al septum de entrada, b) 6/71 al septum trabecular, c) 9/71 al septum infundibular. Presentan continuidad tricuspídeo-aórtico-mitral, son subaórticos. Es importante la variación de la posición del músculo papilar medial (MPM) en relación con la extensión muscular del defecto. 3. Defectos musculares 10%: 6/10 en el septum infundibular y 4/10 en el septum trabecular. 4. Defectos subarteriales en el 5%. Defectos múltiples o mixtos en 4%. La cercanía de los bordes de los defectos perimembranosos con el sistema de conducción tiene implicancias quirúrgicas.

**Conclusión.** - El 71% de las CIV son perimembranosas y cercanas al sistema de conducción. El 10% son musculares. 10% limitadas al septum membranoso, 5% subarteriales y 4 % mixtas.

**Palabras claves:** Comunicación interventricular, cardiopatía congénita, sistema de conducción.

### SUMMARY

Single VSD is the most frequent of congenital cardiopathies, with evolution from the spontaneous closure to the most severe forms that develops obstructive pulmonary vascular disease that makes surgery contraindicated. For the surgical approach and closure technique it is important to localize the defect, to define the morphological characteristics, its relationships with the conduction system and structures around it.

**Objectives:** This study tries to reach the precise morphological diagnosis of the defect, which is a very important point for the exact interpretation of the hemodynamics disturbances, clinical, electrocardiographic, radiological and echocardiographic findings that leads to the adequate medical management and opportune and correct surgical treatment.

**Material and methods:** We reviewed 100 specimens

with Ventricular Septal Defects (VSD) belonging to the Congenital Heart Disease Museum at the Instituto Especializado de Salud del Niño (IESN), Lima - PERÚ, defining precise location of the defect, the border characteristics, its relationships and alignment with surrounding structures. We adopted the Soto1 classification considering important aspects of other classifications<sup>(2, 3, 4, 5)</sup>

**Results:** Our series show: 1. Defects of the membranous portion of the interventricular septum: 10%, with totally fibrous borders. 2. Perimembranous defects: 71%, which affect membranous septum partially, reaching the surrounding muscular structures, they are subaortic and divided in: a) 56/71 with expansion to the inlet septum, b) 6/71 with expansion to the trabecular septum, c) 9/71 with expansion to the infundibular septum. The perimembranous defect has a characteristic tricuspid-aortic-mitral continuity.

In this defects it is important the variation of the medial papillary muscle position in relation with the muscular expansion of the defect. 3. Muscular defects: 10%, 6/10 in the infundibular septum and 4/10 in the trabecular septum. 4. Sub-arterial defects in 5%. 5. Multiple or Mix defects 4%. The close relationship of the perimembranous defects borders with the conduction system has surgical implicancies. Conclusion: 71% of VSD are perimembranous and closer to the conduction system, 10% are muscular, 10% are confined to the membranous septum and 5% are sub-arterial.  
Key words: defect septal ventricule, congenital cardiopaties, conduction system.

## INTRODUCCIÓN

La Comunicación Interventricular (CIV), es un orificio que permite el flujo de sangre entre ambos ventrículos. Este defecto es más frecuente de las cardiopatías congénitas en su forma aislada, constituye entre el 20% al 30% y forma parte de un gran número de cardiopatías complejas. Su incidencia está entre 0.379 y 0.863 por 1000 nacidos vivos, según el "New England Regional Infant Cardiac Program" <sup>(6)</sup>, incluso autores como Hoffman y Rudolph <sup>(7)</sup> dan cifras de incidencia mayores hasta 1.35 por 1000 nacidos vivos; Keith 1.35 y 2.4 en 1000 nacidos vivos <sup>(8)</sup>. Es el defecto que con más frecuencia se asocia a las alteraciones cromosomiales <sup>(9)</sup>. Su comportamiento va desde el cierre espontáneo (26-40%) hasta las formas que desarrollan antes del año enfermedad vascular pulmonar obstructiva contraindicando la cirugía

HISTORIA.- La CIV fue descrita por primera vez por Henri Roger en 1879 <sup>(10)</sup> como un defecto sin repercusión clínica, razón para designar a los defectos pequeños CIV tipo Roger. Eisenmenger en 1897 <sup>(11,12)</sup> describe un caso cianótico de 32 años en cuya autopsia se encontró una CIV grande con aorta cabalgante y enfermedad vascular pulmonar, a este caso y a los siguientes reportados se les llamó "Complejo de Eisenmenger". Word <sup>(13)</sup> describe 11 casos y recomienda el uso del término "Síndrome de Eisenmenger" a todo cortocircuito de derecha a izquierda predominante secundario a severa elevación de las resistencias pulmonares por enfermedad vascular pulmonar y el nombre de Complejo de Eisenmenger para la CIV grande con inversión del cortocircuito por resistencias pulmonares elevadas <sup>(13,14)</sup>.

EMBRIOLOGÍA Y PATOGÉNESIS.- El complejo septal ventricular (CSIV) está formado por tres elementos embriológicos: el septum interventricular primitivo, el septum conal y los cojines del canal atrioventricular. En la formación del septum conal intervienen la cresta sinistroyventral del cono y el cojín ventral del canal atrioventricular <sup>(15,16)</sup>. El septum conal se puede alterar por: deficiencia, ausencia, malposición y malalineamiento, resultando defectos en el septum de salida o interinfundibulares. Si la alteración se produce en el cojín dorsal del canal atrioventricular se produce un defecto en el septum de entrada <sup>(15,17)</sup>.

<sup>18)</sup>. El septum de entrada en el aspecto ventricular derecho es interventricular y en el ventricular izquierdo es atrioventricular. Si la alteración se produce en el septum interventricular primitivo se producirá un defecto en la porción trabeculada del CSIV, a veces múltiples. El septum de entrada (SE), el trabecular (ST) y el infundibular (SI) intervienen en la formación del septum membranoso (SM), en esta área se encuentran la mayoría de los defectos del CSIV <sup>(19,20,21)</sup>.

La ausencia de la porción trabeculada del SIV produce un gran defecto llamado ventrículo común. En este defecto se puede identificar el SI entre las sigmoideas y el SE entre las válvulas atrioventriculares, excepto en los casos en que se asocie un defecto del septum atrioventricular.

ANATOMÍA.- Los componentes del septum interventricular normal <sup>(1,5,22,23,24,25)</sup> son cuatro: el septum de entrada, el septum trabecular, el septum de salida que forman el septum muscular y el septum membranoso <sup>(26)</sup>. El SE separa las valvas septales de la tricúspide (VT) y mitral (VM), se continúa imperceptiblemente con el septum trabecular, el cual se extiende hasta el ápex, es finamente trabeculado por el lado apical izquierdo y gruesamente trabeculado por el lado apical derecho. El ST se continúa con el SI o de salida, el SI separa los tractos de salida ventricular derecho e izquierdo, es más extenso por el lado derecho. El SM se encuentra dividido en dos partes por la inserción del anillo tricúspideo correspondiente a la valva septal, la porción superior es atrioventricular y la porción inferior es interventricular y generalmente pequeña <sup>(21,25,26)</sup>.

Las válvulas pulmonar y tricúspide están separadas por una estructura muscular llamada cresta supraventricular <sup>(18)</sup> que en el corazón normal tiene dos componentes, una parte que separa las válvulas pulmonar y aórtica, es el septum infundibular (SI), la otra parte entre las válvulas pulmonar y tricúspide es el pliegue ventrículo infundibular (PVI). La extensa trabécula septal considerada por algunos como parte de la cresta <sup>(23)</sup> llamada también banda septal, otros <sup>(24)</sup> no la consideran parte de la cresta y la llaman trabécula septomarginalis (TSM), es una trabécula sobre el aspecto derecho del septum trabecular que forma un estrato superficial del septum. Existe un importante músculo llamado músculo papilar medial (MPM) que nace del brazo posterior de la TSM y da inserción a las cuerdas de la comisura anteroseptal (CAS) de la válvula tricúspide. La posición de la inserción de la CAS en el MPM permite identificar y diferenciar los tipos de CIV perimembranosa (PM) <sup>(1)</sup>. Al hipertrofiarse la porción apical de la TSM puede formar dos cámaras en el ventrículo derecho.

## OBJETIVOS

El objetivo del trabajo es llegar al diagnóstico morfológico preciso y completo de la CIV, indispensable para la correcta interpretación de las alteraciones

hemodinámicas, clínicas, electrocardiográficas, radiológicas, ecocardiográficas, conducentes al manejo clínico adecuado, y a una cirugía oportuna y libre de riesgos.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Los 100 corazones estudiados pertenecen al Museo de Cardiopatías del Instituto Especializado de Salud del Niño. Todos con CIV aislada o múltiple en presencia de conexión atrioventricular y ventrículo arterial concordante, se han excluido los asociados con malformaciones complejas. Estudiamos en primer lugar los aspectos generales siguiendo un análisis segmentario secuencial <sup>(25)</sup> y luego los aspectos específicos de los defectos interventriculares poniendo especial énfasis en sus relaciones con las válvulas atrioventriculares, con las sigmoideas, con el MPM y las estructuras vecinas <sup>(26, 27)</sup>. Distribuimos nuestros casos de acuerdo con la clasificación de Soto <sup>(1)</sup>, teniendo en cuenta aspectos anatómicos interesantes de las clasificaciones de Van Praagh <sup>(2)</sup>, Hagler <sup>(3)</sup>, Capelli <sup>(4)</sup> y Goor <sup>(5)</sup>. En el SIV existen dos porciones diferentes estructuralmente, una porción membranosa y una porción muscular, esta última tiene tres componentes: de entrada, trabecular y de salida centrados por el SM. Con esta base Soto <sup>(1)</sup> establece la categorización de los defectos septales ventriculares. 1. Defectos membranosos (S MEMB) dentro del SM de bordes fibrosos. 2. Perimembranosos (PM) que comprometen parcial o totalmente el SM y se extienden a las zonas musculares vecinas, es decir al área de entrada (PM>SE), al área trabecular (PM>ST) e infundibular (PM>SI), la estructura del borde del defecto es fibromuscular. 3. En contraste los defectos musculares presentan sus bordes completamente musculares y se designan de acuerdo al área comprometida: muscular de entrada (ME), muscular trabecular (MT) y muscular infundibular (MI) <sup>(28)</sup>. 4. Otro grupo forman los defectos subarteriales cuyo borde superior es contiguo con las valvas arteriales, están en el área infundibular. Esta categorización es útil y sencilla permite la identificación morfológica de los defectos con el ecocardiograma y angiocardiograma. La precisión diagnóstica tiene implicancias quirúrgicas.

## RESULTADOS

Estudio de 100 especímenes con defecto septal interventricular aislado sin asociaciones complejas, 12% del total de especímenes del Museo.

### ASPECTOS GENERALES

**Sexo.-** 45 corresponden al sexo masculino y 55 al sexo femenino.

**Grupos etáreos.-** Valores extremos entre 28 días y 10 años al fallecimiento. El 81% entre 1 mes y 12 meses. Distribución: <1 mes 14%, entre 2-6 meses 54%, 7-12 = 13%, 13-24=6%, 25-70 = 3%, 71-123 = 4%.

**Infecciones.-** El 74 % presentaron infecciones al

momento del fallecimiento. Bronconeumonía 44%, sepsis 24%, otitis en 2% y casos aislados 1% de candidiasis, endocarditis infecciosa, absceso cerebral, y sarampión .

**Malformaciones extracardiacas.-** Presentes en el 14 %: 6% malformaciones múltiples, 3% estenosis pilórica, 2% eventración diafragmática, 1% ano imperforado, 1% criptorquidia bilateral y 1% riñón poliústico.

**Cromosomopatías.-** Presentes en el 31%: Síndrome de Down 29%, Holt Oram 1% y trisomía 18 en el 1%.

## ANÁLISIS SEGMENTARIO

**Situs y posición del corazón.-** Situs solitus en los 100 casos. Conexiones atrio-ventriculares (A-V) y ventrículo-arteriales (V-A) concordantes, relación A-V paralela, relación V-A cruzada o normalmente relacionada en los 100 casos. Levocardia en 99 casos y dextrocardia en 1 caso

### Nivel Atrial

#### Atrio derecho (AD)

Atrio morfológicamente derecho situado a la derecha en los 100 casos. Tamaño normal en 50 casos, dilatado en 49 y pequeño en 1 caso. La orejuela derecha generalmente pequeña.

**Conexiones venosas.-** Solamente 2 casos presentaron vena cava superior izquierda persistente (VCSI). Las conexiones venosas pulmonares fueron normales.

**Septum interatrial (SIA).-** SIA intacto en 25 casos, foramen oval permeable (FOP) en 47 casos y comunicación interatrial tipo Ostium Secundum (CIA OS) en 28 casos.

#### Atrio izquierdo (AI)

Atrio de morfología izquierda situado a la izquierda en los 100 casos. Tamaño: pequeño en 5, normal en 65 y dilatado en 29 casos. Concordancia entre la morfología atrial y las orejuelas en los 100 casos.

### Nivel Atrioventricular

#### Orificio atrioventricular derecho

Entre 20 y 40 mm en el 30%, entre 41 y 50 mm, en el 38%, entre 51 y 60 mm en el 22%, entre 61 y 70 mm en el 6% y en el 4% mayor que 71 mm.

#### Orificio atrioventricular izquierdo

Entre 20 y 30 mm en el 17%, entre 31 y 40 mm en el 46%, entre 41 y 50 mm en el 23%, entre 51 y 60 mm en el 9% y >60 mm en el 5%.

### Nivel Ventricular

#### Ventrículo derecho (VD)

Tamaño.- Dilatado 63%, pequeño 2% y normal 35%.  
**Cámara de entrada**

**Válvula Tricúspide (VT).-** VT normal en 94%. VT redundante en 2/56 con CIV PM>SE y 1/6 con CIV PM>ST, VT septal (VTS) redundante en 1 caso, VT anterior (VTA) redundante en 1 y VT mural (VTM) hipoplásica en 1, estos 3 casos con CIV PM>SE.

*Inserción de la comisura antero septal (CAS).*- Se inserta normalmente en el MPM en el 58%, se puede insertar además en los bordes inferior, posterior o superior de la CIV según la expansión del defecto, inserción infrecuente en el músculo papilar anterior (MPA) o músculo papilar apicoseptal (MPAPS) o en equivalentes del MPM. Tabla 1

*Inserción de la comisura anterior (CA).*- La CA en se insertó en el MPA en el 98%. En 54/56 casos con CIV PM>SE se insertó en el MPA, 1/56 en un MPAPS (caso 87) y 1/56 en MP común (caso 95).

*Inserción de la comisura posterior (CP).*- El 96% se inserta en el MPP, 1 (caso 11) con CIV en el SM se inserta en el MPM, en 1 (caso 72) con CIV PM>SE se inserta en las trabéculas del VD y en 1 (caso 43) con CIV PM>SI se inserta en un músculo papilar apical (MPAP) Inserción de la válvula tricúspide septal (VTS). Normal en el SIV en 89%. En 6 casos se inserta en el borde postero-inferior del defecto (5/6 con CIV PM>SE y 1/6 con CIV en el SM), en 2 casos en el borde inferior (1/2 con CIV PM>SE y 1/2 con CIV PM>SE + CIV MT), en el MPAP en 1 caso con CIV PM>SI, en el MPM en 1 con CIV M>SE y en el MPS en el caso 34 con CIV PM>SI. La VTS cubre el defecto en los 56 casos con CIV PM>SE, 3/6 casos con CIV PM>ST y los defectos del SM. No estuvo relacionada con los defectos PM>SI, defectos musculares del SI, ST y subarteriales. La VTS con frecuencia se divide parcialmente y forma una pequeña válvula adyacente a la CAS, se designa valva comisural (VTC). Esta valva comisural cubre la CIV PM>SE en 35 casos, 1 de ellos (caso 8) con VM hendida. El caso 49 presenta dos defectos PM>SE y MT, el defecto PM está cubierto por la válvula comisural, igualmente los casos 42 y 66 con CIV PM>SI, el caso 52 con CIV PM> ST y en 4 casos con CIV en el SM. Tabla 2.

**Aparato tensor**

*Cuerdas tendíneas:* Cortas en 8, largas en 3 y normales en 89.

*Músculo papilar medial (MPM):* Normal en el 81%, equivalente (EQ) en 4, ausente en 8%, hipoplásico en 5, hipertrófico en 2.

*Músculo papilar anterior (MPA):* Normal en el 85%, bicúspide en 2%, hipoplásico en 4%, hipertrófico en 7%, ausente en 2%.

*Músculo papilar posterior (MPP):* Normal en el 88%, doble en 2%, hipoplásico en 6%, hipertrófico en 2%, ausente 2%.

**Porción trabeculada**

*Pared ventricular derecha.*- En 65 casos normal, hipertrofiada en 21 y delgada en 14.

*Cavidad ventricular derecha.*- Dilatada en 63 y normal en 37.

*Cámara de salida.*- Normal en 61, dilatada en 36, hipoplásica en 1 caso y larga en 2 casos.

*Septum infundibular (SI).*- La deficiencia del SI puede

ser central, del borde inferior, del borde anterior e inferior, del borde superior. Ausente en 1 caso. Mal alineamiento entre el SI y el ST en 6/9 casos con CIV PM>SI.

*Trabécula septomarginalis.*- El BPTSM está ausente o hipoplásico en 5 /56 casos con CIV PM>SE. La deficiencia superior del SI en 4/5 casos con CIV Subarterial no afectó el desarrollo de los BSTSM. En los 6 casos con CIV PM>ST la CIV se excava entre los BSTSM deficientemente desarrollados. TSM normal en la CIV membranosa.

*Ángulo entre el septum infundibular y el SIV.*- 6 casos con malalineamiento mayor de 30°

*Continuidad sigmoideo-valvular.*- Continuidad tricuspídeo-aórtico-mitral (TAM) en 71 casos, tricuspídeo-aórtico (TA) en 3, tricuspídeo-mitral (TM) en 4 casos y aorto-pulmonar (AOP) en 5 casos. Ausente en 17. Detalle según el tipo de CIV en la tabla 3.

## **Ventrículo izquierdo (VI)**

Tamaño normal 74%, hipoplásico 3%, grande 22%, muy dilatado 1%

**Cámara de entrada**

*Válvula Mitral (VM)* Ambas valvas de la VM normales en el 94%- En la CIV PM>SE en 1/56 ambas grandes, en 2/56 la valva mitral anterior (VMA) grande, en 1/56 ambas hipoplásicas, y en 1/56 la VMA hipoplásica y la valva mitral posterior (VMP) normal. En 1/6 casos con CIV infundibular ambas valvas hipoplásicas.

*Inserción de la comisura anterior (CA).*- Se inserta en el músculo papilar anterolateral (MPAL) en 99 casos y en un caso con CIV PM>SE se inserta en un músculo papilar anormal MPAPS.

*Inserción de la comisura posterior (CP).*- Se inserta en el músculo papilar posteromedial (MPPM) en los 100 casos.

**Aparato tensor**

*Cuerdas tendíneas:* Cortas en 1 caso con CIV Subarterial, largas en 1 caso con CIV PM>SE, en el resto normales.

*Músculos papilares:* MPAL Bicúspide en 4, 3 con CIV PM>SE y 1 con CIV PM> SI. Músculos papilares hipoplásicos en 3, 2 con CIV PM>SE y 1 con CIV muscular infundibular. Músculos papilares hipertrofiados en 25 casos y normales en 68. MPPM bicúspide en 1, tricúspide en 2 (PM>SE), hipoplásico en 4 hipertrofiado en 19

**Porción trabeculada**

Pared hipertrofiada en 56 casos, delgada en 1 y normal en 43. Cavidad hipoplásica en 3, normal en 74 casos y dilatada en 23.

**Cámara de salida**

Estructura músculomembranosa de calibre generalmente normal, dilatado en 3 casos y en 1 algo estrecho. Longitud: Normal en 99 casos, hipoplásico en 1 con CIV subarterial.

**Tabla 1. Inserción de la comisura anteroseptal (CAS) / Tipo de CIV**

CAS	TIPO DE CIV								
	PM>SE	PM>SE MT	PM>ST	PM>SI	S MEMB	M INF	M TRAB	SUB ART	Total
EQ	3							1	4
MPA	2								2
MPAPS	1		1			1			3
MPM	29	3	3	3	8	4	4	4	58
MPM I CIV				5		1			6
MPM P CIV			2						2
MPM S CIV	18	1			2				21
MPM APS	1								1
SI	2			1					3
Total	56	4	6	9	10	6	4	5	100

CAS = comisura anteroseptal, EQ = Equivalente al MPM, MPA = Músculo papilar anterior, MPAPS = Músculo papilar apicoseptal, MPM = Músculo papilar medial, ICIV = inferior a la CIV, PCIV = Posterior a la CIV, SCIV = Superior a la CIV, MPM APS = MPM y Apicoseptal, SI = septum infundibular

**Tabla 2. Inserción de la Válvula Tricúspide Septal (VTS) / Tipo de CIV**

VTS	CIV								
	PM>SE	PM>SE MT	PM>ST	PM>SI	S MEMB	MINF	M TRAB	SUB ART	Total
BI CIV	1	1							2
BPI CIV	5				1				6
MPAP				1					1
MPM	1								1
MPS				1					1
SIV	49	3	6	7	9	6	4	5	89
Total	56	4	6	9	10	6	4	5	100

VTS = válvula tricúspide septal, BI CIV = borde inferior CIV, BPI CIV = borde postero inferior CIV, MPAP = músculo papilar apical, MPM = músculo papilar medial, MPS = músculo papilar septal

**Tabla 3. Continuidad sigmoideo-valvular (C S/V) / Tipo de CIV**

C S / V	TIPO DE CIV								
	PM>SE	PM>SE MT	PM>ST	PM>SI	S MEMB	M INF	M TRAB	SUB ART	Total
TAM	53	2	6	7	3				71
TA	2	1							3
TM	1	1		2					4
AOP								5	5
NO					7	6	4		17
Total	56	4	6	9	10	6	4	5	100

TAM = tricúspide-aorta-mitral, TA = tricúspide-aorta, TM = tricúspide-mitral, AOP = aorta-pulmonar.

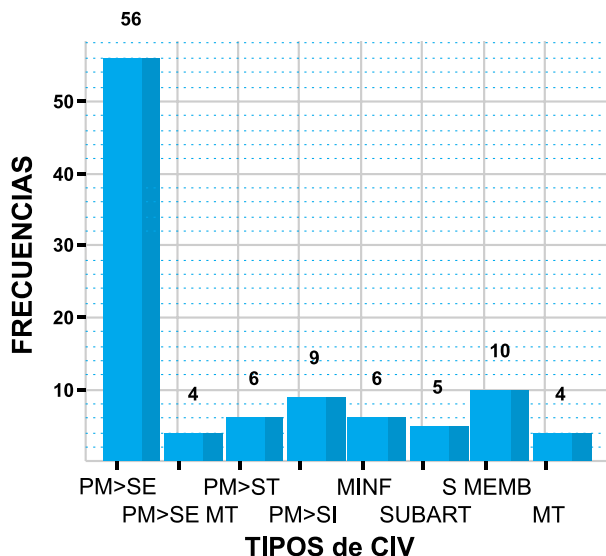
## ASPECTOS ESPECÍFICOS

### Localización del defecto interventricular y estructura de sus bordes.

La primera categoría tiene en cuenta la localización del defecto en el CSIV. Gráfico 1

GRÁFICO 1

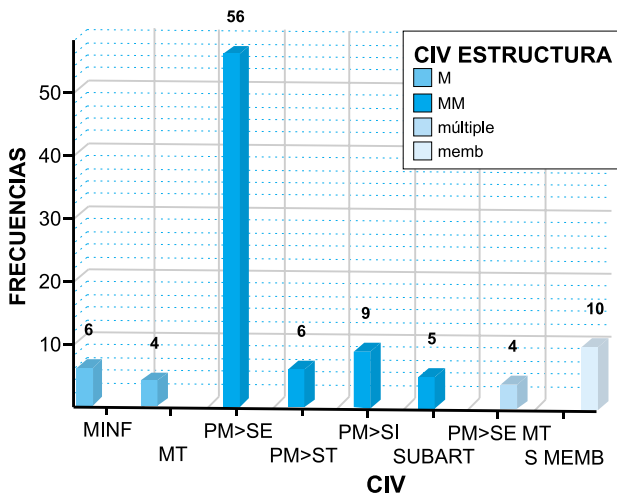
#### COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR



La segunda tiene en cuenta la estructura de los bordes del defecto, membranosos en 10 casos, músculo-membranosos en 76 casos, musculares en 10 y múltiples en 4 casos. Gráfico 2

GRÁFICO 2

#### CIV ESTRUCTURA DE LOS BORDES / CIV



En nuestra serie encontramos defectos localizados exclusivamente dentro del septum membranoso en 10

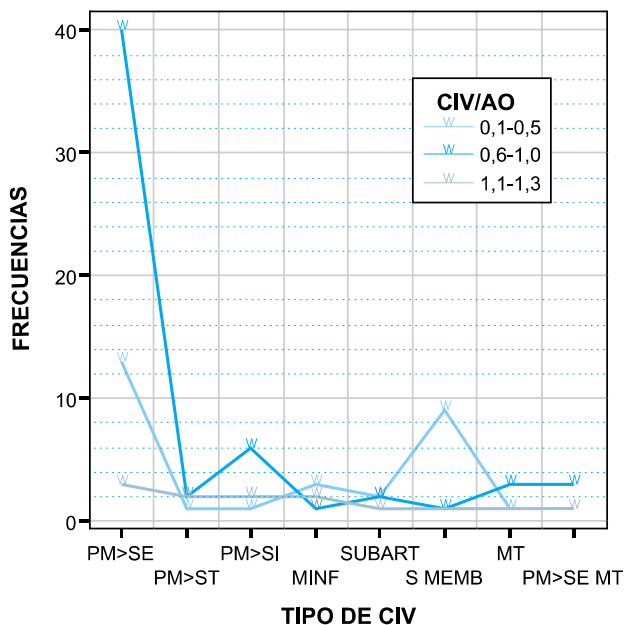
casos (S MEMB). Defectos perimembranosos en el 71 % de los casos, con extensión al septum de entrada en 56 casos (PM>SE), al septum trabecular 6 casos (PM>ST) y al septum infundibular 9 casos (PM>ST).

Defectos musculares en 10 casos, en el septum infundibular 6 casos (MINF), en el septum trabecular 4 casos (MT). Defectos subarteriales en 5 casos (SUBART). Se encontraron dos defectos uno perimembranoso con extensión al septum de entrada y otro muscular trabecular en 4 casos (múltiples) (PM>SE MT) Gráfico 1

Tamaño de CIV en relación con el diámetro de la raíz aórtica. Las CIV más pequeñas se encuentran entre 0.3-0.5 de la relación CIV / diámetro raíz Ao presentes en 30 casos Entre 0.5 y 1 son medianas en 59 casos y > que 1 grandes en 11 casos. Gráfico 3

GRÁFICO 3

#### TAMAÑO CIV- DIAMETRO AO / TIPO de CIV



1. CIV de la porción membranosa del SIV. CIV S MEMB (Son 10 casos: 11, 14, 17, 21, 25, 30, 44, 45, 50, 57) Son defectos interventriculares de la porción inferior del SM, pequeños de bordes fibrosos, el haz de His pasa por el área posteroinferior del defecto, comunican la cámara de entrada del VD con el tracto de salida del VI.

**Aspecto derecho:** Pared VD delgada en 4 y normal en 6, cavidad VD dilatada en 4 y normal en 6. La VT con sus tres valvas normales, la CAS se inserta en el MPM en los 10 casos y cubre la CIV, en 2/10 algunas cuerdas de la VT se insertan en el borde superior del defecto (Tabla 1) o en el borde postero-inferior del defecto en 1 caso, en este caso y en los 9 restantes la

VTS se inserta en el SIV (Tabla 2). La VTS cubre la CIV en 8 casos. La VTA cubre la CIV en 1 (caso 14). La comisura anterior se inserta en el MPA en los 10 casos. Y la comisura posterior en el MPP en los 10 casos. Figura 1 A

Cámara de salida VD dilatada en 6 y normal en 4. Septum infundibular normal, se encuentra entre los brazos de la TSM en los 10 casos. El alineamiento entre el septum infundibular y el septum trabecular interventricular normal en los 10 casos. Continuidad tricuspídeo-aórtico-mitral en 3 casos (tablas 3 y 4). Bordes fibrosos densos que separan el defecto de las estructuras valvulares en 7 casos. Figura 1 A.

**Aspecto izquierdo:** Se ve claramente un pequeño

defecto en el SM de bordes fibrosos sin expansión muscular (tabla 5). Figura 1 B Pared VI hipertrofiada en 2, normal en 8. Cavidad VI normal en 7 y algo dilatada en 3. Válvula mitral normal, comisuras y cuerdas tendíneas normales. MPAL hipertrofiado en 3/10, MPPM hipertrofiado en 2/10 casos. Figura 1 B.

Continuidad sigmoideo-valvular. mitro-aórtica en 9/10; con la no coronariana (NC) en 6/9, coronariana izquierda (CI) en 1/9, NC + CI en 2/9. Continuidad tricuspídeo-aórtico-mitral (TAM) en 1/10 casos.

Cámara de salida VI de estructura músculo-membranosa en los 10 casos. Dilatada en 1 y normal en 9.

**Tabla 4. Tipo de CIV / Borde derecho**

Tipos de CIV	Estructuras que forman el borde derecho de la CIV									Total
	BP PVI	C AOP SI	PVI TSM	STA	TAM SI BA SE	TAM SI BP SE	TAM SI BS SE	TAM SI BS	TA SM SI BS	
PM>SE					1	10	45			56
PM>SE MT					2	1	1			4
PM>ST								6		6
PM>SI						8	1			9
M INF	1		5							6
SUBART		5								5
S MEMB								3	7	10
MT				4						4
TOTAL	1	5	5	4	3	19	47	9	7	100

BP/PVI = entre banda parietal y pliegue ventrículo infundibular, C AOP SI = continuidad aorto-pulmonar y septum infundibular, PVI TSM = Pliegue ventrículo infundibular trabécula septomarginalis, STA = septum trabecular anterior, TAM = continuidad tricuspídeo-aórtico-mitral, SI BA SE = septum infundibular brazo anterior de TSM y septum de entrada, SI BP SE = septum infundibular brazo posterior TSM y septum de entrada, BS = brazos de TSM SM = septum membranoso

**Tabla 5. Tipo de CIV / Borde izquierdo**

Tipo de CIV	Estructuras que forman el borde izquierdo de la CIV							Total
	SI SM NC TAM	CD NC SM TAM	PVI SE SI	S TRAB	SI C AOP	SI/ST	SM	
M INF			4			2		6
MT				4				4
PM>SE	56							56
PM>SE MT	4							4
PM>SI	8	1						9
PM>ST	6							6
S MEMB							10	10
SUBART					5			5
Total	74	1	4	4	5	2	10	100

SI = septum infundibular, CD = coronariana derecha, NC = no coronariana, TAM = continuidad tricuspídeo-aorto-mitral, PVI = pliegue ventrículo infundibular, Ao-P = continuidad aorto-pulmonar.

**FIGURA 1.** Caso 11 (552 10135) Edad 9 meses. S. Down. Aparato cardiovascular. Ápex en 5o e.i.i. LMC Ruidos cardiacos normales. Soplo holosistólico 3/6 en 3er e.i.i. LPE Pulsos radiales y femorales presentes. Pulmones: crépitos y sibilantes en ambos campos pulmonares. Dx. Clínico: Cardiopatía congénita acianótica, CIV, BN, ICC. Examen anatómico. Levocardia en situs solitus. Conexiones A-V y V-A concordantes. Grandes arterias normalmente relacionadas. (S, D, S)

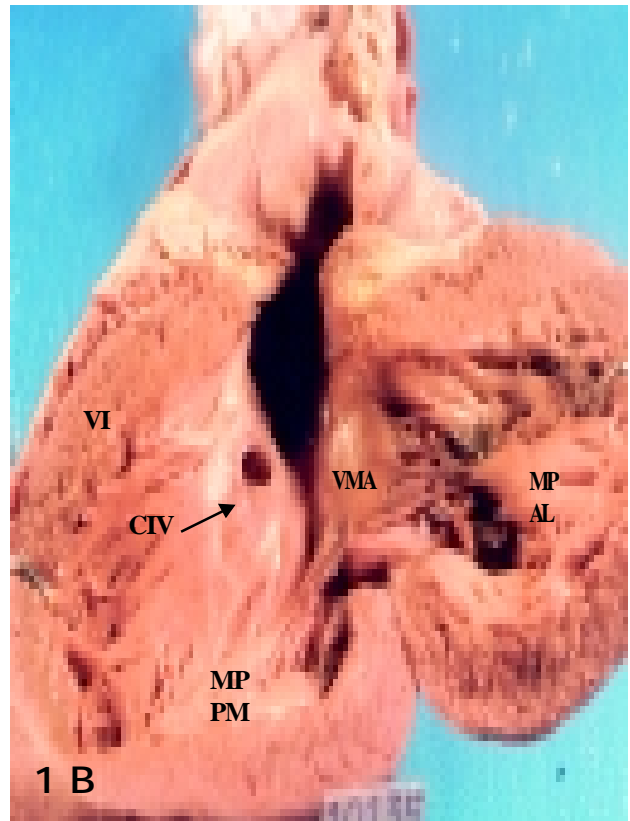
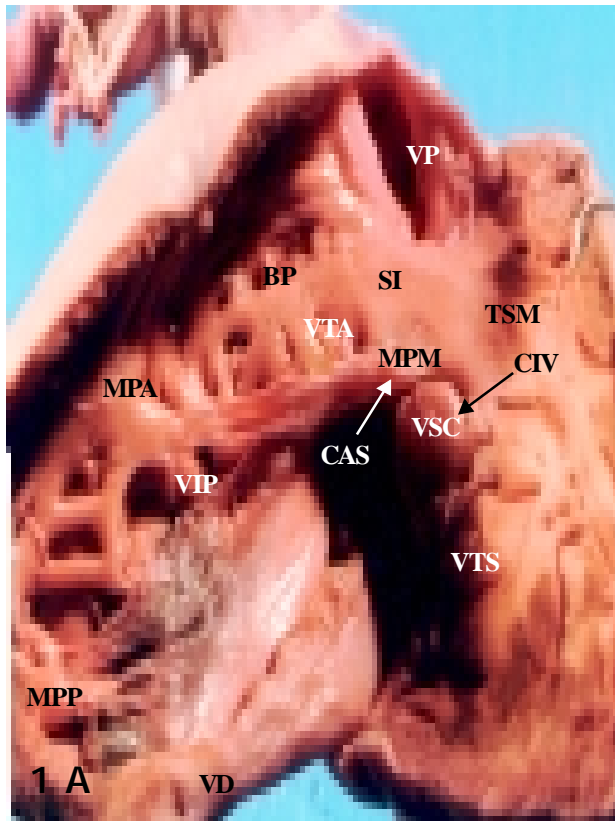


Figura 1 A.

Aspecto interno anterior derecho. Valva septal comisural (VSC) cubre el defecto en gran parte. Cámara de entrada: Orificio tricúspideo dilatado. VT, cuerdas tendineas y músculos papilares de caracteres normales, la comisura anteroseptal (CAS) insertada en el músculo papilar medial (MPM) en posición anterior y superior a la valva comisural que cubre el defecto, comisura anterior insertada en el músculo papilar anterior (MPA), comisura posterior en el músculo papilar posterior (MPP), válvula tricúspide septal (VTS) en el septum interventricular (SIV). Porción trabeculada: pared anterior delgada y posterior gruesa, cavidad VD dilatada, patrón trabecular ventricular derecho.

Cámara de salida muscular subpulmonar, calibre y longitud: normales. Septum infundibular bien alineado con los BSTSM, separa las sigmoideas pulmonares de la VT. Banda parietal corta, se continúa con la trabeculación parietal.

Figura 1 B.

Aspecto interno anterior izquierdo. VI de buen tamaño. Cámara de entrada: anillo y válvula mitral normales, aparato tensor normal, continuidad aórtico-mitral (no coronariana). Porción trabecular: pared gruesa, cavidad normal, patrón trabecular izquierdo.

Cámara de salida: músculo-membranoso, subaórtico, calibre y longitud normales. SIV izquierdo liso en sus 2/3 superiores, en el área del septum membranoso se encuentra un defecto circular de 2 por 2 mm. de bordes fibroso situado, entre las sigmoideas coronariana derecha y no coronariana.

Diagnóstico: CIV en el septum membranoso. FOP y PCA

## 2. CIV perimembranosa (PM)

El elemento común en estos defectos es el área de continuidad fibrosa tricúspideo-aórtico-mitral (TAM), el cuerpo fibroso central (CFC) forma parte del borde del defecto.

**CIV perimembranosa con extensión al septum de entrada. PM>SE**

(56 casos: 1, 4, 6, 7, 8, 9, 10, 12, 15, 18, 19, 20, 22, 23, 24, 29, 31, 33, 35, 37, 38, 47, 48, 51, 53, 54, 55,

56, 59, 60, 61, 63, 67, 69, 70, 72, 73, 75, 77, 81, 83, 84, 87, 88, 89, 90, 91, 93, 94, 95, 96, 97, 98, 99, 100)

Tamaño: Pequeño en 13 casos, mediano en 40 y grande en 3 casos.

**Aspecto derecho.** CIV situada debajo de la VTS, cuya porción comisural cubre el defecto en 35/56, esta VTC con frecuencia se inserta en los bordes del defecto mediante cuerdas cortas, una profunda y amplia



separación de los velos que forman la CAS forma la hendidura tricuspídea que facilita el flujo de VI hacia la AD.

En las figuras 2 A y 2 B caso 9, se ve la VTC cubriendo parcialmente el defecto y la CAS insertada en el MPM cubriendo el borde superior del defecto. En la figura 2 C destaca la hendidura tricuspídea (HT). La Figura 3 B (caso 49) muestra el aspecto interno anterior-derecho de la CIV PM>SE, se ve al músculo papilar septal (MPS) adherido en su base al aspecto inferior de la TSM y su vértice da inserción a la parte media de la VTA mediante cuerdas cortas, a manera de tienda. La figura 3 D muestra una amplia hendidura tricuspídea.

El margen atrial es el área de continuidad tricuspídeo-mitral (TM). El borde ántero-inferior del defecto está formado por las crestas musculares del septum de entrada y del septum trabecular (BATSM: en 1 caso, BPTSM en 10 casos y ambos en 45 casos). El septum infundibular bien alineado con el septum trabecular forma el techo del defecto en los 56 casos. El borde pósteroinferior del defecto está formado por la continuidad tricuspídeo-aórtico-mitral, cuerpo fibroso central y septum membranoso en los 56 casos. Tabla 4.

El MPM se implanta normalmente en el extremo ántero-superior del techo del defecto. La CAS se inserta en el MPM en 48/56 casos, en 1/56 se inserta además del MPM en un músculo papilar apicoseptal (MPAPS). Otras inserciones: en 3 casos en un equivalente del MPM, 2 casos en el músculo papilar anterior (MPA), 1 caso en un MPAPS, y en 2 directamente en el borde inferior del septum infundibular Tabla 1. La CA de la VT se inserta en el MPA en 54 casos, en 1/56 (caso 87) en un MPAPS y en 1/56 (caso 96) en un músculo papilar común (MPC).

La comisura posterior de la VT se inserta en un músculo papilar posterior (MPP) en 55 casos, en 1/55 en la porción trabecular ventricular derecha, y en 1/56 en el MPM. La VTS se inserta en el SIV en 49 casos, en 1/56 (caso 24) en el borde inferior del defecto, en 5 (casos 19, 22, 23, 35 y 75) en el borde posterior e inferior del defecto y en 1 (caso 95) en el MPM. Tabla 2. Pared ventricular derecha normal en 37,

hipertrofiada en 11 e hipoplásica en 8. Cavidad VD dilatada en 33, normal en 21 y pequeña en 2. Continuidad TAM en 53 casos, tricuspídeo-aórtica (TA) en 2 y TM en 1. Tabla 3.

Cámara de salida VD dilatada en 23 casos y normal en 33, elongada en 2 casos. El septum infundibular normal en 51 casos, sólo en 1 fue deficiente en su borde inferior, en este caso la extensión primaria del defecto fue al septum de entrada y en menor proporción al septum infundibular. Septum infundibular (SI) hipertrofiado en 4 casos El SI se relaciona con los BSTSM de manera normal en 48/56 casos, con el BATSM en 2/56 casos. BPTSM ausente en 3/56 y corto en 3/56.

**Aspecto izquierdo.** Figura 2 D. Ventrículo izquierdo hipertrofiado en 28 y normal en 28. Cavidad ventricular derecha dilatada en 15, pequeña en 1 caso y normal en 40 casos.

El margen posterior del defecto es un área extensa de continuidad TAM. La sigmoidea aórtica no coronariana está en continuidad con la VT formando gran parte del techo del defecto, el resto del techo está formado por el SI que se interpone entre el defecto y la sigmoidea coronariana derecha, no hay malalineamiento entre las estructuras septales. En el aspecto izquierdo la CIV va desde el SM y sobrepasa la línea media de la no coronariana. Se visualiza la VTS a través del defecto. Tabla 5.

Válvula mitral normal en 51/56 casos, en 1 caso redundante, en 1 hipoplásica, en 2 la valva anterior redundante y en 1 hipoplásica. La comisura anterior mitral se inserta normalmente en el MPAL en 55 casos y en 1 caso en un MPAPS. La comisura posterior en los 56 casos se inserta en el MPPM. Cuerdas tendíneas normales. El MPAL bicúspide en 3 casos, hipoplásico en 2, hipertrofiado en 13, normal en 38. Cámara de salida ventricular izquierda dilatada en 3, normal en 53.

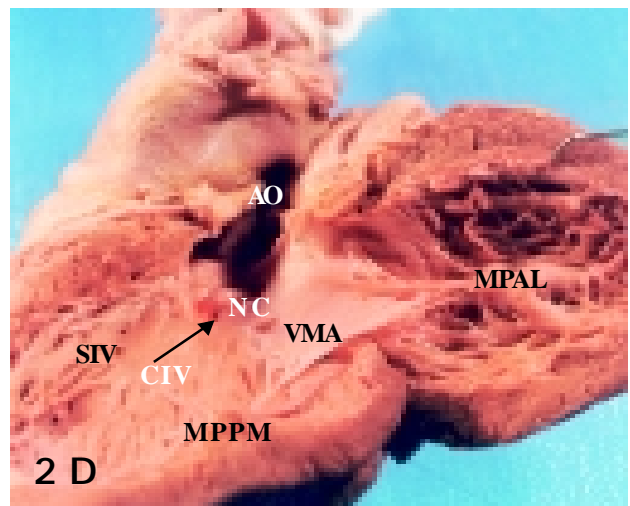
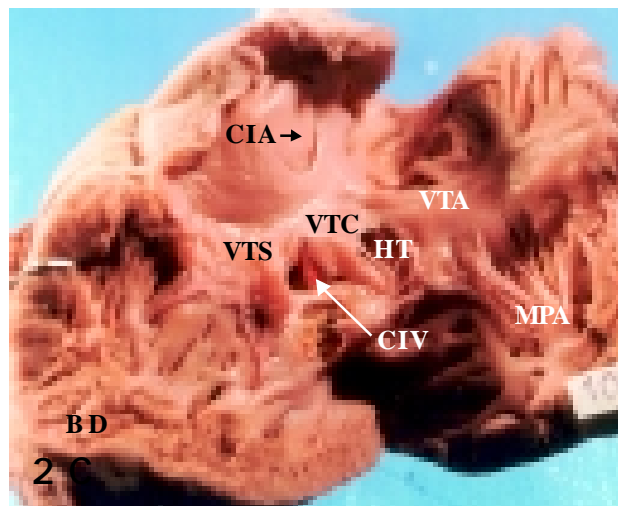
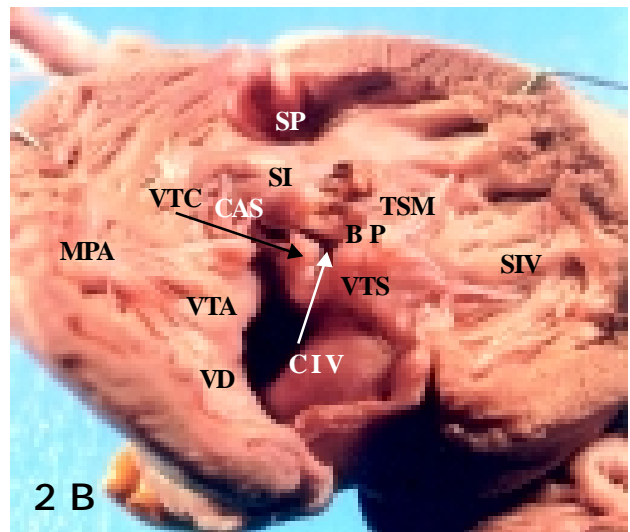
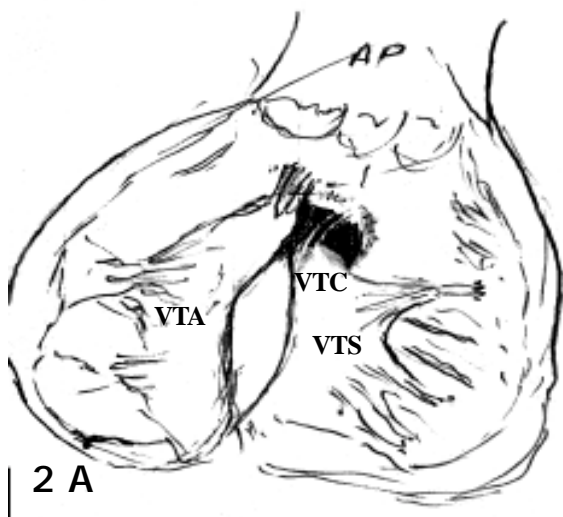
Encontramos 4 casos con dos defectos, uno PM>SE y otro muscular en el área trabecular (MT).

En la figura 3 se muestra un caso con CIV PM>SE y anomalías adicionales de la VT, MP y Cuerdas tendíneas.

**FIGURA 2.** Caso 9 (543 10030) Edad 7 meses.

Dx. clínico: Cardiopatía Congénita: CIV, BN, ICC

Examen Anatómico. Levocardia. Situs solitus. Conexiones A-V y V-A concordantes Grandes arterias normalmente relacionadas. (S, D, S)



Figuras 2 A y 2 B.

Aspecto interno anterior derecho. Defecto septal interventricular de 12x8 mm cubierto parcialmente por la CAS y la VTS. Sus cuerdas se insertan en el borde inferior del SI, MPM ausente y las cuerdas de la CAS se insertan directamente en la línea de fusión del SI y el BPTSM, el defecto queda posterior e inferior a esta inserción SI hipertrofiado, forma el techo del defecto, SI fusionado con los BSTSM, el BPTSM hipoplásico que permite la continuidad mitro-tricuspidéa que asienta sobre la cresta del septum de entrada deficiente formando el borde posterior inferior del defecto y en su extremo anterior se fusiona con el BPTSM deficiente completando el borde antero-inferior del defecto. El SI y la banda parietal separan la sigmoidea pulmonar de la VT anterior.

Figura 2 C.

Aspecto interno anterior izquierdo. El defecto se extiende desde el SM residual hasta la mitad de la no coronaria, en posición subaórtica. Parte de la coronaria derecha y la mitad de la no coronaria forman el techo del defecto, restos del SM y la continuidad TAM forman el borde posterior, la cresta del septum de entrada deficiente forma el borde inferior y el SI el borde anterior. La continuidad MA se limita a la no coronaria y a la mitad de la coronaria izquierda. A través del defecto se ve la VTS y la CAS. Patrón trabecular VI definido, MPAL y MPPM de caracteres normales.

Figura 2 D.

Aspecto interno posterior derecho. Se ve una hendidura profunda entre la VTS y VTA. Una porción de la VTS adyacente a la CAS cubre el defecto y el septum de entrada deficiente. Foramen oval permeable.

Diagnóstico: CIV Perimembranosa con extensión al septum de entrada (PM>SE).

**FIGURA 3.** Caso 49 (831 134 94) 2m 16 días: Bronconeumonía e insuficiencia cardíaca Examen Anatómico.

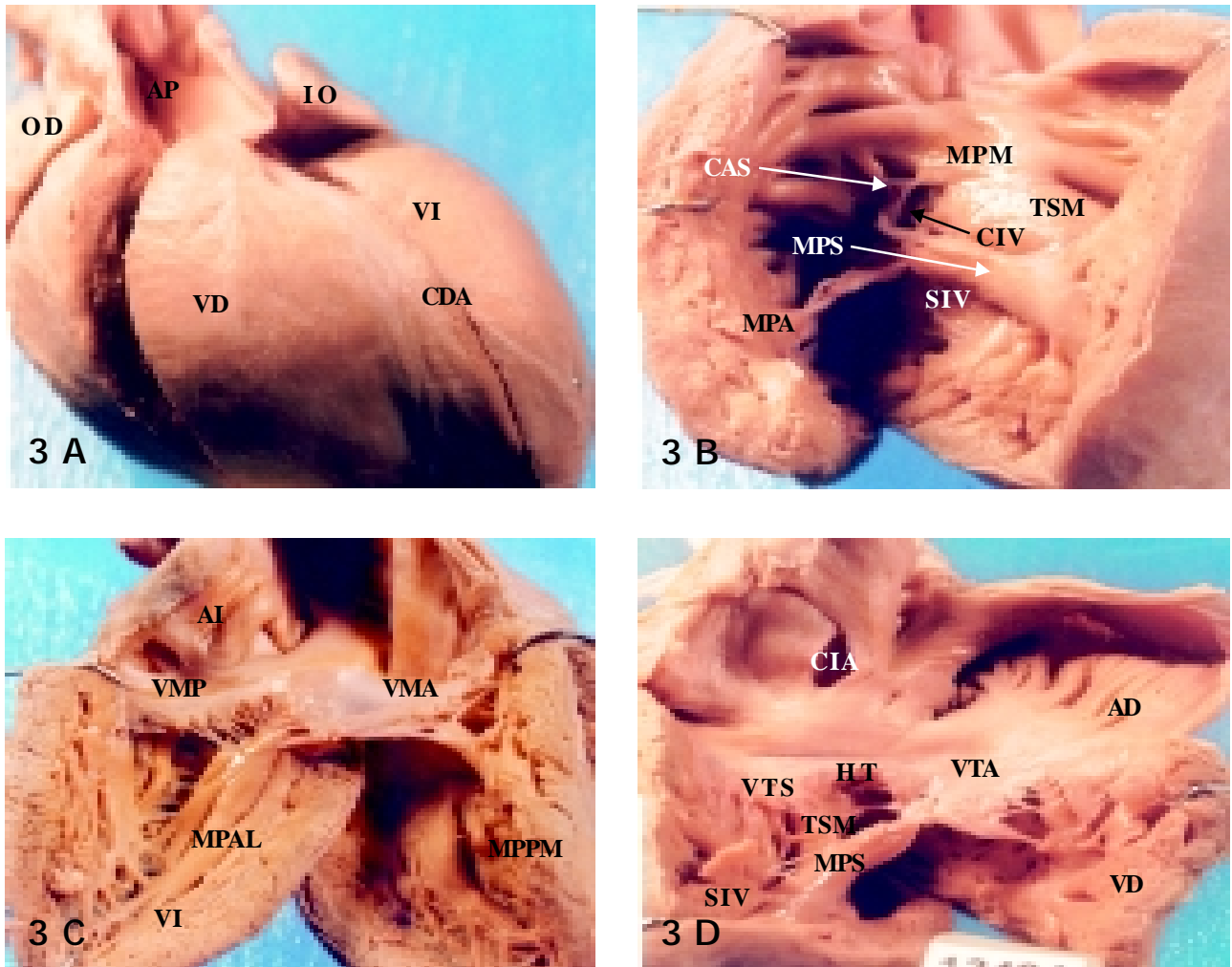


Figura 3 A.

Aspecto externo. Levocardia en situs solitus. Conexión es A-V y V-A concordantes (S, D, S). La coronaria descendente anterior separa los ventrículos izquierdo y derecho crecidos. Grandes arterias normalmente relacionadas. Arteria pulmonar dilatada.

Figura 3 B.

Aspecto interno anterior derecho. La CIV compromete el SM y la porción adyacente del septum de entrada. Bordes del defecto por el lado derecho: El techo limita con el borde inferior del SI, borde anterior con el BPTSM, el borde póster-inferior con la continuidad MT, restos del SM y cuerpo fibroso central (CFC). Músculo papilar adyacente al SIV (MPS) adherido al borde inferior de la TSM se interpone entre el MPM y MPA. El BATSMT se alinea y continúa con el SI, el BPTSM es corto y grueso, separado de la banda parietal (BP) y permite la continuidad mitro-tricusípica (MT). La CAS de la VT cubre parcialmente el defecto y se inserta en el MPM, el que está implantado en el ángulo formado por la horquilla de la TSM y el borde inferior adyacente del SI, quedando superior al defecto. La VTS adyacente a la CAS cubre la extensión sinusal del defecto. VD hipertrofiado, trabeculación columnar gruesa.

Figura 3 C.

Aspecto interno posterior izquierdo. Aurícula izquierda (AI) dilatada, Ventrículo izquierdo (VI) dilatado e hipertrofiado, Anillo A-V izquierdo y velos de la válvula mitral (VM) normales. Cuerdas tendíneas cortas, músculo papilar ántero-lateral (MPAL) y músculo papilar póster-medial (MPPM) hipertrofiados, el septum liso está reducido al tercio superior.

Figura 3 D.

Aspecto interno posterior derecho. Aurícula derecha (AD) con músculos pectíneos gruesos, conexión venosa sistémica normal. CIA tipo OS. Anillo A-V derecho normal y VT mural pequeña. Hendidura tricusípica visible a través del MPS y la TSM, La VTA se inserta directamente en el MPS. MPA pequeño da inserción a las cuerdas tendíneas de la comisura anterior (CA), muy próximo al MPP. VD hipertrofiado.

Diagnóstico: CIV perimembranosa con extensión al septum de entrada. CIA OS, crecimiento e hipertrofia biventricular. Anomalías del aparato tensor tricusípico.

**CIV perimembranosa con extensión al septum trabecular. CIVPM>ST.**

Son 6 casos: 16, 32, 39, 52, 58, 85. El defecto es alargado y se extiende hacia el ápex ventricular.

Tamaño: pequeño en 1, mediano en 3 y grande en 2

**Aspecto derecho.** Bordes: Borde posterior situado debajo de la VTS, el borde atrial es un área pequeña de continuidad TAM en 6 casos. El piso está formado por el septum de entrada, el cual se continúa anteriormente con el septum trabecular (ST), entre los BSTSM. Figura 4. El techo del defecto está limitado por el SI, bien alineado con el ST. Tabla 4 El MPM se origina en el área ántero-inferior del defecto, la CAS se fija en el MPM atravesando el aspecto inferior del defecto en 3 casos y póstero-inferior en 2, la CAS se inserta en un MPAPS por ausencia del MPM (Caso 39). Tabla 1.

**Cámara de entrada.** La válvula tricúspide con sus tres

valvas grandes en 1 caso y normales en 5 casos. La VTS se inserta en el SIV en los 6 casos. Tabla 2. La valva comisural cubre la CIV en el caso 52. El MPA normal en los 6 casos y el MPP hipertrofiado en 1 y normal en 5.

**Porción trabeculada:** Pared hipertrofiada en 1 caso, y cavidad dilatada en 5 casos.

**Cámara de salida:** Longitud normal. SI hipertrofiado en 1 caso y normal en 5. Origen septal del SI en relación con el BATSM en 2 casos y con ambos brazos de la TSM en 4, brazo posterior deficiente en 1/ 4 casos. El SI y el SIV forman un ángulo entre 30° y 40°. Figura 4 A.

**Aspecto izquierdo.** Defecto situado en la cámara de salida ventricular izquierda donde se ve la extensión trabecular, el eje mayor va desde la válvula aórtica hacia el ápex VI. El CFC algo delaminado forma el techo del defecto, sigmoidea no coronariana en continuidad con la VM y un remanente del SM separa la válvula aórtica de la válvula tricúspide.

**FIGURA 4.** Caso 16 (584 10755). Edad 6 meses

Examen Anatómico. Levocardia en situs solitus, conexiones A-V y V-A concordantes, grandes arterias normalmente relacionadas (S, D, S.). Crecimiento auricular izquierdo. Foramen oval permeable y conducto arterioso permeable.

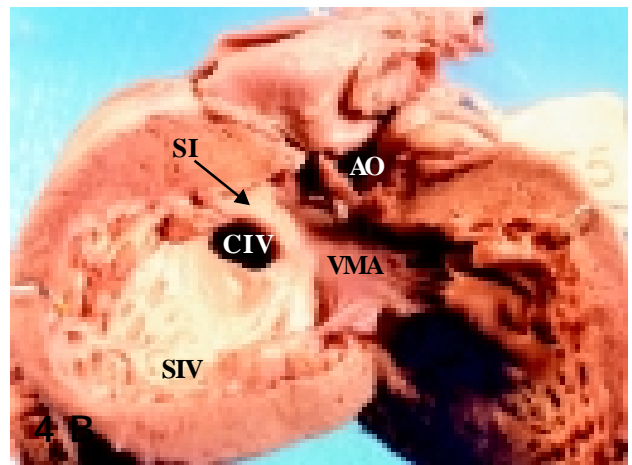
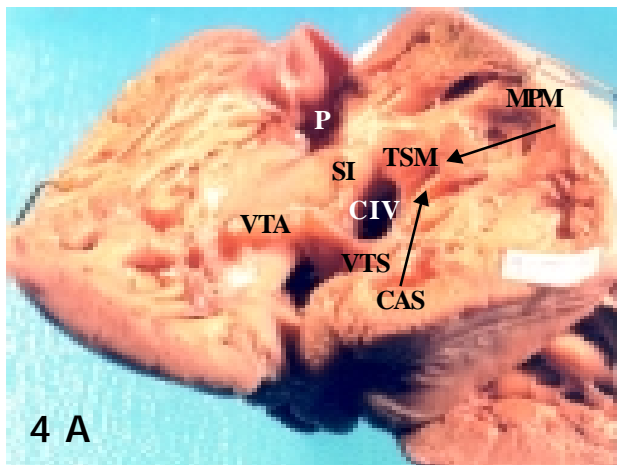


Figura 4 A.

Aspecto interno anterior derecho. CIV de 11x8 mm. Su borde posterior está debajo de la VTS, su borde atrial es una pequeña continuidad tricuspídeo-mitral, el borde inferior está formado por el septum de entrada, el borde anterior formado por el septum trabecular limitado por los BSTSM, el borde superior limitado por el (SI) el cual está bien alineado con el septum trabecular, no hay cabalgamiento de la aorta. El MPM se origina a nivel del borde ántero-inferior del defecto, en el se fija la CAS atravesando el borde inferior del defecto. La cámara de entrada formada por la VT y aparato tensor normales. La porción trabeculada muestra trabeculación columnar gruesa e hipertrofia de pared. Cámara de salida VD muscular, el SI alineado con el BATSM, ambos forman los bordes del defecto.

Figura 4 B.

Aspecto interno anterior izquierdo. Se ve claramente la extensión del defecto al septum trabecular y su orientación al ápex, el CFC forma parte del techo del defecto, el SI separa la coronariana derecha del defecto. La válvula mitral, comisuras, cuerdas tendineas y músculos papilares normales

**Diagnóstico:** CIV perimembranosa con extensión al septum trabecular. Foramen oval permeable y conducto arterioso permeable.

El SI separa la coronariana derecha del defecto formando el margen anterior del techo, pequeña área aórtica directamente relacionada con el defecto. Tabla 5.

*Cámara de entrada.* La válvula mitral, comisuras y cuerdas tendíneas normales. El MPAL hipertrofiado en 3 casos. MPPM hipertrofiado en 2 casos.

*Porción trabeculada:* Pared hipertrofiada en 3 casos, y cavidad dilatada en 2.

*Cámara de salida VI:* Calibre y longitud normales. Figura 4 B.

**CIV perimembranosa con extensión al septum infundibular. (CIVPM>SI)** Son nueve casos: 13, 34, 42, 43, 62, 64, 66, 80, 86. Tamaño: pequeño en 1/9, mediano en 6/9 y grande en 2/9 Gráfica 3. Bordes músculo-membranosos. La extensión del defecto se ve mejor por el lado izquierdo del SIV.

**Aspecto derecho.** Usualmente el SI está ligeramente mal alineado en relación al SIV de modo que la aorta cabalga sobre el SIV derecho. Su borde atrial es el área de continuidad tricuspídeo-aórtico-mitral en todos los casos. La válvula aórtica forma el techo del defecto, el SI forma el borde anterior del techo y se continúa con el septum trabecular (TSM) que forma el borde ántero-inferior del defecto. Tabla 4.

*Cámara de entrada.* VT normal en 8. El caso 42 presenta hendidura de la VT. La VTS no está en relación con la CIV en 7 casos, sólo en el caso 42 se expande además al SE y en el caso 64 se expande además al ST. La VTS cubre parcialmente el defecto. La VTS se inserta en el SIV en 7 casos, en 2/9 en músculos papilares anormales MPAP y MPAPS. Tabla 2. El MPM se inserta en el borde inferior del defecto. Pueden observarse músculos papilares accesorios que se insertan en el borde inferior del SI. La CAS se inserta en el MPM en 8 casos, en 5/8 cuerdas adicionales se insertan en el borde inferior del defecto, Tabla 1.

*Cámara de salida ventricular derecha.* Calibre normal en 8 casos y dilatada en 1. Desarrollo del SI normal en 4 casos, borde inferior deficiente en 5 casos. SI entre los brazos de la TSM en los 9 casos. El SI y ST forman un ángulo entre 25 y 35°. Figura 5 A. Tabla 3.

**Aspecto izquierdo.** El eje mayor del defecto es horizontal. Sobrepasa el límite anterior del SM hasta la mitad de la cúspide coronariana derecha. El borde

posterior está formado por el cuerpo fibroso central (CFC), el borde posterior del techo está formado por la sigmoidea no coronariana (NC), el SI separa la coronariana derecha (CD) del defecto formando el borde anterior. Tabla 5. El tamaño del defecto comparado con el diámetro de la raíz aórtica es pequeño en 1 caso, mediano en 6 y grande en 2 casos. Gráfica 3, Figura 5 B.

*Cámara de entrada.* Válvula mitral, comisuras, músculos papilares y cuerdas tendíneas normales en los 9 casos. VI dilatado en 3. Hipertrofiado en 4. Continuidad TAM en los 9 casos (NC en 6, fibrosa densa en 2/6, NC y coronariana izquierda (CI) en 2, CD en 1). Tabla 3.

*Cámara de salida.* Músculo-membranosa, diámetro y longitud normales.

### 3. CIV Musculares

**CIV musculares del septum trabecular (CIVMT).** Cuatro casos: 36, 46, 74, 78. Pueden ser múltiples y se aprecian mejor por el lado izquierdo. Tamaño del defecto: pequeño en 1 caso y mediano en 3. Uno de los casos presentó dos defectos musculares trabeculares. Gráfico 3.

**Aspecto derecho.** Estos defectos se encuentran cercanos al borde de la TSM, en el septum trabecular apical. Tabla 4.

*Cámara de entrada.* VT normal en los 4 casos. El MPM normal y la inserción de la CAS normal en los 4 casos Tabla 1. Las comisuras anterior y posterior se insertaron normalmente en sus respectivos músculos papilares. Cuerdas tendíneas normales. Tabla 2. Figura 6 A.

*Porción trabeculada.* Hipertrofiada en 2 casos y normal en 2. Cavidad normal en los 4 casos. Cámara de salida. Diámetro, longitud, desarrollo, origen y relaciones del SI normales. Ángulo entre el SI y el SIV entre 25° y 30°. Discontinuidad sigmoideo-valvular. Tabla 3.

**Aspecto izquierdo.** Se localizan en el septum trabecular. El septum membranoso es normal.

*Cámara de entrada.* Válvula mitral normal, comisuras, músculos papilares y cuerdas normales. Figura 6 B.

*Porción trabeculada.* Pared y cavidad VI normales.

*Cámara de salida.* VI. Músculo-membranosa de caracteres normales. Desarrollo y longitud normales. Figura 6 B.

**FIGURA 5.** Caso 13 (558 10230). Edad 5 meses. Síndrome de Down.

Historia de soplo cardíaco desde el nacimiento. Desde dos meses presentó insuficiencia cardíaca (IC) e infecciones respiratorias frecuentes. Fallece por IC y bronconeumonía.

Examen Anatómico. Levocardia en situs solitus, Conexiones AV y VA concordantes. Grandes arterias normalmente relacionadas. (S, D, S)

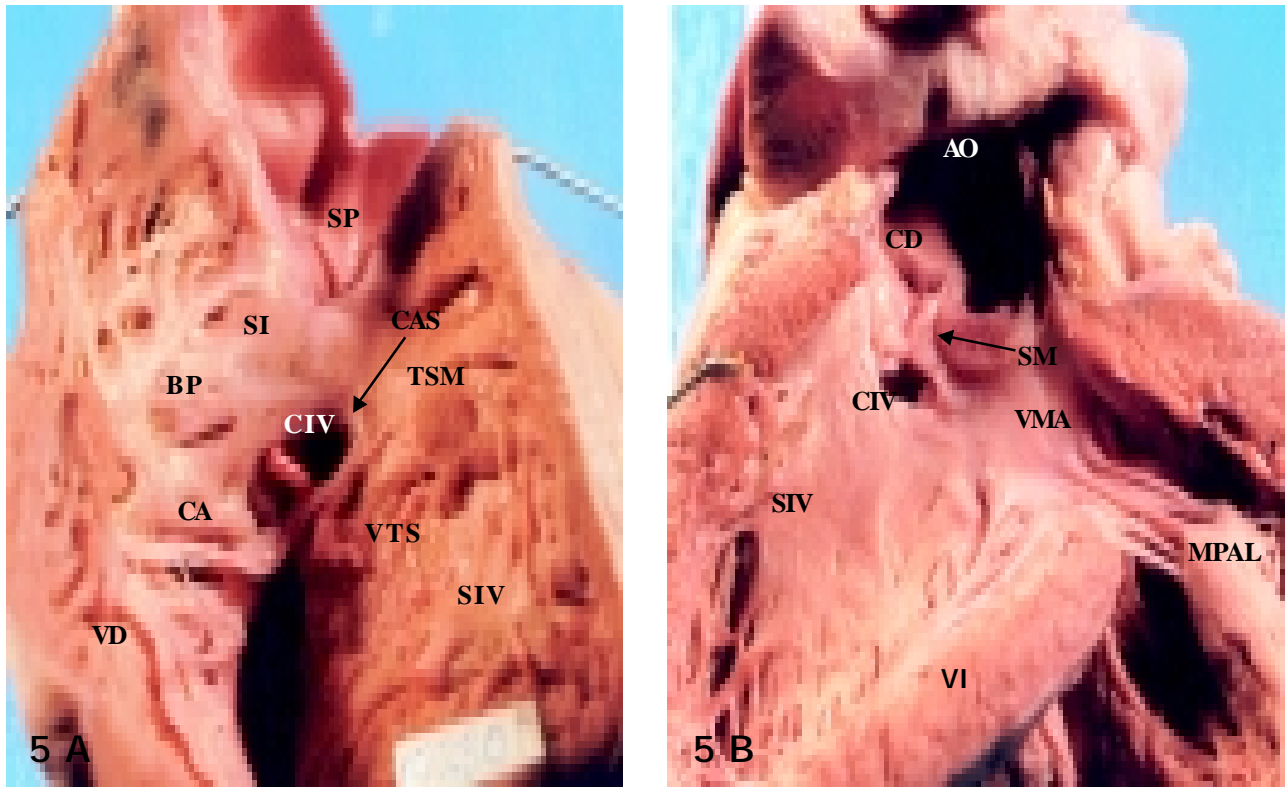


Figura 5 A.

Aspecto interno anterior derecho. Defecto septal interventricular mediano de bordes músculo membranosos, cuyo techo está formado por el borde inferior del SI deficiente, el borde anterior por el BATSM, el borde inferior por el BPTSM muy poco desarrollado, permitiendo una continuidad MT que asienta sobre la cresta del septum sinusal deficiente y forma el borde póstero-inferior. El borde posterior está formado por la banda parietal (BP) El SI es deficiente en su porción inferior, hace completamente visible el defecto, que no es cubierto por la VTS y la CAS se inserta en un MPM en el ángulo ántero-inferior del defecto. El SI se fusiona con el BATSM, no está bien alineado con el septum trabecular, hace prominencia dentro del VD se hace visible la coronariana derecha a través del defecto por el lado derecho.

Después de la misa sirvanse pasar a los salones de la parroquia. Cámara de entrada: VT y aparato tensor normales. El septum trabecular con su característica trabeculación gruesa, pared anterior delgada y posterior gruesa. Cámara de salida muscular amplia y de longitud normal. Anillo pulmonar dilatado y tronco pulmonar de grueso calibre.

Figura 5 B.

Aspecto interno anterior izquierdo: El defecto se extiende desde el SM comprometido hasta la coronariana derecha, tanto el SM residual como la coronariana derecha cubren la mayor parte del aspecto superior del defecto, el borde inferior está formado por el septum de entrada, y el borde anterior por el SI residual. La orientación del defecto es horizontal por ambos lados derecho e izquierdo. Continuidad mitro-aórtica (NC).

Cámara de entrada: VM y aparato tensor de caracteres normales.

Porción trabeculada: Hipertrofia ventricular izquierda, trabeculación fina en el ápex.

Cámara de salida músculo membranosa subaórtica.

Anillo aórtico, válvula y aorta ascendente normales.

Diagnóstico: CIV perimembranosa con extensión al septum infundibular. Foramen oval permeable y conducto arterioso permeable.

Examen Anatómico. Levocardia en situs solitus, conexiones AV y VA concordantes. Grandes arterias normalmente relacionadas. (S, D, S.) Crecimiento biauricular. Foramen oval permeable

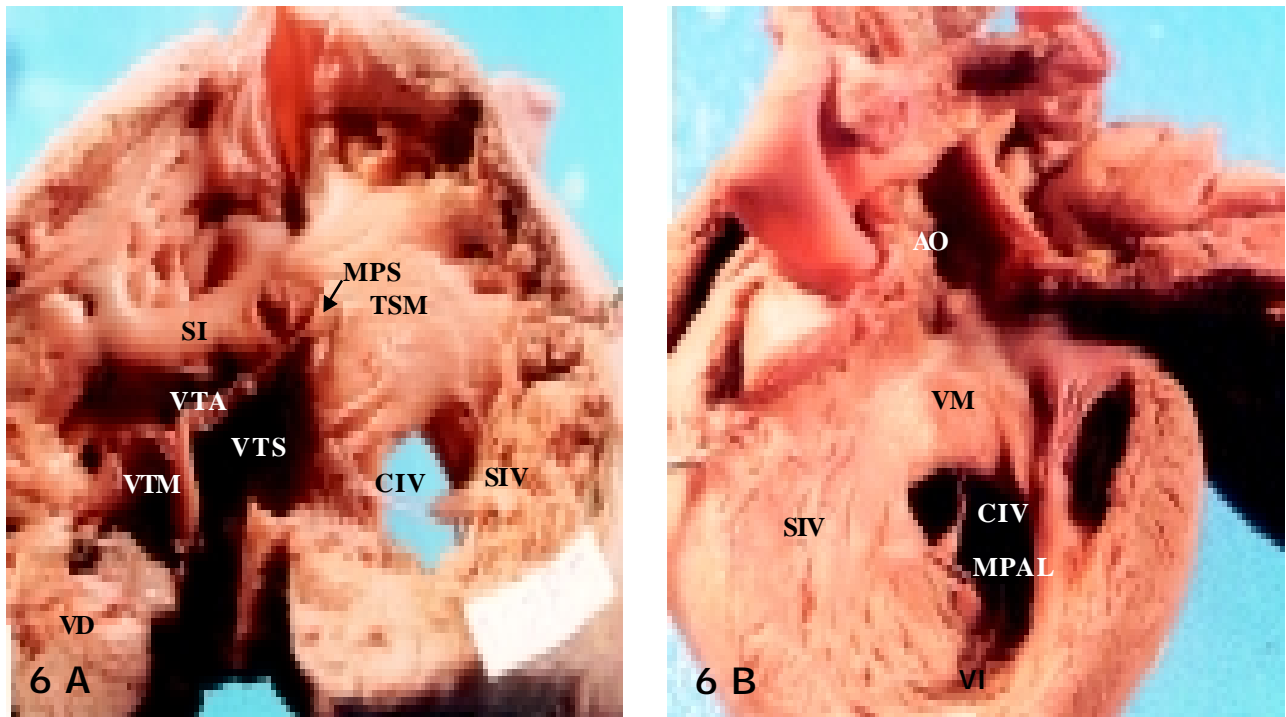


Figura 6 A.

Aspecto interno anterior derecho.- Defecto septal interventricular grande en el área trabecular apical atravesado por una cuerda tendínea de la VTS, no relacionado con el haz de His, se extiende desde el borde posterior de la TSM hasta la pared libre ventricular derecha, compromete gran parte del septum trabecular apical con el límite del septum de entrada.

VD de pared anterior delgada y posterior gruesa. Cámara de entrada formada por la válvula tricúspide normal. La CAS se inserta en el MPM, la comisura anterior en el MPA, la comisura posterior en el MPP.

Músculos papilares normales, no hay continuidad sigmoideo valvular. Porción trabeculada residual de aspecto columnar irregular. Cámara de salida de estructura muscular, dilatada y de longitud normal. SI y BP normales. Anillo y sigmoideas normales. Tronco pulmonar dilatado.

Figura 6 B.

Aspecto interno anterior izquierdo.- Defecto septal de la porción trabecular posterior atravesado por fibras del Haz de His. Bordes completamente musculares. VI de paredes normales y cavidad dilatada. VM y aparato tensor normales. Continuidad mitro-aórtica (NC). Cámara de salida músculo-membranosa de diámetro y longitud normales. Conectada con la aorta de caracteres normales. PCA permeable.

Diagnóstico: CIV muscular del septum trabecular medial y apical grande. FOP. PCA

### **CIV Musculares del septum infundibular (CIVMI).**

Son 6 casos: 2, 28, 68, 71, 79, 82. Defectos situados en el tracto de salida de ambos ventrículos con bordes completamente musculares. Tamaño: pequeño en 3, mediano en 1 y grande en 2. Gráfica 3.

**Aspecto derecho.** Bordes: El techo es un remanente del SI, que se fusiona anteriormente con el BATSMT y forma el borde anterior del defecto, posteriormente el SI se continúa con el PVI y el BPTSMT. La fusión de estas estructuras musculares forma el borde muscular del defecto situado por delante del SM. Tabla 4. Figura 7 A.

**Cámara de entrada.** VT normal. La CAS se inserta en

el MPM en los 6 casos, en 1/6 cuerdas adicionales en el borde inferior del defecto y en 1/6 cuerdas adicionales en un MPAPS. Tabla 1. Las comisuras anterior y posterior se insertan normalmente y la VTS en el SIV. Tabla 2.

**Porción trabeculada:** De tamaño normal en 1 caso y grande en 5. VD hipertrofiado en 1 caso.

**Cámara de salida:** Dilatada en 2, y alargada en los 6 casos. SI deficiente, situado entre los brazos de la TSM. En 5 casos el ángulo entre el SI y SIV entre 30° y 45°. Ausencia de continuidad sigmoideo-valvular, Tabla 3, Figura 7 A. Figura 8 A.

**Aspecto izquierdo.** El defecto está separado de la

válvula aórtica por el SI. La válvula aórtica se continúa por detrás con el cuerpo fibroso central, la válvula aórtica no forma parte del borde del defecto. En 4 casos forman el borde del defecto el PVI, el SE y el SI. En 2 casos forman el borde del defecto el remanente del SI y el ST. Tabla 6. Figuras 7 B y 8 B.

**Cámara de entrada:** Normal en 5 casos e hipoplásica en 1 caso. Las comisuras anterior y posterior de la VM

se insertan normalmente.

**Porción trabeculada:** Pared VI delgada en 1 caso, hipertrofiada en 3 y normal en 2. La cavidad VI normal en 4, pequeña en 1 y grande en 1 caso. Gráfico 3.

**Cámara de salida VI.** Desarrollo: normal en 5 casos e hipoplásica en 1. Subaórtica en todos nuestros casos. Figura 7 B.

**FIGURA 7.** 10917

Examen Anatómico. Levocardia en situs solitus, conexiones AV y VA concordantes. (S,D,S)

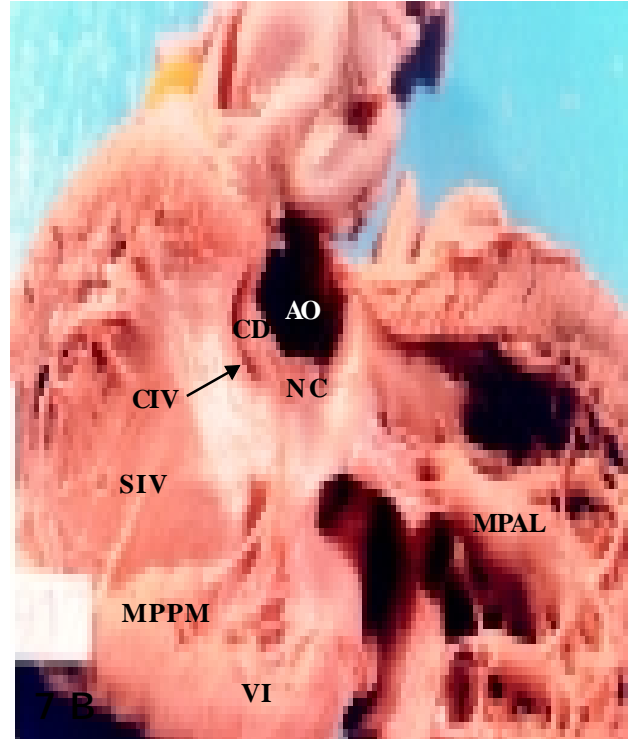
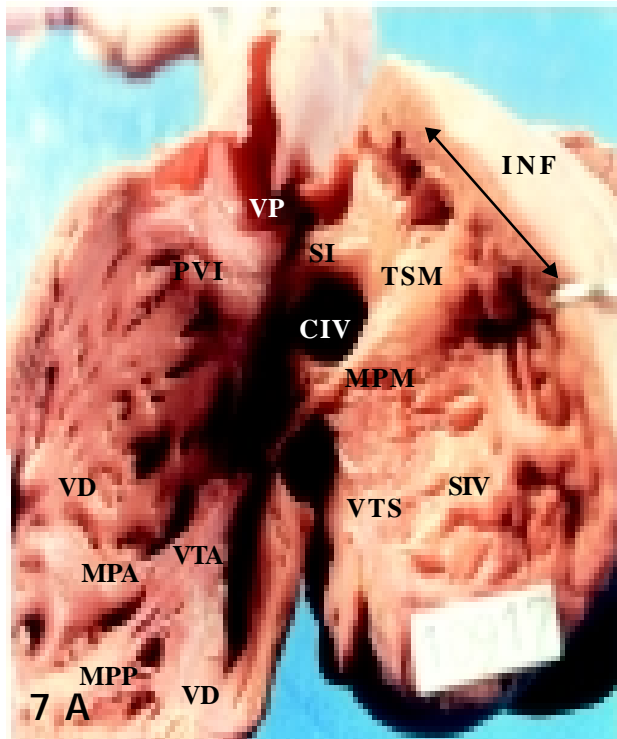


Figura 7 A.

Aspecto interno anterior derecho: Cámara de entrada: aparato valvular tricúspideo de caracteres normales, orificio AV derecho dilatado. La CAS se inserta mediante cuerdas cortas en el MPM implantado en el BPTSM que forma el borde inferior del defecto, la comisura anterior se inserta en el MPA y la comisura posterior en el MPP, la VTS se inserta en el SIV. VD de pared anterior delgada y cavidad dilatada. El segmento trabecular de la porción apical y trabecular anterior es columnar y grueso.

TSM hipertrofiada. SI deficiente en su porción central, se forma un amplio defecto de bordes musculares entre el septum infundibular deficiente y el BPTSM.

El techo del defecto es muscular, está formado por el septum infundibular residual, el borde anterior por el BATSMM y el borde inferior por el BPTSM, el borde posterior por un grueso pliegue ventrículo infundibular (PVI). El septum infundibular presenta un ligero mal alineamiento en relación con el BATSMM permitiendo un prolapso de las sigmoideas coronarias. Es un defecto muscular infundibular grande. Anillo y válvula pulmonar dilatados, tronco pulmonar de grueso calibre.

Figura 7 B.

Aspecto interno anterior izquierdo. VI hipertrofiado, músculos papilares gruesos, cuerdas tendíneas normales. El techo del defecto está formado por la válvula aórtica debido al malalineamiento anterior del septum infundibular produciendo cierto cabalgamiento de la raíz aórtica y que la coronaria derecha cubra parcialmente el defecto. Esto no sucede en los otros casos sin malalineamiento del SI, en los cuales el SI residual por el lado izquierdo forma el techo del defecto interponiéndose entre la válvula aórtica y el defecto. La valva aórtica se continúa posteriormente con el cuerpo fibroso central.

Diagnóstico: CQIV muscular del septum infundibular grande. FO permeable. PCA



**FIGURA 8.** Caso 68 (972 A96034). Edad =1 mes

Historia de bronquitis frecuentes y manifestaciones de insuficiencia cardiaca. Causa del fallecimiento bronconeumonía y sepsis.

Examen Anatómico. Levocardia en situs solitus con conexiones A-V y V-A concordantes. Grandes arterias normalmente relacionadas. (S; D; S) Crecimiento biauricular. Orejuelas concordantes con el situs. CIA tipo OS de 10x12 mm. Conexiones venosas sistémicas y pulmonares normales.

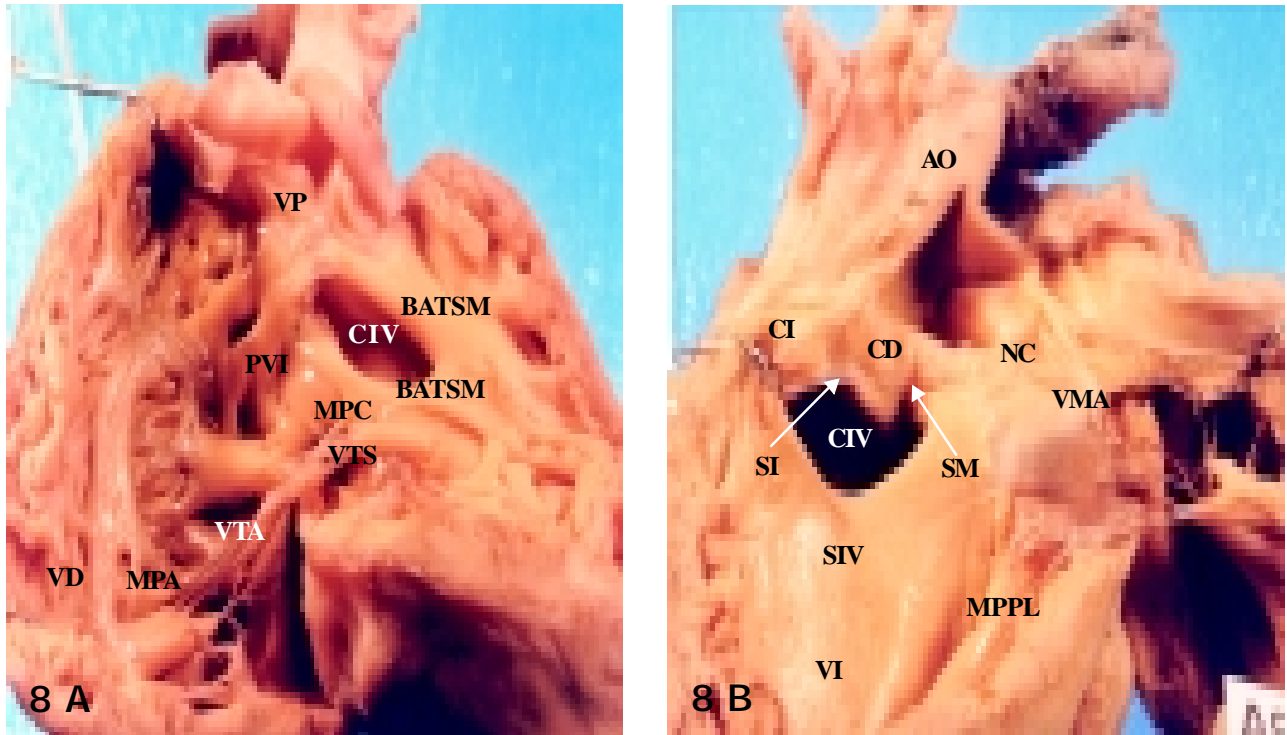


Figura 8 A.

Aspecto interno anterior derecho. Se ve un defecto grande, más alargado y extendido hacia el ápex. El borde posterior de este defecto está cubierto por la VTS. El borde atrial es el área de continuidad TAM, el piso es el septum de entrada que se continúa anteriormente con el septum trabecular cubierto por la TSM. El defecto parece excavado entre los BSTSM.

El techo es el SI. Existe discreto mal alineamiento entre el SI y el ST, SI algo desplazado hacia la derecha. La CAS se inserta en el. MPM que se fija en la unión de los BSTSM y atraviesa anterior e inferiormente el defecto. Borde posterior formado por el pliegue ventrículo infundibular. (PVI).

Cámara de entrada: Anillo tricúspideo, velos valvulares de la VT y aparato tensor normales. La comisura anterior se inserta en el MPA, la comisura posterior en el MPP, la VTS en el SIV. Porción trabeculada: Pared anterior delgada, posterior gruesa, trabeculación VD columnar gruesa y cavidad dilatada. Cámara de salida muscular subpulmonar amplia de longitud normal. El límite superior es el anillo pulmonar dilatado y válvula pulmonar grande.

Figura 8 B.

Aspecto interno anterior izquierdo. El margen posterior del defecto se extiende al área de continuidad TAM, en esta continuidad está involucrada la sigmoidea aórtica no coronariana. El SM residual separa el defecto de la válvula aórtica. Tiene orientación vertical hacia el ápex.

El margen anterior del techo del defecto está formado por el SI el cual separa el defecto de la coronariana derecha.

Cámara de entrada: Anillo mitral, válvula mitral y aparato tensor normales. Continuidad mitro aórtica con la no coronariana. Porción trabeculada. Pared de espesor normal cavidad algo dilatada, trabeculación apical fina. Septum trabecular entre brazos de la TSM deficiente Cámara de salida: músculo membranosa subaórtica, de calibre y longitud normales, septum infundibular deficiente por el lado izquierdo.

Diagnóstico: CIV muscular infundibular, grande. CIA tipo OS. PCA. Crecimiento biauricular y biventricular. Dilatación de tronco pulmonar y ramas.

#### 4.- CIV Subarterial Infundibular

Son 5 casos. CIV pequeña en 2 casos, mediana en 2 y grande en 1 caso. Gráfico 3.

**Aspecto derecho.** Tamaño VD normal en 1 caso y grande en 4 casos. SI deficiente, las válvulas aórtica y pulmonar se continúan formando el techo del defecto, las sigmoideas coronarias izquierda y derecha se mueven libres sobre el tracto de salida VD y pueden prolapsar. El piso del defecto está formado por el brazo posterior de la TSM que se une al pliegue ventrículo infundibular, todos estos elementos forman un borde muscular situado por delante del septum membranoso normalmente desarrollado. Tabla 4. Figura 9 A.

Orificio A-V derecho: < 40 mm en 1 caso, entre 40 y 50 mm en 3 casos y > 71 mm en 1 caso. El orificio A-V izquierdo < 50 mm en 4 casos y > 60 mm en 1 caso.

**Cámara de entrada.** VT normal en los 5 casos. La inserción de la CAS en el MPM en 4 casos y en un equivalente en 1 caso Tabla 1. La CAS y la VT no se relacionan con el defecto. Las comisuras anterior y posterior se insertan normalmente. La VTS se inserta en el SIV en los 5 casos. Tabla 2. Continuidad aorto-pulmonar en los 5 casos. Tabla 3.

**Porción trabeculada.** Pared VD hipertrofiada en 3 casos y normal en 2. Cavidad VD normal en 1 caso y dilatada en 4.

**Cámara de salida.** Dilatada en 3 y normal en 2 casos. Longitud normal en los 5 casos. El desarrollo del SI es variable, ausente en 1 caso, deficiente en su mitad superior en 3 casos y en 1 caso la deficiencia superior tiene apariencia de una larga hendidura subsigmoidea. En los 4 casos con SI deficiente el borde inferior del defecto está formado por el remanente muscular del SI y en el caso con SI ausente el borde inferior está formado por el brazo posterior de la TSM y el PVI.

Tabla 4. En los 5 casos el techo del defecto está formado por la continuidad aorto-pulmonar, ligero prolapso de la coronaria derecha. Tabla 3. El remanente del SI se continúa con los brazos de la TSM en 4 casos formando un ángulo entre 25° y 35°.

**Aspecto izquierdo.** VI de tamaño normal en 2 casos y dilatado en 3. Las sigmoideas coronarias derecha e izquierda forman el techo del defecto junto con la sigmoidea pulmonar. Tabla 5. Figura. 9 B.

**Cámara de entrada.** Válvula mitral normal. Las comisuras anterior y posterior insertadas normalmente en los músculos papilares anterolateral (MPAL) y posteromedial (MPPM). El MPAL hipertrofiado en 2 casos.

Cuerdas tendíneas bien desarrolladas.

**Porción trabeculada.** Hipertrofia de pared VI en 4 casos y normal en 1 caso. Cavidad VI dilatada en 1 caso.

**Cámara de salida VI.** Normal en 4 casos y corta en 1 caso.

#### Nivel Arterial

Conexión ventrículo arterial concordante y grandes arterias normalmente relacionadas en los 100 casos de nuestra serie.

Sigmoidea pulmonar tricúspide. Anillo pulmonar dilatado en 90/100 casos y el calibre del tronco pulmonar dilatado en 87/100. Ramas pulmonares dilatadas en el 80/100, hipoplásicas en 1/100 y normales en 19/100.

Válvula aórtica tricúspide en los 100 casos, anillo aórtico dilatado en 5/100, hipoplásico en 6/100 y normal en 89. Aorta ascendente dilatada en 4/100, hipoplásica en 5/100 y normal en 91, Longitud normal.

En los 100 casos. Cayado aórtico normal. PCA permeable en 74 casos y en vías de cierre en 4 / 100 casos.

FIGURA 9. (613 11185) . Edad 1 año.

Causa del fallecimiento: insuficiencia cardiaca y bronconeumonía.

Examen Anatómico. Levocardia en situs solitus, conexiones A-V y V-A concordantes. (S, D, S)

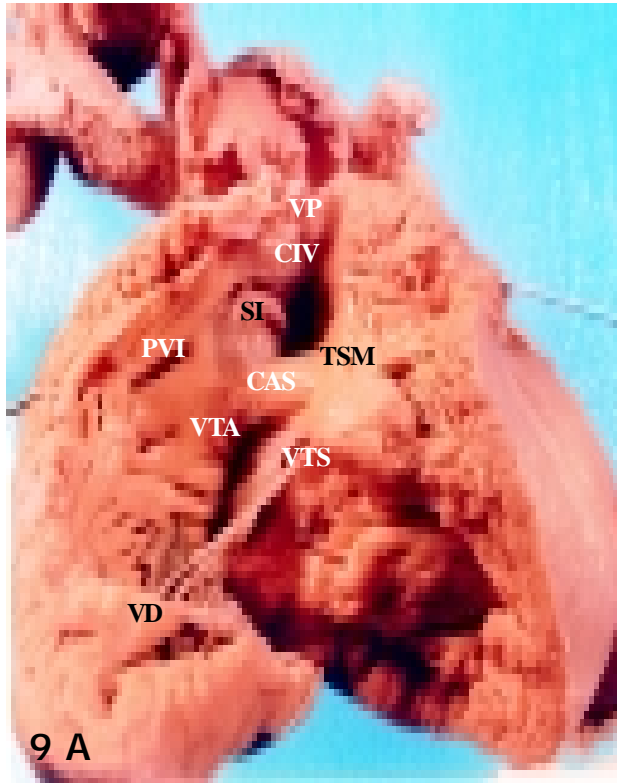


Figura 9 A.

Aspecto interno anterior derecho. VD hipertrofiado.

Cámara de entrada: aparato valvular y tensor tricuspídeo de caracteres normales. La CAS se inserta en el MPM y BPTSM, la comisura anterior en el MPA y la comisura posterior en el MPP. El segmento trabecular es columnar y grueso. TSM hipertrofiada, el septum infundibular (SI) deficiente en su mitad superior formándose un defecto infundibular subarterial músculo membranoso, el techo del defecto es fibroso, formado por la continuidad aorto-pulmonar, a este nivel se ven a través del defecto las sigmoideas coronarias izquierda y derecha, el borde anterior formado por el BATSM, el borde inferior por el SI residual y el borde posterior por la banda parietal. El SI residual se alinea y fusiona con la horquilla de la TSM a nivel septal y con la banda parietal a nivel de la pared libre. La hipertrofia del SI residual y la hipertrofia de la porción ventricular de salida producen cierta estrechez infundibular. El anillo pulmonar ligeramente estenótico. Tronco pulmonar de menor calibre que la aorta ascendente.

Figura 9 B.

Aspecto interno anterior izquierdo. Hipertrofia ventricular izquierda, músculos papilares gruesos, cuerdas tendineas largas, velos de la VM normales.

Pared septal ventricular izquierda irregular, CIV ojival inmediatamente por debajo de las sigmoideas coronarias aórticas que cierran parcialmente el defecto y forman su techo. Las sigmoideas coronarias derecha e izquierda prolapsan a través del defecto hacia el VD. El borde inferior está formado por el SI. El septum membranoso (SM) por detrás del defecto está intacto, septum sinusal o de entrada y septum trabecular intactos. Anillo aórtico dilatado, aorta ascendente de grueso calibre

Diagnóstico: CIV músculo-membranosa subarterial. Leve cabalgamiento de la aorta sobre el VD por prolapso de las sigmoideas coronarias.

## COMENTARIO

La comunicación interventricular (CIV) es un defecto localizado en el complejo septal interventricular (CSIV) que permite un flujo de sangre entre los ventrículos.

Para el abordaje quirúrgico y la técnica de cierre se hace necesario un diagnóstico preciso morfológico y estructural, definir su relación con el sistema de conducción, con las válvulas atrioventriculares y arteriales (20, 29, 30, 31). Su tamaño guarda relación con la

severidad de la repercusión hemodinámica (17, 18, 23, 29). Los grandes defectos producen insuficiencia cardiaca y deben ser operados en los primeros meses de vida. Después del año de edad aumenta la incidencia de enfermedad vascular pulmonar obstructiva, el cortocircuito predominante se hace de derecha a izquierda y la biopsia pulmonar es anormal, en este caso no estaría indicada la cirugía. La cirugía en los defectos pequeños es controversial se condiciona a si existe prolapso de la válvula aórtica aún sin

regurgitación aórtica, dilatación ventricular y cortocircuito de izquierda a derecha mayor de 2 a 1 (17, 20, 21, 29).

Para el manejo clínico, ecocardiográfico, hemodinámico o quirúrgico de la CIV se recomienda usar una clasificación y estar familiarizado con dos más, se ha popularizado la clasificación de Soto y Becker (1980)<sup>(1)</sup> sustentada sobre bases embriológicas y anatómicas, Van Praagh<sup>(2)</sup> recomienda el empleo del término paramembranoso en lugar de perimembranoso por que realmente estos defectos no bordean el septum membranoso sino que afectan una porción del septum membranoso y se extienden a las estructuras vecinas como el septum infundibular, septum de entrada y el septum trabecular. Los defectos limitados al septum membranoso son pequeños e infrecuentes, en nuestra serie tenemos 10 casos que son claros ejemplos de su existencia como puede verse en la Figura 1 A, 1 B.

Se conocen dos tipos: 1. Defectos de la porción superior del septum membranoso, comprometen el septum atrioventricular y comunican el ventrículo izquierdo con la aurícula derecha, pueden presentar hendidura de la VT y permiten un cortocircuito del VI a la AD. No están incluidos en este trabajo. 2. Defectos de la porción inferior del SM, son interventriculares, pequeños de bordes fibrosos, el haz de His pasa por el área pósteroinferior del defecto, comunican la cámara de entrada del ventrículo derecho con el tracto de salida del ventrículo izquierdo (19, 21, 26, 27, 31). Siendo exclusivamente membranosos el septum infundibular y el septum interventricular muscular son normales.

No hemos encontrado ningún caso como el reportado por Soto, de un pequeño defecto en un septum membranoso aneurismático. Castañeda<sup>(20)</sup> considera rara la presentación de un aneurisma del septum membranoso, en nuestra serie no hemos encontrado ningún caso con estas características.

Los defectos perimembranosos son los más frecuentes en todas las series incluyendo la nuestra y destaca por su frecuencia en este grupo el perimembranoso con extensión al septum de entrada. El elemento común en los defectos perimembranosos es el área de continuidad fibrosa tricuspídeo-aórtico-mitral (TAM), el cuerpo fibroso central y el septum membranoso son parte del borde del defecto. Las CIV membranosa y perimembranosa comunican la cámara de entrada del VD con la cámara de salida del VI. En la CIV perimembranosa con extensión al septum de entrada (PM>SE) el área de continuidad TAM forma el borde posteroinferior del defecto, la CAS se inserta normalmente en el MPM en 48/56 casos, inserciones

anormales en casos aislados como en un MPM equivalente, en el MPA, en un MPAPS o directamente en el borde inferior del septum infundibular. Hallazgos semejantes han sido reportados en otras series (1, 23, 26, 30, 31). Con frecuencia en nuestra serie, un segmento de la VTS que cubre el defecto por su aspecto derecho se delimita y envía pequeñas cuerdas que se insertan en el borde del defecto, en estos casos puede producirse en el futuro cierre espontáneo, este segmento de VTS ha sido designado como valva comisural para diferenciarla del resto de la VTS que no cubre el defecto. Esta valva comisural y la VTA forman la comisura anteroseptal cuyas cuerdas se insertan en el MPM situado en el ángulo antero-superior del defecto FIG 2 A 2 B. En ningún caso la VTS y VTA se adhieren a los bordes del defecto formando un canal entre el ventrículo izquierdo y la aurícula derecha (23). Este defecto es claramente visible por el aspecto izquierdo, se ve la VTS a través del defecto.

Soto<sup>(1)</sup> incluye en el tipo de defectos perimembranosos con extensión al septum de entrada 4 casos con las características encontradas en los defectos del canal atrioventricular, que se extienden posteriormente hasta la cruz del corazón y 2 de ellos presentan hendidura mitral, comenta que los defectos llamados "isolated ventricular septal defect of persistent common atrioventricular type"<sup>(32)</sup> son realmente defectos del septum de entrada que se extienden al área del septum membranoso, al respecto es interesante el trabajo de Sanchez Gómez y col<sup>(33)</sup> quienes mediante estudios embriológicos y anatómicos sobre la septación cardiaca normal y patológica definen el desarrollo, características y límites del septum atrioventricular y ventricular. En nuestros casos con defectos PM>SE no hemos encontrado los estigmas de los defectos del canal atrioventricular por lo tanto no son considerados como tales. Los defectos interventriculares con estigmas de defectos del canal atrioventricular no han sido incluidos en este trabajo, han sido publicados como defectos parciales del canal atrioventricular común<sup>(34)</sup> y nuestros hallazgos fueron comparables a otras series<sup>(35)</sup>. Es importante localizar y diferenciar las relaciones de estos defectos con el sistema de conducción. Estudios previos<sup>(20, 21, 31)</sup> han demostrado que el eje de conducción A-V está relacionado al cuadrante posteroinferior de los defectos perimembranosos, los defectos musculares de entrada están relacionados con el sistema de conducción en su cuadrante ántero-superior, los defectos musculares del septum trabecular pueden estar en relación con el haz de His o sus ramas, los defectos infundibulares no guardan ninguna relación<sup>(28)</sup>.

La CIV PM con extensión al septum trabecular es un defecto generalmente mediano o grande. Por el

aspecto derecho limitado en su borde atrial por un área pequeña de continuidad TAM, anteriormente por los brazos de la TSM y el techo por el septum infundibular.

El MPM se origina normalmente en el BPTSM, y se sitúa en el borde antero-inferior del defecto, la CAS atraviesa el defecto por su aspecto inferior o ántero-inferior, características descritas en varias series (1, 20, 30, 32, 33). El aspecto izquierdo identifica la orientación de su eje mayor, desde la válvula aórtica hasta el ápex VI, se encuentra en la cámara de salida del VI. El SI forma el techo anterior y separa la coronariana derecha del defecto, el CFC forma el techo posterior.

En la CIV PM con extensión al septum infundibular el aspecto derecho del defecto es claramente visible por encima de la CAS, el MPM está en el borde inferior del defecto. El borde atrial es el área de continuidad TAM. Comúnmente la CIV perimembranosa alcanza al anillo valvular tricúspideo en el sitio de la comisura anteroseptal adyacente al septum infundibular, comprometiendo un área del septum membranoso, que puede estar ausente, lo que permite que el defecto se extienda por el lado izquierdo hasta la sigmoidea no coronariana.

Las CIV Infundibulares difieren según el mecanismo embriológico subyacente (3, 8, 15, 27, 32, 33). Por deficiencia o ausencia del SI y por mal posición del SI. Es frecuente un malalineamiento entre el SI y ST, cuando el SI presenta un desplazamiento posterior el techo del defecto es la pulmonar, es decir la CIV es subpulmonar y en este caso el desplazamiento posterior del SI estrecha el tracto de salida VI y su asociación con hipoplasia o interrupción del arco aórtico es frecuente (20). Cuando el SI presenta un desplazamiento anterior se presenta obstrucción infundibular subpulmonar y la CIV es subaórtica, tal es el caso 68 de nuestra serie Figura 8.

Los defectos del septum conal o infundibular (subpulmonares, supracristales, de salida) se encuentran dentro del septum infundibular o entre este y los BSTSM.

Los defectos musculares situados en el septum de entrada comunican la cámara de entrada de ambos ventrículos, son de tamaño variable dependiendo del grado de deficiencia del área muscular de entrada. No tenemos ningún caso en nuestra serie. Están debajo de la valva tricúspide septal, pero todos sus bordes son musculares. Existe un borde muscular que separa las valvas septales mitral y

tricúspide, este borde se fusiona con la TSM en el VD y su extremo posterior se fusiona con el septum trabecular en el VI, frecuentemente este borde puede sobresalir y cubrirse por una prominencia trabecular (37, 38). El septum membranoso está intacto con sus componentes atrioventricular e interventricular.

Musculares trabeculares. Comunican las porciones trabeculares de ambos ventrículos.

En el grupo subarterial, el techo del defecto es la válvula pulmonar o la continuidad aorto-pulmonar y el borde restante está formado por el septum infundibular residual.

En el presente trabajo tratamos de mostrar las características morfológicas comparativamente entre los diferentes tipos de defectos por medio de tablas y diagramas seguidamente una descripción integrada en cada tipo de defecto en el texto y fotografías.

#### CONCLUSIONES:

1. Se estudiaron morfológica y estructuralmente 100 especímenes con CIV aislada 12% pertenecientes al Museo de Cardiopatías del IESN.
2. Fueron categorizados de acuerdo a su localización en el CSIV, características de sus bordes sobre bases morfológicas y embriológicas en:
  - a) Membranosas: Localizadas en el septum membranoso. 10%
  - b) Músculo-membranosas:  
Perimembranosas. 71%.  
Con extensión al septum de entrada 56%  
Con extensión al septum trabecular 6%  
Con extensión al septum infundibular 9%  
Subarteriales 5%
  - c) Musculares 10%  
Del septum infundibular 6%  
Del septum trabecular 4%
  - d) Mixtas 4%
3. Las CIV membranosas y perimembranosas, tienen el borde postero-inferior en relación con el sistema de conducción.
4. CIV perimembranosas con extensión al septum infundibular, CIV musculares infundibulares y CIV subarteriales presentan con frecuencia mal alineamiento.
5. 35/56 perimembranosas con extensión al septum de entrada presentan valva tricúspide comisural que favorece el mecanismo de cierre espontáneo.
6. Crecimiento ventricular derecho en el 63% y crecimiento ventricular izquierdo en el 23%.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Soto B, Becker AE, Moulart AJ, LIE JT, Anderson RH. Classification of ventricular septal defects. *Br Heart J* 1980; 43: 332 - 343.
2. Van Praagh R, Geva T, Kreutzer J. Ventricular septal defects: How Shall we describe, name and classify them? *Am Coll Cardiol* 1989;14:1290 - 1299.
3. Hagler DJ, Edwards WD, Seward JB, Tajik AJ. Standardized Nomenclature of the Ventricular Septum and Ventricular Septal Defects, With Applications for Two-Dimensional Echocardiograph *Mayo Clin Proc* 1985; 60: 741-752.
4. Capelli H, Andrade JL, Somerville J. Classification of the Site of Ventricular septal defect by 2 - Dimensional Echocardiography. *Am J Cardiol* 1983; 1983.
5. Goor DA, Lillihei CW, Rees R, Edwards JE. Isolated ventricular septal defect; developmental basis for various types and presentation of classification. *Chest* 1970; 58: 468 - 482.
6. Fyler DC. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics* 1980; 65: (suppl): 376 - 471.
7. Hoffman JIE, Rudolph A. Natural history of ventricular septal defect in infancy. *Circulation* 1963; 28 - 737.
8. Keith JD. Ventricular septal defect. In *Herat Disease in Infants and Childhood* Keith JFD Rowe RD, Vlad P (Ed) New York McMillan Publishing Co, Inc, 1978; 320 - 379.
9. Nora JJ, Fraser FLC. *Medical Genetics*, Philadelphia: Lea and Febiger 1974; 334-338.
10. Roger Henri. Recherches cliniques sur la communication congenitale des deux coeurs, par inoclusion du septum interventriculaire. *Bull Acad. Med Paris* 1879; 8: 1074-1189.
11. Eisenmenger V. Die angeborenen defecte de kammer scheidewanddes Herzen *Z Klin Med* 1897; Suppl 32; 1 - 26.
12. Eisenmenger V. Ursprung der aorta aus beiden ventrikeln beim defect des septum ventriculorum. *Wien Klin Wchr* 1988 ; 11 : 26 - 27.
13. Wood P. The Eisenmenger Syndrome or pulmonary hipertension with reversed central shunt. *Brit Med J* 1958; 2: 701 - 709 y 755 - 762.
14. Branmel H, Vogel J, Pryor R and Blounts. The Eisenmenger Syndrome. *Am J card* 1971; 28: 679 - 692.
15. De la Cruz MV, Christie F, Pérez OS, Anselmi G, Reinhold M. Clasificación anatomoembriológica de las comunicaciones interventriculares aisladas. *Arch Inst Cardiología México* 1959; 29:195.
16. De la Cruz MV y Cayré RO: Desarrollo embriológico del corazón y de las grandes arterias en Pedro A. Sanchez. *Cardiología Pediátrica. Clínica y Cirugía.* I Tomo. Capítulo 2. Salvat Ed. SA. 1986; (2): 10 - 18.
17. Valdés Cruz L, Cayré R. Ventricular septal defects In *Echocardiographic diagnosis of congenital heart disease. An embryologic and anatomic approach.* Valdés Cruz L, Cayré R (ed) Philadelphia ; Lipincot - Raven 1998; 199 - 213.
18. Anderson RH, Becker AE, Van Mierop LSD. What should we call the "crista". *Br Heart J* 1977; 39: 856 - 859.
19. Seen KSP, Anderson RH. Developmental anatomy of the membranous part of the ventricular septum in the human heart. *British Heart J* 1970; 41:275 - 280.
20. Castañeda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL. Ventricular Septal Defect, Chapter 11 in *Cardiac Surgery of the Neonate and Infant.* (ed) WB Saunders Company. Philadelphia. 1994; (11): 187 - 201.
21. Diaz Góngora G, Cadavid E, Márquez A, Mosquera W. Comunicación interventricular (CIV) (Defectos del complejo septal interventricular) en *Cardiología Pediátrica.* Gabriel Diaz Góngora, Néstor Sandoval Reyes, Juan Fernando Vélez Moreno, Gustavo Carrillo Ángel. Capítulo 26. Panamericana formas e impresos SA. McGraw Hill Interamericana SA. 2003; (26): 360 - 383.
22. Moulart A. Anatomy of ventricular septal defect. In Anderson RH, Shinebourne EA (eds) *Paediatric Cardiology* 1977. Edinburgo: Churchill Livingstone, 1978; 113-124.
23. Becu LM, Fontana RS, DuShane JW, Kirklin JW, Burchell HB, Edwards JE. Anatomic and pathologic studies in ventricular septal defect. *Circulation* 1956; 14: 349 - 364.
24. Van Praagh R. What is the Taussig - Bing malformation? *Circulation* 1968; 38: 445 - 449.
25. Van Praagh R and Vlad P. Dextrocardia, Mesocardia and Levocardia, the segmental approach to diagnosis in congenital heart disease. In JD Keith, RD Rowe and P Vlad. *Heart Disease in Infancy and Childhood* (3rd ed) New York Macmillan Publishing Co- 1978, 638.
26. Lev M. The pathologic anatomy of ventricular septal defect. *Dis Chest* 1959; 35: 533 - 545.
27. Alwork SP, Anderson R. Developmental anatomy of the membranous part of the ventricular septum in the human heart. *British Heart J* 1970; 41: 275 - 280.
28. Wenink ACG, Oppenheimer - Dekker A, Moulart AJ: Muscular ventricular septal defects: a reappraisal of the anatomy. *Am J Cardiol* 1979; 43:259 - 264.
29. Perloff. Ventricular septal defect. In: *The Clinical recognition of congenital heart disease.* Perloff JK

- (ed) Philadelphia: WB Saunders company, 1987; 365 - 403.
30. Fyler DC. Ventricular Septal defect. In: Nadas Paediatric Cardiology. Fyler DC (ed) Philadelphia: Hanley & Belfus, 1992; 435 - 457.
  31. Milo S, Yen Ho S, Chil M, et al. Surgical anatomy and atrioventricular conduction tissue of heart with isolated ventricular septal defects J Thorac and Cardio Surg. 1980; 79: 244 - 255.
  32. Soto B, Ceballos R, Kirklin JW. Ventricular septal defects: a Surgical view point JACC 1989; 14 (5): 1291 - 1297.
  33. Sanchez Gomez C, Cayré R, De la Cruz MV. Consideraciones embriológicas y anatómicas sobre la septación cardiaca normal y patológica. II Septum atrioventricular e interventricular. Bol Med Hosp. Inf Mex 1990; 47 (1) : 51-58.
  34. Corvacho A, Narvaez J. Canal atrioventricular común. Revisión de 67 Especímenes. Revista Peruana de cardiología 2002; 2, 165 - 212.
  35. Draulens. Noe HAY, Wenink AC G. Quacgebeur JM. Ventricular septal defect in atrioventricular (AV) septal defect - a correlation with AV valve morphology Pediatric Cardiol 1984; 5: 227 - 228.
  36. Neufeld HN, Titus JC, Du Shane JW, Burchel HB, Edwards JF. Isolated Ventricular Septal Defect of the persistent common Atrio ventricular type. Circulation 1961; 23: 685 - 696.
  37. Wayne H Persutte. Ventricular septal defects in Drose JA. Fetal Echocardiography (ed) WB Saunders Co. 1998;5:91-104.
  38. Saab NG, Burcell HB, Du Shane JW Muscular ventricular septal defects Am J Cardiol 1966; 18: 713.