

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

República de Guatemala, Centro América.

---

# CARDIOPATIAS CONGENITAS

Estudio de 40 casos

## TESIS

PRESENTADA A LA JUNTA DIRECTIVA DE LA  
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS DE LA  
UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

por

**JORGE ALVARADO MOLLINEDO**

EN EL ACTO DE SU INVESTIDURA DE

**MEDICO Y CIRUJANO**



Guatemala, Mayo de 1959.

## **PLAN DE TESIS**

### **INTRODUCCION**

### **EMBRIOLOGIA DEL CORAZON.**

### **CLASIFICACION DE LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS.**

### **EXPOSICION DE LOS CASOS.**

### **CONCLUSIONES.**

### **BIBLIOGRAFIA.**

## **INTRODUCCION**

El tema de las Cardiopatías Congénitas era hasta hace algunos años, únicamente de carácter académico, pero con el adelanto de los conocimientos quirúrgicos y hemodinámicos, ha sido posible beneficiar en forma parcial o total algunas de las Cardiopatías Congénitas.

El objeto del presente trabajo es hacer un recuerdo del complicado mecanismo del desarrollo del corazón, exponer una clasificación de orden anatómico-embriológico de las Cardiopatías Congénitas y por último, presentar los casos que se han encontrado en las autopsias clínicas del Departamento de Patología del Hospital General y del Hospital Roosevelt.

En este estudio, notaremos que muchas de las Cardiopatías que observamos en la clínica diaria, no tienen una gran incidencia en los casos del presente trabajo y se debe a que muchos pacientes mueren fuera de medios hospitalarios y no es posible hacerles un estudio necrópsico final.

## EMBRIOLOGIA DEL CORAZON

El corazón humano comienza a formarse con la aparición de dos engrosamientos primordiales, que se encuentran a los lados de la faringe primitiva en el mesodermo visceral. Las células de estos engrosamientos, se organizan para formar dos cordones, que se colocan a cada lado del intestino primitivo. Posteriormente adquieren luz y se les conoce con el nombre de tubos endocárdicos, ya que darán origen al endocardio. Por otra parte, a partir del mesodermo visceral que rodea a estos tubos, se constituyen los mantos mioepicárdicos o placas cordiógenas, que darán origen al músculo cardíaco y al pericardio.

Cuando el tubo digestivo se cierra ventralmente, los tubos cardíacos se sitúan en la línea media, fusionándose, para constituir un órgano impar y medio. Los mantos mioepicárdicos se fusionan así mismo por su parte ventral, pero por su parte dorsal permanecen contiguos por algún tiempo; formando una membrana de soporte que se denomina mesocardio dorsal. Esta membrana se reabsorbe más tarde, por lo que el tubo cardíaco quedará flotando en la cavidad pericardiaca primitiva.

En el embrión de 2 mm., el tubo cardíaco consta de tres porciones: una porción cefálica o bulbo del corazón, una porción media que corresponde al ventrículo común y una porción caudal que corresponde al atrio común. La porción cefálica o bulbo se continúa hacia arriba, por medio de las arterias primitivas ventrales que se dirigen a la aorta dorsal. La porción caudal, recibe las venas onfalomesentéricas y umbilicales, procedentes del área extraembrionaria y los conductos de Cuvier que reco-

gen la sangre de las venas del embrión. (Ver Fig. No. 1). La confluencia de las venas forma el seno venoso, que se comunica con la aurícula primitiva y presenta dos válvulas que impiden el reflujo de sangre a las venas.

El tubo cardíaco presenta dos surcos que progresivamente se van haciendo más profundos, diferenciándose: el surco atrioventricular, entre la aurícula y el ventrículo y el surco bulboventricular, entre el bulbo y el ventrículo.

Estos surcos corresponden en la luz del tubo cardíaco a dos orificios, el atrioventricular y el bulboventricular.

El tubo cardíaco a medida que se desarrolla, tiene que acodarse y sufrir torsiones sobre sí mismo, para poder adaptarse a la cavidad en que está alojado. Al sufrir la primera modificación, se le denomina asa cardíaca, ya que tiene la forma de una "S" tendida y de trayecto espiral. (Fig. No. 2). En esta fase el ventrículo tiene una porción ascendente que se continúa hacia arriba con el bulbo y una porción descendente que se continúa con la aurícula.

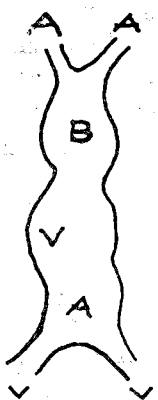


Figura 1

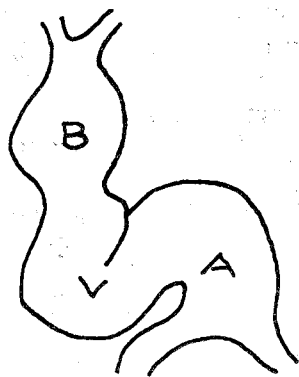


Figura 2

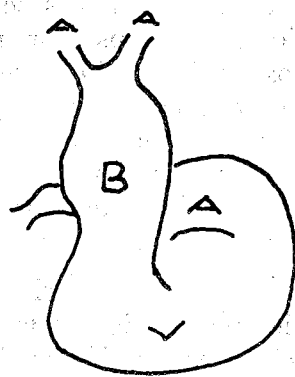


Figura 3

En una segunda fase, el extremo inferior del asa cardíaca asciende y se sitúa detrás del bulbo, tomando en esa forma el asa cardíaca un aspecto de "U". El atrio y el seno venoso quedan en una posición porterosuperior

(Fig. No. 3). La parte inferior de la "U" corresponde al ventrículo y las ramas, una anterior y derecha, al bulbo y la otra posterior e izquierda, al atrio. Los conductos de Cuvier también cambian de situación, inicialmente eran inferiores pero, posteriormente, se dirigen hacia arriba, colocándose detrás del atrio.

Dicho proceso de acodadura y torsión aún continúa ulteriormente por desplazamiento de los extremos del corazón. El bulbo se desplaza hacia la izquierda y adelante, y el atrio, hacia la derecha y atrás. En esta forma, en un sentido anteroposterior tendremos: el bulbo por delante y el atrio y seno venoso, por detrás.

Ambas cavidades tendrán en su base un orificio que las comunica con el ventrículo.

#### *Formación de las Aurículas y del Canal Auriculoventricular.*

Al nivel del orificio Auriculoventricular común, aparecen dos cojinetes endocárdicos, uno dorsal y otro ventral. Estos crecen hasta ponerse en contacto y al fusionarse, darán origen al Septum intermedium que dividirá al orificio Auriculoventricular primitivo en dos orificios laterales. Simultáneamente, aparece un tabique llamado Septum Primum, el cual está localizado en la parte posterosuperior de la aurícula común, dicho Septum comienza a crecer, dirigiéndose hacia los cojinetes endocárdicos, que están formando el Septum intermedium. Antes de que se efectúe la fusión de estos dos tabiques, se observa un orificio denominado Ostium Primum, localizado por debajo del borde libre del Septum Primum y por el cual, comunican entre sí las dos aurículas que acaban de formarse. Durante la tercera o cuarta semana de vida embrionaria se verifica la fusión del Septum Primum e intermedium, cerrándose el Ostium Primum.

Se observa una reabsorción parcial en la parte media del Septum Primum, formándose una nueva comuni-

cación entre las dos aurículas. A dicho orificio se le denomina Foramen Oval u Ostium Secundum.

Inmediatamente a la derecha del Septum Primum y sobre la cara superior de la aurícula correspondiente aparece un segundo tabique, el Septum Secundum, el cual tiene una forma semilunar. Este tabique, crece hacia adelante después hacia abajo y finalmente hacia atrás. Los dos tabiques no se fusionan por sus bordes libres sino por sus caras y dicha fusión se verifica en un estado más avanzado o no se efectúa, quedando permeable anatómicamente la válvula del foramen oval. El borde superior libre del Septum Secundum forma un relieve especial que persiste toda la vida y se denomina Limbo o Anillo del Foramen Oval.

#### *Formación del Tabique Interventricular.*

Cuando el embrión tiene 15 mm., en la parte media del ventrículo común aparece un relieve, que se denomina Septum Inferius, y crece dirigiéndose hacia los mamelones endocárdicos. Su borde superior no se pone directamente en contacto con ellos, sino que sólo por sus extremos. La parte posterior y derecha llega al orificio auriculoventricular derecho, y la parte anterior lo hace sobre el orificio auriculoventricular izquierdo. Entre ambos ventrículos queda un orificio interventricular llamado Agujero de Panizza. Este orificio quedará cerrado por medio de repliegues de tipo membranoso, provenientes de tres partes diferentes. En el bulbo se originan dos repliegues: uno derecho y otro izquierdo, que se aproximan, descendiendo a manera de cortinas para dividir al bulbo en dos conductos, que más tarde constituirán la arteria aorta y la arteria pulmonar. Los bordes inferiores de estos repliegues, originan dos mamelones que quedan en la línea media sobre el borde libre del Septum interventricular. La confluencia de los mamelones bulbares, de un mamelón endocárdico y de un te-

jido conjuntivo del borde libre del Septum interventricular, hace posible el cierre del orificio interventricular. A esta porción de tejidos que oblitera la comunicación interventricular se le denomina porción membranosa o Pars Membranacea. (Ver Fig. No. 4).

El bulbo del corazón se incorpora al ventrículo derecho de la siguiente manera: cuando el tubo cardíaco se ha acodado formando una "S", el bulbo queda colocado delante del ventrículo primitivo; las paredes adyacentes de estas dos cavidades se fusionan y desaparecen, permitiendo, que el bulbo comunique con el ventrículo derecho. Esta porción del bulbo, es la que más tarde formará el infundíbulo de la arteria pulmonar. Una porción del bulbo es absorbida dentro de la masa del tronco arterioso común, que crece y se divide para formar la arteria aorta y la arteria pulmonar; mientras que otra porción del bulbo se incorpora al ventrículo izquierdo. Cuando el bulbo se está incorporando al ventrículo derecho, se atrofia su mitad anterior derecha, y origina una torsión de la primera porción del tronco arterioso; esta torsión hace que la arteria pulmonar quede colocada por delante y a la derecha, continuando hacia abajo con el ventrículo derecho; mientras que la aorta queda por detrás y a la izquierda, continuándose con el ventrículo izquierdo.

#### *Desarrollo de la Aorta y de la Arteria Pulmonar.*

En la porción distal del Tronco Arterioso Común, aparece el Septum Aórtico, que crece hacia abajo en un trayecto espiral. En la región proximal del Tronco Arterioso, donde más tarde se forman las válvulas semilunares, aparecen cuatro cojinetes endocárdicos: uno anterior, dos laterales y uno posterior. A medida que el Septum Aórtico crece hacia abajo, divide en dos a cada uno de los cojinetes laterales, quedando así formados seis cojinetes, de donde se desarrollarán las válvulas sigmoideas aórticas y pulmonares. En la región del bulbo, también se forman dos cojinetes que se fusionan entre sí para for-

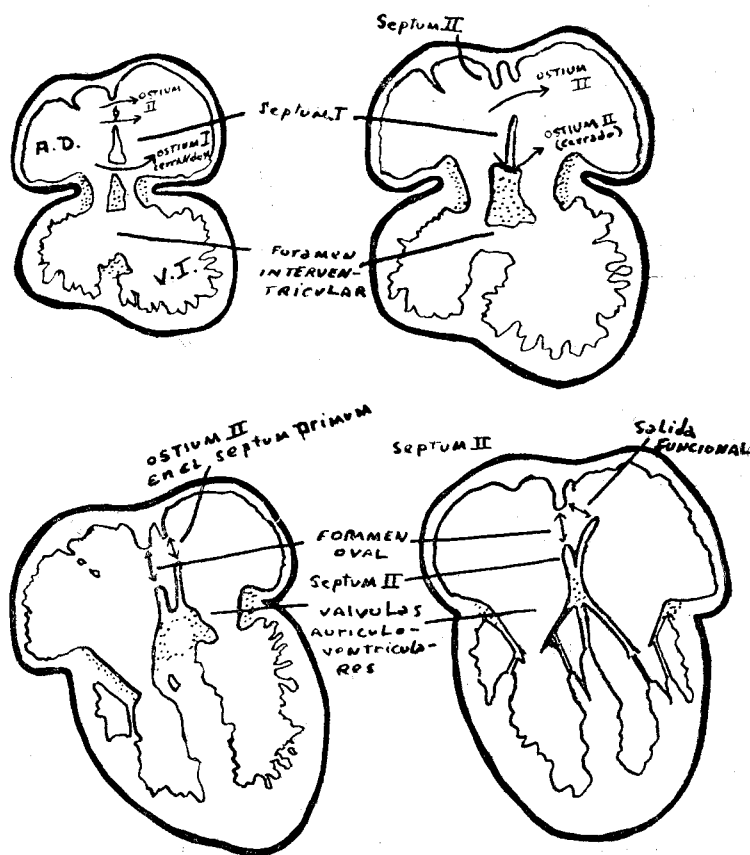
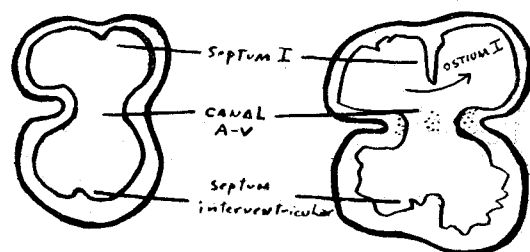


FIGURA No. 4

mar el Septum Bulbar. Este Septum se continúa por arriba con el Septum Aórtico y por abajo, con el Septum Interventricular. La fusión de los tabiques desde la porción distal del tronco común hasta el tabique interventricular, ha formado la separación entre las arterias aorta y pulmonar.

#### *Formación de los orificios Auriculoventriculares.*

Ya describimos anteriormente, que al formarse el Septum intermedium, el orificio auriculoventricular común queda dividido en dos orificios, que darán origen a las futuras válvulas Tricúspide y Mitral.

Las válvulas comienzan a formarse por la proyección de tejido plástico de los cojinetes endocárdicos hacia las paredes de los ventrículos. El crecimiento de los cojinetes endocárdicos laterales forma las valvas posterior de la Tricúspide y posteroexterna de la Mitral. La valva anterointerna de la Mitral se origina a partir de los cojinetes endocárdicos anteriores y posteriores ya fusionados. La valva anterior de la Tricúspide, resulta de la combinación de los cojinetes anterior y posterior ya fusionados y del repliegue bulbar derecho. Por último, la valva interna o septal de la Tricúspide, se forma a partir del cojinete endocárdico posterior. El tejido plástico es reemplazado por tejido muscular y se forman los pilares musculares entre los paredes ventriculares y las valvas. Este tejido muscular se retrae y los extremos que continúan con las valvas, quedan reducidos a delgados fascículos de tejido conjuntivo, denominados Cuerdas Tendinosas. El tejido conjuntivo colágeno formará un anillo en la base de las válvulas y representa el esqueleto de las mismas.

#### *Desarrollo de las Venas Pulmonares.*

En los pulmones, se originan cuatro venas primitivas, dos de cada lado, que se unen entre sí para formar un tronco común, que va a desembocar a la aurícula izquierda. A medida que la aurícula izquierda crece, incorpora dentro de su cavidad al tronco común y sus ramas y

más tarde, las cuatro venas pulmonares desembocan independientemente en la pared posterior de la aurícula.

#### *Desarrollo de los Arcos Aórticos.*

Las aortas primitivas ventrales se dirigen hacia la cabeza del embrión y luego se dirigen hacia atrás, para continuarse con las aortas dorsales, formando de esta manera el primer par de Arcos Aórticos. Sucesivamente aparecen seis pares de arcos aórticos o branquiales, que ponen en comunicación las aortas ventrales con las aortas dorsales. Estos arcos aparecen en orden descendente y a medida que se desarrolla el arco inmediato inferior, desaparecen algunos de los arcos más antiguos, ya sea en forma parcial o completa. Los arcos Primero, Segundo y Quinto, desaparecen por completo; el Tercero forma las Carótidas; el Cuarto, persiste en el lado izquierdo para constituir el cayado aórtico, mientras que en el lado derecho, forma el tronco braquiocefálico. El Sexto arco nace directamente del corazón y no de la aorta; más tarde origina la arteria pulmonar y el conducto arteriovenoso del lado izquierdo. (Ver Fig. No. 5).

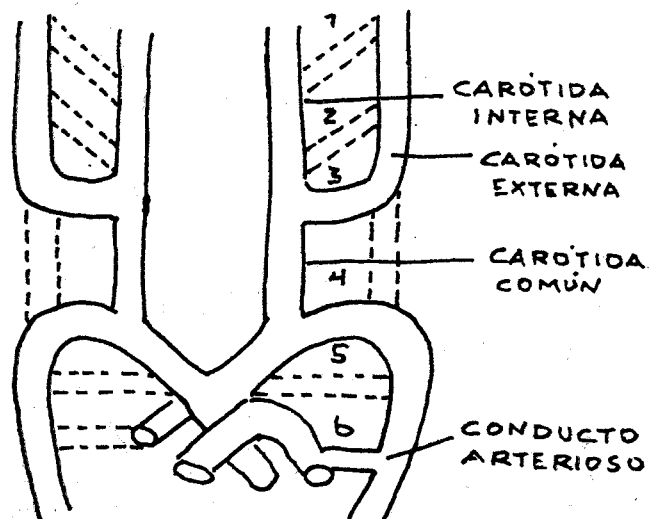


FIGURA No. 5.

## CLASIFICACION DE LAS CARDIOPATIAS

Numerosas clasificaciones de las Anomalías Congénitas del Corazón han sido presentadas <sup>(2)</sup> <sup>(8)</sup>. La mayor parte de ellas se basan en el tipo anatómico de la lesión fundamental encontrada; en algunas ocasiones sin embargo, se ha tratado de correlacionar estas diversas anomalías con signos físicos tales como la cianosis <sup>(2)</sup>. Estas últimas son de gran interés, en especial para el clínico. En el presente trabajo se consideró utilizar una clasificación anatómico-embriológica tal como la de Gould <sup>(1)</sup> ligeramente modificada.

### I) MALFORMACIONES DEL TABIQUE AURICULAR.

- A Permeabilidad del Foramen Oval.
  - a) Patentizada por sonda.
  - b) Verdadera.
- B Defecto de la parte baja del Tabique (Ostium Primum).
- C Defectos que interesan todo el Tabique Auricular. (Cor triloculare Biventriculare).
- D Cierre prematuro del Foramen Oval.
- E Restos de las válvulas del Seno Venoso. Red de Chiari.
- F Aneurisma a nivel de la Fosa Oval.

### II) MALFORMACIONES DEL TABIQUE VENTRICULAR.

- A Defectos de la parte Muscular.
- B Defectos de la parte Membranosa.

- C Defectos que interesan todo el Tabique (Cor trilobuläre Biauriculare).
- D Aneurismas de la parte Membranosa del Tabique.
- III) MALFORMACIONES ORIGINADAS POR ANORMALIDADES EN EL TABICAMIENTO DEL TRONCO Y CONO ARTERIOSOS.
- A Tetralogía de Fallot.
- B Complejo de Eisenmenger.
- C Estenosis del orificio infundibular.
- D Estenosis Subaórtica.
- E Complejo de Taussig-Bing.
- F Transposición completa de los grandes vasos.
- G Transposición corregida de los grandes vasos.
- H Persistencia del tronco arterioso común (Truncus communis).
- I Dextrocardia.
- IV) MALFORMACIONES DE LAS VALVULAS.
- A) Malformaciones de las Válvulas Auriculo-Ventriculares.
- a) Persistencia del Foramen Interauricular Primario con Canal Auriculoventricular común.
- b) Atresia Tricuspídea.
- c) Malformación de Ebstein de la válvula tricúspide.
- d) Atresia Mitral.
- e) Estenosis Mitral. Estenosis Tricuspídea. Estenosis Tricuspídea Congénita.
- f) Doble Orificio de la Válvula Mitral o Tricuspídea.
- B) Malformaciones de las Válvulas Sigmoides o Semilunares.
- a) Estenosis Pulmonar Aislada.
- b) Atresia Pulmonar Aislada.

- c) Atresia Aórtica. Atresia Aórtica y Mitral coexistentes.
- d) Válvulas Semilunares Bicuspides y Cuadrícuspides.
- V) ESCLEROSIS ENDOCARDICA PRIMARIA.
- VI) MALFORMACIONES DE LOS VASOS CORONARIOS.
- VII) MALFORMACIONES DEL ARCO AORTICO.
- a) Conducto Arterioso.
- b) Coartación de la Aorta.
- c) Cayado Aórtico a la Derecha.
- VIII) MALFORMACIONES DE LAS VENAS TORACICAS.
- a) Persistencia de la Vena Cava superior izquierda.
- b) Continuidad de la Vena Acigos con la Vena Cava inferior.
- c) Drenaje anómalo de las venas Pulmonares.
- a) Parcial.
- b) Completo.
- d) Vena Levoauriculocardinal.
- e) Estenosis o Atresia de la Vena Pulmonar común.
- f) Fístula Arteriovenosa Pulmonar.
- I) MALFORMACIONES DEL TABIQUE AURICULAR.
- A) Permeabilidad del Foramen Oval.
- a) Patentizada por sonda. Está presente en el 5.7 a 25% de los corazones adultos normales. Aunque no exista comunicación funcional, se puede pasar una sonda de la aurícula derecha a la aurícula izquierda, oblicuamente hacia arriba. El foramen oval está funcionalmente



cerrado por una válvula competente y únicamente pasará sangre de la aurícula derecha a la aurícula izquierda, si hay un aumento en la presión de la aurícula derecha que sobrepase al de la aurícula opuesta.

b) *Verdadera*. Se origina por incompetencia de la válvula del foramen oval y generalmente se debe a una de las causas abajo mencionadas:

- 1) Válvula del foramen oval muy corta;
- 2) Un foramen oval grande;
- 3) Fenestraciones en la válvula del foramen oval; y
- 4) Cualquier combinación de las precedentes.

#### *Síndrome de Lutembacher.*

Es una falta de sustancia del tabique auricular, asociado a una estenosis mitral congénita o adquirida y una enorme dilatación de la arteria pulmonar.

#### B) *Defecto de la parte baja del Tabique (Ostium Primum).*

Son menos frecuentes que las anteriores y generalmente se asocian a defectos del Septum intermedium, el cual se describirá más adelante. Generalmente tienen un borde superior de forma semilunar y se dirigen hacia un punto situado inmediatamente por encima del canal auriculo-ventricular.

#### C) *Defecto que interesan todo el Tabique Auricular.*

El tabique auricular falta por completo o existen solamente vestigios, encontrándose un verdadero corazón trilobular con dos ventrículos cuyo tabique está perfectamente formado; la sangre pasa libremente de la aurícula izquierda a la aurícula derecha y de ésta al ventrículo derecho a través de la válvula tricúspide. La válvula mitral estará bien formada, y a través de ella pasará sangre de la aurícula izquierda al ventrículo izquierdo, pero como hay una comunicación amplia entre las dos aurículas,

la mayor parte de sangre que llega a la aurícula izquierda pasará al corazón derecho a través de esta comunicación.

#### D) *Cierre prematuro del Foramen Oval.*

Puede producirse, si se fusionan los dos tabiques interauriculares durante la vida embrionaria y también si el Septum Secundum crece demasiado. No hay paso de sangre de la aurícula derecha hacia la circulación sistémica y como consecuencia habrá congestión pulmonar e hipertrofia de las cavidades derechas. Generalmente mueren a los pocos días de nacidos.

#### E) *Restos de las Válvulas del Seno Venoso.*

Muchas veces pueden encontrarse restos de las válvulas del seno venoso que se proyectan en la aurícula derecha y las válvulas de Tebesio y Eustaquio estarán anormalmente formadas por bandas de tejido delgado.

*Red de Chiari*. Consiste en una serie de fibrillas delgadas que a manera de puentes se extienden desde la zona de la Cresta Terminal hasta las válvulas de Tebesio y de Eustaquio, en la aurícula derecha. Algunas veces pueden insertarse cerca del orificio del seno coronario. Estas fibrillas, pueden servir de base para fenómenos trombóticos.

#### F) *Aneurisma de la Fosa Oval.*

La válvula del foramen oval hace prominencia hacia la derecha o hacia la izquierda. Se produce cuando la presión en una aurícula sobrepasa a la del lado opuesto y porque el fondo del foramen oval es demasiado grande.

## II) *MALFORMACIONES DEL TABIQUE VENTRICULAR.*

### A) *Defectos de la parte membranosa.*

Son raras, y se localizan con mayor frecuencia en la porción media del tabique, aunque pueden presentarse en cualquier otro punto.

B) *Defectos de la parte membranosa.*

Son más frecuentes que las anteriores y generalmente son únicas, a diferencia de las de la parte muscular, que pueden ser múltiples. Se presentan aisladas o asociadas a otras anomalías y se originan por defectos del desarrollo del Septum Bulbar.

El defecto del tabique interventricular, conocido como Enfermedad de Roger, es una simple perforación en la porción membranosa, y se cree que es debido a un defecto en el desarrollo de los cojines endocárdicos. Los defectos del tabique interventricular pueden estar asociados a defectos de las válvulas vecinas, creando así cuadros clínicos complejos.

C) *Defectos que interesan todo el Tabique Ventricular (Corazón Trilocular Biauriculado).*

Se comprenden en este grupo no sólo los corazones con ausencia completa de tabique ventricular, sino también aquellos que tienen un tabique ventricular rudimentario o una comunicación interventricular demasiado grande. Para algunos autores (2), el tabique rudimentario es la persistencia del Bulbo por encima del ventrículo y representa un compartimento rudimentario en el tracto de salida. Generalmente esta anomalía está asociada a una Transposición de los Grandes Vasos.

D) *Aneurismas de la parte membranosa del Tabique Ventricular.*

Están representadas por un saco saliente del tabique membranoso que hace prominencia hacia la derecha, por debajo de la valva septal de la tricúspide, y en el lado izquierdo, comienza por debajo de una válvula aórtica. Frecuentemente se asocian a anomalías del desarrollo de los cojines endocárdicos.

III) *MALFORMACIONES ORIGINADAS POR ANORMALIDADES EN EL TABICAMIENTO DEL TRONCO Y CONO ARTERIOSOS.*

A) *Tetralogía de Fallot.*

Se caracteriza por: 1) Dextroposición de la aorta; 2) Defectos del tabique ventricular; 3) Estenosis pulmonar; y 4) Hipertrofia ventricular derecha.

1) La Dextroposición de la aorta se debe a una falta de rotación por un defecto en la absorción del bulbo y a pesar de que sale del ventrículo izquierdo, cabalga sobre el tabique interventricular.

2) Los Defectos del tabique interventricular son el resultado inevitable del cabalgamiento de la aorta.

3) La estenosis pulmonar generalmente comprende tanto la arteria pulmonar como el cono del ventrículo derecho. Embriológicamente, este cono se desarrolla a partir del bulbo y, como tal, es parte del trayecto de salida del flujo sanguíneo. Por esta razón, el desarrollo defectuoso de la arteria pulmonar está asociado a una estenosis del cono pulmonar. Es frecuente que la válvula de la arteria pulmonar presente solo dos cúspides.

4) La Hipertrofia del ventrículo derecho resulta del aumento de trabajo del corazón en las cavidades derechas. En cada ciclo cardíaco, toda la sangre del ventrículo izquierdo y cierta cantidad del ventrículo derecho, es enviada a la aorta. Toda la sangre de la circulación sistémica regresa a la aurícula derecha por las venas cavas superior e inferior y pasa de nuevo al ventrículo derecho; además, la estenosis pulmonar es un obstáculo que dificulta la salida de la sangre del ventrículo derecho y aumenta el trabajo de este ventrículo.

En gran número de casos se observa un cayado aórtico a la derecha asociado a esta anomalía y a esta condición se le denomina Enfermedad de Corvisart.

Cuando en lugar de estenosis hay una atresia de la arteria pulmonar, la circulación hacia los pulmones se

hace a través del conducto arterioso. Esta anomalía es compatible con la vida, únicamente mientras permanezca permeable el conducto citado; exceptuando los casos en que se desarrolla una circulación colateral antes del cierre normal del conducto arterioso. Esta circulación colateral se hace por las arterias bronquiales, y es frecuente observar la arteria pulmonar reducida a un vaso diminuto.

B) *Complejo de Eisenmenger.*

Consta este complejo de los siguientes elementos:

- 1) Un defecto en la porción membranosa del tabique;
- 2) La aorta cabalga sobre el Septum interventricular;
- 3) Hay una hipertrofia del ventrículo derecho, pero la arteria pulmonar es normal o está ligeramente dilatada.

Generalmente la cúspide aórtica que queda sobre el defecto interventricular es muy grande e irregular y algunas veces está situado a un nivel más bajo que las otras dos.

Es la única cardiopatía congénita con una arteria pulmonar dilatada y adecuada circulación pulmonar, en la que puede haber cianosis. No se sabe si los cambios en los pulmones son debidos al mayor aflujo de sangre o si hay alguna anomalía congénita en el endotelio pulmonar.

C) *Estenosis del orificio Infundibular.*

Esta anomalía se caracteriza por una estenosis en el tracto de salida del ventrículo derecho, la cual generalmente se encuentra a dos centímetros por debajo del orificio pulmonar. El diámetro de la abertura varía de dos a quince milímetros y casi siempre se encuentra una hipertrofia en el ventrículo derecho por debajo de la estenosis. La válvula de la arteria pulmonar es normal.

D) *Estenosis Subaórtica.*

Es una estrechez en el tracto de salida del ventrículo izquierdo, comparable a la estenosis del orificio infundibular en el ventrículo derecho.

Esta estrechez está formada por una banda o membrana de tejido fibroso, que se encuentra aproximadamente a un centímetro por debajo de la válvula aórtica; dicha membrana está presente en la vida embrionaria pero se atrofia y desaparece antes del nacimiento.

E) *Complejo de Taussig-Bing.*

Consiste en una Transposición completa de la aorta, levoposición del tronco pulmonar y un defecto alto del tabique interventricular. La arteria aorta nace exclusivamente del ventrículo derecho, mientras que el tronco pulmonar cabalga sobre el Septum y nace de ambos ventrículos.

F) *Transposición completa de los grandes Vasos.*

En esta anomalía, la aorta nace exclusivamente del ventrículo derecho y la arteria pulmonar del ventrículo izquierdo. La aorta está colocada por delante y ligeramente a la derecha del tronco pulmonar. Los vasos se dirigen paralelamente hacia arriba, pero no se cruzan entre sí como normalmente sucede. La sangre del ventrículo derecho es enviada a la circulación sistémica, a través de la aorta y regresa a la aurícula derecha por las venas cavas. La sangre del ventrículo izquierdo, pasa a los pulmones a través de la arteria pulmonar y regresa a la aurícula izquierda por las venas pulmonares.

Esta anomalía puede ser compatible con la vida, si existe un intercambio entre ambas circulaciones. Las vías de comunicación que se observan frecuentemente son: El foramen oval permeable, una falta de sustancia del tabique interventricular o el conducto arterioso permeable. Las faltas de sustancia del tabique interventricular generalmente son pequeñas, pues si son grandes puede constituirse un ventrículo único y ya no se clasificarían dentro de este grupo.

### G) *Transposición corregida de los grandes Vasos.*

La Transposición corregida de los Grandes Vasos es una anomalía congénita muy rara y se manifiesta por una transposición completa tanto de los dos ventrículos, como de los Grandes Vasos. Existe una aurícula derecha normal y la sangre de esta cavidad pasa a través de una válvula bicúspide (mitral) a un ventrículo con las características anatómicas del ventrículo izquierdo, de donde nace la arteria pulmonar. La sangre llega a la aurícula izquierda por las venas pulmonares y pasa a través de una válvula tricúspide a una cavidad con las características del ventrículo derecho de donde nace la arteria aorta. Como consecuencia, esta disposición no tiene repercusión funcional sobre la circulación.

### H) *Persistencia del Tronco Arterioso.*

Se caracteriza por la presencia de un solo vaso de gran calibre que nace de la porción ventricular del corazón. Este vaso recibe toda la sangre de los ventrículos y la lleva a la circulación sistémica y a los pulmones. Esta anomalía se debe a la falta de desarrollo de los tabiques aórticos y bulbáres descritos en la parte embriológica y como consecuencia, se asocia a una falta de sustancia en la porción membranosa del tabique interventricular. El tronco arterioso común puede originarse: de ambos ventrículos (cabalgando sobre el Septum), del ventrículo derecho, del ventrículo izquierdo o de un ventrículo único. Generalmente se continúa como una arteria normal, y las arterias coronarias nacen de la base del tronco.

### I) *Dextrocardia.*

Se caracteriza por la posición que adopta el corazón en el lado derecho del tórax, con el apex dirigido hacia la derecha. Se origina cuando el asa cardíaca primitiva se acoda en dirección contraria a la normal. Puede existir como anomalía aislada o asociada a un Situs Inversus.

Como anomalía aislada, el resto de los órganos del cuerpo ocupa su posición normal y las cavidades del corazón pueden estar invertidas en espejo o tener una situación normal. Frecuentemente está asociada a otras anomalías cardíacas muy complicadas, como lo podremos observar en los casos del presente trabajo. Cuando se asocia a un Situs Inversus, la posición de todos los órganos es la imagen en espejo de lo normal, es decir, hay una inversión completa de todos los órganos del cuerpo.

Algunos casos de Situs Inversus, pueden tener una rotación anormal del corazón hacia la izquierda y todos los órganos estarán invertidos excepto el corazón que ocupa su posición habitual; esta anomalía se conoce con el nombre de Situs Inversus con Levocardia.

## IV) *MALFORMACIONES DE LAS VALVULAS.*

### A) *Malformaciones de las Válvulas Auriculo-Ventriculares.*

#### a) *Persistencia del Foramen Interauricular Primario con Canal Auriculo-Ventricular común.*

Esta anomalía se debe a una detención del desarrollo del corazón en las primeras semanas de la vida embrionaria. Se produce antes de que se complete tanto el tabique auricular como el ventricular. Las válvulas tricúspide y mitral se fusionan entre sí; para formar una válvula auriculo-ventricular única. El tamaño del defecto auricular o ventricular, está sujeto a grandes variaciones. En casos raros, los defectos son tan grandes que parece como si sólo hubiera una aurícula y un ventrículo. Generalmente el defecto auricular es mayor que el defecto ventricular. La sangre pasa de izquierda a derecha, y como consecuencia hay dilatación e hipertrofia de las cavidades derechas. Esta es una anomalía que frecuentemente se observa en los idiotas mongoles.

b) *Atresia Tricúspidea.* La ausencia congénita de la válvula tricúspidea, se asocia generalmente a un ven-

trículo derecho rudimentario (no funcional) y a un foramen oval permeable. El corazón se comporta como un órgano bilocular. La sangre de la aurícula derecha pasa a la aurícula izquierda y de aquí, a una gran cavidad ventricular, que recibe toda la sangre circulante y que deberá enviar a través de los Grandes Vasos, a la circulación sistémica y a los pulmones. La relación de los Grandes Vasos entre sí y con la parte ventricular del corazón, ha creado una sub-división anatómica de los diferentes tipos de atresia tricúspide.

TIPO I) No hay transposición de los Grandes Vasos y existen dos variedades:

1) El tabique interventricular está cerrado y existe atresia pulmonar. El ventrículo derecho, diminuto, está oculto en la parte superior de la pared derecha del gran ventrículo izquierdo. La atresia pulmonar generalmente se produce a nivel de la válvula, y la porción del tronco pulmonar por encima de ella es hipoplásica pero permeable. El conducto arterioso es permeable y es la vía por donde se efectúa la mayor parte de la circulación arterial hacia los pulmones.

2) Existe un ventrículo derecho pequeño, rudimentario, pero en comunicación con el ventrículo izquierdo. La válvula pulmonar generalmente es bicúspide, y el tronco pulmonar de menor calibre, pero sin estenosis. La estenosis subpulmonar estará constituida por la comunicación interventricular, que es de pocos milímetros de diámetro, la luz del ventrículo derecho es reducida y a veces la válvula bicúspide del tronco pulmonar puede contribuir en parte.

TIPO II) Se asocia a una transposición de los Grandes Vasos:

1) Existe una cavidad ventricular derecha rudimentaria. El tronco pulmonar nace posteriormente y a la derecha de la aorta. Ambos vasos ascienden verticalmente paralelos uno al otro. El tronco pulmonar es más pe-

queño que lo normal pero no existe estenosis. Por debajo de la válvula pulmonar, que generalmente es bicúspide, existe un tracto sub-pulmonar estenótico. En este tipo, también se desarrolla circulación colateral hacia los pulmones.

2) No existe estenosis subpulmonar y por consiguiente, no hay obstáculo para el paso de sangre hacia los pulmones.

c) *Malformación de Ebstein de la válvula Tricúspide.* Se caracteriza por una deformidad en las inserciones de las valvas de la válvula tricúspide. La valva anterior se inserta normalmente, pero las otras dos valvas se insertan en la pared del ventrículo derecho y parte del tabique ventricular. La válvula tricúspide está desplazada hacia abajo por lo que parte del ventrículo derecho se continúa anatómicamente con la cavidad ventricular derecha.

Debido a la existencia de esta válvula anormal, se dificulta el paso de sangre desde la aurícula derecha al ventrículo derecho y, como consecuencia, se dilata la aurícula derecha y la porción ventricular incluida en ella. Esto hace que se eleve la presión en la aurícula derecha y como generalmente existe un foramen oval permeable, la sangre venosa pasa a la circulación sistémica.

d) *Atresia Mitral.* No existe válvula mitral y la aurícula izquierda es más pequeña que lo normal. El orificio de salida de la sangre que llega a la aurícula izquierda por las venas pulmonares, es un foramen oval permeable. La cavidad auricular se dilata por tener que recibir mayor volumen de sangre. Generalmente existe un solo ventrículo o hay comunicación entre ambos y prácticamente el corazón funciona como un órgano de dos cavidades.

e) *Estenosis Mitral y Estenosis Tricúspide.* Son anomalías raras y cualquiera de ellas origina una insuficiencia cardíaca que comienza posiblemente durante la vida fetal.

La estenosis tricúspidea congénita aislada, es una condición muy rara y consiste en una fusión de las valvas entre sí. Microscópicamente se ve tejido de tipo conjuntivo y no de tipo inflamatorio, como en las estenosis adquiridas.

f) *Doble Orificio de la Válvula Mitral o Tricúspidea.* Existe un segundo orificio situado en una de las valvas y generalmente tiene sus propios pilares y cuerdas tendinosas. Estas anomalías son debidas probablemente a defectos en el desarrollo y fusión de los cojinetes endocárdicos en el orificio auriculoventricular común.

B) *Malformaciones de las válvulas sigmoideas o semilunares.*

a) *Estenosis Pulmonar Aislada.* Puede afectar tanto a las válvulas pulmonares como al infundíbulo del ventrículo derecho o ambos a la vez. Cuando afecta las válvulas, éstas presentan una forma de diafragma con un pequeño orificio central de pocos milímetros de diámetro. Como hay una fusión de las válvulas, se cree que probablemente es el resultado de una endocarditis fetal. En algunas ocasiones las valvas pueden estar deformes o la válvula sólo presenta dos cúspides.

b) *Atresia Pulmonar Aislada.* El orificio de la válvula pulmonar está completamente cerrado. Como consecuencia de ello, la sangre de la aurícula derecha tiene que pasar a la aurícula izquierda a través del foramen oval y de esta cavidad al ventrículo izquierdo; luego de esta cavidad la sangre es enviada a la aorta y parte de la misma pasará a los pulmones a través del conducto arterioso. Esta anomalía será compatible con la vida sólo mientras permanezca permeable el conducto arterioso, pero si éste se cerrara, únicamente será compatible con la vida, si se establece una circulación colateral a través de las arterias bronquiales.

c) *Atresia Aórtica. Atresia Aórtica y Mitral coexistentes.* En el primero de estos casos, el orificio de la arteria aórtica se encuentra cerrado por un diafragma fibroso y tiene tres rafees que irradian desde el centro a la periferia.

En la atresia mitral y aórtica coexistentes, la cavidad del ventrículo izquierdo es pequeña y toda la sangre que llega a la aurícula izquierda pasa a la aurícula derecha a través del foramen oval. La aurícula derecha se dilata porque recibe mayor aflujo de sangre y lo mismo sucede con el ventrículo derecho y la arteria pulmonar. La sangre llega a la circulación sistémica a través del conducto arterioso permeable.

d) *Válvulas Semilunares Bicúspides y Cuadricúspides.* La anomalía más frecuente es la válvula aórtica bicúspide, respecto a la cual a veces es difícil diferenciar si es de naturaleza congénita o adquirida. La diferenciación muchas veces se hace sólo por el estudio microscópico de la valva. Las dos valvas pueden ser de igual tamaño, o una de ellas está dividida en dos segmentos por un rafe fibroso y es mayor que la otra.

La válvula pulmonar bicúspide es menos frecuente que la anterior y generalmente existe como anomalía asociada a una tetralogía de Fallot. Las válvulas aórticas y pulmonares cuadricúspides son raras, y el tamaño de las valvas entre sí, está sujeto a variación.

Estas anomalías no tienen una significación clínica, pero pueden ser la base para un proceso de endocarditis subaguda.

V) *ESCLEROSIS ENDOCÁRDICA PRIMARIA.*

La esclerosis endocárdica primaria, también llamada "Fibroelastosis Endocárdica", es una anomalía poco frecuente que consiste, en el engrosamiento fibroso del endocardio parietal principalmente, pero puede afectar también a las válvulas. Dicho engrosamiento es causado por infiltración de fibras de tejido elástico y colágeno en

el endocardio del ventrículo izquierdo, siendo éste el más corrientemente afectado. Atendiendo al aspecto que éste presente, se ha subdividido esta anomalía en endocárdica de tipo dilatado y de tipo contraído.

## VI) MALFORMACIONES DE LOS VASOS CORONARIOS.

*Origen anómalo de las Arterias Coronarias de la Aorta. Arteria Coronaria Unica.* Algunos autores consideran que para que esto exista, se necesita que todo el corazón esté irrigado por una sola arteria coronaria de la cual no nazcan ramales anómalos. Generalmente se encuentra un tronco común e inmediatamente una división de la cual sale la arteria coronaria derecha y la arteria coronaria izquierda. No tiene significación clínica, son hallazgos de autopsia, y muchas veces se encuentran asociados a otras anomalías.

## ANOMALIAS DEL SENO CORONARIO.

*Dilatación del Seno Coronario.* Generalmente está asociado a una Vena Cava Superior Izquierda Persistente y no tiene repercusión funcional.

*Atresia del Orificio Auricular Derecho del Seno Venoso.* Es poco frecuente y también coexiste con una Vena Cava Superior Izquierda Persistente; la sangre va en dirección contraria dirigiéndose hacia el tronco venoso braquiocéfálico izquierdo y de aquí es enviado al tronco del lado opuesto para drenar en la Vena Cava Superior Normal.

## VII) MALFORMACIONES DEL ARCO AORTICO

### A) Conducto Arterioso.

En el feto es una vía normal para el paso de la sangre. Sale de la arteria pulmonar exactamente en el sitio donde se bifurcan las arterias pulmonares y se abre en la aorta, por debajo del origen de la arteria subclavia

izquierda. La simple permeabilidad o patencia en los primeros meses de vida no debe considerarse como una anomalía, sino como una variante normal.

El cierre del conducto arterioso comienza poco tiempo después del nacimiento y termina aproximadamente al final del segundo mes de vida. Este proceso puede retardarse de seis meses a un año.

El tejido del conducto arterioso tiene una tendencia normal a obliterarse, aún cuando haya otras anomalías asociadas y sea él la única vía de paso hacia los pulmones.

### B) Coartación de la Aorta.

Consiste en una disminución difusa o localizada del calibre de la arteria y se encuentra generalmente a la altura de la inserción del ligamento o del conducto arterioso.

La mayoría de los autores clasifica esta anomalía en dos tipos: un tipo adulto, que es frecuente observarlo en adultos pero también en infantes; y un tipo infantil, que se ve exclusivamente en los lactantes. Sin embargo, la coartación ha podido observarse en otros puntos del trayecto del vaso, ya sea en niños o en adultos.

*Coartación de Tipo Adulto.* Se caracteriza por una zona de constricción de grado variable a la altura de la inserción del ligamento arterioso o inmediatamente por debajo de él. Se desconoce la etiología de la coartación, pero la teoría más aceptable es aquella que admite un defecto en la fusión del cuarto y sexto arcos aórticos en el sitio donde se unen a la aorta dorsal.

Debido a que la zona de estenosis impide el paso de sangre a las extremidades inferiores, la circulación se hace a través de mecanismos compensadores:

1) Se desarrolla una gran circulación colateral, especialmente a expensas de las arterias mamarias internas, escapulares e intercostales, las cuales se dilatan y se hacen tortuosas; las arterias intercostales se vacían en la

aorta descendente y las mamarias internas llevan sangre hacia las arterias femorales, a través de las arterias epigástricas.

2) El aumento de resistencia provocado por la coartación, origina una hipertensión en la mitad superior del cuerpo, dilatación de la aorta por encima de la estenosis y dilatación e hipertrofia ventricular izquierda. Puede presentarse una dilatación postestenótica, que se atribuye a debilidad de la pared del vaso o provocada por la fuerza del torrente sanguíneo al salir de la zona de constricción. Frecuentemente se asocia a aneurismas congénitos de las arterias cerebrales.

*Coartación Tipo Infantil.* En este tipo, la coartación se encuentra en la zona comprendida entre el origen de la subclavia izquierda y la inserción del conducto arterioso. En algunos casos, puede estar afectada también la aorta ascendente y en casos extremos puede haber una ausencia completa del cayado aórtico. El tipo infantil de coartación se debe a un desarrollo defectuoso del cuarto arco aórtico izquierdo; siempre se presenta asociada a un conducto arterioso persistente y frecuentemente a otras anomalías, tales como defectos de los tabiques, transposición de grandes vasos, los que por lo general conducen a la muerte en la primera infancia. Sin embargo, si sólo existe la coartación, es posible que el paciente pueda llegar a la vida adulta.

En este tipo, no se desarrolla la circulación colateral que se encuentra en la coartación tipo adulto. La sangre arterial llega a la cabeza y extremidades superiores a través de la aorta ascendente, mientras que a las extremidades inferiores llega sangre venosa que pasa a través del conducto arterioso (desde la pulmonar a la aorta descendente). Por eso es que en algunos casos se pueden encontrar zonas cianóticas limitando con zonas no cianóticas a nivel de las Crestas ilíacas.

### C) *Cayado Aórtico a la Derecha.*

Cuando el arco aórtico izquierdo no se desarrolla, persiste el cuarto arco derecho, que formará un cayado aórtico situado a la derecha. En estos casos, la aorta ascendente nace del ventrículo izquierdo en forma normal, pero el botón aórtico se encuentra a la derecha y comprime el esófago en ese lado. La continuación de la arteria aórtica puede descender por el mediastino derecho, o cruzar hacia la izquierda inmediatamente por encima del diafragma (cruce bajo), o una vez que ha pasado sobre el bronquio derecho, se incurva por detrás de la tráquea y del esófago para formar una aorta descendente izquierda normal (cruce alto). El cayado aórtico derecho simple, está asociado en una cuarta parte de los casos a la tetralogía de Fallot y no tiene repercusión funcional sobre el corazón. Primero nace el tronco branquiocefálico izquierdo y a continuación una arteria carótida primitiva y una arteria subclavia derecha; es decir, la imagen en espejo de lo normal.

Cuando la aorta hace su cayado por encima del bronquio derecho, pero casi inmediatamente cruza hacia la izquierda, puede deberse a una de las siguientes posibilidades:

1) El conducto arterioso se desarrolla a partir del sexto arco aórtico izquierdo y no del arco del lado derecho; como consecuencia, tracciona la aorta hacia la izquierda, pues su otro extremo sale de la pulmonar izquierda. El conducto arterioso por delante y la aorta por detrás, circunscriben un anillo que rodea la tráquea y el esófago.

2) La arteria subclavia izquierda nace de los restos del cayado izquierdo y no del tronco braqueocefálico y al dirigirse hacia el cuello, tracciona la aorta hacia la izquierda.

3) Además de un cayado izquierdo normal, puede existir un cayado a la derecha, es decir, un doble cayado



aórtico que también constituye un anillo vascular alrededor de la tráquea y del esófago.

### VIII) MALFORMACIONES DE LAS VENAS TORACICAS.

#### A) *Persistencia de la Vena Cava Superior Izquierda.*

Las anomalías que describen a continuación, son las que se observan con mayor frecuencia.

a) *Persistencia de la Vena Cava Superior Izquierda.* El tronco braquiocéfálico izquierdo, en lugar de ir al tronco braquiocéfálico derecho, desciende al tórax y penetra en el pericardio, terminando en el seno coronario, el cual desemboca en la aurícula derecha.

#### b) *Drenaje Anómalo de las Venas Pulmonares.*

1) En casos raros, una o dos venas pulmonares entran en la aurícula derecha y el resto de las venas pulmonares desembocan en la aurícula izquierda como normalmente. A pesar de que algo de sangre oxigenada es enviada al circuito pulmonar, el curso de la circulación no se altera seriamente; hay ligera sobrecarga del corazón derecho por aumento del aflujo sanguíneo a sus cavidades, y moderada hipertrofia de las mismas. Esta anomalía no puede ser diagnosticada clínicamente.

2) Todas las venas pulmonares desembocan en la aurícula derecha. Estas venas pueden desembocar en una vena cava superior izquierda y de aquí la sangre pasa a través de una gran vena inominada a la vena cava superior derecha y finalmente a la aurícula derecha. En otros casos, desembocan en el seno coronario, y ocasionalmente las venas pulmonares desembocan directamente en la pared posterior de la aurícula derecha. En este último caso, la aurícula izquierda, no tiene conexión con los pulmones, es un pequeño saco que sólo puede recibir sangre de la aurícula derecha, y sólo si el foramen oval está patente.

A pesar de que la presión relativa de las dos aurículas tiende a mantener abierto el foramen oval y a pesar de que esta permeabilidad es esencial para la vida, es un hecho que hay tendencia a que se cierre la válvula del foramen oval. Algunos autores apoyan la teoría de que el cierre del foramen oval depende más del poder contráctil de las aurículas que de la presión relativa entre las dos cámaras.

Como toda la sangre de la circulación sistémica y la de la pulmonar desemboca en la aurícula derecha, y la única sangre que llega a la aurícula izquierda, es la pequeña cantidad que pasa a través del foramen oval, la aurícula derecha y el ventrículo derecho se hipertrofian grandemente, en tanto que las cavidades izquierdas permanecen pequeñas.

## EXPOSICION DE LOS CASOS

Para el presente trabajo, se revisaron los protocolos de las autopsias clínicas archivadas en el Departamento de Patología de la Facultad de Ciencias Médicas, y los protocolos del Departamento de Patología del Hospital Roosevelt.

Seguendo el orden de la clasificación general, se presentan los casos de anomalías congénitas del corazón. Para facilitar la comprensión de algunas cardiopatías complicadas o que tienen varias asociaciones, hubo necesidad de recurrir a reproducciones en forma diagramática, pues las fotografías no eran muy ilustrativas.

### DEFECTOS DEL TABIQUE AURICULAR

Caso No. 1. A-58399. Hospital Roosevelt.

Recién nacido de sexo femenino de dos días de edad, que presentaba soplo sistólico audible en todos los focos, taquicardia, disnea. Murió a consecuencia de neumonía focal. La autopsia del corazón demostró que existía comunicación interauricular a través de un foramen oval fenestrado.

Caso No. 2. A-59639. Hospital Roosevelt.

Recién nacido de sexo femenino de dos días de edad, que presentaba cianosis, y abundantes flemas en la orofaringe por lo que clínicamente se diagnosticó atresia congénita del esófago. Fue intervenida quirúrgicamente y murió a consecuencia de neumonía focal bilateral; además, a la autopsia se encontró un defecto amplio del tabique in-

terauricular y dilatación de las cavidades derechas. Este caso corresponde a un corazón trilocular biventricular.

### DEFECTOS DEL TABIQUE VENTRICULAR

Caso No. 3. A-85. Hospital General.

Niña prematura, de sexo femenino, de dos días de edad, que pesó cuatro libras al nacer. Nació asfíctica y presentaba una hernia umbilical irreductible, por lo que fue intervenida quirúrgicamente. Falleció a causa de un ileo-paralítico post-operatorio. Como hallazgo de autopsia se encontró una comunicación interventricular de 0.5 cm. de diámetro, cuyo lado derecho, estaba parcialmente ocluido por un repliegue de la válvula tricúspide.

Caso No. 4. A-463. Hospital General.

Recién nacido prematuro, de sexo masculino, que pesó tres libras ocho onzas al nacer. Presentaba anomalías congénitas múltiples: ano imperforado; atresia esofágica con fístula traqueoesofágica; testículos ectópicos; riñones en herradura, Bazos supernumerarios y lesiones congénitas externas. Murió a las veintinueve horas de nacido a consecuencia de atelectasia pulmonar bilateral y como hallazgo de autopsia se encontró un defecto interventricular alto, de 1 cm. de diámetro.

Caso No. 5. A-5799. Hospital Roosevelt.

Recién nacido prematuro, de sexo femenino, que murió a las cuarenta horas de nacido a consecuencia de hemorragia cerebral y ventricular. Presentó como hallazgo de autopsia un defecto interventricular alto.

Caso No. 6. A-57175. Hospital Roosevelt.

Niño de sexo femenino, que falleció a los catorce días de nacido a consecuencia de neumonía lobar y colitis

infecciosa. Como hallazgo de autopsia presentó un defecto interventricular alto de 0.1 cm. de diámetro.

Caso No. 7. A-57174. Hospital Roosevelt.

Niño de sexo masculino de un mes de edad. Ingresó al hospital con diagnóstico de I.R.S. Falleció a consecuencia de un cuadro de insuficiencia cardíaca congestiva. La autopsia reveló un defecto interventricular alto que avanzaba sobre la válvula aórtica y provocaba insuficiencia de la misma.

Caso No. 8. A-58464. Hospital Roosevelt.

Niña prematura que pesó 1,950 gramos. Tuvo una muerte neonatal y la autopsia reveló atelectasia pulmonar bilateral y un defecto interventricular alto.

Caso No. 9. A-58506. Hospital Roosevelt.

Recién nacido de sexo masculino, de sesenta horas de edad. Nació con anomalías congénitas múltiples: ano imperforado; labio leporino y paladar hendido. Le practicaron una colostomía transversa y murió a consecuencia de una bronconeumonía focal bilateral. La necropsia comprobó además: aplasia renal izquierda y un defecto interventricular alto.

Caso No. 10. A-58455. Hospital Roosevelt.

Niño de sexo masculino, de 1 año 5 meses de edad. Tenía características físicas de mongolismo e historia de insuficiencia cardíaca y cianosis; tuvo un cuadro final de bronconeumonía. La necropsia comprobó además: riñón ectópico; hemangioma del hígado; adenoma de los islotes de Langerhans; un defecto del tabique interventricular de 2.5 cms. de diámetro, una arteria pulmonar dilatada, hipertrofia cardíaca predominantemente derecha y un conducto arterioso permeable. Este caso se clasificaría co-

mo un corazón trilocular biauricular, por la amplitud de la comunicación.



### *TETRALOGIA DE FALLOT*

Caso No. 11. A-877. Hospital General.

La necropsia comprobó:

- 1) Dextroposición de la aorta;
- 2) Comunicación interventricular alta;
- 3) Estenosis de la Arteria Pulmonar, cuya válvula presentaba solo dos cúspides; y
- 4) Hipertrofia del ventrículo derecho. Este caso se clasificó como una Tetralogía de Fallot.

Caso No. 12. A-57159. Hospital Roosevelt.

Niño de doce años de edad, que ingresó al Hospital con diagnóstico de cardiopatía congénita cianótica (probable Tetralogía de Fallot). La necropsia comprobó el diagnóstico de Tetralogía de Fallot y además se descubrió un riñón poliúístico e hipertrofia del timo.

Caso No. 13. A-58467. Hospital Roosevelt.

Niña prematura de nueve días de edad. La necropsia comprobó:

- 1) Dextroposición de la aorta;
- 2) Comunicación interventricular alta;
- 3) Atresia del tronco pulmonar, las arterias pulmonares derecha e izquierda estaban reducidas a bandas de tejido fibrótico. La circulación arterial hacia los pulmones, se hacía a través de las arterias bronquiales.

Caso No. 14. A-59558. Hospital Roosevelt.

Niño de sexo masculino, de cuatro días de edad. Nació con ligera cianosis, disnea, soplo sistólico precordial y reforzamiento del primer ruido. A la autopsia se encontró:

- 1) Dextroposición de la aorta;
- 2) Estenosis pulmonar, sólo permitía el paso de una sonda;
- 3) Defecto interventricular a nivel de la porción membranosa que medía 0.6 cms. de diámetro;
- 4) Foramen oval permeable;
- 5) Conducto arterioso patente.

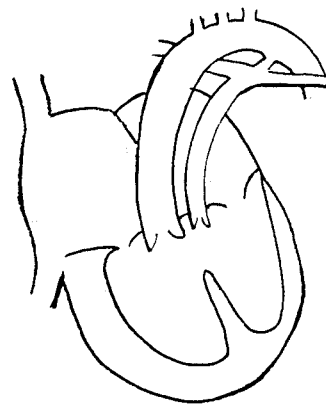
Este caso también se clasificó como una Tetralogía de Fallot.

Caso No. 15 A-59568. Hospital Roosevelt.

Niña de sexo femenino de dos meses doce días de edad. Presentaba onfalocele y fue intervenida quirúrgicamente por esta razón. Falleció a consecuencia de una bronconeumonía y a la autopsia se encontró:

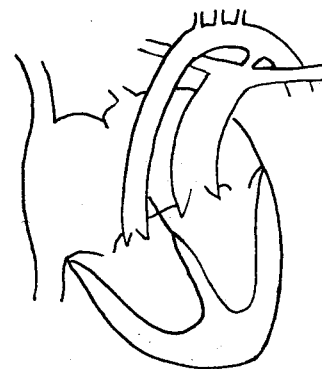
- 1) Dextroposición de la aorta;
- 2) Comunicación interventricular alta;
- 3) Estenosis pulmonar;
- 4) Conducto arterioso y foramen oval permeables. Además, se encontró una hernia diafragmática de

Morgagni. Este caso se clasifica también como una Tetralogía de Fallot.



Caso No. 16. A-58274. Hospital Roosevelt.

Niño de un mes cuatro días de edad, que presentó cianosis desde el nacimiento, la cianosis era menos marcada en los miembros inferiores y además disnea continua. Clínicamente se hizo el diagnóstico de transposición de los Grandes Vasos y conducto arterioso permeable. La autopsia comprobó el diagnóstico anterior y además se observó una moderada dilatación de las arterias pulmonares.



A-58274

Caso No. 17. A-58414. Hospital Roosevelt.

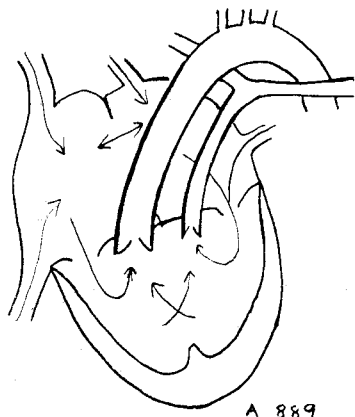
Niño de sexo femenino de veintiseis días de edad. Presentó un cuadro de insuficiencia cardíaca congestiva a consecuencia de la cual murió. La autopsia comprobó una Dextrocardia y un tronco común, de cuya cara dorsal salían las dos arterias pulmonares. Clínicamente se había hecho el diagnóstico de cardiopatía congénita cianótica con Dextrocardia.

### MALFORMACIONES DE LAS VALVULAS

Caso No. 18. A-889. Hospital General.

Niño de sexo femenino, de trece meses de edad. No hay datos clínicos. El estudio necrópsico presentó:

- 1) Características físicas de mongolismo;
- 2) Persistencia del orificio aurículo-ventricular común y del Ostium Primum (corazón bilocular);
- 3) Transposición de los Grandes Vasos;
- 4) Válvula pulmonar hipoplásica y con sólo dos cúspides, el diámetro de su luz era de 0.5 cms.;
- 5) Bronconeumonía bilateral y cambios patológicos de desnutrición, que justificaban la causa de muerte



Caso No. 19. A-59617. Hospital Roosevelt.

Niño de sexo femenino de quince días de edad. Presentaba mongolismo y un cuadro bronconeumónico, los ruidos pulmonares velaban los ruidos cardíacos. El estudio necrópsico comprobó la bronconeumonía y además, la persistencia del orificio auriculoventricular común y del Ostium Primum. Este y el caso anterior son típicos ejemplos del llamado "Corazón Mongol" o "Cor Bilocular".

Caso No. 20. A-58287. Hospital Roosevelt.

Niño de sexo masculino, de treinta y cuatro horas de edad. Presentaba un onfalocele gigante. No se le intervino quirúrgicamente porque se pensó que era incompatible con la vida. El niño falleció a consecuencia de una bronconeumonía y al efectuar la autopsia se encontraron las siguientes anomalías:

- 1) Ausencia de pericardio sobre el diafragma (Hernia del Corazón);
- 2) Septum interventricular rudimentario;
- 3) Restos de la válvula tricúspide;
- 4) Cavidades derechas pequeñas;
- 5) Hipertrofia ventricular izquierda;
- 6) Las dos arterias coronarias salen de la arteria pulmonar;
- 7) Foramen oval permeable.

Este caso podría considerarse como una estenosis tricúspide con un ventrículo único. La mayor parte de sangre de la aurícula derecha pasará a la aurícula izquierda a través del foramen oval y de esta cavidad al ventrículo único a través de la válvula mitral; la sangre mezclada del ventrículo único es enviada a la circulación sistémica y pulmonar a través de los Grandes Vasos.



A-58257

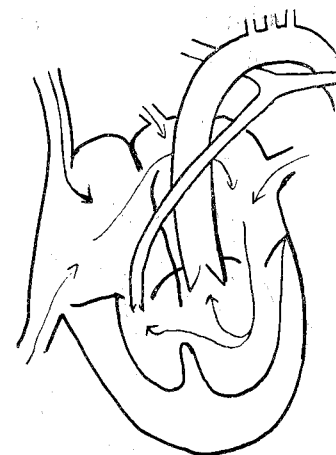
#### Caso No. 21. A-816. Hospital General.

Niño de sexo femenino de dos meses de edad. Presentaba cianosis desde el nacimiento y murió a consecuencia de insuficiencia cardíaca, un día después de ingresar al hospital.

A la autopsia se observó:

- 1) Atresia de la válvula tricúspide (existían restos de las valvas);
- 2) Hipoplasia del ventrículo derecho;
- 3) Hipoplasia de la válvula pulmonar, tenía 15 mm., de diámetro y presentaba sólo dos cúspides;
- 4) Comunicación interauricular 0.6 cms. de diámetro;
- 5) Comunicación interventricular 0.5 cms. de diámetro. Como anomalía asociada había una duplicación intestinal.

Este caso se clasifica dentro de las atresias tricúspideas con estenosis pulmonar y subpulmonar.



A-816

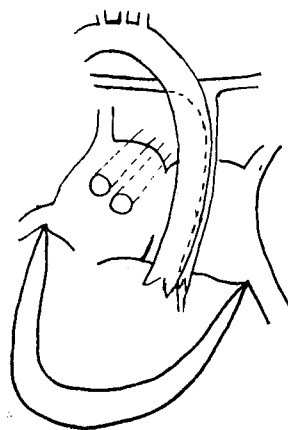
#### Caso No. 22. A-18. Hospital General.

Paciente de sexo masculino de doce años de edad. Con historia de cianosis desde el nacimiento, ingresó al hospital con un cuadro de insuficiencia cardíaca a consecuencia del cual murió. Clínicamente se hizo el diagnóstico de cardiopatía congénita cianótica con Dextroposición total de las vísceras.

En la autopsia se observó:

- 1) Situs Inversus completus con dextrocardia;
- 2) Cor triloculare biatrium (ventrículo único);
- 3) Atresia tricúspide;
- 4) Estenosis del infundíbulo pulmonar.
- 5) Válvula pulmonar bicúspide;
- 6) Foramen oval permeable. La arteria pulmonar de calibre reducido salía por detrás de la arteria aorta y ambas se dirigían hacia arriba paralelamente sin cruzarse, esto corresponde a una transposición de los Gran-

des Vasos, estenosis pulmonar y subpulmonar, asociada a un Situs Inversus Completus.

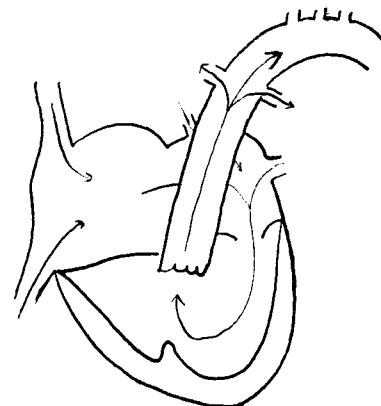


A-18

Caso No. 23. A-58525. Hospital Roosevelt.

Recién nacido de cuatro días de edad de sexo masculino. A las pocas horas de nacido comenzó a tener crisis de cianosis, más marcada en los miembros superiores, disnea, estertores pulmonares más marcados en el lado izquierdo. Falleció a consecuencia de un paro respiratorio. En la autopsia observamos:

- 1) Atresia de la válvula tricúspide;
- 2) Tronco común, las arterias pulmonares nacen a los lados del tronco común, presenta cuatro cúspides y las arterias coronarias nacen de la base del tronco;
- 3) Comunicación interauricular total;
- 4) Vestigios del tabique interventricular;
- 5) Dilatación de la aurícula derecha. Presentaba además como anomalías asociadas cinco lóbulos pulmonares derechos y tres lóbulos en el lado izquierdo.



A-58525

Caso No. 24. A-430. Hospital General.

Paciente de sexo masculino, de treinta años de edad. Durante su hospitalización se le hizo el diagnóstico de insuficiencia aórtica y enfermedad de Chagas. Falleció a consecuencia de insuficiencia cardíaca.

En la necropsia se comprobó una hipertrofia ventricular izquierda y a tres cms. por debajo de la válvula aórtica existía una membrana con tres cúspides pequeñas dando el aspecto de una segunda válvula aórtica. Esta pseudo-válvula estrechaba la luz del trayecto de salida del ventrículo izquierdo. Microscópicamente se comprobó una miocarditis crónica que se atribuyó a la enfermedad de Chagas.

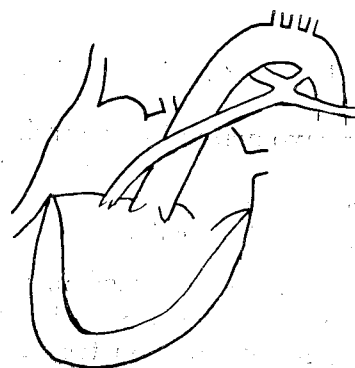
En las descripciones de estenosis subaórtica, se menciona una banda fibrosa situada a un cm. por debajo de la válvula aórtica, pero no con las cúspides que se observan en este caso.

Caso No. 25. A-863. Hospital General.

Niño de sexo masculino, de once meses de edad. Presentó cianosis hasta un mes después del nacimiento e

ingresó al hospital con un cuadro final de insuficiencia cardíaca total. Al examen necrópsico se observó:

- 1) Atresia de la válvula tricúspide;
- 2) Hipoplasia de la válvula pulmonar, y presentaba sólo dos cúspides;
- 3) Persistencia del Ostium Primum;
- 4) Aurícula derecha pequeña;
- 5) Ausencia del Septum interventricular;
- 6) Conducto arterioso permeable (2 mm. de diámetro).



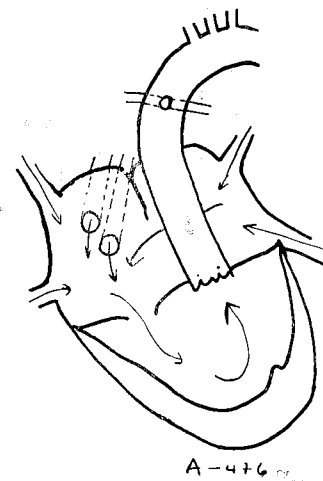
A-863

Caso No. 26. A-476. Hospital General.

Niño de sexo masculino de seis meses de edad. Presentaba cianosis desde el nacimiento. Clínicamente se diagnosticó Situs Inversus con levocardia y cardiopatía congénita cianótica. A la autopsia observamos:

- 1) Situs Inversus con levocardia;
- 2) Persistencia del Ostium Primum (Cor Triloculare biatrium);

- 3) Tronco arterioso común, las arterias pulmonares nacían en un orificio situado en la pared posterior del tronco común.



Caso No. 27. A-562. Hospital General.

Paciente de sexo masculino, 64 años de edad. Ingresó al hospital por hipertensión, arterioesclerosis y presentó un cuadro final de hemorragia cerebral. Como hallazgo de autopsia se encontró una válvula aórtica con fenestraciones y una válvula mitral con un segundo orificio en la valva anterointerna; además, se encontró una ausencia de tronco celiaco y doble arteria renal izquierda. El segundo orificio tenía sus propios pilares.





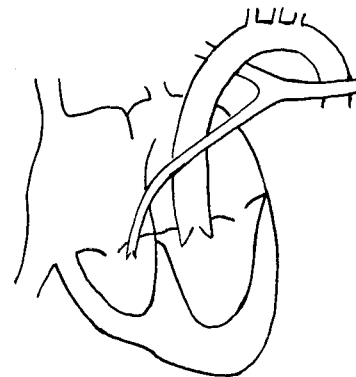
Caso No. 28. A585. Hospital General.

Niño de sexo femenino de 3 años 3 meses de edad. Presentaba cianosis desde el nacimiento y ésta aumentaba con los esfuerzos. El desarrollo físico se mantenía estacionario. A la autopsia encontramos:

- 1) Estenosis pulmonar, al nivel de la válvula presentaba un anillo fibroso y el diámetro era de 2 mm.;
- 2) Dilatación del cono pulmonar;
- 3) Ventrículo derecho pequeño y ventrículo izquierdo hipertrofiado;
- 4) Dilatación de la aurícula derecha;
- 5) Foramen oval permeable;
- 6) La válvula tricúspide presentaba una endocarditis subaguda.

El obstáculo que presentaba la arteria pulmonar, hacía que la sangre de la aurícula derecha pasara a través del foramen oval permeable y de esta cavidad al ventrículo izquierdo para ser enviado a la circulación sistémica, esta sobrecarga del ventrículo izquierdo es la que origina

la hipertrofia. La aurícula derecha se encontraba dilatada porque había dificultad en expulsar la sangre fuera de su cavidad, no sólo por la estenosis pulmonar, sino también el proceso de endocarditis que se había instalado en la válvula tricúspide. Estos factores mantenían permeable el foramen oval. La circulación arterial hacia los pulmones se hacía también a través de circulación colateral por las arterias bronquiales.



A-585

Caso No. 29. A-59603. Hospital Roosevelt.

Niño de sexo femenino de 4 meses de edad. Nació con cianosis moderada y aumentaba con el llanto. Al examen físico, se encontraba aumento del área cardíaca, thrill y soplo sistólico grado III en el área precordial pero más audible en tercer espacio intercostal izquierdo. El cuadro final fue una bronconeumonía. En el examen necrópsico se encontró además:

- 1) Doble comunicación interventricular, una a nivel de la porción membranosa y la otra en la porción muscular;
- 2) Estenosis aórtica y una válvula sigmoidea única;
- 3) Hipertrofia cardíaca total.

Caso No. 30. A-641. Hospital General.

Paciente de sexo masculino de 58 años de edad. Murió a consecuencia de meningitis tuberculosa y como hallazgo de autopsia se encontró una válvula aórtica bicúspide que presentaba vegetaciones calcificadas en su cara sinusal. No había adherencia entre las dos válvulas.

Caso No. 31. A-732. Hospital General.

Paciente de sexo femenino de 49 años de edad, que falleció a consecuencia de calitis aguda ulcerosa y bronconeumonía. No presentaba signos cardíacos y como hallazgo de autopsia se encontró una válvula aórtica bicúspide, con calcificaciones de aspecto de coliflor en los senos de valsalva, además evidencias de endocarditis antigua.



Caso No. 32. A-817. Hospital General.

Paciente de sexo femenino de 33 años de edad. Presentaba un cuadro clínico de insuficiencia aórtica e insuficiencia cardíaca izquierda. El V.D.R.L. positivo. El estudio necrópsico comprobó una aortitis y mesoaortitis si-

filítica y además, una válvula aórtica bicúspide, existiendo entre ambas un espacio de 3 mm.

Caso No. 33. A-423. Hospital General.

Paciente de sexo masculino de 22 años de edad. Falleció a consecuencia de tuberculosis miliar bilateral y cor pulmonale crónico. Como hallazgo de autopsia se encontró una fenestración de un milímetro en una de las válvulas aórticas.

Caso No. 34. A-418. Hospital General.

Paciente de sexo masculino de 70 años de edad. Falleció a consecuencia de peritonitis post-colecistectomía. En el estudio necrópsico se encontró arterioesclerosis generalizada y en la válvula pulmonar una fenestración de 4 mm. de diámetro.

Caso No. 35. A-454. Hospital General.

Paciente de sexo masculino de 60 años de edad. Ingresó al hospital con desnutrición y anemia severas, falleció a consecuencia de insuficiencia cardíaca. Como hallazgo de autopsia se encontró una válvula aórtica fenestrada.

Caso No. 36. A-458. Hospital General.

Paciente de sexo masculino de 54 años de edad. Presentaba un cuadro de insuficiencia cardíaca consecutiva a miocarditis crónica, que fue catalogada como Chagásica y a consecuencia de la cual falleció. Como hallazgo de autopsia se encontró una válvula pulmonar fenestrada.

Caso No. 37. A-5874. Hospital General.

Paciente de sexo masculino de 58 años de edad. Ingresó al hospital con cuadro de Volvulus del Sigmoides; falleció a consecuencia de una peritonitis generalizada. Como hallazgo de autopsia se encontró una fenestración de un milímetro en una válvula aórtica.

Caso No. 38. A-553. Hospital General.

Paciente de sexo femenino de 4 años de edad. Ingresó al hospital con un cuadro de desnutrición y tuberculosis pulmonar a consecuencia de lo cual falleció.

En el estudio necrópsico se comprobó la tuberculosis pulmonar que era de tipo caseoso y además, una válvula aórtica bicúspide, entre las dos válvulas existía un rafe fibroso.

Caso No. 39. A-834. Hospital General.

Paciente de sexo masculino de 67 años de edad. Ingresó al hospital con un cuadro final de cáncer del esófago y falleció a consecuencia de bronconeumonía. Como hallazgo de autopsia se encontró una fenestración de 3 mm. en una válvula aórtica.

Caso No. 40. A-689. Hospital General.

Paciente de sexo masculino de 56 años de edad. Ingresó al hospital con un cuadro final de cáncer del estómago y metástasis al hígado y a los pulmones, a consecuencia de lo cual falleció. Como hallazgo de autopsia se encontró una válvula pulmonar con cuatro cúspides.

## CONCLUSIONES

1. De 1680 autopsias clínicas que se revisaron, se encontraron 40 casos que presentaban anomalías congénitas del corazón, dando una incidencia de 2.32%.
2. En cinco años de trabajo en el Hospital General se encontraron 22 casos, de los cuales el 54% eran niños menores de doce años de edad. Esto contrasta con los datos encontrados en el Hospital Roosevelt, en donde los 18 casos que se encontraron, todos pertenecían a niños y únicamente en diez y ocho meses de trabajo. Esto se explica porque la mayoría de autopsias clínicas que se han verificado ha sido en niños.
3. Las cardiopatías que fueron hallazgo de autopsia, no tenían significación clínica y únicamente es necesario recordar que pueden ser la base para que se desarrolle un proceso de endocarditis subaguda.
4. El 25% de las cardiopatías encontradas en niños estaba asociada a Premadurez.
5. En la tercera parte de los casos, las cardiopatías estaban asociadas a otras anomalías congénitas extracardiacas. En varios de estos casos, las anomalías extracardiacas eran incompatibles con la vida.
6. El 25% de los casos presentados la cardiopatía era la única entidad patológica, y fallecieron a consecuencia de una infección intercurrente.
7. Para comprender la naturaleza de las cardiopatías congénitas es necesario conocer el desarrollo embriológico de corazón.
8. La mayoría de las cardiopatías congénitas únicamente son compatibles con la vida durante los primeros años de la existencia, o mueren a los pocos días de nacidos.

JORGE ALVARADO MOLLINEDO.

Vo. Bo.  
Dr. Miguel F. Molina.

Imprimase:  
Dr. Ernesto Alarcón.

## BIBLIOGRAFIA

- 1.—GOULD, S. E.: Patología del Corazón, Traducción castellana de la primera edición, p. 19 y 270, Editorial Beta, 1956.
- 2.—TAUSSIG, H. B.: Congenital Malformations of the Heart, New York, The Commonwealth Fund, 1947.
- 3.—LEV, M.: The Phylogenesis of Congenital Malformations of the Heart, Transactions of the American College of Cardiology, Vol. III, 1953.
- 4.—TAURE, D. M.: Anatomía del Desarrollo (Embriología Humana), 2a. Ed. p. 199 - 213, Barcelona, Editorial Científico-Médica, 1956.
- 5.—TESTUT, L. y LATARJET, A.: Tratado de Anatomía Humana, 9a. Ed., p. 61 y 69, Salvat, 1951.
- 6.—WHITE, P. D.: Enfermedades del Corazón, Versión Castellana de la 4a. Ed., Buenos Aires, 1954.
- 7.—GOLBERGER, E.: Heart Disease. Diagnosis and Treatment, 2d. Philadelphia, Lea & Febiger, p. 379 - 472, 1955.
- 8.—ROBBINS, S.: Textbook of Pathology, p. 475 - 482, V. B. Saunders Co., 1957.
- 9.—JACKSON, A. and GARBER, P. E.: Ostium Primum, A. Heart J. 55: 631, 1958.
- 10.—THOMAS, A. J.: Congenital Stenosis of Pulmonary and Aortic Valves with Patent Ductus Arteriosus. A. Heart J. 55: 724, 1958.
- 11.—FORREST, J. N.: The Persistent Ostium Primum Atrial Septal Defect. A. M. A. J. of Dis. of Children, 97: 42, 1959.
- 12.—COSBY, R. S. and GRIFFITH, G. C.: Interatrial Septal Defect, A. Heart J. 38:80, 1949.
- 13.—SAPHIR, O., and LEV, M.: The Tetralogy of Eisenmenger, A. Heart J. 21: 31, 1941.
- 14.—SCHARFT, W. C. Jr., and LISA, J. R.: Duplication of the Mitral Valve: Case Report and Review of the Literature, A. Heart J. 35: 820, 1950.

- 15.—KAUNITZ, P. E.: Origin of the Left Coronary Artery from Pulmonary Artery, *A. Heart J.*, 17: 602, 1939.
- 16.—ROGERS, H. M. and EDWARDS, J. E.: Incomplete Division of the Atrioventricular Canal with Patent Interatrial Foramen Primum (Persistent Common Atrioventricular Ostium), *A. Heart J.* 36: 28, 1948.
- 17.—BRET, J. and TORNER-SOLER, M.: Complete Transposition of the Aorta. Levoposition of the Pulmonary Artery with Pulmonary Stenosis, *A. Heart J.*, 34: 385, 1957.
- 18.—CLELAND, W. P., GOODWIN, J. P., STEINER, R. E. and ZOEB, M.: Transposition of the Pulmonary Stenosis. *A. Heart J.* 54: 10, 1957.
- 19.—SHAVEY, P. W. and DRESDALE, D.: Cor Triatriatum. *A. Heart J.* 55: 272, 1958.
- 20.—SHAEFER, J. and RUDOLF, L. A.: Corrected Transposition of the Great Vessels. *A. Heart J.*, 54: 610, 1957.
- 21.—MUNROE, C. A., MAHA, G., ORGAIN, E. S. DURHAM, N. C.: Congenital Mitral Stenosis, associated with Coarctation of Aorta, Bicuspid Aortic Valve, Hypoplasia of the Left Ventricle, Mitral Stenosis, Auricular Septal Defect and Tricuspid Valvular Malformation. *A. Heart J.* 55: 343, 1958.
- 22.—KJELLBERG, S. R., MANNHEIMER, E., RUDHE, U., and JONSSON, B.: *Diagnosis of Congenital Heart Disease.* Chicago, The Year Book Publishers, p. 1-41, 1955.
- 23.—NADAS, A.: *Pediatric Cardiology*, New York, W. B. Saunders, p. 633-687, 1957.
- 24.—LEV, M.: *The Pathologic Anatomy of Cardiac Complexes Associated with Transposition of Arterial Trunks.*, Reprinted from Vol 2, No. 4, July-August, 1953, *Laboratory Investigation*.