

Artículo Original

Enfermedad de Roger

Dr. Ícaro de Macedo Leandro APMC¹, Dr. Roberto Blandón C. APMC²**Palabras clave:**

Enfermedad de Roger, comunicación interventricular, cardiopatías congénitas.

Hospital del Niño de Panamá¹ Hospital Santo Tomás²
Correspondencia a:
ileandro@cableonda.net

Resumen

La Enfermedad de Roger es la anomalía cardíaca congénita más frecuente. Desde mayo de 1987 hasta mayo de 2007, se evaluaron 400 casos de comunicación interventricular (CIV) pequeña con seguimiento a largo plazo. Se estudiaron los aspectos de evolución, tales como el cierre espontáneo, la persistencia del tamaño inicial y la disminución en el tamaño del defecto. El objetivo de este trabajo fue estudiar a largo plazo la evolución clínica de pacientes con una CIV pequeña, para evaluar la conducta expectante ante la posibilidad de una intervención quirúrgica.

En nuestros pacientes encontramos que a los 15 años de edad el 66.35% de las CIV se habían cerrado y 11.85% había reducido su tamaño. En los 68 niños en que la CIV permaneció inalterada todos presentaron normalidad en los estudios de EKG, RX y el eco-cardiograma reveló cavidades cardíacas normales, sin evidencias de insuficiencia aórtica; con gradiente pulmonar y fracción de eyección normales. No hubo endocarditis.

Concluimos en que en los dos primeros años de vida la conducta debe ser expectante y luego de esto debe vigilarse a estos pacientes por cambios hemodinámicos y prevención de endocarditis.

La conducta intervencionista solamente será indicada en los casos en que se constaten alteraciones hemodinámicas.

Con una prevalencia de ocho para cada mil nacimientos, las cardiopatías congénitas son la malformación más frecuente en el recién nacido [1]. La más común es la Comunicación Inter-Ventricular (CIV) con un 25- 30% del total [2] y con una prevalencia de 1 a 3.5/1000 recién nacidos vivos, siendo mayor en los prematuros [3].

La primera descripción de una CIV fue hecha por Henry Louis Roger en 1879, en una niña de dos años que falleció en un accidente [4]. La niña, totalmente asintomática, tenía como antecedente un soplo intenso en el mesocardio; la CIV fue demostrada en la autopsia. A partir de la publicación de Roger, toda CIV pequeña y sin repercusión hemodinámica se denominó Enfermedad de Roger, independientemente de su localización en el septo inter ventricular.

Clínicamente, los niños con una CIV pequeña están asintomáticos, con crecimiento y desarrollo normal. Presentan soplo sistólico en el 3°- 4° espacio para esternal izquierdo, de alta frecuencia, normalmente 3-4/6 y en ocasiones acompañados por frémito. El carácter holosistólico y la intensidad del soplo, indican la presencia de un gradiente normal de presión entre los ventrículos; en otras palabras, de una presión sistólica normal del ventrículo derecho. En niños con una CIV muscular peque-

ña, el soplo puede ser poco intenso y de corta duración por el cierre del CIV al final de la sístole.

El tamaño de la CIV es el factor más importante sobre el comportamiento hemodinámico y la evolución clínica, y se expresa en relación al diámetro aórtico.

Una CIV pequeña es inferior a 1/3 del anillo aórtico, la mediana entre 1/3 y 2/3, y grande cuando tienen el diámetro del anillo aórtico o más [3]. De una manera práctica, durante el primer año de vida, la CIV pequeña mide 3 o menos milímetros, la mediana de 4 a 6 mm y la grande más de 7 mm.

De acuerdo con su localización en el septo interventricular la CIV se clasifica en perimembranosa, muscular, infundibular y del septo de entrada. Las CIV infundibulares y las del septo de entrada no se cierran espontáneamente. La incidencia de la CIV, según su localización en el septo, señala que el 70% son perimembranosas, el 25% musculares y las infundibulares o del septo de entrada el 5% [5].

En la evolución, la CIV pequeña tiende a reducir su tamaño con el tiempo y en muchos casos cierran espontáneamente, sobre todo durante el primer año de vida, aunque pueden hacerlo más tarde, incluso en la

R M P

2013; Volumen 33(1):2-5.

edad adulta [6,7]. Existe un pequeño riesgo de complicaciones (endocarditis, insuficiencia aórtica, arritmias), por lo que se debe mantener control cardiológico a largo plazo [8,9]. Actualmente, el bajo riesgo operatorio impulsa la tendencia al cierre quirúrgico precoz, principalmente para evitar el riesgo de la endocarditis.

El cierre de la CIV por cateterismo cardiaco con dispositivos mecánicos es una técnica prometedora, pero se encuentra todavía en fase clínica inicial [10]. La pregunta que padres y pediatras se hacen es cuál será la mejor conducta para un paciente con una CIV pequeña.

El objetivo de este trabajo fue estudiar a largo plazo la evolución clínica de pacientes con una CIV pequeña, para evaluar la conducta expectante ante la posibilidad de una intervención quirúrgica.

MATERIALES Y MÉTODOS

En el periodo de mayo 1987 a mayo del 2007 fueron evaluados cuatrocientos casos de CIV pequeñas referidos a la consulta de Cardiología de Hospital del Niño de Panamá y seguidos con conducta expectante. Del total de 400 pacientes iniciales, 88 fueron excluidos por abandono de la consulta; 312 completaron el estudio. Fueron estudiados los aspectos evolutivos, como el cierre espontáneo (grupo 1), la disminución del tamaño de la CIV (grupo 2) y la continuidad del tamaño de la CIV (grupo 3).

Los pacientes fueron examinados cada tres meses durante el primer año de vida y cada 4 a 6 meses del primer año en adelante. A cada visita se realizó examen físico, electrocardiograma (EKG) y ecocardiografía bidimensional con Doppler. Todos los niños tuvieron control pediátrico y odontológico para profilaxis de la endocarditis. El seguimiento continuó hasta el cierre espontáneo de la CIV o hasta los 15 años cuando dejan de ser atendidos en nuestra institución por su edad, en caso de disminución o permanencia del tamaño de la CIV.

RESULTADOS

1. Edad al diagnóstico: 204 fueron diagnosticados en los primeros seis meses de vida, 57 entre los 6 y 12 meses, 49 entre uno y dos años y dos casos entre 2 y 3 años de edad.
2. En la localización en el septo ventricular, 195 casos fueron musculares (62.5%) y 117 casos en la región peri membranosa (37.5%).

3. La presencia de soplo fue la causa de referencia en 298 pacientes (95.5%), la presencia de un síndrome genético en 12 casos (3.8%) y la historia de un hermano con cardiopatía en dos casos (0.7%).
4. Evolución: De un total de 312 pacientes, 207 (66.35%) presentaron cierre espontáneo de la CIV, en 37 casos la CIV disminuyó su tamaño (11.85%) y en 68 pacientes la CIV permaneció inalterada (21.8%).
5. Cierre de la CIV: Relacionado a la localización, 81% de las CIV musculares se cerraron en comparación con un 41.8% de las CIV peri membranasas.
6. Época de cierre: Un 45.5% de las CIV se cerraron durante el primer año de vida, un 19.2% entre los 2 y 5 años y el 1.6% entre los 5 y 12 años.
7. Disminución de tamaño de la CIV: De un total de 37 casos de CIV (11.85%) que presentaron disminución de tamaño, 28 correspondieron a perimembranasas y 9 a musculares.
8. Permanencia del tamaño de la CIV: En 68 pacientes la CIV permaneció inalterada hasta los 15 años de edad, siendo 40 peri membranasas y 28 musculares.

DISCUSIÓN

La comunicación interventricular es la más frecuente de las cardiopatías congénitas, con una prevalencia de 1 a 3.5 /1000 recién nacidos vivos, lo que en Panamá representa entre 60 a 210 casos al año. La evolución de la CIV pequeña siempre fue considerada favorable, en vista de la probabilidad del cierre espontáneo principalmente durante el primer año de vida.

La literatura médica reporta que el cierre ocurre principalmente en la CIV muscular en relación a la CIV perimembranosa. Metha y Chidambaram [11] reportaron el cierre de 42% de las musculares y 23% de las perimembranasas; en un trabajo publicado por Miyake y cols [12] se encontró el 83% de cierre para la CIV muscular y un 45% para la CIV perimembranosa. En la revisión de Moe y Guntheroth [13] la proporción de cierre fue del 50% para la CIV muscular y 37% para la CIV perimembranosa. Lin y col[14] apreciaron el cierre en el 83% de la CIV muscular y del 24% de la CIV perimembranosa.

En un seguimiento hasta los cinco años de vida, Metha y Chidambaram [11] reportaron 67% de cierre de la CIV. Gabriel y col. estudiaron adultos con CIV no operadas y verificaron un 6% de cierre espontáneo [6].

Existe unanimidad de opinión de los autores en cuanto a la buena probabilidad de cierre de estos defectos. Estos datos son muy importantes en vista de la gran facilidad del cierre quirúrgico que hace olvidar que el cierre espontáneo puede ocurrir aún después del primer año de vida, como ocurrió en 20.8% de nuestros pacientes.

Existe también una baja repercusión hemodinámica en pacientes con CIV pequeña seguidos por largo tiempo, como lo evidenciado por Gabriel y col. en el seguimiento de 222 pacientes con CIV pequeña hasta los 40 años de edad, donde solamente uno presentaba leve crecimiento del ventrículo izquierdo [7].

En relación a la endocarditis infecciosa, una potencial complicación a los pacientes con CIV pequeña, ocurre según la literatura en aproximadamente 0.1/1000 pacientes/año [7].

En nuestros pacientes el cierre de la CIV en el primer año ocurrió en 45.5%, entre 2 y 5 años el 19.2%. Entre 5 y 12 años el 1.6%. En 37 casos, 11.85%, la CIV

presentó reducción en su tamaño. En otras palabras a los 15 años de edad el 66.35% de las CIV se habían cerrado y 11.85% había reducido su tamaño.

De los 68 niños en que la CIV permaneció inalterada a los 15 años de edad, todos presentaron normalidad en los estudios de EKG, RX y el eco-cardiograma reveló cavidades cardíacas normales, sin evidencias de insuficiencia aórtica; con gradiente pulmonar y fracción de eyección normales. Ningún caso de endocarditis infecciosa fue observado en nuestro grupo de pacientes. Durante los primeros dos años de vida la conducta expectante es sin duda la única indicación.

De los tres años en adelante los pacientes serán evaluados periódicamente por el pediatra, y anualmente por el cardiólogo, para detectar la menor evidencia de alteraciones hemodinámicas y con una firme conducta para evitar la endocarditis.

La conducta intervencionista solamente será indicada en los casos en que se constaten alteraciones hemodinámicas.

Key words:

Roger's Disease,
ventricular septal defects,
congenital hearts defects.

Abstract

Roger Disease (small ventricular septum defect, VSD) is the most frequent congenital heart anomaly. From May 1987 to May 2007, 400 cases were evaluated in a long-term follow-up study. Outcomes such as spontaneous closure, persistence of the initial defect size or decrease in the size were assessed. The primary objective was to analyze the role of a conservative management to avoid surgical intervention in a larger set of patients followed for several years.

We found that at 15 years of age, VSD was closed or decreased in 66.35% and 11.85% of patients. All 68 children whose VSD remained inalterable had normal EKG, Chest X-ray and echocardiogram tests, without evidence of aortic insufficiency, dilated heart cavities or ejection fraction and pulmonary gradient disturbances. No endocarditis was recorded.

We conclude that management of this disease should be expectant during the first 2 years of life but subject should be closely followed for hemodynamic changes and endocarditis prevention. A surgical approach will be indicated for those cases with a hemodynamic compromise.

REFERENCIAS

- [1] Nadas A, Fyler DC: *Cardiología Pediátrica*. Mosby España. 1994, p 437-60.
- [2] Gasul BM, Arcilla RA, Lev M: *Heart Diseases in Children. Diagnosis and Treatment*, Pitman Medical, London 1966, p 233.
- [3] McDaniel NL, Gutgesell HP. Ventricular Septal Defects. En Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ: *Moss and Adam's Heart Disease in Infant, Children and Adolescent*. Philadelphia, Lippicott, Williams & Wilkins, 2001. p 636-51.
- [4] Roger HL. Recherches cliniques sur la communication congénitale des deux coeurs par inoclusion du septum inter ventriculaire. *Bull Acad Med (Paris)* 8:1074,1879.

- [5] Soto B, Becker AE, Moulart AJ, Lie JT, Anderson RH. Classification of ventricular septal defects. *Br Heart J* 1980;43:322.
- [6] Neumayer U, Stone S, Somerville J. Small ventricular septal defects in adults. *Eur Heart J*, 1998;19:573- 83.
- [7] Gabriel HM, Heder M, Innerhofer P. Long term outcome of patients with ventricular septal defect considered not to require surgical closure during childhood. *J Am Coll Cardiol* 2002;39(6):1066-71.
- [8] Kidd L, Driscoll DJ, Gersony WM. Second natural history of congenital heart defects. Results of treatment of patients with ventricular septal defect. *Circulation* 1993;87 (suppl I):31-51.
- [9] Otterstad JE, Erikssen J, Michelsen S. Long term follow-up in isolated ventricular septal defect considered too small to warrant operation. *J Intern Med*. 1999;228:305-9.
- [10] Hijazi ZM, Hakim F, Haweleh AA. Catheter closure of perimembranous ventricular septal defect using the new Amplatzer membranous VSD occlude: initial clinical experience. *Cathet Cardiovasc Intervent* 2002;56:508-515.
- [11] Metha AV, Chidambaram B. Ventricular septal defect in the first year of life. *Am J Cardiol*. 1992;70:364-6.
- [12] Miyake T, Shinohara T, Nakamura Y, Fukuda T, Tasato H, Toyohara K. Spontaneous closure of ventricular septal defects followed up from 3 months of age. *Pediatr Int*. 2004; 46:135-40.
- [13] Moe DG, Guntheroth WG. Spontaneous closure of ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1987;60:674-8.
- [14] Lin MH, Wang NK, Hung KL, Shen CT. Spontaneous closure of ventricular septal defects in the first year of life. *J Formos Med Assoc*. 2001;100:539-42.