

IETSI | INSTITUTO DE
EsSalud | EVALUACIÓN DE
TECNOLOGÍAS EN
SALUD E
INVESTIGACIÓN

Guía de práctica clínica para el manejo de Comunicación Interventricular en menores de 18 años

*"Decenio de la Igualdad de oportunidades para mujeres y hombres"
"Año del Bicentenario, de la consolidación de nuestra Independencia, y de la conmemoración de las heroicas batallas de
Junín y Ayacucho"*

RESOLUCIÓN N° 000059-IETSI-ESSALUD-2024

Lima, 26 de Diciembre del 2024

Lima, 26 de Diciembre del 2024

VISTOS:

El Informe N° 000009-FHR-DGPCFYT-IETSI-ESSALUD-2024, y Nota N° 000094-DGPCFYT-IETSI-ESSALUD-2024 de la Dirección de Guías de Práctica Clínica Farmacovigilancia y Tecnovigilancia de IETSI del 20 de diciembre del 2024;

CONSIDERANDO:

Que, el numeral 1.2 del artículo 1 de la Ley N° 27056, Ley de Creación del Seguro Social de Salud, establece que EsSalud tiene por finalidad dar cobertura a los asegurados y sus derechohabientes, a través del otorgamiento de prestaciones de prevención, promoción, recuperación, rehabilitación, prestaciones económicas y prestaciones sociales que corresponden al régimen contributivo de la Seguridad Social en Salud, así como otros seguros de riesgos humanos;

Que, el artículo 200 del Reglamento de Organización y Funciones del Seguro Social de Salud (EsSalud), aprobado por Resolución de Presidencia Ejecutiva N° 656-PE-ESSALUD-2014 y sus modificatorias, señala que el Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación (IETSI), es el órgano desconcentrado responsable, entre otras funciones, de la evaluación económica, social y sanitaria de las tecnologías sanitarias para su incorporación, supresión, utilización o cambio en la institución, así como de proponer las normas y estrategias para la innovación científica tecnológica, la promoción y regulación de la investigación científica en el campo de la salud, que contribuya al acceso y uso racional de tecnologías en salud basada en la evidencia, eficacia, seguridad y costo efectividad, a ser utilizadas por la red prestadora de servicios de salud en el ámbito nacional. Asimismo, es el responsable del petitorio de medicamentos y del listado de bienes de tecnologías sanitarias y guías de práctica clínica en la institución;

Que, mediante Resolución de Presidencia Ejecutiva N° 152-PE-ESSALUD-2015 se aprueba el Reglamento de Organización y Funciones del IETSI, el cual, en el inciso j) del artículo 5, establece como una de sus funciones la de evaluar y aprobar guías de práctica clínica - GPC, así como elaborar las mismas en casos se traten de temas priorizados en ESSALUD;

Que, el artículo 8 del mismo Reglamento establece que la Dirección del Instituto tiene la función de aprobar, entre otros, la elaboración de guías de práctica clínica, así como el establecimiento o modificación de guías de práctica clínica;

Esta es una copia auténtica imprimible de un documento electrónico archivado en el Seguro Social de Salud, aplicando lo dispuesto por el Art. 25 de D.S. 070-2013-PCM y la Tercera Disposición Complementaria Final del D.S. 026-2016-PCM. Su autenticidad e integridad pueden ser contrastadas a través de la siguiente dirección web: <https://sgdredes.essalud.gob.pe/validadorDocumental> e ingresando la siguiente clave: **AGMYJUM**.

Que, el artículo 16 del citado Reglamento establece que la Dirección de Guías de Práctica Clínica, Farmacovigilancia y Tecnovigilancia - DGPCFyT es el órgano de línea encargado de evaluar y proponer la incorporación, uso, salida o cambio de Guías de Práctica Clínica en ESSALUD, basados en evidencia científica, para el máximo beneficio de la población asegurada y la sostenibilidad financiera;

Que, asimismo, el artículo 16 del citado Reglamento, en su literal c), establece que la Dirección de Guías de Práctica Clínica, Farmacovigilancia y Tecnovigilancia es el órgano de línea encargado de proponer la incorporación, uso, salida o cambio de guías de práctica clínicas en EsSalud, en base a la normatividad y metodologías aprobadas;

Que, mediante Resolución Ministerial N° 414-2015/MINSA del Ministerio de Salud, se aprueba el Documento Técnico *"Metodología para la Elaboración de Guías de Práctica Clínica"*, el cual es de obligatorio cumplimiento para el Ministerio de Salud y los establecimientos de salud públicos, entre los cuales se incluyen los de EsSalud;

Que, mediante Resolución de Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación N° 12-IETSI-ESSALUD-2016 se aprueba la Directiva N° 02-IETSI-ESSALUD-2016 *"Directiva para el Desarrollo de Guías de Práctica Clínica en ESSALUD"*, la cual establece las normas, criterios y procedimientos que regulan la priorización, elaboración, evaluación, aprobación y difusión de Guías de Práctica Clínica en EsSalud, acorde con la normativa sectorial;

Que, la citada Directiva en el numeral 7.2.4., refiere que la aprobación de las Guías de Práctica Clínica Institucionales, de Red y de Órganos Prestadores Nacionales será aprobada con acto resolutivo del IETSI;

Que, mediante Resolución de Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación N° 63-IETSI-ESSALUD-2021 se aprueba el Instructivo N° 001-IETSI-ESSALUD-2021 *"Instrucciones para el Desarrollo de Guías de Práctica Clínica en la Dirección de Guías de Práctica Clínica, Farmacovigilancia y Tecnovigilancia del IETSI"*, el cual tiene por objeto estandarizar la metodología de desarrollo y elaboración de las Guías de Práctica Clínica por IETSI;

Que, mediante Resolución de Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación N° 00042-IETSI-ESSALUD-2024 de fecha 07 de noviembre de 2024, se conforma el Grupo Elaborador de la "Guía de Práctica Clínica para el manejo de comunicación interventricular en menores de 18 años", el cual está conformado por Médicos especialistas en Cardiología, Pediatría, Cirugía Torácica y Cardiovascular, Metodólogos, y Coordinadores del grupo elaborador;

Esta es una copia auténtica imprimible de un documento electrónico archivado en el Seguro Social de Salud, aplicando lo dispuesto por el Art. 25 de D.S. 070-2013-PCM y la Tercera Disposición Complementaria Final del D.S. 026-2016-PCM. Su autenticidad e integridad pueden ser contrastadas a través de la siguiente dirección web: <https://sgdredes.essalud.gob.pe/validadorDocumental> e ingresando la siguiente clave: AGMYJUM.

Que, mediante el Informe de vistos, se informa que *“La elaboración de la Guía de Práctica Clínica para el manejo de Comunicación interventricular fue solicitada por INCOR mediante Nota N° 251 – DIR– INCOR – ESSALUD – 2023, solicitud evaluada mediante Nota N° 14-DGPCFYT-IETSI-ESSALUD2023 emitida por la Dirección de Guías de Práctica Clínica, Farmacovigilancia y Tecnovigilancia, donde se señala la necesidad de disponibilidad presupuestal a fines de atender dicha solicitud, por lo cual la elaboración de ésta GPC se programó para el presente año.”*, asimismo, se añade que *“Precisar que se desarrolló la etapa de validación de la Guía de Práctica Clínica con: 1) participación de expertos clínicos de las Redes Asistenciales, Redes Prestacionales y del INCOR, 2) representantes de las Gerencia Central de Operaciones y de la Gerencia Central de Seguros y Prestaciones Económicas. Asimismo, la GPC fue objeto de evaluación por dos Revisores externos.”*;

Que, asimismo, en el Informe de vistos se establece que *“La elaboración de la “Guía de Práctica Clínica para el manejo de Comunicación interventricular en menores de 18 años” ha sido desarrollada de conformidad con los pasos establecidos en el Instructivo N° 001 – IETSI – ESSALUD – 2021 “Instrucciones para el desarrollo de Guías de Práctica Clínica en la Dirección de Guías de Práctica Clínica, Farmacovigilancia y Tecnovigilancia del IETSI”*”, añadiendo que *“La elaboración de la “Guía de Práctica Clínica para el manejo de Comunicación interventricular en menores de 18 años” cumple los criterios de pertinencia, estructura de presentación, rigurosidad en la elaboración, calidad metodológica de la GPC y sus recomendaciones y puntos de buena práctica clínica están referidas a la utilización de tecnologías sanitarias autorizadas en EsSalud.”*

Que, finalmente, la Dirección de Guías de Práctica Clínica, Farmacovigilancia y Tecnovigilancia, a través del Informe de vistos y su Nota de vistos, brinda el sustento correspondiente, y solicita la emisión del acto resolutivo respectivo para la aprobación de la actualización de la Guía de Práctica Clínica para el manejo de comunicación interventricular en menores de 18 años;

Con el visado de la Dirección de Guías de Práctica Clínica, Farmacovigilancia y Tecnovigilancia y la Oficina de Asesoría Jurídica del IETSI;

Estando a lo propuesto por la Dirección de Guías de Práctica Clínica, Farmacovigilancia y Tecnovigilancia del IETSI, y en uso de las facultades conferidas en el Reglamento de Organización y Funciones del Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación, aprobado por Resolución de Presidencia Ejecutiva N°152-PE-ESSALUD-2015;

Esta es una copia auténtica imprimible de un documento electrónico archivado en el Seguro Social de Salud, aplicando lo dispuesto por el Art. 25 de D.S. 070-2013-PCM y la Tercera Disposición Complementaria Final del D.S. 026-2016-PCM. Su autenticidad e integridad pueden ser contrastadas a través de la siguiente dirección web: <https://sgdredes.essalud.gob.pe/validadorDocumental> e ingresando la siguiente clave: AGMYJUM.

SE RESUELVE:

1. APROBAR la "Guía de Práctica Clínica para el manejo de comunicación interventricular en menores de 18 años", en sus versiones extensa, corta, y anexos, que forman parte integrante de la presente Resolución.

2. DISPONER que la Dirección de Guías de Práctica Clínica, Farmacovigilancia y Tecnovigilancia haga de conocimiento la presente Resolución a todos los órganos de EsSalud, incluyendo los órganos desconcentrados, órganos prestadores nacionales, establecimientos de salud y demás órganos que correspondan; así como que realice las acciones pertinentes para la difusión de la presente Guía a nivel nacional.

REGÍSTRESE Y COMUNÍQUESE

Firmado digitalmente por
JOSHI ACOSTA BARRIGA
DIRECTORA

INSTITUTO DE EVALUACION DE TECNOLOGIAS EN SALUD E INVESTIGACION

JAB/HMGF/FMHR

Esta es una copia auténtica imprimible de un documento electrónico archivado en el Seguro Social de Salud, aplicando lo dispuesto por el Art. 25 de D.S. 070-2013-PCM y la Tercera Disposición Complementaria Final del D.S. 026-2016-PCM. Su autenticidad e integridad pueden ser contrastadas a través de la siguiente dirección web: <https://sgdredes.essalud.gob.pe/validadorDocumental> e ingresando la siguiente clave: **AGMYJUM**.

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA PARA EL MANEJO DE COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR EN MENORES DE 18 AÑOS

GUÍA EN VERSIÓN CORTA

GPC N° 71

Diciembre 2024



Firmado digitalmente por
HUAROTO RAMIREZ Fabiola
Mercedes FAU 20131257750 soft
Motivo: Doy V° B°
Fecha: 20.12.2024 14:24:00 -05:00



Firmado digitalmente por
GARAVITO FARRO Hector Miguel
FAU 20131257750 soft
Motivo: Doy V° B°
Fecha: 20.12.2024 14:47:23 -05:00



SEGURO SOCIAL DE SALUD - ESSALUD

María Elena Aguilar Del Águila

Presidenta Ejecutiva, EsSalud

Jorge Isaac Suárez Rivero

Gerente General, EsSalud

INSTITUTO DE EVALUACIÓN DE TECNOLOGÍAS EN SALUD E INVESTIGACIÓN - IETSI

Joshi Rosa Magali Acosta Barriga

Directora del Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación

Maribel Marilú Castro Reyes

Gerente de la Dirección de Evaluación de Tecnologías Sanitarias

Lely del Rosario Solari Zerpa

Gerente de la Dirección de Investigación en Salud

Héctor Miguel Garavito Farro

Gerente de la Dirección de Guías de Práctica Clínica, Farmacovigilancia y Tecnovigilancia

Fabiola Mercedes Huaroto Ramírez

Asesor II del Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación

Grupo elaborador

- Skrabonja Crespo, Antonio Ángel
 - Médico especialista en Cardiología y Cardiología Infantil
 - Instituto Nacional Cardiovascular “Carlos Alberto Peschiera Carrillo”, EsSalud, Lima, Perú
- Culqui Lévano, Karina Elena
 - Médica especialista en Pediatría y Cardiología Infantil
 - Hospital Nacional Alberto Sabogal Sologuren, EsSalud, Lima, Perú
- Taipe Quispe, Neri Nohemí
 - Médica especialista en Cirugía Torácica y Cardiovascular
 - Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, EsSalud, Lima, Perú
- Zúñiga Meza, Juan Carlo
 - Médico especialista en Pediatría y Cardiología Infantil
 - Instituto Nacional Cardiovascular “Carlos Alberto Peschiera Carrillo”, EsSalud, Lima, Perú
- Niño de Guzmán León, Iván
 - Médico especialista en Cirugía Torácica y Cardiovascular
 - Instituto Nacional Cardiovascular “Carlos Alberto Peschiera Carrillo”, EsSalud, Lima, Perú
- Rojas Sánchez, Pedro Iván
 - Médico especialista en Cirugía de Tórax y Cardiovascular.
 - Hospital Nacional Alberto Sabogal Sologuren, EsSalud, Lima, Perú
- Frisancho Berrios, Joely Carmen
 - Médica especialista en Pediatría y Cardiología Pediátrica
 - Instituto Nacional Cardiovascular “Carlos Alberto Peschiera Carrillo”, EsSalud, Lima, Perú
- Vásquez Marzano, Cindy Pilar
 - Médica especialista en Cirugía Torácica y Cardiovascular
 - Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, EsSalud, Lima, Perú
- Rivera Torrejón, Oscar Orlando
 - Metodólogo
 - IETSI, EsSalud, Lima, Perú
- Díaz Barrera, Mario Enrique
 - Metodólogo
 - IETSI, EsSalud, Lima, Perú
- Coronel Chucos, Lelis Gabriela
 - Metodóloga
 - IETSI, EsSalud, Lima, Perú
- Caballero Luna, Joan
 - Coordinadora del grupo elaborador
 - IETSI, EsSalud, Lima, Perú
- Huaroto Ramírez, Fabiola Mercedes
 - Coordinadora del grupo elaborador
 - IETSI, EsSalud, Lima, Perú

Equipo encargado de la selección de las recomendaciones trazadoras

- López Mesia, Jhesus Jean Pierre
 - o IETSI, EsSalud, Lima, Perú
- Sánchez Villogas, Jelsy
 - o IETSI, EsSalud, Lima, Perú

Revisores clínicos externos

- O'Connor Reyes, Roberto Omar
 - o Médico cirujano, especialista en Cardiología Pediátrica, Ecocardiografía Pediátrica y Fetal, y Cateterismo Cardíaco en Cardiopatías Congénitas
 - o Instituto de Cardiologia do Distrito Federal, Brasília, Brasil
- Soto Bejar, Oscar Andrés
 - o Médico cirujano, especialista en Cirugía de Tórax y Cardiovascular
 - o Instituto Nacional de Salud del Niño de San Borja, Lima, Perú

Revisor metodológico

- Taype Rondán, Álvaro Renzo
 - o Médico epidemiólogo.
 - o IETSI, EsSalud, Lima, Perú.

Conflicto de intereses

Los responsables de la elaboración del presente documento declaran no tener ningún conflicto de interés financiero y no financiero, con relación a los temas descritos en el presente documento.

Financiamiento

Este documento técnico ha sido financiado por el Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación (IETSI), EsSalud, Perú.

Citación

Este documento debe ser citado como: "Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación. Guía de Práctica Clínica para Manejo de Comunicación Interventricular en Menores de 18 Años: Guía en Versión Corta. Lima: EsSalud; 2024"

Agradecimientos

Agradecemos al Dr. O'Connor Reyes, Roberto Omar (Instituto de Cardiologia do Distrito Federal, Brasília, Brasil) y al Dr. Soto Bejar, Oscar Andrés (Instituto Nacional de Salud del Niño de San Borja, Lima, Perú) por la revisión, comentarios y observaciones brindadas para la mejora de esta GPC.

Datos de contacto

Fabiola Mercedes Huaroto Ramírez

Correo electrónico: gpcdireccion.ietsi@essalud.gob.pe

Teléfono: (+511) 265 6000, anexo 1953






Tabla de contenido

I.	Cómo usar esta guía de práctica clínica	6
II.	Tabla 2. Lista completa de recomendaciones y buenas prácticas clínicas (BPC)	7
III.	Figura 1. Flujograma para manejo de paciente menor de 18 años con sospecha de CIV 14	
IV.	Figura 2. Flujograma para manejo de paciente menor de 18 años con CIV y sospecha de hipertensión pulmonar (HTP) por ecocardiografía, radiografía y/o electrocardiograma (EKG). 15	
V.	Generalidades	16
	Presentación del problema y fundamentos para la realización de la guía	16
	Objetivo y población de la GPC	16
	Usuarios y ámbito de la GPC	16
VI.	Metodología	17
	Conformación del grupo elaborador de la guía (GEG):	17
	Formulación de preguntas:	17
	Búsqueda y selección de la evidencia:	17
	Evaluación de la certeza de la evidencia y cálculo de efectos absolutos:	17
	Formulación de las recomendaciones:	17
	Formulación de buenas prácticas clínicas:	18
	Revisión por expertos externos:	18
VII.	Recomendaciones	19
	Pregunta 1. En pacientes menores de 18 años con CIV pequeña, ¿debe realizarse cierre del defecto en comparación con no realizarlo?	19
	Pregunta 2. En pacientes menores de 18 años con CIV moderada, ¿debe realizarse cierre del defecto en comparación con no realizarlo?	19
	Pregunta 3. En pacientes menores de 18 años con CIV grande, ¿debe realizarse cierre del defecto en comparación con no realizarlo?	19
	Pregunta 4. En pacientes menores de 18 años con CIV perimembranosa o muscular e indicación de cierre, ¿debe realizarse cierre percutáneo o quirúrgico?	20
	Pregunta 5. En pacientes menores de 18 años con CIV y sospecha de HTP por ecocardiografía, radiografía y/o electrocardiograma (EKG) ¿debe realizarse cateterismo cardíaco para estudio de resistencia vascular pulmonar?	20
	Pregunta 6. En pacientes menores de 18 años con CIV, HTP y valores elevados de RVP en un cateterismo cardíaco, ¿debe realizarse prueba de vasorreactividad pulmonar en comparación con no realizarla?	21
	Pregunta 7. En pacientes menores de 18 años con CIV, hipertensión pulmonar y valores elevados de RVP en un cateterismo cardíaco, ¿debe realizarse prueba de vasorreactividad pulmonar en comparación con no realizarla?	21
VIII.	Referencias	22

I. Cómo usar esta guía de práctica clínica




Esta guía de práctica clínica (GPC) basada en evidencias está diseñada para brindar enunciados que faciliten la toma de decisiones en el cuidado de la salud. Ha sido elaborada usando la metodología GRADE (*Grading of Recommendations Assessment, Development and Evaluation*). En la tabla 1 se explica cómo interpretar los términos clave utilizados en los enunciados de la GPC.



Tabla 1. Interpretación de la certeza y de la fuerza de la recomendación

Término	Significado
Tipos de enunciados	
Recomendación	Premisa accionable sobre la elección entre dos o más opciones en una población específica y en un entorno específico cuando sea relevante. El curso de acción se acompaña de una fuerza (fuerte o condicional) y de la calificación de la certeza de la evidencia que la respalda. Las recomendaciones surgen de una pregunta, para la cual se realiza la búsqueda, síntesis y contextualización de la evidencia.
Buena práctica clínica (BPC) 	Enunciado accionable que brinda orientación acerca de una práctica cuyos beneficios superan ampliamente a los potenciales daños, pero sólo existe evidencia indirecta disponible para respaldarla. Para su formulación no se efectúa una síntesis formal de la evidencia.
Consideración	Es una nota o comentario adicional que complementa una recomendación o una BPC. Su objetivo es aclarar el contexto, resaltar aspectos importantes o proporcionar detalles específicos.
Certeza de la recomendación	
(⊕⊕⊕⊕) Alta	Nuestra confianza en la evidencia usada para tomar la decisión es alta.
(⊕⊕⊕○) Moderada	Nuestra confianza en la evidencia usada para tomar la decisión es moderada.
(⊕⊕○○) Baja	Nuestra confianza en la evidencia usada para tomar la decisión es baja.
(⊕○○○) Muy baja	Nuestra confianza en la evidencia usada para tomar la decisión es muy baja.
Fuerza de la recomendación	
Fuerte (a favor  o en contra )	El GEG considera que esta recomendación debe seguirse en todos los casos, salvo excepciones puntuales y bien justificadas. Se usó el término “ Recomendamos ”
Condicional (a favor  o en contra )	El GEG considera que esta recomendación se seguirá en la gran mayoría de casos, aunque podría ser oportuno no aplicarlas en algunos casos, siempre que esto sea justificado. Se usó el término “ Sugerimos ”




En la Tabla 2 y la Figura 1 se presentan, respectivamente, los enunciados de esta GPC y su flujograma.

II. Tabla 2. Lista completa de recomendaciones y buenas prácticas clínicas (BPC)


N°	Enunciado	Tipo
Diagnóstico		
Pregunta 1: En pacientes menores de 18 años con CIV pequeña, ¿debe realizarse cierre del defecto en comparación con no realizarlo?		
1.1	<p>En pacientes menores de 18 años con CIV pequeña (tamaño menor a 1/3 del tamaño del anillo aórtico), considerar el cierre del defecto cuando el paciente presente cualquiera de las siguientes condiciones:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Endocarditis infecciosa activa o antecedente de endocarditis infecciosa • Prolapso de velo aórtico con regurgitación progresiva • CIV asociada a otra patología cardíaca que requiera intervención quirúrgica • CIV de salida (supracristal, subpulmonar o doblemente relacionado) • Valor de $Q_p/Q_s > 1.5$, repercusión hemodinámica, cardiomegalia en radiografía de tórax o clínica de insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) 	BPC 
1.2	<p>En pacientes menores de 18 años con CIV pequeña, realizar reevaluaciones que busquen la presencia de indicaciones de cierre del defecto e incluyan una evaluación ecocardiográfica. Estas reevaluaciones deben realizarse hasta demostrarse la oclusión espontánea del defecto.</p> <p><i>Consideración:</i> Los pacientes menores de 18 años con CIV pequeña deben reevaluarse:</p> <ul style="list-style-type: none"> • A las 3 a 4 semanas de edad • A los 6 meses de edad • A los 12 meses de edad • Posteriormente, cada 2 años 	BPC 
Pregunta 2: En pacientes menores de 18 años con CIV moderada, ¿debe realizarse cierre del defecto en comparación con no realizarlo?		
2.1	<p>En pacientes con una CIV moderada (tamaño entre 1/3 a 2/3 del tamaño del anillo aórtico), considerar las siguientes indicaciones para cierre:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Persistencia de síntomas a pesar de un tratamiento médico adecuado • Aumento de la presión pulmonar o signos indirectos de aumento de la presión pulmonar (considerar para este caso un cierre preferiblemente dentro del primer año de vida) • Defectos sub pulmonares y membranosos, con prolapso de válvula aórtica y regurgitación aórtica asociada • Repercusión hemodinámica ($Q_p/Q_s > 2$, dilatación de cavidades cardíacas, cardiomegalia en radiografía de tórax y/o signos de ICC) • CIV asociada a otra patología cardíaca que requiera intervención quirúrgica 	BPC 




N°	Enunciado	Tipo
2.2	En pacientes menores de 18 años con CIV moderada, la reevaluación por Cardiología debe realizarse al menos tres veces durante el primer año de vida, buscando indicaciones para cierre.	BPC 
2.3	Si pasado el año de vida, el paciente menor de 18 años con CIV moderada persiste asintomático y sin indicaciones para cierre, mantener los controles por Cardiología con electrocardiografía y ecocardiografía cada año, o adelantarlo ante la sospecha de obstrucción de tracto de salida o insuficiencia aórtica. Si en los controles se evidencia cierre espontáneo del defecto, realizar un control adicional al año para considerar el alta bajo criterio médico.	BPC 


Pregunta 3: En pacientes menores de 18 años con CIV grande, ¿debe realizarse cierre del defecto en comparación con no realizarlo?

3.1 ★	En pacientes menores de 18 años con una CIV grande (tamaño mayor a 2/3 del tamaño del anillo aórtico) realizar el cierre del defecto en base a la evolución clínica y grado de hipertensión pulmonar, preferiblemente antes del año de vida.	BPC 
3.2 ★	En pacientes menores de 18 años con una CIV grande con insuficiencia cardíaca refractaria a tratamiento médico y/o ganancia ponderal inadecuada, indicar el cierre del defecto a la brevedad. <i>Consideración:</i> Se define como ganancia ponderal inadecuada a aquella en la que se vea una caída en el percentil peso/edad, peso/talla o talla/edad, según los patrones de referencia establecidos en el <u>Documento Técnico Orientador: Control del crecimiento y desarrollo del niño en el Seguro Social de Salud – EsSalud.</u>	BPC 
3.3	En pacientes con una CIV grande no cerrada con evolución favorable, realizar reevaluaciones clínicas y ecocardiográficas al menos cada 3 meses durante el primer año de vida y/o según la evolución clínica.	BPC 



Pregunta 4.1 En pacientes menores de 18 años con CIV perimembranosa e indicación de cierre, ¿debe realizarse cierre percutáneo o quirúrgico?





4.1 ★	En menores de 18 años con diagnóstico de CIV perimembranosa con indicación de cierre, sugerimos brindar el cierre percutáneo, según criterios de elegibilidad, en lugar de cierre quirúrgico. <i>Consideración:</i> Los criterios de elegibilidad para el cierre percutáneo de pacientes menores de 18 años con CIV perimembranosa son los siguientes: Cumplir con ambos criterios: <ul style="list-style-type: none"> • Peso > 10 kg • Cortocircuito de izquierda a derecha Y con al menos uno de los siguientes: <ul style="list-style-type: none"> • Valor Qp/Qs > 1.5 • Cardiomegalia o dilatación de cavidades izquierdas • Ganancia ponderal inadecuada • Progresión de clase funcional según la clasificación de Ross • Infecciones respiratorias recurrentes • Antecedente de endocarditis infecciosa 	<p>Fuerza de la recomendación: Condicional </p> <p>Certeza de la evidencia: Muy baja ⊕○○○</p>
----------	---	--






N°	Enunciado	Tipo										
	<table border="1" data-bbox="392 264 1050 689"> <thead> <tr> <th colspan="2" data-bbox="392 264 1050 297">Clasificación modificada de Ross para ICC en niños</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td data-bbox="392 297 552 331">Clase I</td> <td data-bbox="552 297 1050 331">Asintomático</td> </tr> <tr> <td data-bbox="392 331 552 432">Clase II</td> <td data-bbox="552 331 1050 432">Ligera taquipnea o diaforesis a la alimentación en lactantes Disnea de esfuerzo en niños mayores</td> </tr> <tr> <td data-bbox="392 432 552 600">Clase III</td> <td data-bbox="552 432 1050 600">Marcada taquipnea o diaforesis a la alimentación en lactantes Marcada disnea de esfuerzo Tiempo prolongado en la toma del biberón Retraso en el crecimiento</td> </tr> <tr> <td data-bbox="392 600 552 689">Clase IV</td> <td data-bbox="552 600 1050 689">Taquipnea, aumento del trabajo respiratorio, gruñidos o diaforesis en reposo</td> </tr> </tbody> </table> <p data-bbox="405 696 1037 779">Fuente: Ross RD, Bollinger RO, Pinsky WW. Grading the severity of congestive heart failure in infants. <i>Pediatr Cardiol.</i> 1992;13(2):72-5.</p>	Clasificación modificada de Ross para ICC en niños		Clase I	Asintomático	Clase II	Ligera taquipnea o diaforesis a la alimentación en lactantes Disnea de esfuerzo en niños mayores	Clase III	Marcada taquipnea o diaforesis a la alimentación en lactantes Marcada disnea de esfuerzo Tiempo prolongado en la toma del biberón Retraso en el crecimiento	Clase IV	Taquipnea, aumento del trabajo respiratorio, gruñidos o diaforesis en reposo	
Clasificación modificada de Ross para ICC en niños												
Clase I	Asintomático											
Clase II	Ligera taquipnea o diaforesis a la alimentación en lactantes Disnea de esfuerzo en niños mayores											
Clase III	Marcada taquipnea o diaforesis a la alimentación en lactantes Marcada disnea de esfuerzo Tiempo prolongado en la toma del biberón Retraso en el crecimiento											
Clase IV	Taquipnea, aumento del trabajo respiratorio, gruñidos o diaforesis en reposo											
4.2	<p data-bbox="316 786 1126 891">Las contraindicaciones para el cierre percutáneo en pacientes menores de 18 años con CIV perimembranosa e indicación de cierre son las siguientes:</p> <ul data-bbox="331 898 1126 1429" style="list-style-type: none"> • CIV con enfermedad vascular pulmonar irreversible (resistencia vascular pulmonar (RVP > 8UW/m²)) • Bloqueo de rama izquierda preexistente o bloqueo auriculoventricular de segundo o tercer grado. • Cualquier regurgitación aórtica • Lesiones asociadas intracardíacas que requieran reparación quirúrgica. • Contraindicaciones para terapia antiagregante plaquetaria • Infección activa o sepsis • Enfermedad esofágica que impida el uso de sonda de eco transesofágica • Anatomía: Tamaño del defecto efectivo > 10mm, distancia < 4mm del CIV al anillo aórtico en una CIV perimembranosa, defectos supracristales, prolapso de válvula aórtica, CIV mal alineados. 	BPC 										
4.3	<p data-bbox="316 1442 1126 1547">En menores de 18 años con CIV perimembranosa, el dispositivo de cierre percutáneo no debe utilizarse si alguno de los siguientes hallazgos se produce al momento del procedimiento:</p> <ul data-bbox="331 1554 1126 1727" style="list-style-type: none"> • Cualquier grado de regurgitación aórtica • Defecto de conducción: bloqueo auriculoventricular de cualquier grado o bloqueo de rama izquierda • Insuficiencia mitral o tricuspídea significativa (moderada o severa) <p data-bbox="316 1733 1126 1800"><i>Consideración:</i> De no ser posible el cierre percutáneo, considerar la posibilidad de realizar un cierre quirúrgico del defecto.</p>	BPC 										
4.4	<p data-bbox="316 1812 1126 1879">Las contraindicaciones para el cierre quirúrgico de CIV perimembranosa en menores de 18 son las siguientes:</p> <ul data-bbox="331 1886 1126 1980" style="list-style-type: none"> • Peso < 2,5kg • Si la condición del paciente no permite una cirugía con circulación extracorpórea 	BPC 										

N°	Enunciado	Tipo
	<ul style="list-style-type: none"> • CIV múltiples que no tengan opción de tratamiento quirúrgico ni intervencional (por ejemplo, CIV tipo “Swiss cheese”) • Enfermedad pulmonar avanzada 	
4.5	<p>En pacientes menores de 18 años con CIV perimembranosa en quienes no se pueda realizar un cierre quirúrgico del defecto, considerar realizar un cerclaje de arteria pulmonar.</p> <p><i>Consideración:</i> Si después de realizado el cerclaje de arteria pulmonar, el paciente no presenta contraindicaciones para cierre quirúrgico, considerar realizar el cierre quirúrgico.</p>	BPC 

Pregunta 4.2 En pacientes menores de 18 años con CIV muscular e indicación de cierre, ¿debe realizarse cierre percutáneo o quirúrgico?

4.6	<p>En pacientes menores de 18 años con diagnóstico de CIV muscular con indicación de cierre se puede elegir el cierre percutáneo, según criterios de elegibilidad, en lugar de cierre quirúrgico.</p> <p><i>Consideración:</i> Los criterios de elegibilidad para el cierre percutáneo en pacientes menores de 18 años con CIV muscular son los siguientes:</p> <p>Cumplir con ambos criterios:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Peso > 8 kg • Cortocircuito de izquierda a derecha <p>Y con al menos uno de los siguientes:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Valor Qp/Qs >1.5 • Cardiomegalia o dilatación de cavidades izquierdas • Ganancia ponderal inadecuada • Progresión de clase funcional según la clasificación de Ross • Infecciones respiratorias recurrentes • Antecedente de endocarditis infecciosa <table border="1" data-bbox="391 1317 1050 1747"> <thead> <tr> <th colspan="2">Clasificación modificada de Ross para ICC en niños</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>Clase I</td> <td>Asintomático</td> </tr> <tr> <td>Clase II</td> <td>Ligera taquipnea o diaforesis a la alimentación en lactantes Disnea de esfuerzo en niños mayores</td> </tr> <tr> <td>Clase III</td> <td>Marcada taquipnea o diaforesis a la alimentación en lactantes Marcada disnea de esfuerzo Tiempo prolongado en la toma del biberón Retraso en el crecimiento</td> </tr> <tr> <td>Clase IV</td> <td>Taquipnea, aumento del trabajo respiratorio, gruñidos o diaforesis en reposo</td> </tr> </tbody> </table> <p>Fuente: Ross RD, Bollinger RO, Pinsky WW. Grading the severity of congestive heart failure in infants. <i>Pediatr Cardiol.</i> 1992;13(2):72-5.</p>	Clasificación modificada de Ross para ICC en niños		Clase I	Asintomático	Clase II	Ligera taquipnea o diaforesis a la alimentación en lactantes Disnea de esfuerzo en niños mayores	Clase III	Marcada taquipnea o diaforesis a la alimentación en lactantes Marcada disnea de esfuerzo Tiempo prolongado en la toma del biberón Retraso en el crecimiento	Clase IV	Taquipnea, aumento del trabajo respiratorio, gruñidos o diaforesis en reposo	BPC 
Clasificación modificada de Ross para ICC en niños												
Clase I	Asintomático											
Clase II	Ligera taquipnea o diaforesis a la alimentación en lactantes Disnea de esfuerzo en niños mayores											
Clase III	Marcada taquipnea o diaforesis a la alimentación en lactantes Marcada disnea de esfuerzo Tiempo prolongado en la toma del biberón Retraso en el crecimiento											
Clase IV	Taquipnea, aumento del trabajo respiratorio, gruñidos o diaforesis en reposo											
4.7	<p>Las contraindicaciones para el cierre percutáneo en pacientes menores de 18 años con CIV muscular son las siguientes:</p> <ul style="list-style-type: none"> • CIV con enfermedad vascular pulmonar irreversible (RVP > 8UW/m²) 	BPC 										

N°	Enunciado	Tipo
	<ul style="list-style-type: none"> • Bloqueo de rama izquierda preexistente o bloqueo auriculoventricular de segundo o tercer grado. • Lesiones asociadas intracardíacas que requieran reparación quirúrgica. • Contraindicaciones para terapia antiagregante plaquetaria • Infección activa o sepsis • Enfermedad esofágica que impida el uso de sonda de eco transesofágica • Anatomía: Defectos con un tamaño > 10mm 	
4.8	<p>En menores de 18 años con CIV muscular, el dispositivo de cierre percutáneo no debe utilizarse si alguno de los siguientes hallazgos se produce al momento del procedimiento:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Defecto de conducción: bloqueo auriculoventricular de cualquier grado o bloqueo de rama izquierda • Insuficiencia mitral o tricuspídea significativa (moderada o severa) <p><i>Consideración:</i> De no ser posible el cierre percutáneo, considerar la posibilidad de realizar un cierre quirúrgico del defecto.</p>	BPC 
4.9	<p>Las contraindicaciones para el cierre quirúrgico de CIV muscular en menores de 18 años son las siguientes:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Peso < 2,5kg • Si la condición del paciente no permite una cirugía con circulación extracorpórea • CIV múltiples que no tengan opción de tratamiento quirúrgico ni intervencional (por ejemplo, CIV tipo “Swiss cheese”) • Enfermedad pulmonar avanzada 	BPC 
4.10	<p>En pacientes menores de 18 años con CIV muscular en quienes no se pueda realizar un cierre quirúrgico del defecto, considerar realizar un cerclaje de arteria pulmonar.</p> <p><i>Consideración:</i> Si después de realizado el cerclaje de arteria pulmonar, el paciente no presenta contraindicaciones para cierre quirúrgico, considerar realizar el cierre quirúrgico.</p>	BPC 
<p>Pregunta 5. En pacientes menores de 18 años con CIV y sospecha de HTP por ecocardiografía, radiografía y/o electrocardiograma (EKG) ¿debe realizarse cateterismo cardíaco para estudio de resistencia vascular pulmonar?</p>		
5.1	<p>En pacientes menores de 18 años con CIV y sospecha de HTP por ecocardiografía, radiografía y/o EKG, realizar cateterismo cardíaco para obtener la resistencia vascular pulmonar (RVP) cuando se cumpla con alguno de los siguientes criterios:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Qp/Qs < 1.5 • Saturación de Oxígeno < 95% • Cortocircuito bidireccional • Edad > 2 años • Presencia de síndrome genético • Incompatibilidad de signos de ICC con relación al tamaño de la CIV. 	BPC 

N°	Enunciado	Tipo
	De lo contrario, considerar el cierre del defecto de acuerdo con lo establecido en la presente GPC.	
Pregunta 6. En pacientes menores de 18 años con CIV, HTP y valores elevados de RVP en un cateterismo cardíaco, ¿debe realizarse prueba de vasorreactividad pulmonar en comparación con no realizarla?		
6.1	<p>En pacientes menores de 18 años con CIV e HTP, proceder de acuerdo con los valores obtenidos de RVP y resistencia vascular sistémica (RVS) de la siguiente manera:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Zona operable: Indicación de cierre del defecto, la prueba de vasorreactividad pulmonar es opcional. • Zona gris y zona crítica: La prueba de vasorreactividad pulmonar es necesaria antes de evaluar la posibilidad del cierre del defecto. <p><i>Consideración:</i> Al realizarse la prueba de cateterismo cardíaco y medir los valores de RVP y RVS, clasificar de la siguiente manera:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Zona operable: $RVP < 6UW/m^2$ y $RVP/RVS < 0.3$ • Zona gris: RVP 6 a $8UW/m^2$ y/o RVP/RVS 0.3 a 0.5 • Zona crítica: $RVP > 8UW/m^2$ y/o $RVP/RVS > 0.5$ 	BPC 
6.2	<p>En pacientes menores de 18 años con CIV, hipertensión arterial pulmonar y una prueba de vasorreactividad pulmonar positiva, considerarlos como elegibles para el cierre del defecto si adicionalmente cumplen con las siguientes condiciones:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Saturación de oxígeno $> 95\%$ • $Qp/Qs > 1.5$ • Clínica de insuficiencia cardíaca • Cortocircuito de izquierda a derecha • $RVP < 8UW/m^2$ <p>De no cumplir con las condiciones para indicación de cierre del defecto, considerar como si hubiese sido una prueba de vasorreactividad pulmonar negativa y continuar manejo según indicaciones de la GPC.</p> <p><i>Consideración:</i> Se define que una prueba de vasorreactividad pulmonar en pacientes menores de 18 años con CIV es positiva si la RVP disminuye a menos de $6UW/m^2$ y la relación RVP/RVS es menor a 0.3.</p>	BPC 
Pregunta 7. En pacientes menores de 18 años con CIV, hipertensión arterial pulmonar y una prueba de vasorreactividad pulmonar negativa, ¿debe realizarse una segunda prueba de vasorreactividad pulmonar en comparación con no realizarla?		
7.1	En pacientes menores de 18 años con CIV e hipertensión arterial pulmonar con una primera prueba de vasorreactividad pulmonar negativa, considerar realizar una segunda prueba de vasorreactividad pulmonar luego de un tratamiento previo con vasodilatadores pulmonares durante 6 meses.	BPC 
7.2	En pacientes menores de 18 años con CIV, hipertensión arterial pulmonar y con una segunda prueba de vasorreactividad pulmonar negativa considerarlos no elegibles para cierre del defecto.	BPC 
7.3	En pacientes menores de 18 años con CIV e hipertensión arterial pulmonar que en una segunda prueba de vasorreactividad	BPC 

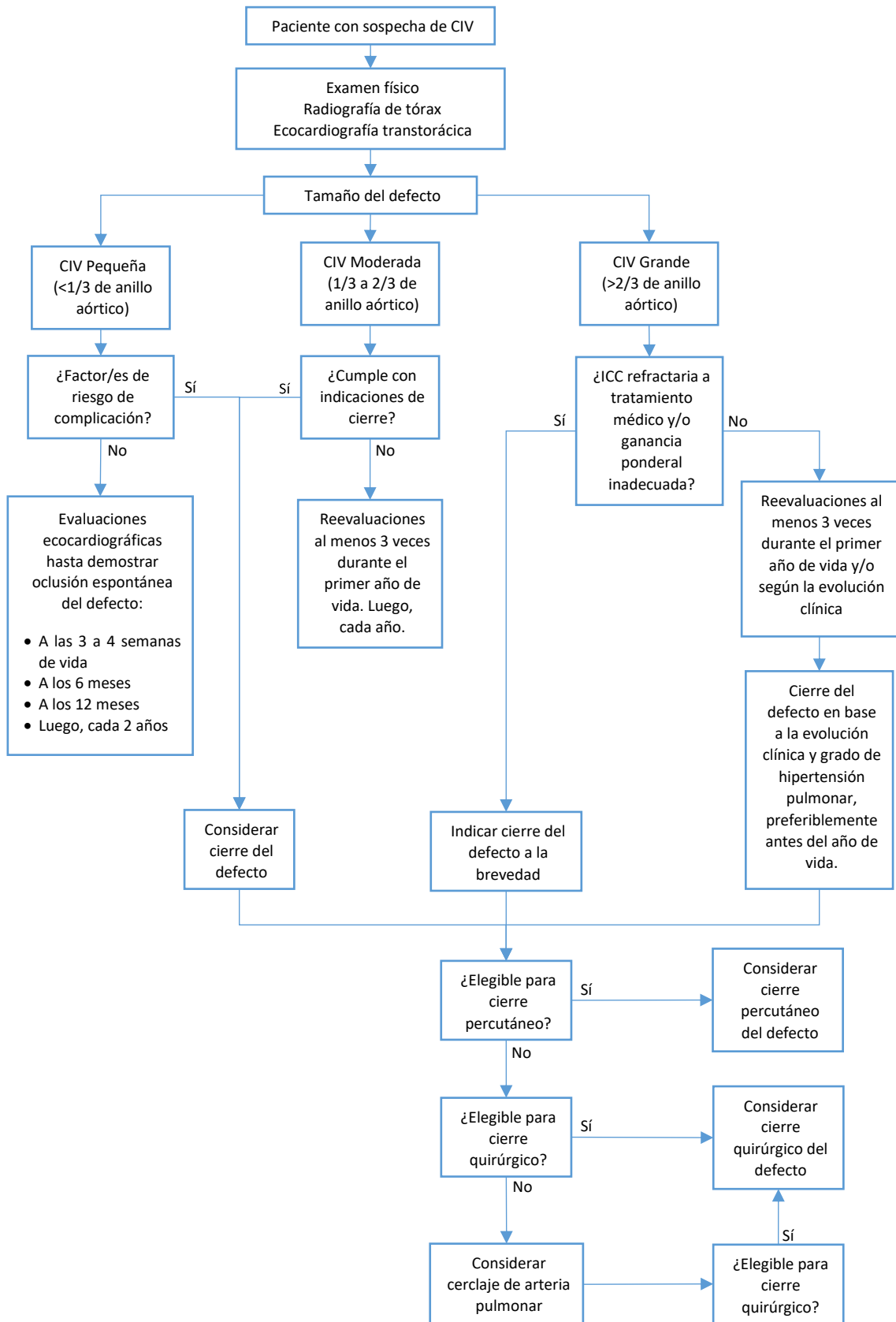
N°	Enunciado	Tipo
	<p>pulmonar obtienen un resultado positivo, considerarlos como elegibles para cierre parcial o total del defecto si adicionalmente cumplen con las siguientes condiciones:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Saturación de oxígeno > 95% • Qp/Qs > 1.5 • Clínica de ICC • Cortocircuito de izquierda a derecha • RVP < 8UW/m² <p><i>Consideración:</i> Esta cirugía debe considerarse de alto riesgo.</p>	

BPC: Buenas prácticas clínicas; CIV: Comunicación interventricular; HTP: Hipertensión pulmonar; ICC: insuficiencia cardiaca congestiva; RVP: resistencia vascular pulmonar; RVS: resistencia vascular sistémica.

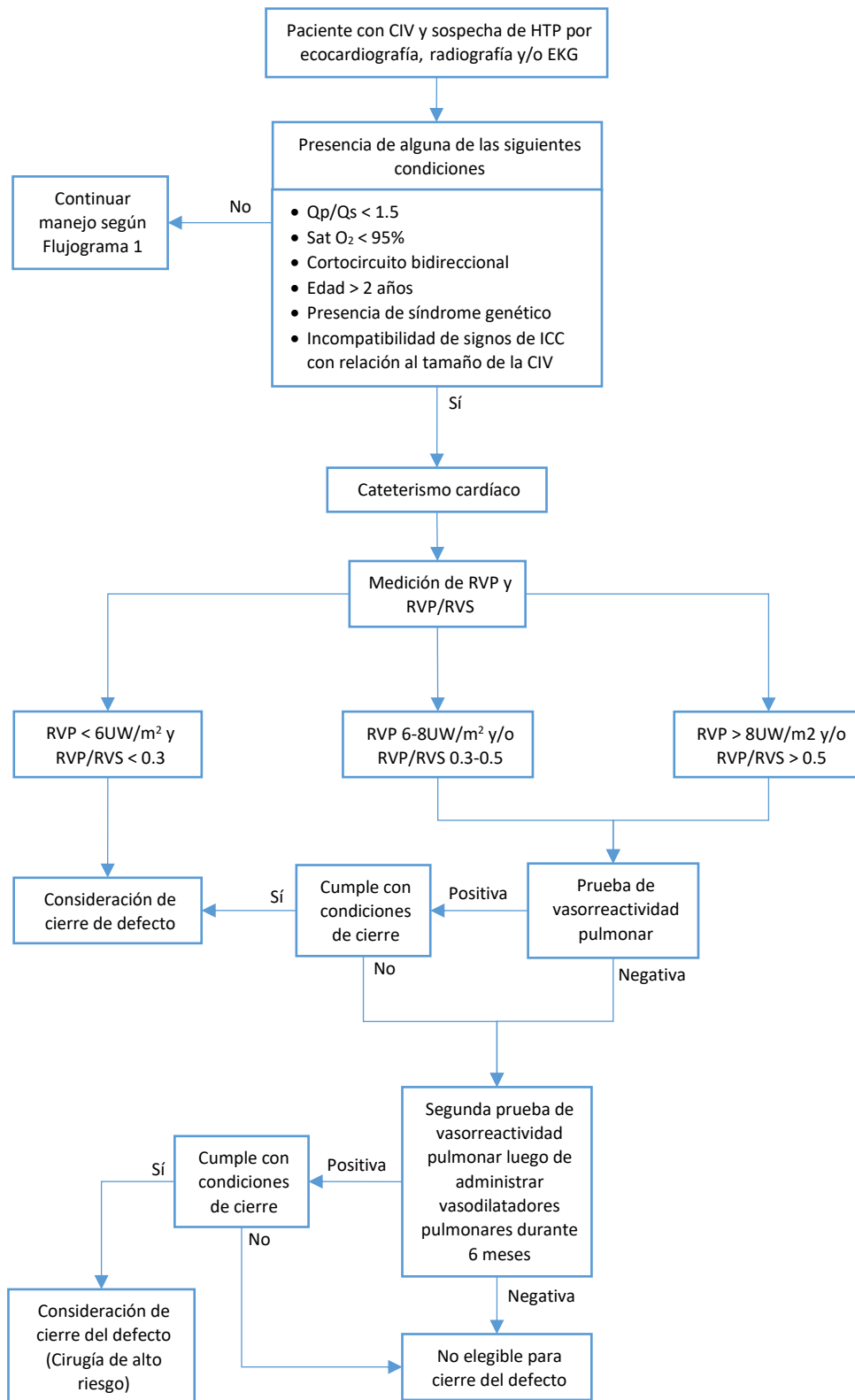
&Qp/Qs: cociente entre el flujo pulmonar (Qp) y el sistémico (Qs).

☆: Recomendaciones y BPC trazadoras.

III. Figura 1. Flujograma para manejo de paciente menor de 18 años con sospecha de CIV



IV. **Figura 2. Flujoograma para manejo de paciente menor de 18 años con CIV y sospecha de hipertensión pulmonar por ecocardiografía, radiografía y/o electrocardiograma**



CIV: Comunicación interventricular; EKG: electrocardiograma; HTP: hipertensión pulmonar; ICC: Insuficiencia cardiaca congestiva; Qp/Qs: cociente entre el flujo pulmonar (Qp) y el sistémico (Qs); RVP: resistencia vascular pulmonar; RVS: resistencia vascular sistémica.

V. Generalidades

Presentación del problema y fundamentos para la realización de la guía

La comunicación interventricular (CIV) se define como aquel defecto congénito que presenta una abertura anormal en el tabique interventricular, provocando inicialmente un flujo de sangre anómalo desde el ventrículo izquierdo al ventrículo derecho, conocido como cortocircuito de izquierda a derecha (1).

Las cardiopatías congénitas tienen una incidencia global estimada de 18 casos por cada 1000 nacimientos (2), siendo la CIV una de las más frecuentes, seguida por la comunicación interauricular, el ductus arterioso persistente y la coartación de aorta (3).

La CIV puede clasificarse por su ubicación principalmente en los siguientes 4 tipos: CIV perimembranosa, CIV muscular, CIV de entrada y CIV de salida. De estos, los más frecuentes son la CIV perimembranosa y la CIV muscular (4).

La evaluación y el manejo adecuados de los casos de CIV reducirían la mortalidad y las complicaciones de esta condición. Por ello, el Seguro Social de Salud (EsSalud) priorizó la realización de la presente guía de práctica clínica (GPC) para establecer lineamientos basados en evidencia para gestionar de la mejor manera los procesos y procedimientos asistenciales de la presente condición.

Esta GPC fue realizada por la Dirección de Guías de Práctica Clínica, Farmacovigilancia y Tecnovigilancia del Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación (IETSI) de EsSalud.

Objetivo y población de la GPC

- **Objetivos de la GPC:**
 - Brindar recomendaciones para el manejo de comunicación interventricular, con el fin de contribuir a reducir la mortalidad, mejorar la calidad de vida, y reducir las complicaciones de los pacientes con esta condición
- **Población a la cual se aplicará la GPC:**
 - Pacientes menores de 18 años con comunicación interventricular.

Usuarios y ámbito de la GPC

- **Usuarios de la GPC:**
 - Esta GPC está dirigida al personal médico y no médico, que participa en la atención multidisciplinaria del paciente menor de 18 años con comunicación interventricular.
 - Las recomendaciones serán aplicadas por médicos generales, pediatras, cardiólogos, cirujanos cardiovasculares, hemodinamistas, médicos residentes de las diversas especialidades, médicos gestores, enfermeros y personal técnico. Asimismo, podrá ser utilizada como referencia por estudiantes de profesiones relacionadas al ámbito de la salud y pacientes.
- **Ámbito asistencial:**
 - El ámbito asistencial incluye los servicios o unidades de emergencia, servicios o unidades de cardiología, pediatría, cirugía cardiovascular y hemodinamia, en

establecimientos de salud del III nivel de atención con capacidad resolutoria, de EsSalud.

Proceso o procedimiento a estandarizar

- Nombre y código CIE-10
 - Defecto del tabique ventricular (Q21.0).

VI. Metodología

El procedimiento seguido para la elaboración de la presente GPC está detallado en su versión “in extenso”, la cual puede descargarse de la página web del IETSI de EsSalud (<https://ietsi.essalud.gob.pe/gpc-guias-de-practica-clinica/>).

En resumen, se aplicó la siguiente metodología:

Conformación del grupo elaborador de la guía (GEG):

Se conformó un GEG, que incluyó metodólogos y médicos cardiólogos, médicos cardiólogos pediatras y médicos cirujanos cardiovasculares.

Formulación de preguntas:

En concordancia con los objetivos y alcances de esta GPC, el GEG formuló 7 preguntas clínicas (**Tabla 1**), cada una de las cuales pudo tener una o más preguntas PICO (*Population, Intervention, Comparator, Outcome*). A su vez, cada pregunta PICO pudo tener uno o más desenlaces (*outcomes*) de interés.

Búsqueda y selección de la evidencia:

Para cada pregunta PICO, durante junio del 2024, se buscaron revisiones sistemáticas (RS) publicadas como artículos científicos (mediante búsquedas sistemáticas en PubMed y Biblioteca Cochrane) o realizadas como parte de una GPC previa (mediante una búsqueda sistemática de GPC). Cuando se encontraron RS de calidad aceptable según el instrumento *A Measurement Tool to Assess Systematic Reviews-II* (AMSTAR II) modificado por EsSalud (7), se escogió una para cada desenlace de interés, la cual fue actualizada cuando el GEG lo consideró necesario. Cuando no se encontró ninguna RS de calidad aceptable, se realizó una búsqueda *de novo* de estudios primarios.

Evaluación de la certeza de la evidencia y cálculo de efectos absolutos:

Para cada desenlace de cada pregunta PICO, se evaluó la certeza de la evidencia siguiendo la metodología de *Grading of Recommendations Assessment, Development, and Evaluation* (GRADE) (8).

Asimismo, se calcularon los efectos absolutos para cada desenlace (diferencias de riesgos para desenlaces dicotómicos, o diferencias de medias para desenlaces numéricos). Para el cálculo de las diferencias de riesgos, se consideró que la incidencia del desenlace en el grupo control fue la reportada por el cuerpo de la evidencia, salvo se mencione lo contrario para alguna pregunta.

Formulación de las recomendaciones:

El GEG revisó la evidencia seleccionada para cada pregunta clínica en reuniones periódicas, usando los marcos *Evidence to Decision* (EtD) de la metodología GRADE (9, 10). Para ello, tuvo en consideración: 1) Beneficios y daños de las opciones, 2) Valores y preferencias de los

pacientes, 3) Aceptabilidad por parte de los profesionales de salud y pacientes, 4) Equidad, 5) Factibilidad de las opciones en EsSalud, y 6) Uso de recursos. Luego de discutir estos criterios para cada pregunta, el GEG, por consenso o por mayoría simple, formuló cada recomendación, asignándole una fuerza (fuerte o condicional) y una certeza de la evidencia (alta, moderada, baja, o muy baja).

Formulación de buenas prácticas clínicas:

El GEG formuló buenas prácticas clínicas (BPC), usualmente en base a su experiencia clínica o a adopciones de otras guías o protocolos (**Tabla 1**).

Revisión por expertos externos:

La presente GPC fue revisada en reuniones con especialistas representantes de otras instituciones y tomadores de decisiones de EsSalud. Asimismo, su versión extensa fue enviada por vía electrónica a expertos externos para su revisión (mencionados en la sección de agradecimientos). Cuando fue pertinente, el GEG tuvo en cuenta los resultados de estas revisiones para modificar las recomendaciones finales.

VII. Recomendaciones

La presente GPC abordó 7 preguntas clínicas, y se formularon 1 recomendación (1 condicional), 23 BPC, y 2 flujogramas (**Tabla 1, Figuras 1 y 2**).

Pregunta 1. En pacientes menores de 18 años con CIV pequeña, ¿debe realizarse cierre del defecto en comparación con no realizarlo?

Evidencia: Se realizó una búsqueda sistemática para responder esta pregunta, sin encontrar RS ni ECA. Por ello, se decidió emitir una BPC al respecto.

Justificación de la BPC: En un caso de CIV pequeña, ante la presencia de ciertas condiciones, se debería considerar el cierre del defecto. Se consideró que en poblaciones con CIV se presenta una mayor incidencia de endocarditis infecciosa, disminuyendo posterior al año de haberse cerrado el defecto (12). El prolapso del velo aórtico puede llevar a una regurgitación significativa que a la larga puede llevar a una insuficiencia cardíaca (13,14), sin embargo, el prolapso de velo aórtico por sí solo no ameritaría un cierre del defecto, ya que existen prolapso con una regurgitación aórtica mínima que solo necesitarían seguimiento (15,16). Los defectos membranosos pueden llegar a desarrollar una hipertrofia del infundíbulo ventricular derecho, la cual es una porción muscular del tracto de salida del ventrículo derecho, lo que puede llevar a una obstrucción de este con complicaciones a futuro (14,17). Las CIV de tipo supracristal no suelen presentar cierre espontáneo y suelen asociarse con prolapso del velo aórtico (18). La CIV puede clasificarse también en base a la relación de Qp/Qs, siendo considerado como pequeño si se tiene un valor menor a 1,5 (19). Encontrar valores mayores en una CIV catalogada inicialmente como pequeña indicaría una progresión de las complicaciones.

Pregunta 2. En pacientes menores de 18 años con CIV moderada, ¿debe realizarse cierre del defecto en comparación con no realizarlo?

Evidencia: Se realizó una búsqueda sistemática para responder esta pregunta, sin encontrar RS ni ECA. Por ello, se decidió emitir una BPC al respecto.

Justificación de la BPC: En un caso de CIV moderada, ante determinadas condiciones, se debería considerar el cierre del defecto. Se encontró que el cierre quirúrgico en un grupo de pacientes con CIV grande y síntomas resistentes al tratamiento médico, logró reducir la morbilidad y mortalidad de las manifestaciones clínicas del defecto (31). Si no se decide el cierre del defecto ante un aumento progresivo de la resistencia vascular pulmonar podría conllevar al síndrome de Eisenmenger (32). De un grupo de 72 pacientes con CIV y prolapso o regurgitación de válvula aórtica, el cierre quirúrgico temprano del defecto logró una regresión del 94% en la enfermedad aórtica y una progresión limitada a regurgitación severa (33). Una serie de casos encontró que la corrección del defecto en pacientes con CIV hemodinámicamente significativos logró su estabilización, independientemente de la complejidad anatómica de los defectos (34). Cuando la decisión de conducir una intervención quirúrgica es por otra patología asociada, se ha reportado que corregir el defecto de CIV puede ayudar a reducir los síntomas y mejorar la función cardíaca (34). Cabe recalcar que estos estudios no fueron específicos de CIV de tamaño moderado.

Pregunta 3. En pacientes menores de 18 años con CIV grande, ¿debe realizarse cierre del defecto en comparación con no realizarlo?

Evidencia: Se realizó una búsqueda sistemática para responder esta pregunta, sin encontrar RS ni ECA. Por ello, se decidió emitir una BPC al respecto.

Justificación de la BPC: En un caso de CIV grande, se debería realizar el cierre del defecto en base a la evolución clínica y grado de hipertensión pulmonar, preferiblemente antes del año de vida. Existe evidencia que señala que, en pacientes con un CIV grande a partir de los 18 meses de vida, el riesgo de desarrollar un cambio en el endotelio vascular pulmonar irreversible aumenta (40). El GEG consideró que los beneficios de realizar el cierre del defecto serían grandes, pues de no realizarlo aumenta el riesgo de complicaciones como el desarrollar un síndrome de Eissenmenger.

Pregunta 4. En pacientes menores de 18 años con CIV perimembranosa o muscular e indicación de cierre, ¿debe realizarse cierre percutáneo o quirúrgico?

Subpoblación de menores de 18 años con CIV perimembranosa:

Se encontraron las RS de Saurav 2015 (5), El – Kadeem 2019 (6) y Li 2020 (7). Adicionalmente se encontraron las ECA de Yang 2014 (8) y Singab 2023 (9). Estos estudios mostraron que, si brindamos el cierre percutáneo a 100 personas en lugar de brindar el cierre quirúrgico, probablemente evitemos 36 transfusiones de sangre (IC 95%: $-\infty$ a -31) y cada paciente probablemente tenga una media de 4.26 días menos de estancia hospitalaria (IC 95%: -5.15 a -3.36). La evidencia es muy incierta respecto al éxito procedimental, a las complicaciones mayores, complicaciones quirúrgicas menores, el defecto residual y el bloqueo aurículo ventricular completo.

Por ello, se emitió una recomendación a favor del uso de la intervención. Debido a que la certeza general de la evidencia fue muy baja, esta recomendación fue condicional.

Subpoblación de menores de 18 años con CIV muscular:

Evidencia: Se realizó una búsqueda sistemática para responder esta pregunta, sin encontrar RS ni ECA. Por ello, se decidió emitir una BPC al respecto.

Justificación de la BPC: En un caso de CIV muscular, se debería optar por el cierre percutáneo bajo ciertas indicaciones. Coincide con lo mencionado por la Guía de Práctica Clínica: Diagnóstico y tratamiento de los defectos de los tabiques interauricular e interventricular en menores de 18 años en segundo y tercer nivel de atención, México 2018 (10).

Pregunta 5. En pacientes menores de 18 años con CIV y sospecha de HTP por ecocardiografía, radiografía y/o electrocardiograma (EKG) ¿debe realizarse cateterismo cardíaco para estudio de resistencia vascular pulmonar?

Evidencia: Se realizó una búsqueda sistemática para responder esta pregunta, sin encontrar RS ni ECA. Por ello, se decidió emitir una BPC al respecto.

Justificación de la BPC: Ante la sospecha de hipertensión pulmonar y presencia de determinados criterios, se debería realizar cateterismo cardíaco para obtener la resistencia vascular pulmonar. El presentar las características consideradas sería un indicativo de que las presiones pulmonares no son muy elevadas. Se ha reportado que las poblaciones sin hipertensión vascular pulmonar presentan menor mortalidad en comparación con aquellos con hipertensión vascular pulmonar al realizarse el cierre de la CIV (11). Cabe resaltar que la evidencia proviene de estudios

cuantitativos. El GEG consideró que los beneficios de realizar cateterismo cardíaco en las situaciones consideradas serían grandes, pues de no realizarse, aumenta el riesgo de no detectar precozmente casos que podrían verse beneficiados posteriormente de un cierre del defecto, así como aquellos en los que estaría contraindicado el cierre del defecto.

Pregunta 6. En pacientes menores de 18 años con CIV, HTP y valores elevados de RVP en un cateterismo cardíaco, ¿debe realizarse prueba de vasorreactividad pulmonar en comparación con no realizarla?

Evidencia: Se realizó una búsqueda sistemática para responder esta pregunta, sin encontrar RS ni ECA. Por ello, se decidió emitir una BPC al respecto.

Justificación de la BPC: Bajo determinados valores de RVP, debería realizarse la prueba de vasorreactividad. En poblaciones con CIV y sospecha de hipertensión vascular pulmonar, se requiere realizar la prueba de vasorreactividad ya que permitirá conocer quiénes de los pacientes pueden verse beneficiados del cierre del defecto, ya que aquellos que presentan un cambio irreversible en el endotelio vascular pueden verse perjudicados por el cierre del defecto (12). El GEG consideró que los beneficios de realizar el cierre del defecto o la prueba de vasorreactividad pulmonar serían grandes, pues de no realizarse, aumenta el riesgo de complicaciones en aquellos pacientes que ya requerían el cierre del defecto, así como el no detectar a aquellos casos que podrían verse beneficiados posteriormente de un cierre del defecto y aquellos en los que estaría contraindicado el cierre del defecto.

Pregunta 7. En pacientes menores de 18 años con CIV, hipertensión pulmonar y valores elevados de RVP en un cateterismo cardíaco, ¿debe realizarse prueba de vasorreactividad pulmonar en comparación con no realizarla?

Evidencia: Se realizó una búsqueda sistemática para responder esta pregunta, sin encontrar RS ni ECA. Por ello, se decidió emitir una BPC al respecto.

Justificación de la BPC: En pacientes con una primera prueba de vasorreactividad pulmonar negativa, considerar realizar una segunda prueba de vasorreactividad pulmonar luego de un tratamiento previo con vasodilatadores pulmonares durante 6 meses. La respuesta a las pruebas de vasorreactividad pueden variar significativamente entre pacientes e incluso pueden mejorar en el tiempo (13). Asimismo, se ha evidenciado que aquellos pacientes que pasaron de una prueba de vasorreactividad negativa a una positiva pueden tener mejores resultados a largo plazo (14). Por ello, realizar una segunda prueba podría ofrecer a los pacientes con resultados previamente negativos la oportunidad de reevaluar su elegibilidad para el cierre de la comunicación interventricular. La repetición de una prueba de vasorreactividad puede ser útil para determinar si es necesario mantener o ajustar las estrategias de tratamiento farmacológico indicados para la hipertensión arterial (15). La administración temprana de vasodilatadores pulmonares como la fosfodiesterasa tipo 5 (PDE5) puede mejorar la función ventricular derecha y reducir la presión arterial pulmonar (16). Ello podría mejorar la calidad de vida del paciente y mejorar la capacidad funcional antes de la intervención quirúrgica lo cual contribuiría a obtener mejores resultados quirúrgicos.

VIII. Referencias

1. Ammash NM. Ventricular Septal Defect. En: Warnes CA, editor. *Adult Congenital Heart Disease* [Internet]. 1a ed. Wiley; 2009 [citado el 3 de noviembre de 2024]. p. 41–56. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/9781444311846.ch4>
2. Zimmerman MS, Smith AGC, Sable CA, Echko MM, Wilner LB, Olsen HE, et al. Global, regional, and national burden of congenital heart disease, 1990–2017: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2017. *Lancet Child Adolesc Health*. el 1 de marzo de 2020;4(3):185–200.
3. Warnes CA. Adult congenital heart disease: the challenges of a lifetime. *Eur Heart J*. el 1 de julio de 2017;38(26):2041–7.
4. Lopez L, Houyel L, Colan SD, Anderson RH, Béland MJ, Aiello VD, et al. Classification of Ventricular Septal Defects for the Eleventh Iteration of the International Classification of Diseases—Striving for Consensus: A Report From the International Society for Nomenclature of Paediatric and Congenital Heart Disease. *Ann Thorac Surg*. el 1 de noviembre de 2018;106(5):1578–89.
5. Saurav A, Kaushik M, Mahesh Alla V, White MD, Satpathy R, Lanspa T, et al. Comparison of percutaneous device closure versus surgical closure of peri-membranous ventricular septal defects: A systematic review and meta-analysis. *Catheter Cardiovasc Interv Off J Soc Card Angiogr Interv*. el 15 de noviembre de 2015;86(6):1048–56.
6. El-Kadeem S, El Nemr S, El Amrousy D, Zoair A. Comparison of transcatheter versus surgical closure of perimembranous ventricular septal defect in pediatric patients: A systematic review and meta-analysis. *J Saudi Heart Assoc*. octubre de 2019;31(4):188–97.
7. Li D, Zhou X, Li M, An Q. Comparisons of perventricular device closure, conventional surgical repair, and transcatheter device closure in patients with perimembranous ventricular septal defects: a network meta-analysis. *BMC Surg*. el 26 de mayo de 2020;20(1):115.
8. Yang J, Yang L, Yu S, Liu J, Zuo J, Chen W, et al. Transcatheter versus surgical closure of perimembranous ventricular septal defects in children: a randomized controlled trial. *J Am Coll Cardiol*. el 1 de abril de 2014;63(12):1159–68.
9. Singab H, Elshahat MK, Taha AS, Ali YA, El-Emam AM, Gamal MA. Transcatheter versus surgical closure of ventricular septal defect: a comparative study. *Cardiothorac Surg*. el 20 de abril de 2023;31(1):8.
10. CENETEC. Diagnóstico y tratamiento de los defectos de los tabiques interauricular e interventricular en menores de 18 años en segundo y tercer nivel de atención. Guía de evidencias y recomendaciones: Guía de práctica clínica. México; 2018.
11. Lopes AA, Barst RJ, Haworth SG, Rabinovitch M, Dabbagh MA, Cerro MJ del, et al. Repair of congenital heart disease with associated pulmonary hypertension in children: what are the minimal investigative procedures? Consensus statement from the Congenital Heart Disease and Pediatric Task Forces, Pulmonary Vascular Research Institute (PVRI). *Pulm Circ*. junio de 2014;4(2):330.
12. Hansmann G, Koestenberger M, Alastalo TP, Apitz C, Austin ED, Bonnet D, et al. 2019 updated consensus statement on the diagnosis and treatment of pediatric pulmonary hypertension: The European Pediatric Pulmonary Vascular Disease Network (EPPVDN), endorsed by AEPC, ESPR and ISHLT. *J Heart Lung Transplant*. el 1 de septiembre de 2019;38(9):879–901.
13. Tooba R, Almoushref A, Tonelli AR. Is There Value in Repeating Inhaled Nitric Oxide Vasoreactivity Tests in Patients with Pulmonary Arterial Hypertension? *Lung*. febrero de 2020;198(1):87–94.
14. Evers PD, Quinn P, Critser PJ, Frank BS, Alnoor M, Armsby LB. Prognostic value of longitudinal vasoreactivity in pediatric pulmonary hypertension. *Pulm Circ*. el 1 de octubre de 2022;12(4):e12152.

15. Li Q, He Y, Zhang C, Gu H. Invasive Hemodynamic and Vasoreactivity Testing with Inhaled Iloprost in Children with Pulmonary Arterial Hypertension Associated with Congenital Heart Defects. *Cardiol Discov.* diciembre de 2023;3(4):232.
16. Shams KA, Ellahony DM, Halima AF, Elzayat RS. Effect of phosphodiesterase type 5 inhibitors on surgical outcome of ventricular septal defect and pulmonary hypertension patients. *Egypt Heart J EHJ Off Bull Egypt Soc Cardiol.* el 21 de mayo de 2024;76(1):60.