

Cierre espontáneo de la comunicación interventricular. Una causa ignorada de trastornos de la conducción auriculoventricular e intraventricular

M. V. ELIZARI ^Δ, S. M. ANSALDI*, P. A. CHIALE^Δ, H. MOSTO, J. P. GUERCHI,
D. COLOMERO, M. B. ROSENBAUM** ^Δ⊕

Servicio de Cardiología, Hospital General de Agudos J. M. Ramos Mejía, Buenos Aires

* Para optar a Miembro Adherente de la Sociedad Argentina de Cardiología

** Profesor Extraordinario UBA

Trabajo recibido para su publicación: 9/95 Aceptado: 9/95

Dirección para separatas: Dr. Marcelo Víctor Elizari, División Cardiología, Hospital General de Agudos J. M. Ramos Mejía, Urquiza 609, (1221) Buenos Aires, Argentina

^Δ Miembro Titular SAC

[°] Fellow ACC - FAHA

[⊕] HFACC - FAHA

Antecedentes

Las formas perimembranasas son las más frecuentes de las comunicaciones interventriculares. Más del 50% de estos defectos cierran espontáneamente antes del año de edad por dos mecanismos: proliferación fibrosa y/o aposición de la valva septal de la válvula tricúspide. El haz de His, en su porción ramificante, está ubicado en la cresta del tabique muscular que forma el límite posteroinferior del defecto. El tejido fibroso que se desarrolla en el proceso del cierre de la comunicación interventricular puede comprometer al tejido específico de conducción y producir diferentes tipos de bloqueos, cuya etiología puede ser ignorada si no se está advertido de esa posibilidad y se buscan cuidadosamente los signos ecocardiográficos que permiten su diagnóstico.

Material y método

Se describen 10 pacientes (5 mujeres y 5 varones entre 6 y 42 años) que presentaban trastornos de la conducción auriculoventricular y/o intraventricular, en ausencia de otras evidencias clínicas, radiológicas y electrocardiográficas de cardiopatía. Ninguno de los pacientes presentaba soplos en el momento del examen y la radiografía de tórax y las dimensiones de las cavidades y grosor de las paredes eran normales. En todos los casos existían evidencias de que los trastornos de conducción podían estar vinculados con el cierre espontáneo de la comunicación interventricular. Los trastornos de conducción observados fueron: bloqueo de rama derecha aislado en 4 (dos de ellos con bloqueo auriculoventricular de primer grado), bloqueo de rama derecha y hemibloqueo anterior en dos (uno de ellos con bloqueo auriculoventricular de segundo grado), bloqueo de rama izquierda en uno y hemibloqueo anterior aislado en cuatro.

Resultados

La comprobación del cierre de la comunicación interventricular se hizo por estudio histopatológico en un caso, por angiografía en dos y por ecocardiograma en los siete restantes. El estudio angiográfico mostró calcificación en el lugar de cierre del defecto en un caso y en el otro un pequeño defecto infracristal que cerró años más tarde, a juzgar por los resultados del eco Doppler. En los otros pacientes, el ecocardiograma mostró aposición del velo septal de la tricúspide y/o engrosamiento y/o distorsión del septum en su porción subaórtica. En el caso con necropsia el corazón era macroscópicamente normal y el estudio histológico del sistema de conducción mostró la relación causal entre el cierre del defecto septal y los trastornos de conducción.

Conclusiones

En todo paciente joven con trastornos de la conducción auriculoventricular y/o intraventricular en ausencia de cardiopatía aparente se debe investigar el cierre espontáneo de una comunicación interventricular mediante la búsqueda de signos ecocardiográficos para explicar su etiopatogenia. Su confirmación es de gran importancia diagnóstica y pronóstica. REV ARGENT CARDIOL 1996; 64 (2): 165-174.

Palabras clave Bloqueo intraventricular - Bloqueo auriculoventricular - Cardiopatía congénita - Comunicación interventricular - Cierre espontáneo de la comunicación interventricular - Sistema de conducción - Muerte súbita

Diversos trastornos de la conducción intraventricular y, más raramente, los bloqueos auriculoventriculares, pueden ser observados en niños, adolescentes y adultos jóvenes con corazones normales o aparentemente normales. Más aún, pacientes que han muerto súbitamente y que presentan un corazón macroscópicamente normal pueden tener, como único antecedente o signo de anormalidad trastornos de conducción en su electrocardiograma. (1, 2) En el pasado, estos trastornos de conducción fueron atribuidos a secuelas aisladas o localizadas de una miocarditis, (2) o a anomalías congénitas del sistema de conducción. (1, 3, 4) Por razones obvias, los estudios anatomopatológicos de estos casos son prácticamente inexistentes y sólo se han publicado descripciones aisladas de anomalías congénitas o adquiridas del sistema de conducción en corazones aparentemente normales. (1, 3)

Observaciones personales nos han permitido establecer que el cierre espontáneo de las comunicaciones interventriculares puede ser una causa habitualmente ignorada de distintos tipos de trastornos de conducción intraventricular y/o auriculoventricular. En este estudio mostraremos la relación causal entre el cierre espontáneo de defectos septales y distintos tipos de trastornos de conducción.

MATERIAL Y METODO

Se estudiaron 10 pacientes con trastornos de conducción intraventricular sin otras evidencias clínicas, radiológicas, ni electrocardiográficas de cardiopatía. Los pacientes con trastornos de conducción intraventricular o auriculoventricular con evidencia de enfermedad cardíaca congénita o adquirida, independientemente de su edad, fueron excluidos de este estudio. La Tabla 1 describe el motivo inicial de la consulta, edad, sexo, diagnóstico clínico y tipo de trastorno de conducción en los 10 pacientes elegidos, así como los métodos que permitieron el diagnóstico. En todos los pacientes se efectuaron los estudios complementarios necesarios para descartar la presencia de cardiopatías. Se efectuó estudio serológico para enfermedad de Chagas en los casos en que esta causa podía estar involucrada por su antecedente epidemiológico. En ningún paciente el o los trastornos de conducción pudieron ser atribuidos a problemas

cardíacos agudos, o a la administración de drogas. Los trastornos de conducción eran intermitentes en los casos 1, 4 y 5.

RESULTADOS

De los 10 pacientes, 5 eran varones y 5 mujeres, con edades entre 6 y 42 años. Con excepción de 2 pacientes (casos 1 y 6), todos eran asintomáticos y consultaron al cardiólogo por distintas razones: exámenes preoperatorios, ingresos o controles escolares o laborales. El caso 1 tuvo dos crisis de Adams-Stokes con un año de intervalo y el caso 6 consultó por dolor precordial atípico. Con excepción del caso 5, ningún paciente tenía antecedentes de soplo cardíaco. Seis pacientes presentaron bloqueo de rama derecha (en uno de ellos incompleto) y uno bloqueo de rama izquierda. Seis pacientes tenían hemibloqueo anterior, que en dos estaba asociado con bloqueo de rama derecha. En un paciente el hemibloqueo anterior precedió al bloqueo de rama izquierda. No hubo ningún caso de hemibloqueo posterior. En una paciente (caso 6) el cierre del defecto septal se detectó por angiografía durante el estudio coronariográfico y en otro (caso 5) se había efectuado cateterismo cardíaco por la presencia de un soplo a los dos años de edad y se hizo el diagnóstico de *shunt* de izquierda a derecha por una pequeña comunicación interventricular infracristal. Años después un estudio con eco Doppler mostró un pseudoaneurisma sin *shunt* a ese nivel.

En todos los pacientes, excepto en el caso 1, el ecocardiograma permitió sospechar, corroborar o hacer el diagnóstico de cierre espontáneo de un defecto septal. El ecocardiograma mostró signos de aposición y adherencia de la valva septal de la tricúspide en 4 pacientes, engrosamiento del septum basal en 5, distorsión y adelgazamiento del septum en dos, pseudoaneurisma en uno y calcificación circular pequeña infracristal en un paciente. En ningún caso se observaron otras alteraciones ecocardiográficas.

Estudio del sistema de conducción

En una paciente de 6 años (caso 1) que falleció en forma súbita con crisis de Adams-Stokes mientras cursaba un cuadro febril por una amigdalitis aguda, se realizó el estudio necrópsico. Los electrocardiogramas previos a su deceso (Figura 1, A y B) muestra-

Tabla 1
Datos clínicos y hallazgos según el método utilizado para el diagnóstico del defecto septal

Caso	Edad y sexo	Motivo de consulta	ECG	Ecocardiograma/Eco-Doppler	Otros métodos diagnósticos
1	7 años femenino	Stokes-Adams	RS BAV 2° BRD permanente HBA intermitente		Estudio histológico del S. C. AVST. SSM con marcada fibrosis. Lesión severa de la porción ramificante del haz de His
2	24 años masculino	Examen prequirúrgico	RS BAV 1° BRD	AVST. Engrosamiento del septum	
3	14 años femenino	Control escolar	RS HBA	Discreto engrosamiento septum basal y AVST	
4	20 años masculino	Examen prequirúrgico	RS BRD intermitente	Septum engrosado con movilidad anormal de la VST	
5	19 años femenino	Soplo en lactancia que desaparece a los 6-7 años	HBA 16-19 a BRI intermitente luego BRI permanente	Pseudoaneurisma a nivel del SM con protusión de la VST. Sin evidencia de shunt	Cateterismo cardíaco a los dos años. CIV infracristal.
6	42 años femenino	Dolor precordial no anginoso	RS BRD Extrasístoles ventriculares.	Calcificación numular infracristal anterior.	Cateterismo y angiografía coronaria. Calcificación numular infracristal. Coronarias y ventriculograma normal.
7	28 años masculino	Examen prequirúrgico	RS HBA	Engrosamiento y distorsión del septum basal subtricuspidé. Motilidad anormal de la VST. AVST.	
8	9 años masculino	Examen prequirúrgico	BAV 1° BIRD	Engrosamiento y AVST.	
9	18 años masculino	Control de rutina para práctica de deportes	RS HBA	Falta de alineamiento del SIV y SIA	
10	18 años femenino	Control escolar de rutina	RS BRD HBA	Septum adelgazado. Falta alineamiento SIV y SIA.	

RS: ritmo sinusal. BAV: Bloqueo auriculoventricular. BRI: bloqueo de rama izquierda. HBA: hemibloqueo anterior izquierdo. BRD: bloqueo de rama derecha. VST: valva septal tricuspídea. SIV: septum interventricular. SIA: septum interauricular. BIRD: bloqueo incompleto de rama derecha. AVST: adherencia valva septal de la tricúspide. SC: sistema de conducción. SM: septum membranoso. SSM: summit septum muscular.

ban bloqueo de rama derecha permanente, hemibloqueo anterior intermitente y bloqueo auriculoventricular de segundo grado.

El corazón era macroscópicamente normal y la coronariografía *postmortem* no mostró anomalías en el árbol coronario. Se efectuaron cortes seriados del sistema de conducción utilizando técnicas convencionales. Los nódulos sinusal y auriculoventricular eran normales, al igual que el lumen de sus arterias nutricias. El cuerpo fibroso central era de aspecto normal aunque algo engrosado. La válvula tricúspide mostraba un marcado engrosamiento de su velo septal, con adherencias al tabique interventricular en sus dos tercios proximales (Figura 2). La porción penetrante del haz de His era normal en cuanto a estructura y localización. En la porción ramificante, las fibras más posteriores del tronco de la rama izquierda mostraban discretas alteraciones en su origen. En

cortes más anteriores (Figura 3, A) se observó marcada alteración en la estructura de la porción ramificante del haz de His con fibrosis y lipomatosis de sustitución. Las fibras de la rama izquierda, que a este nivel corresponden al origen de lo que formará su división anterior, estaban también severamente dañadas, con reemplazo de las fibras por tejido fibroso, vacuolización y lipomatosis de reemplazo. Allí se comprobó severa fibrosis y engrosamiento de la zona correspondiente al summit del septum muscular por la aposición y adherencia de la valva septal de la tricúspide, que además mostraba desdoblamiento de su velo (Figura 3, A). En la seudobifurcación, la rama derecha y las fibras más anteriores de la rama izquierda (que se continúan con la división anterior de la rama izquierda) estaban totalmente reemplazadas por tejido fibroso laxo y lipomatosis de sustitución (Figura 3, B). Dada la fecha en que esta

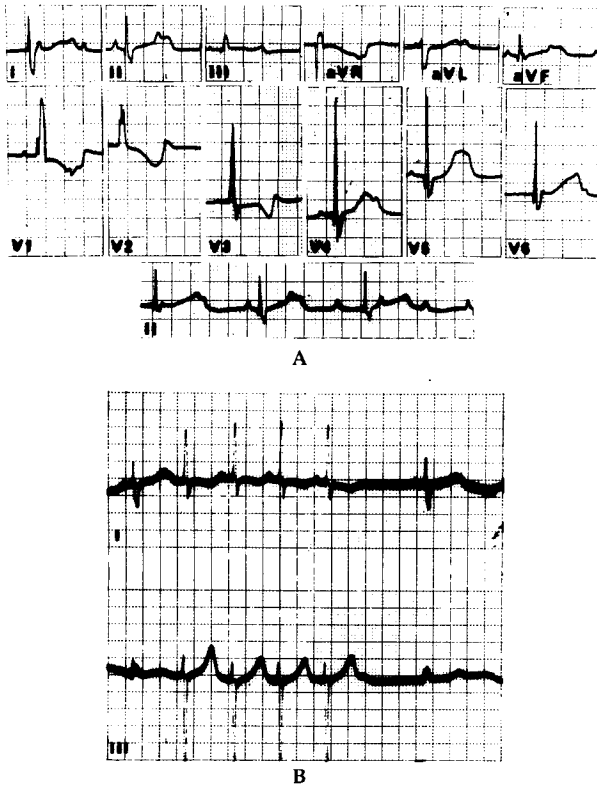


Fig. 1. A. Electrocardiograma de una niña de 6 años registrado 6 meses antes de su muerte, que ocurrió en forma súbita. Ritmo sinusal, bloqueo auriculoventricular de segundo grado y bloqueo de rama derecha. En la tira inferior, bloqueo auriculoventricular del tipo Wenckebach de latidos alternos. B. Registro simultáneo de las derivaciones I y III. Una ligera disminución de la frecuencia permitió la conducción auriculoventricular 1:1 con imagen de bloqueo de rama derecha y hemibloqueo anterior dependiente de la frecuencia.

paciente fue estudiada (año 1968) no se contó con estudios ecocardiográficos. Fue a partir de este caso que se estableció la sospecha fundada de la relación entre los trastornos de conducción intraventricular y auriculoventricular con el cierre espontáneo de una comunicación interventricular en corazones con apariencia normal.

Estudios angiográficos

En los casos 5 y 6 se efectuaron estudios angiográficos. En el caso 5 se había realizado cateterismo cardíaco a los 2 años de edad (por soplo cardíaco), que demostró la existencia de una comunicación interventricular perimembranosa pequeña. La paciente fue examinada anualmente y el soplo desapareció entre los 6 y 7 años. En un control efectuado a los 16 años el electrocardiograma mostró hemibloqueo anterior y bloqueo de rama izquierda intermitente que poco después se hizo permanente. El ecocardiograma permitió detectar la existencia de un pseudoaneurisma sin *shunt*. Los parámetros ecocardiográficos



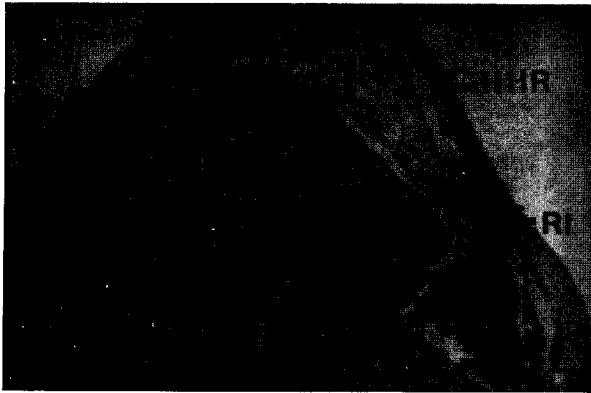
Fig. 2. Vista panorámica en un corte a nivel de la porción ramificante del haz de His (HHR). Obsérvese el notable engrosamiento y desdoblamiento del velo septal de la tricúspide (VST) y su adherencia al septum interventricular (flechas). La valva septal de la tricúspide se inserta normalmente en la parte alta del septum membranoso (SM).

restantes eran totalmente normales, al igual que el examen físico y la radiografía de tórax. La paciente murió en un accidente automovilístico a los 18 años, pero no se contó con estudio necrópsico.

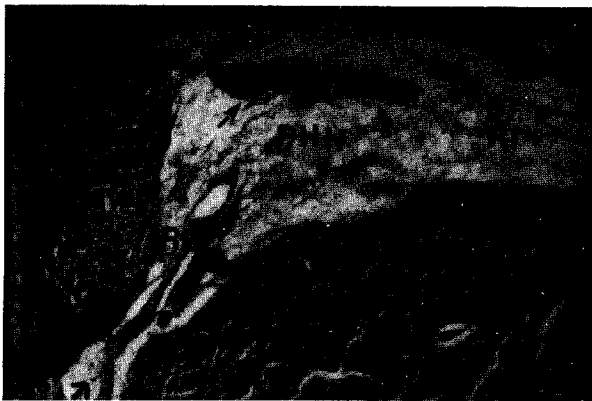
La otra paciente, de 42 años, sometida a estudio angiográfico (caso 6), cuyo electrocardiograma mostraba bloqueo de rama derecha permanente y extrasístoles ventriculares con imagen de bloqueo de rama izquierda (Figura 4) (que probablemente se originaban en la zona injuriada derecha), había consultado por dolores precordiales de dudosa interpretación. En la angiografía se observó una calcificación circular de aproximadamente 8 mm de diámetro por debajo del anillo aórtico y a nivel de la valva coronaria derecha. Este hallazgo, que fue corroborado por el ecocardiograma, fue relacionado con el trastorno de conducción en la rama derecha, ya que la localización de la calcificación correspondía a su sitio de origen. La única explicación lógica para la existencia de una calcificación de esas características y a ese nivel es la del cierre espontáneo (por fibrosis con calcificación ulterior) de una comunicación interventricular. El árbol coronario y el ventriculograma fueron totalmente normales.

Estudios ecocardiográficos

Todos los pacientes, con excepción del caso 1, fueron sometidos a un estudio ecocardiográfico cuidadoso con el objeto de detectar anomalías sugestivas de cierre espontáneo de una comunicación interventricular. De acuerdo con los hallazgos ya descritos del estudio histopatológico, se pensó que muy probablemente los signos más ilustrativos de esta situación podrían ser la aposición de la valva septal de la tricúspide con el septum interventricular y el



A



B

Fig. 3. Cortes seriados del sistema de conducción. Tinción con hematoxilina-eosina. **A.** Porción ramificante del haz de His (HHR) en un corte a nivel de su parte más anterior. Se observa marcada sustitución del tejido normal por tejido fibroso (flechas opuestas). Las fibras de la rama izquierda (RI) que dan origen a la división anterior están severamente dañadas con discontinuidad de sus fibras (flechas). La valva septal de la tricúspide (VST) está adherida firmemente al septum. **B.** Haz de His ramificante a nivel de la pseudobifurcación (PHH). Sólo se observan algunas fibras del haz de His (flechas). El origen de la rama derecha (RD) está totalmente reemplazado por tejido fibroso y vacuolización (flechas) como consecuencia de la compresión ejercida por tejido fibroso denso de la cúspide del septum (asterisco abajo) y del septum membranoso (asterisco arriba). Las últimas fibras de la rama izquierda (RI) han sido totalmente reemplazadas por tejido fibroso.

engrosamiento de la porción basal y subaórtica del septum en la zona del septum membranoso. La dislocación o falta de alineamiento del septum interventricular e interauricular también podría ser interpretada como evidencia de cierre espontáneo de comunicación interventricular, como ocurrió en los casos 7 y 9, al igual que la presencia de pseudoaneurisma, como en el caso 5.

La Figura 5 ilustra un ejemplo típico de aposición y adhesión de la valva septal de la tricúspide con engrosamiento del septum basal (caso 2) en un joven de 24 años, asintomático desde el punto de vista cardiológico, que en un examen preoperatorio presentó

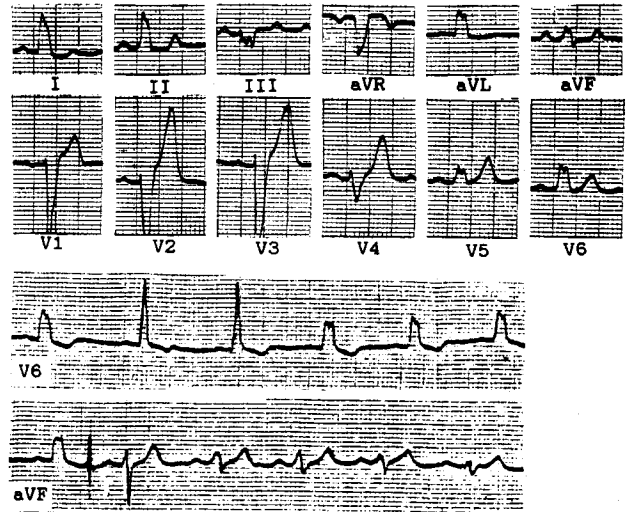


Fig. 4. Electrocardiograma de una paciente de 16 años de edad con antecedente de soplo y defecto septal demostrado por cateterismo cardíaco a los 2 años. A los 6 años el soplo había desaparecido y un eco Doppler mostró un pseudoaneurisma del septum membranoso *sin shunt*. El trazado muestra ritmo sinusal y bloqueo de rama izquierda. El bloqueo de rama izquierda era intermitente y en su ausencia se observaba hemibloqueo anterior, como se muestra en las derivaciones V6 y aVF.

bloqueo de rama derecha y bloqueo auriculoventricular de primer grado (Figura 6). El ecocardiograma no mostró otras alteraciones y el examen físico y radiológico fueron totalmente normales. La Figura 7

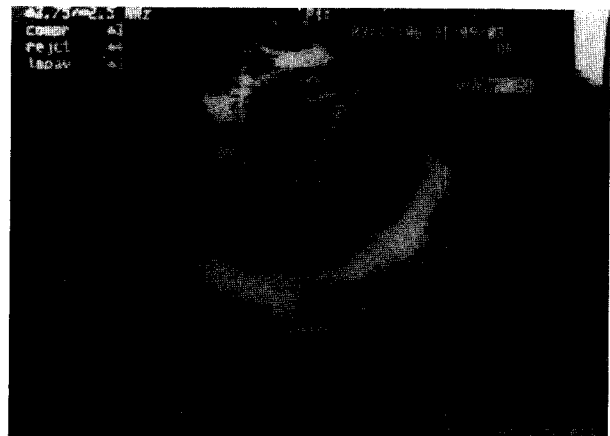


Fig. 5. Ecocardiograma bidimensional en un joven de 24 años con bloqueo de rama derecha y bloqueo auriculoventricular de primer grado. En una toma subxifoidea el engrosamiento de la porción basal del septum es a expensas del adosamiento de la valva septal de la tricúspide (flechas blancas). Nótese la diferente densidad acústica de ambas estructuras. Se observa desplazamiento del plano valvular tricuspídeo hacia el ápex con una distancia aumentada respecto del plano valvular mitral. La valva septal de la tricúspide no mostraba motilidad alguna en su mitad proximal. Su extremo libre distal es de pequeño tamaño y con escasa motilidad. Estas características marcan la diferencia con la enfermedad de Ebstein.

muestra otro ejemplo típico, similar al anterior, en un niño de 9 años de edad cuyo electrocardiograma mostraba bloqueo incompleto de rama derecha y bloqueo auriculoventricular de primer grado. Este ejemplo ilustra con claridad que el engrosamiento del septum basal se hace a expensas del adosamiento de la valva septal de la tricúspide, cuya densidad acústica es menor que la del septum interventricular. El velo septal de la tricúspide se desprende del septum derecho en un nivel más apical que lo normal, superando la distancia habitual normal con el plano de la válvula mitral. La diferencia entre el comportamiento de la valva septal de la tricúspide en el cierre de la comunicación interventricular y la enfermedad de Ebstein radica en que en esta última la valva septal se inserta en un nivel más apical y tiene aspecto redundante. En el cierre espontáneo, la inserción de la valva septal es normal, se adhiere al septum interventricular en su mitad a dos tercios proximales y se desprende del septum distalmente simulando una

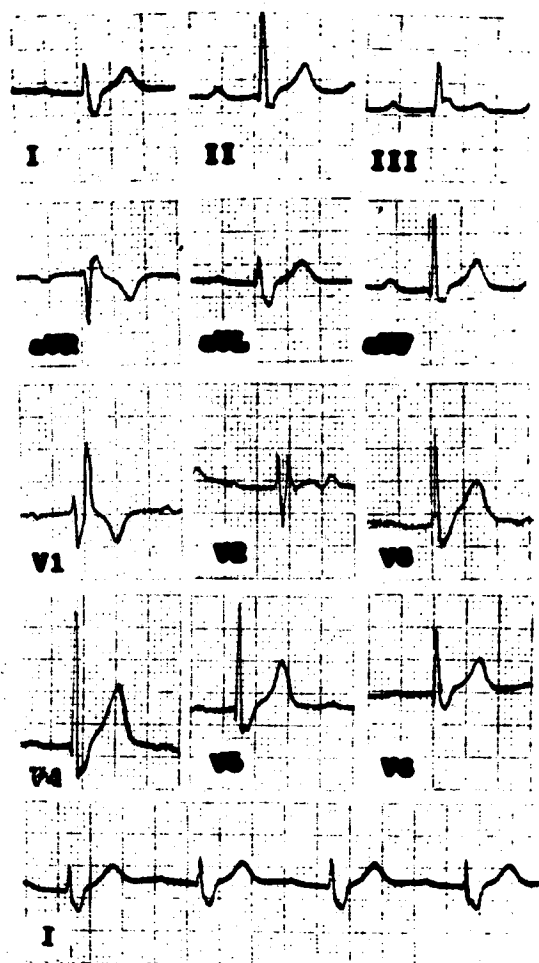


Fig. 6. Electrocardiograma correspondiente al paciente cuyo ecocardiograma se muestra en la Figura 5. Ritmo sinusal, bloqueo auriculoventricular de primer grado y bloqueo de rama derecha.

inserción baja. En los casos de nuestra serie esta valva es pequeña y de menor movilidad. En el caso 1 el estudio *postmortem* mostró que la valva septal estaba adherida al septum en sus dos tercios proximales y que sólo el tercio final se encontraba libre.

DISCUSION

Los casos presentados establecen un nexo etiopatogénico entre el cierre espontáneo de una comunicación interventricular y variados trastornos de la conducción.

La incidencia global de comunicación interventricular ha sido estimada por Moe y colaboradores (4) en 4,68 por cada 1.000 nacimientos (3,86 por 1.000 en los nacidos a término y 7,06 por 1.000 en los prematuros). Otros estudios (5,6) arrojan cifras algo menores que probablemente obedezcan a una menor sensibilidad de los métodos de diagnóstico para detectar defectos pequeños. Por otra parte, algunas series señalan que la tasa de cierre espontáneo de las comunicaciones interventriculares es mayor del 50%. (4, 7, 8) Se ha señalado que cuanto más precozmente se hace el diagnóstico de comunicación interventricular, mayor es el porcentaje de cierre espontáneo. (8)

La localizaciones más frecuentes son: 1) membranosas o perimembranosas (ocupan el lugar del septum membranoso o limitan con él); 2) subpulmonares; 3) subtricuspídeas y 4) otras regiones del septum muscular. En los defectos perimembranosos y subtricuspídeos no es infrecuente encontrar desplazamientos de la inserción de la valva septal de la tricúspide. (8)

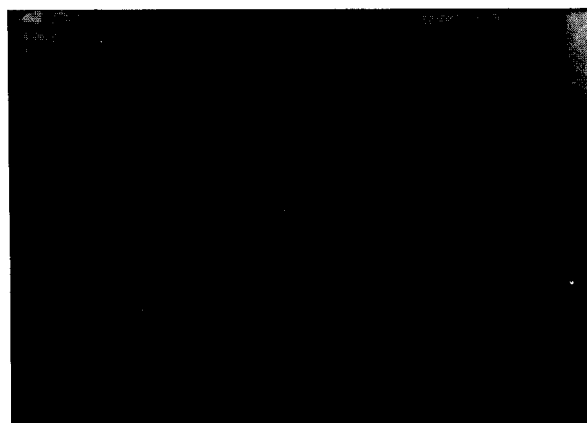


Fig. 7. Ecocardiograma bidimensional en niño de 9 años de edad con bloqueo auriculoventricular de primer grado y bloqueo incompleto de rama derecha. El registro muestra las mismas anomalías señaladas en la Figura 5. Las flechas blancas indican el segmento proximal del velo septal de la tricúspide (T) adosado al septum. Nótese la menor densidad acústica de ese sector del septum. El plano mitral (m) se encuentra anormalmente alejado del lugar en que la valva septal se desprende del tabique interventricular.

Las comunicaciones interventriculares perimembranasas, las subtricuspidéas (ubicadas contra el anillo tricuspídeo en su comisura anteroseptal) y las infracristales son las más frecuentes y constituyen aproximadamente el 80% de todos los defectos septales (7, 8) y, en conjunto, han sido denominados defectos perimembranosos. (8)

El hecho más sobresaliente de estos defectos es su relación con la porción membranosa del septum. Vistas desde el lado izquierdo se ubican en la parte posterior del tracto de salida del ventrículo izquierdo por debajo de la comisura entre las valvas no coronaria y coronaria derecha de la aorta. En estos casos, el haz de His, después de atravesar el triángulo fibroso y a la altura de la valva no coronaria de la aorta, toma contacto con el borde posteroinferior del defecto septal. (9-13) La mitad distal de la porción ramificante del haz de His, que dará origen a la división anterior de la rama izquierda y a la rama derecha, son los segmentos del sistema de conducción que guardan la relación más estrecha con el defecto, mientras que las primeras fibras de la porción ramificante del haz de His, que dan origen a la división posterior de la rama izquierda, son las que se encuentran más alejadas. Esta relación explicaría la ausencia de hemibloqueo posterior aislado en nuestra casuística y en la comunicación interventricular en general. Por ello, cuando estas fibras se comprometen en una comunicación interventricular perimembranosa, es inevitable que toda la porción ramificante y el origen de la rama derecha hayan sido lesionados previamente. El resultado será obviamente un bloqueo auriculoventricular completo o de alto grado. Las relaciones señaladas entre el sistema de conducción y los defectos septales perimembranosos explican la significativa incidencia de trastornos de la conducción observados como complicación del cierre quirúrgico de las comunicaciones interventriculares. Los trastornos de conducción posquirúrgicos más frecuentes son, en orden de frecuencia, bloqueo de rama derecha, hemibloqueo anterior y bloqueo auriculoventricular completo. (8) Tampoco hay referencias de hemibloqueo posterior en estas circunstancias. Aparte, desde el punto de vista fisiopatológico, el cierre de la comunicación interventricular ha sido atribuido a la acumulación de plaquetas sobre un endotelio rugoso ocasionado por las turbulencias de la sangre al atravesar el defecto. Antes del cierre de un defecto septal el endocardio de su borde inferior muestra un engrosamiento fibroso, que se eleva, dando la apariencia de un bolsillo endocárdico localizado que ha sido denominado bolsillo sistólico. (14) La adherencia de la valva septal de la tricúspide al tabique interventricular contribuye al cierre, dando lugar a un marcado engrosamiento de la cresta del tabique interventricular. (4, 7, 8) El haz de His ramificante, que normalmente está ubicado en la

cúspide del tabique muscular, se ubica sobre su lado izquierdo siempre en la zona que limita con el defecto. En consecuencia, el tejido fibroso puede extenderse y envolver el haz de conducción subyacente, como se muestra en la Figura 3. Este proceso puede darse con mucha lentitud y en consecuencia el trastorno de conducción aparecer sólo mucho tiempo después. En la literatura existen, por otra parte, referencias de trastornos de conducción intraventriculares o auriculoventriculares en defectos septales no cerrados. (15-19) Se ha postulado que la formación de pseudoaneurismas (20) es otro mecanismo de cierre de pequeños defectos septales, como ocurrió en nuestro caso 5. Ambos mecanismos pueden producir fibrosis con o sin engrosamiento del septum y comprometer el sistema de conducción, por invasión y/o desplazamiento.

La prevalencia de trastornos de conducción intraventriculares y auriculoventriculares causados por cierre espontáneo de defectos septales puede ser más frecuente que lo pensado. Un estudio realizado por Arcil y colaboradores demostró que, en recién nacidos con comunicación interventricular, el cierre espontáneo ocurrió en más del 50% en un seguimiento de 6 meses y que de éstos el 67% desarrolla un hemibloqueo anterior. (21) Los autores no hacen referencia a otros trastornos de conducción, los cuales probablemente no fueron observados por el corto período de observación. Cabe señalar que también en nuestros casos el hemibloqueo anterior fue el trastorno de conducción intraventricular más frecuente. Si tomamos como base el trabajo de Moe y Guntheroth (4) para realizar una estimación de la incidencia global de comunicación interventricular (4,68 por 1.000 nacimientos), y que de éstas el 80% son perimembranosas (8) y que a su vez éstas cierran espontáneamente en más del 50% de los casos, y lo relacionamos con el estudio de Arcil y colaboradores (21) como indicador de la incidencia de trastornos de conducción intraventricular por el cierre espontáneo de la comunicación interventricular (67%), un simple cálculo matemático nos indica que algo más de 1 por 1.000 de la población infantil puede presentar algún tipo de bloqueo por esta causa. Es importante señalar además que los trastornos de conducción pueden aparecer mucho tiempo después del cierre espontáneo del defecto como ocurrió en nuestros casos 4 y 5 (a los 16 y 20 años respectivamente). Como ya fuera comentado, el tipo de proceso que determina el cierre de la comunicación interventricular y la consiguiente lesión del sistema de conducción explica la eventual aparición tardía de los bloqueos.

El diagnóstico diferencial con otras causas de trastornos de conducción intraventricular no debería presentar demasiadas dificultades. Los trastornos de conducción intraventricular hereditario son sumamente infrecuentes. (22-24) La enfermedad de

Lenègre (2) puede ocasionalmente ocurrir en adultos jóvenes, pero la aparición relativamente tardía (no menos de 30 años de edad) y la ausencia de las anomalías en el ecocardiograma descriptas en el cierre espontáneo establecerán la diferencia. Los trastornos de conducción intraventricular en pacientes con anomalías cardíacas eléctricas primarias (25) ocurren por lo general también en pacientes de más edad.

Bharati y Lev estudiaron el sistema de conducción de cuatro jóvenes (entre 20 y 25 años) que habían muerto súbitamente y hacen referencia a otros 3 adolescentes fallecidos de la misma forma. (13) Los hallazgos histopatológicos en los cortes seriados del sistema de conducción en estos casos mostraban lo que los autores describen como cambios seniles prematuros consistentes en fibrosis marcada del summit del septum muscular, predominante en el lado derecho, y engrosamiento del "componente tricúspide" del esqueleto cardíaco, con la particularidad de presentar un desplazamiento del borde libre de la valva septal de la tricúspide hacia la cavidad del ventrículo derecho, dando lugar a un comportamiento atípico de la válvula tricúspide que denominaron "tipo Ebstein".

La descripción de estos autores es coincidente con los hallazgos del estudio histopatológico del sistema de conducción en el caso 1 de nuestra serie. Por otra parte, en algunos de nuestros casos el ecocardiograma muestra que la parte libre de la valva septal de la tricúspide está desplazada hacia el ápex del ventrículo derecho, lo cual también coincide con la descripción del estudio mencionado y con los hallazgos en nuestro caso 1. Es probable entonces que alguno de los casos publicados por estos autores, (13) en los que la muerte súbita fue atribuida a anomalías congénitas del sistema de conducción, podría corresponder a cierre espontáneo de una comunicación interventricular.

Implicancias clínicas

La posibilidad de establecer una relación causal entre los trastornos de conducción intraventricular y/o auriculoventricular con el cierre espontáneo de un defecto septal interventricular en pacientes sin cardiopatía aparente tiene importantes connotaciones diagnósticas y pronósticas. La tendencia a la progresión de las lesiones sugiere la necesidad de realizar un control periódico de estos pacientes a fin de evaluar su modalidad evolutiva. Ya hemos visto que, aunque nuestra casuística es muy limitada, la tendencia hacia el bloqueo auriculoventricular es considerable y el hecho de que uno de nuestros casos haya culminado su evolución con una muerte súbita da jerarquía a este síndrome. Este criterio es reforzado por la referencia de otros casos de comunicación interventricular publicados en la literatura que fallecieron en forma súbita por bloqueo auriculoventri-

cular. (17, 19) En estos casos la comunicación interventricular era aún permeable y el sistema de conducción estaba comprometido por fibrosis periorificial. Por otra parte, se han publicado casos de muerte súbita en los que el único hallazgo anatomopatológico de significación eran alteraciones del sistema de conducción proximal (His penetrante y ramificante), en corazones que presentaban la peculiaridad de tener un septum membranoso muy elongado en su porción subaórtica. (26) Aunque no señalado por los autores de este estudio, es tentador pensar que si el septum membranoso es de mayor tamaño que lo normal, esto sea también consecuencia del cierre por fibrosis de un defecto perimembranoso. En consecuencia, creemos que los pacientes que presentan evidencias de bloqueo auriculoventricular deben ser seguidos y controlados con asiduidad y rigor.

Limitaciones de nuestro estudio

Aún cuando consideramos que la relación etiopatogénica entre el cierre espontáneo de las comunicaciones interventriculares y los trastornos de conducción intraventriculares y auriculoventriculares tienen sólidos fundamentos, no estamos en condiciones de establecer con certeza la frecuencia con que este síndrome puede presentarse en la práctica cardiológica. (1) Para ello se deberán realizar estudios, probablemente multicéntricos, en los que todo recién nacido con una comunicación interventricular sea seguido adecuadamente con controles ecocardiográficos a lo largo de su crecimiento, a fin de establecer la relación entre el cierre de los defectos septales y la eventual aparición de trastornos de conducción.

En todos los pacientes presentados en este estudio la búsqueda de alguna evidencia de cierre espontáneo de una comunicación interventricular se hizo a partir del hallazgo de trastornos de conducción en el electrocardiograma sin otras evidencias de cardiopatía en pacientes jóvenes. Obviamente, tratándose de un servicio de cardiología de adultos, la afluencia de pacientes con estas características es muy limitada, razón por la cual es improbable realizar estimaciones respecto de la prevalencia de este síndrome en la población general.

SUMMARY

SPONTANEOUS CLOSURE OF VENTRICULAR SEPTAL DEFECTS. AN IGNORED CAUSE OF ATRIOVENTRICULAR AND INTRAVENTRICULAR CONDUCTION DISTURBANCES

Background

The perimembranous ventricular septal defect is the most common form of this congenital abnor-

mality. More than 50% of these defects undergo spontaneous closure in the first year of age. Two mechanisms have been recognized for the spontaneous closure: fibrous proliferation and adherence of the septal leaflet of the tricuspid valve. The branching segment of the His bundle lies in the posterior and inferior edge of the defect. The fibrous tissue developed in the process of spontaneous closure of the septal defect may involve the conducting tissue provoking different types of intraventricular and/or atrioventricular conduction disturbances. This is a commonly ignored cause of conduction disturbances and it may be well overlooked if not advised of this possibility.

Material and method

Ten patients (5 men and 5 women between 6 and 42 years old) showing intraventricular and/or atrioventricular conduction disturbances with normal or apparently normal hearts were studied. None of the patients had murmurs. The X ray's and the size and width of atria and ventricles were normal. All cases showed evidences indicating that the conduction disturbances may be related to the spontaneous closure of a ventricular septal defect. The observed conduction disturbances were: isolated right bundle branch block in 4 (two of these with 1st degree atrioventricular block), right bundle branch block with left anterior hemiblock in 2 (one of them with second degree atrioventricular block), left bundle branch block in 1 and isolated left anterior hemiblock in 4.

Results

Spontaneous closure was documented by histopathologic study in 1 case, angiography in 2 and 2-D echocardiography in the other 7 cases. Angiography disclosed a round calcification of about 8 mm diameter at the site of closure in one case and in the other a small infracristal defect that closed spontaneously 5 years later with the formation of a pseudoaneurysm as shown by an eco-Doppler study. In the other 7 patients the diagnosis of spontaneous closure was suspected based on echocardiographic findings. Subxiphoidal recordings showed adherence of the septal leaflet of the tricuspid valve and/or marked distortion of upper part of the ventricular septum. In the case with histological study of the conducting system there were clear cut evidences of the causal relationship between the spontaneous closure and its pathologic changes with the conduction disturbances: right bundle branch block, left anterior hemiblock and second degree atrioventricular block.

Conclusions

In conclusions, in every child, teenager or young-

ster showing a conduction disturbance with a normal or apparently normal heart, we must search for echocardiographic evidences of spontaneous closure of a ventricular septal defect. Obviously, any finding suggesting this possibility has important diagnostic and prognostic implications.

Key words Intraventricular block - Atrioventricular block - Congenital heart disease - Ventricular septal defect - Spontaneous closure of a ventricular septal defect - Conducting system - Sudden death

BIBLIOGRAFIA

1. Thomas AC, Davies MJ, Popple AW. A pathologists view of sudden cardiac death. *En: Kulbertus ME, Wellens HJJ. Sudden death. The Hague, Martinus Nijhoff Publishers, 1980; 34-48.*
2. Rosenbaum MB, Elizari MV, Lazzari JO, Kretz A, Da Ruos HO. The clinical causes and mechanisms of intraventricular conduction disturbances. *En: Hurst W, Schlant R. Advanced electrocardiography. New York, CV Mosby Co, 1971; 183-220.*
3. Davies MJ. Bundle branch block. *En: Davies MH. Pathology of conducting tissue of the heart. New York, Appleton Century Crofts, 1971; 129-146.*
4. Moe D, Warren G, Guntheroth WG. Spontaneous closure of uncomplicated ventricular septal defect. *Am J Cardiol 1987; 60: 674-678.*
5. Hoffman JIE. Natural history of congenital heart diseases. Problems in its assessment with special reference to ventricular septal defects. *Circulation 1968; 37: 97-125.*
6. Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW. Congenital heart disease in 56,109 births. Incidence and natural history. *Circulation 1971; 43: 323-332.*
7. Becú LM, Fontana RS, DuShane JW, Kirklin JW, Burchell HB, Edwards JE. Anatomic and pathologic studies in ventricular septal defect. *Circulation 1956; 14: 349-364.*
8. Kirklin JW, Barrat-Boyes BG. Ventricular septal defect. *En: Kirklin JW, Barrat-Boyes BG. Cardiac Surgery. Morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results and indications. New York, John Wiley & Sons, 1986; 599-664.*
9. Titus JL, Daugherty GW, Edwards JE. Anatomy of the atrioventricular conducting system in ventricular septal defect. *Circulation 1963; 28: 78-81.*
10. Titus JL, Daugherty GW, Kirklin JW, Edwards JE. Lesions of the atrioventricular conduction system after repair of ventricular septal defect. Relation to heart block. *Circulation 1963; 28: 82-88.*
11. Feldt RH, DuShane JW, Titus JL. The anatomy of the atrioventricular conduction system in ventricular septal defect and tetralogy of Fallot: correlations with the electrocardiogram and vectocardiogram. *Circulation 1966; 24: 774-782.*
12. Hudson REB. Surgical pathology of the conducting system of the heart. *Br Heart J 1967; 29: 646-670.*
13. Lev M. Conduction system in congenital heart disease. *Am J Cardiol 1968; 21: 619-627.*
14. Gould SE. Malformaciones congénitas. Malformaciones del tabique interventricular. *En: Gould SE. Patología del Corazón. Buenos Aires, Editorial Beta, 1956; 299-318.*
15. Massey FC. Complete atrioventricular block associated with patent interventricular septum. *J Pediat 1984; 33: 492-494.*
16. Burchell HB. The electrocardiogram in congenital heart disease. *M Clin North Amer 1949; 33: 1157-1175.*
17. Clarck RJ, White PD. Congenital aneurysmal defect of the membranous portion of the ventricular septum associated with heart block, ventricular flutter, Adams-Stokes syndrome and death. *Circulation 1952; 5: 725-729.*
18. Milton Rogers H, Rudolph CC. Congenital ventricular septal defect with acquired complete heart block. *Am Heart J 1951; 41: 770-776.*

19. Smith NM, Ho SY. Heart block and sudden death associated with fibrosis of the conduction system at the margin of a ventricular septal defect. *Pediatr Cardiol* 1994; 15: 139-142.
20. Varghese JP, Isukawa T, Celermajer J, Simon A, Rowe RD. Aneurysm of the membranous ventricular septum. A method of spontaneous closure of small ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1969; 24: 531-536.
21. Arcil G, Farrú U, Hernández I. Asociación de hemibloqueo izquierdo anterior y CIV subtricuspidéa con cierre espontáneo (abstract). *Actas Congreso Chileno de Cardiología. Viña del Mar, 1968; 6.*
22. Gazes PC, Culler R, Taber E, Kelly RE. Congenital familial cardiac conduction defects. *Circulation* 1965; 32: 32-35.
23. Esscher E, Hardell LI, Michaelsson M. Familial isolated complete right bundle branch block. *Br Heart J* 1975; 37: 745-748.
24. Lynch HT, Mohiuddin S, Moran J y col. Hereditary progressive atrioventricular conduction defect. *Am J Cardiol* 1975; 36: 297-301.
25. Chiale PA, Rosenbaum MB, Elizari MV y col. High prevalence of antibodies against β_1 and β_2 adrenergic receptors in patients with primary electrical cardiac abnormalities. *J Am Coll Cardiol* (aceptado para publicación, octubre 1995).
26. Smeeton WMI, Anderson KR, Ho SY, Davies MJ, Anderson RH. Conduction tissue changes associated with enlarged membranous septum. A cause of death? *Br Heart J* 1981; 46: 636-642.

FE DE ERRATA

En la Tabla 1 del artículo titulado "CONAREC III. Predicción del riesgo de mortalidad intrahospitalaria en pacientes sometidos a cirugía coronaria" y en la Tabla 2 del artículo "CONAREC III. Evolución de los pacientes sometidos a cirugía coronaria. Estudio multicéntrico", aparecidos en el volumen 64, número 1, Enero-Febrero 1996 de esta Revista, en el ítem "Cinecoronariografía (vasos)" **debe decir** lo siguiente:

<i>Variables</i>	<i>Número de pacientes</i>	<i>%</i>	<i>Muertos</i>	<i>Porcentaje de mortalidad</i>	<i>Odds ratio</i>	<i>p</i>
Cinecoronariografía (vasos):						
≥3	713	55,14	89	12,48	1,53	
2	356	27,53	37	10,39	1,25	
1	130	10,05	18	13,85	1,73	
0	94	7,27	8	8,51	1,00	NS