II. 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	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: • 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 Qp/Qs > 1.5, repercusión hemodinámica, cardiomegalia en radiografía de tórax o clínica de insuficiencia cardíaca congestiva (ICC)	BPC
1.2	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. *Consideración*: Los pacientes menores de 18 años con CIV pequeña deben reevaluarse: • 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	En pacientes con una CIV moderada (tamaño entre 1/3 a 2/3 del tamaño del anillo aórtico), considerar las siguientes indicaciones para cierre: • 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 (Qp/Qs>2, dilatación de cavidades cardiacas, 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. *Consideración:* 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 Documento Técnico Orientador: Control del crecimiento y desarrollo del niño en el Seguro Social de Salud – EsSalud.	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. *Consideración:* Los criterios de elegibilidad para el cierre percutáneo de pacientes menores de 18 años con CIV perimembranosa son los siguientes: Cumplir con ambos criterios: • Peso > 10 kg • Cortocircuito de izquierda a derecha Y con al menos uno de los siguientes: • 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	**Fuerza de la recomendación:** Condicional **Certeza de la evidencia:** Muy baja ⊕◯◯◯

N°	Enunciado	Tipo
	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 Fuente: Ross RD, Bollinger RO, Pinsky WW. Grading the severity of congestive heart failure in infants. Pediatr Cardiol. 1992;13(2):72–5.	
4.2	Las contraindicaciones para el cierre percutáneo en pacientes menores de 18 años con CIV perimembranosa e indicación de cierre son las siguientes: • CIV con enfermedad vascular pulmonar irreversible (resistencia vascular pulmonar (RVP > 8UW/m^2)) • 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	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: • 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) *Consideración:* De no ser posible el cierre percutáneo, considerar la posibilidad de realizar un cierre quirúrgico del defecto.	BPC
4.4	Las contraindicaciones para el cierre quirúrgico de CIV perimembranosa en menores de 18 son las siguientes: • Peso < 2,5kg • Si la condición del paciente no permite una cirugía con circulación extracorpórea	BPC

<table>
<tr><th>N°</th><th>Enunciado</th><th>Tipo</th></tr>
<tr><td></td><td>• CIV múltiples que no tengan opción de tratamiento quirúrgico ni intervencional (por ejemplo, CIV tipo “Swiss cheese”)
• Enfermedad pulmonar avanzada</td><td></td></tr>
<tr><td>4.5</td><td>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.

Consideración: Si después de realizado el cerclaje de arteria pulmonar, el paciente no presenta contraindicaciones para cierre quirúrgico, considerar realizar el cierre quirúrgico.</td><td>BPC</td></tr>
<tr><td colspan="3">Pregunta 4.2 En pacientes menores de 18 años con CIV muscular e indicación de cierre, ¿debe realizarse cierre percutáneo o quirúrgico?</td></tr>
<tr><td>4.6
☆</td><td>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.

Consideración: Los criterios de elegibilidad para el cierre percutáneo en pacientes menores de 18 años con CIV muscular son los siguientes:
Cumplir con ambos criterios:
• Peso > 8 kg
• Cortocirtuito de izquierda a derecha
Y con al menos uno de los siguientes:
• 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

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
Fuente: Ross RD, Bollinger RO, Pinsky WW. Grading the severity of congestive heart failure in infants. Pediatr Cardiol. 1992;13(2):72–5.</td><td>BPC</td></tr>
<tr><td>4.7</td><td>Las contraindicaciones para el cierre percutáneo en pacientes menores de 18 años con CIV muscular son las siguientes:
• CIV con enfermedad vascular pulmonar irreversible (RVP > 8UW/m^2)</td><td>BPC</td></tr>
</table>

N°	Enunciado	Tipo
	• 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	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: • Defecto de conducción: bloqueo auriculoventricular de cualquier grado o bloqueo de rama izquierda • Insuficiencia mitral o tricuspídea significativa (moderada o severa) *Consideración:* De no ser posible el cierre percutáneo, considerar la posibilidad de realizar un cierre quirúrgico del defecto.	BPC
4.9	Las contraindicaciones para el cierre quirúrgico de CIV muscular en menores de 18 años son las siguientes: • 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	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. *Consideración:* Si después de realizado el cerclaje de arteria pulmonar, el paciente no presenta contraindicaciones para cierre quirúrgico, considerar realizar el cierre quirúrgico.	BPC
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?		
5.1	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: • 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	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: • 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. *Consideración:* Al realizarse la prueba de cateterismo cardíaco y medir los valores de RVP y RVS, clasificar de la siguiente manera: • Zona operable: RVP < 6UW/m^2 y RVP/RVS < 0.3 • Zona gris: RVP 6 a 8 UW/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	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: • Saturación de oxígeno > 95% • Qp/Qs > 1.5 • Clínica de insuficiencia cardíaca • Cortocircuito de izquierda a derecha • RVP < 8UW/m^2 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. *Consideración:* 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.	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

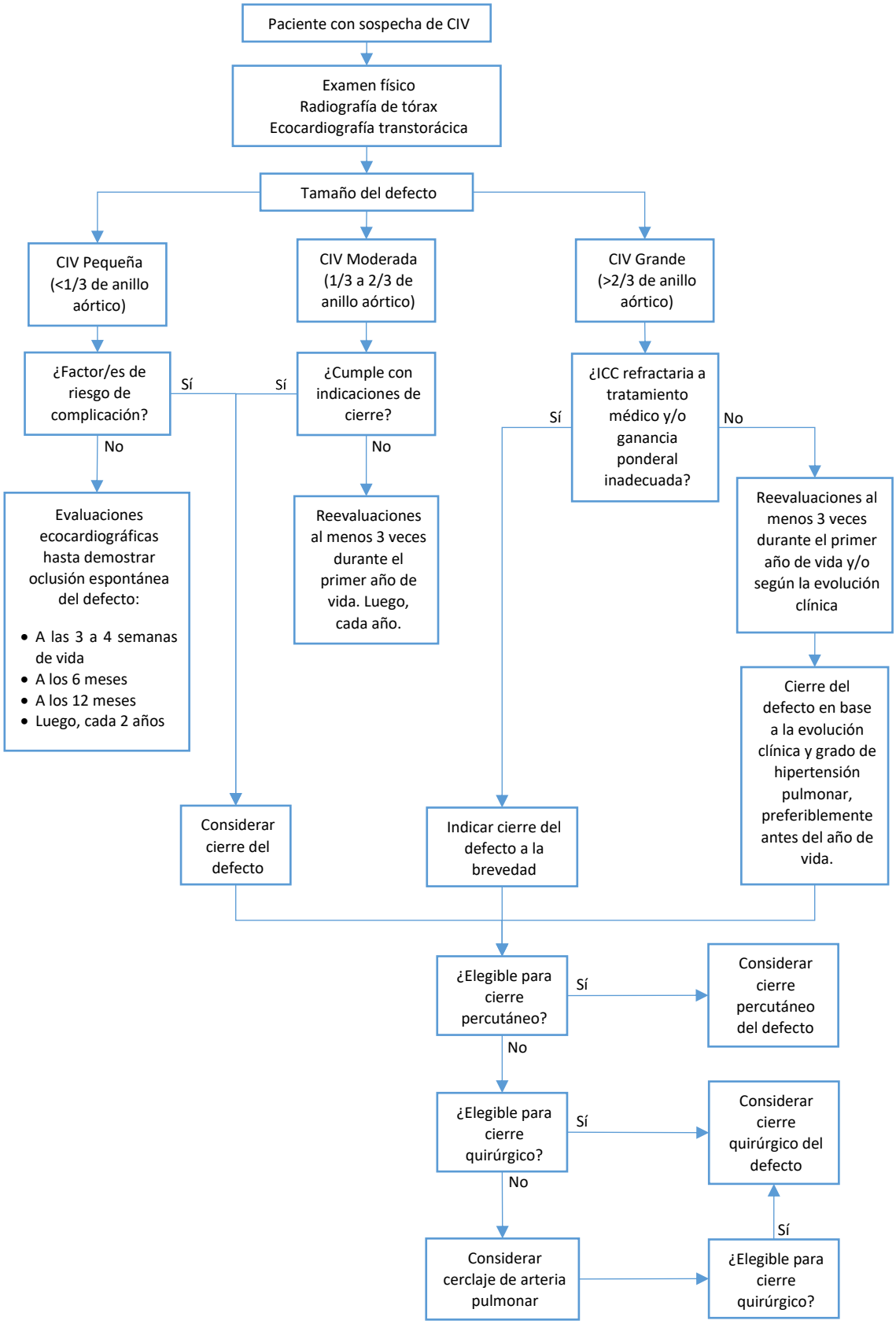
N°	Enunciado	Tipo
	pulmonar obtienen un resultado positivo, considerarlos como elegibles para cierre parcial o total del defecto si adicionalmente cumplen con las siguientes condiciones: • Saturación de oxígeno > 95% • Qp/Qs > 1.5 • Clínica de ICC • Cortocircuito de izquierda a derecha • RVP < 8UW/m^2 *Consideración:* Esta cirugía debe considerarse de alto riesgo.	

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).

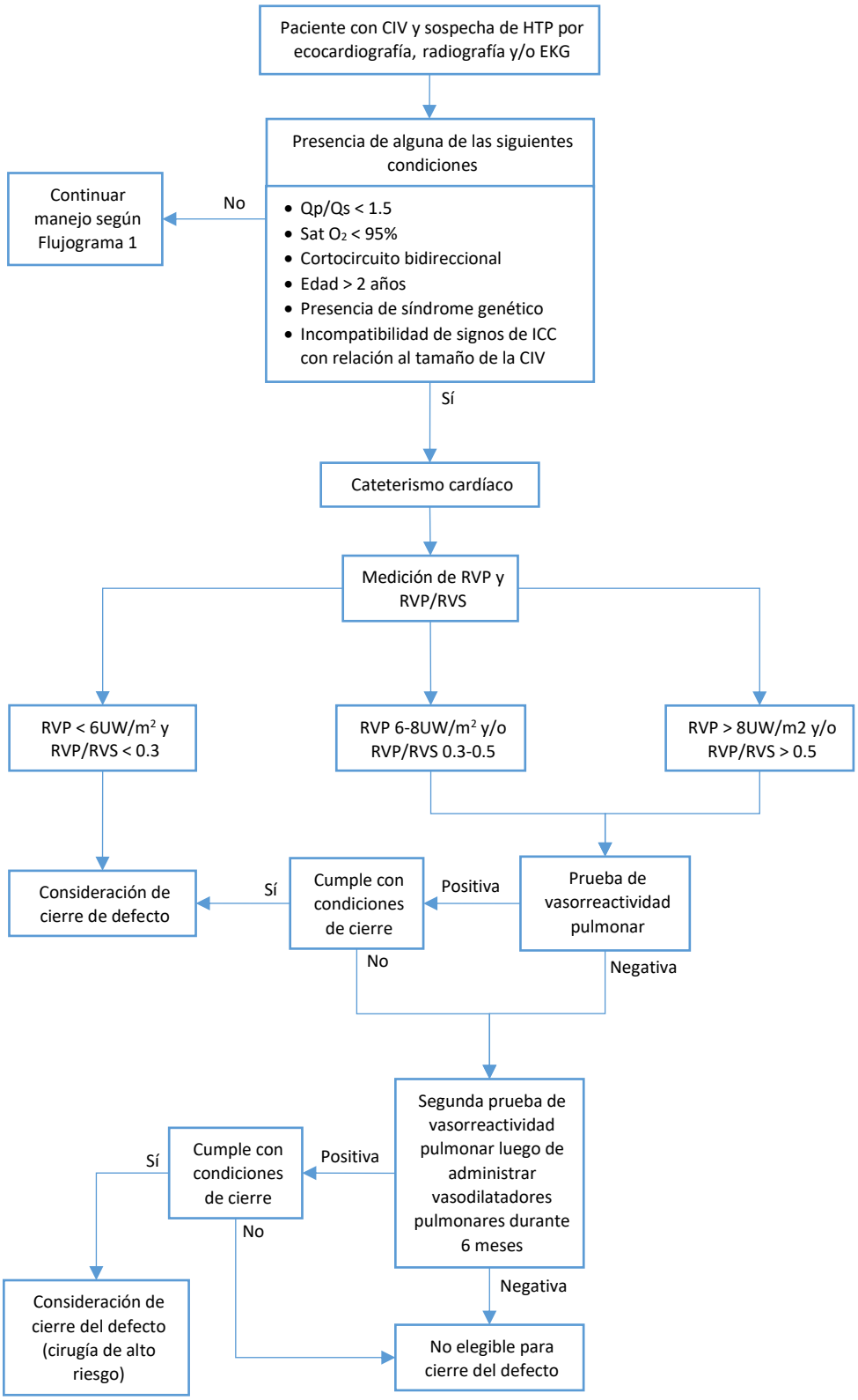
☆: Recomendaciones y BPC trazadoras.

III. Flujogramas

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



Flujograma 2. Flujograma 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.