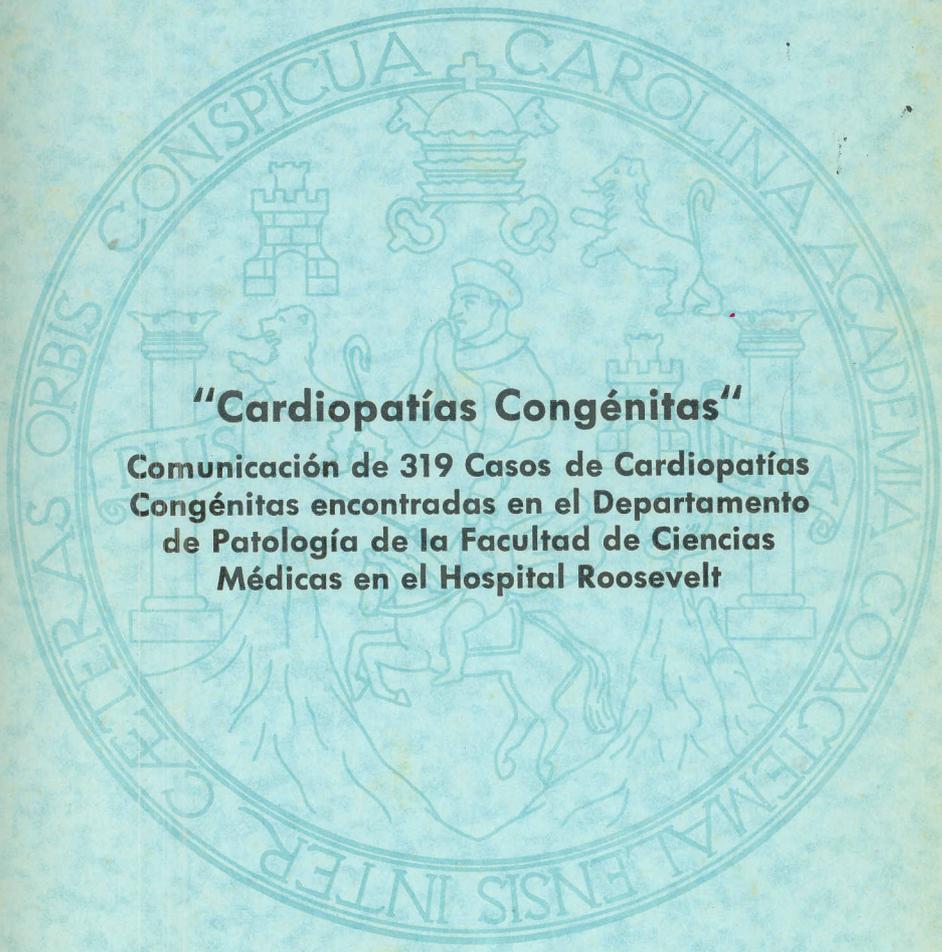


UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA  
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

The seal of the University of San Carlos of Guatemala is a circular emblem. It features a central figure of a man in a crown and robes, possibly a saint or scholar, seated on a horse. Above him is a shield with various symbols, including a castle and a lion. The shield is supported by two columns. The entire scene is enclosed within a circular border containing the Latin text "LETTERAS ORBIS CONSPICUA CAROLINA ACADEMIA COAGIEMAI ENSIS INTER".

**"Cardiopatías Congénitas"**

**Comunicación de 319 Casos de Cardiopatías  
Congénitas encontradas en el Departamento  
de Patología de la Facultad de Ciencias  
Médicas en el Hospital Roosevelt**

**MARIO FRANCISCO TARRAGO MENDOZA**

## CONTENIDO

### I. INTRODUCCION

### II. MATERIAL Y METODOS:

### III. RESULTADOS:

#### 1. Defectos septales aislados

- 1.1 Comunicación interauricular
- 1.2 Comunicación interventricular
- 1.3 Persistencia del conducto arterioso
- 1.4 Mixto
- 1.5 Persistencia del conducto atrio-ventricular
- 1.6 Anomalías del retorno venoso
- 1.7 Tronco común.

#### 2. Cardiopatías obstructivas aisladas

- 2.1 Estenosis aórtica
- 2.2 Estenosis pulmonar
- 2.3 Doble lesión valvular
- 2.4 Coartación de la aorta

#### 3. Cardiopatías combinadas con transposición

- 3.1 Tetralogía de Fallot
- 3.2 Transposición y coartación
- 3.3 Transposición
- 3.4 Atresia mitral

#### 4. Cardiopatías combinadas sin transposición

- 4.1 Atresia tricuspídea
- 4.2 Enfermedad de Ebstein
- 4.3 Atresia o estenosis pulmonar
- 4.4 Complejo de Eisenmenger
- 4.5 Atresia o estenosis mitral
- 4.6 Coartación de la aorta
- 4.7 Interrupción del arco aórtico

#### 5. Otras Anomalías

- 5.1 Situs inversus total
- 5.2 Dextrocardia
- 5.3 Fibroelastosis

#### 6. Síndrome de Lev

IV. SUMARIO:

V. CONCLUSIONES:

VI. BIBLIOGRAFIA:

## INTRODUCCION

Las cardiopatías congénitas tenían hasta hace algunos años, únicamente un interés de carácter académico para el patólogo, el embiólogo y el pediatría, puesto que su tratamiento tropezaba con serias dificultades y su pronóstico era sombrío.

En la actualidad, el diagnóstico precoz y los adelantos obtenidos tanto en el campo de la cirugía cardiovascular como en el de anestesiología del niño pequeño, ha mejorado el pronóstico de tales anomalías. En los últimos años, prevalece la idea de indicar la corrección quirúrgica en etapas cada vez más tempranas de la vida.

Se calcula que 2 ó 3 niños de cada 1000 escolares, padecen cardiopatías, frecuentemente congénita (7). Fernández Mendía de Guatemala, informa de 15 casos de cardiopatías congénitas en 1000 pacientes privados estudiados por él clínicamente, lo que da una frecuencia de 2.6 por ciento. Esta frecuencia es muy similar a la prevaleciente en E.U.A., Inglaterra y México, de acuerdo con White (7).

Múltiples trabajos han sido publicados en Guatemala sobre el tema de las cardiopatías congénitas. Soto y colaboradores (27) publicaron 15 casos de dextrocardia, 14 clasificados como verdaderas y 1 adquirida (dextroposición). De los 14 casos con dextrocardia, en 12 pacientes se asoció esta anomalía con transposición de las vísceras abdominales (situs inversus total) y 8 de ellos presentaron un corazón normal. De los 4 pacientes con dextrocardia y corazón patológico, en 3 la lesión fue de tipo congénito y adquirido en uno.

Esta última mostró hipertrofia de ventrículo izquierdo secundaria a hipertensión arterial debida a glomerulonefritis. De los 3 casos de dextrocardia con cardiopatía congénita asociada, una paciente tuvo examen postmortem que reveló tronco común asociado con comunicación interventricular; probable tetralogía de Fallot en otro y un tercero con estenosis pulmonar, ambos sin estudio de necropsia. Álvarez informó de 1 paciente de 40 años con situs inversus total (2).

En una revisión de 1,680 estudios postmortem practicados en Hospital General y Hospital Roosevelt, Alvarado (1) comunicó 40 casos de cardiopatía congénita, lo que establece una frecuencia de 2.32 por ciento, coincidiendo esta frecuencia con la encontrada por Fernández Mendía y White.

Sánchez González (24) publicó 74 casos de cardiopatías congénitas, fallecieron 17: 3 casos en postoperatorio inmediato, 2 de persistencia del conducto arterioso y 1 atresia tricuspídea, observados clínicamente en el

Hospital Roosevelt, en el período de octubre de 1957 a marzo de 1960. En orden de frecuencia, las cardiopatías observadas por él fueron ductus arterioso, transposición de los grandes vasos, comunicación interventricular, tetralogía de Fallot, coartación de la aorta, atresia tricúspídea. Hubo estudio postmortem en 15 casos: 3 persistencia del conducto arterioso, 1 comunicación interventricular, 1 comunicación interauricular, 1 retorno venoso anómalo, 1 tetralogía de Fallot, 2 transposición de los grandes vasos, 2 atresis tricúspídea, 1 canal atrioventricular común, 1 coartación aórtica, 1 estenosis aórtica y 1 situs inversus.

En 1956, Fernández Mendía y Tejada Valenzuela, comunicaron el primer caso de levocardia con inversión de cavidades, atresia tricúspídea y tronco común; hallazgos confirmados en el estudio anatómo-patológico postmortem (8).

Desde el punto de vista de tratamiento quirúrgico de estas anomalías, Fernández Mendía, hizo una revisión de su experiencia personal en el manejo clínico de 75 casos de cirugía cardíaca (10). La intervención quirúrgica se hizo en 33 casos de ductus arterioso, 2 casos de coartación de la aorta, 2 casos de tetralogía de Fallot y 28 casos de comisurotomía mitral.

Los 3 primeros casos de cirugía cardíaca abierta, tanto en Guatemala como en Centroamérica, fueron informados por Sánchez Vidaurre y colaboradores en el XII Congreso de Medicina de Guatemala, en diciembre de 1962 (25). Nuevamente Sánchez Vidaurre y colaboradores en 1965 (26) comunicaron un total de 101 casos de cirugía cardíaca, llevados a cabo en el Hospital General San Juan de Dios de Guatemala. De éstos, 40 casos fueron intervenidos quirúrgicamente usando la técnica de la circulación extracorpórea y 61 casos con procedimiento cerrado.

Los casos de cirugía de tipo cerrado, fueron diagnosticados en orden de frecuencia como sigue: 34 casos persistencia de conducto arterioso, 16 casos estenosis mitral pura, 6 casos de tetralogía de Fallot, 2 casos atresia tricúspídea, 1 caso coartación de la aorta y 2 casos enfermedad de Ebstein. La mortalidad en este grupo fue 6.5 por ciento. Los 40 casos de cirugía con circulación extra corpórea, fueron intervenidos por las siguientes razones: 13 casos estenosis pulmonar pura, 1 caso estenosis de infundíbulo pulmonar aislado, 1 caso transposición corregida de los grandes vasos, asociada con estenosis pulmonar, 12 casos comunicación interauricular, 6 casos comunicación interventricular y un caso ventrículo único. La mortalidad de este grupo de pacientes fue de 5.8 por ciento. En cuanto a las cardiopatías cianógenas y adquiridas, operadas con circulación extracorpórea, la distribución de casos por frecuencia fue: 2 casos triología de Fallot, 2 casos estenosis mitral recidivante, 1 caso estenosis aórtica, 1 caso tetralogía de Fallot. En este grupo de pacientes fallecieron 3.

Luna y colaboradores (19) comunicaron 20 pacientes a quienes se les practicó cirugía cardíaca, usando el método diseñado por Zadhi. De este grupo de pacientes, 13 padecían cardiopatía congénita y 7 pacientes fueron diagnosticados con lesión cardíaca de tipo adquirido. La mortalidad fue de

1 paciente en los 20 casos. Los tipos de lesiones cardíacas operados fueron: 9 casos de comunicación interauricular, 1 caso de comunicación interventricular, 3 casos de estenosis pulmonar, 4 casos de estenosis mitral adquirida, 1 caso prótesis de válvula aórtica y finalmente 2 casos de prótesis de válvula mitral.

Los casos de comunicación interauricular operados por Luna y colaboradores, fueron informados posteriormente por Fernández Mendía y Morataya de Paz en 1969 (9). De acuerdo a estos últimos autores, los pacientes en el momento del informe estaban vivos y aparentemente en buenas condiciones generales.

Después de esta revisión de las publicaciones guatemaltecas en relación a cardiopatías congénitas, el presente trabajo de tesis tiene por objeto dar a conocer la frecuencia, tipos y distribución de las cardiopatías congénitas encontradas en el estudio postmortem de 7,119 necropsias practicadas en el Departamento de Patología de la Facultad de Ciencias Médicas, en el Hospital Roosevelt de Guatemala.

Se informa además, la frecuencia del síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico denominado síndrome de Lev (16), y se hace un estudio comparativo con los casos de síndrome de Lev encontradas por el Doctor Federico Castro, en el Texas Children's Hospital de Houston, Texas, U. S. A.

## MATERIAL Y METODOS

Para la realización del presente trabajo se revisaron un total de 7,119 protocolos de necropsias, practicadas en el Departamento de Patología de la Facultad de Ciencias Médicas - Hospital Roosevelt, en el período de 12 años, comprendido del mes de septiembre de 1958 al mes de septiembre de 1970.

En el total de necropsias revisadas se investigó el número de necropsias de niños practicadas por año, edad y sexo de los mismos, y el tipo de cardiopatía congénita presente.

La edad de 12 años sirvió como límite arbitrario para separar los niños de los adultos. Esta edad se tomó en vista de ser la aceptada por la Administración del Hospital, en la selección de los pacientes.

Las cardiopatías encontradas se agruparon de acuerdo a la lesión anatomopatológica, edad y sexo y presencia de otras anomalías congénitas extracardíacas.

Los números de registros de las necropsias con cardiopatías congénitas encontradas en los archivos de Patología del Hospital Roosevelt, utilizadas

en esta comunicaci3n, son los siguientes:

A-58	455	A-61	1505	A-62	2087	A-64	2985
	457		1542		2090		2992
	464		1544		2162		2993
	467		1547		2167		3010
	495		1568		2171		3029
	504		1580		2173		3039
	506		1588		2177		3056
	525		1591		2201		3061
			1600		2260		3071
A-59	558		1629		2275		3077
	603		1631		2279		3087
	617		1634		2295		3122
	635		1635		2297		3180
	639		1638		2311		3207
	658		1648		2391		3209
	722		1664		2402		3212
	727		1672		2407		3223
	742		1674		2409		3237
	763		1687		2427		3250
	770		1700		2452		3372
	812		1701		2476		3373
	836		1716				3384
	877		1754	A-63	2502		3396
	908		1793		2510		3399
	912		1801		2535		3400
	913		1820		2541		3411
	918		1830		2558		3423
	922		1845		2563		3433
			1865		2583		3452
A-60	985		1892		2589		3459
	1057		1897		2622		3471
	1121		1900		2624		3479
	1166		1907		2668		3480
	1191		1908		2680		3492
	1196		1925		2655		
	1225		1966		2691	A-65	3527
	1230		1970		2693		3563
	1256		1981		2717		3589
	1341		1987		2727		3591
	1407		2009		2744		3630
	1446		2010		2773		3637
	1452		2055		2777		3657
	1457		2065		2779		3685
	1460		2070		2804		3704
					2824		3715
					2829		3726
					2855		3756

	3822		4736		6599
	3827		4756		6613
	3849		4788		6629
	3854		4849		6663
	3867		4902		6739
	3880				
	3905	A-67	4918	A-69	6808
	3908		4946		6815
	4001		4979		6856
	4037		5017		6857
	4056		5028		6866
	4075		5031		6920
	4085		5038		6948
	4091		5063		6969
	4093		5066		6990
			5070		7013
A-66	4153		5318		7069
	4177		5334		7071
	4179		5363		7078
	4226		5403		7089
	4228		5409		7258
	4234		5427		7287
	4240		5552		7289
	4251		5576		7322
	4270		5582		7375
	4315		5599		7431
	4326		5662		7434
	4340		5666	A-70	7443
	4358		5693		7496
	4364		5734		7496
	4365		5881		7500
	4394		5885		7512
	4396		5890		7567
	4400		5896		7630
	4491				7670
	4573	A-68	5978		7677
	4578		6032		7710
	4582		6051		7791
	4585		6095		7819
	4594		6098		7823
	4620		6130		7860
	4646		6151		7882
	4652		6204		
	4662		6264		
	4692		6531		
	4720		6541		
			6570		

### III. RESULTADOS

El cuadro No. 1 muestra que durante el período comprendido entre septiembre de 1958 a septiembre de 1970, se practicaron en el Departamento de Patología de la Facultad de Ciencias Médicas - Hospital Roosevelt de Guatemala, un total de 7,119 necropsias; 4,187 (58.81 o/o) corresponden a niños menores de 12 años de edad.

El número de necropsias de niños por año fue variable; mientras que en 1967 se llevaron a cabo 561, en 1962 se hicieron solamente 191.

De las 4,187 necropsias practicadas en niños, 2,257 (53.9 o/o) pertenecen al sexo masculino; las 1,930 (46.1 o/o) restantes, al sexo femenino. Esta diferencia entre sexos es accidental, haciéndose la aclaración que no se realiza el estudio postmortem al total de niños fallecidos en el Hospital, ni se seleccionan los casos atendiendo al sexo.

El número de cardiopatías congénitas encontradas por año fue variable y su frecuencia no necesariamente está en relación con el número de necropsias practicadas en niños. Así, en 1968 se practicaron 409 necropsias y se encontraron 20 (4.6 o/o) cardiopatías congénitas; en 1961 se hicieron 367 necropsias y se encontraron 42 (11.4 o/o) cardiopatías congénitas.

Los 319 casos de cardiopatías congénitas de esta serie, fueron clasificadas según los hallazgos anatomopatológicos de acuerdo con Lev (15) en los siguientes grupos:

- 1o. Cardiopatías congénitas con defectos septales aislados, con derivación de izquierda a derecha.
- 2o. Cardiopatías obstructivas aisladas. Entendiéndose por tales, aquellos casos que presentaban atresia o estenosis sin evidencia macroscópica de derivación de izquierda a derecha.
- 3o. Cardiopatías combinadas con transposición de los grandes vasos. Entendiéndose como tales, los casos que presentaban además de la transposición, estenosis o atresia, asociados con derivación.
- 4o. Cardiopatías combinadas sin transposición de los grandes vasos; y
- 5o. Otras anomalías presentes relacionadas con posición y estructura del corazón.

En el caso particular de atresia o estenosis aórtica combinada o no con atresia o estenosis mitral, el análisis de los resultados se hace en la

### CUADRO No. 1

#### CARDIOPATIAS CONGENITAS HOSPITAL ROOSEVELT 1958 - 1970

Número de necropsias infantiles.  
Distribución por año y sexo.  
Frecuencia de cardiopatías por año.

Años	Niños Total Autopsias	Masculino	Femenino	Número de Cardiopatías	Porcentaje
1958	98	65	33	8	8.2
1959	264	140	124	21	7.9
1960	390	208	182	16	4.1
1961	367	194	173	42	11.4
1962	191	110	81	21	11.0
1963	290	173	117	28	9.7
1964	365	179	186	37	10.7
1965	368	207	161	27	7.6
1966	358	194	164	35	9.8
1967	561	287	274	28	5.0
1968	409	208	201	20	4.6
1969	332	192	140	21	6.6
1970	194	100	94	15	7.3
<b>TOTAL</b>	<b>4,187</b>	<b>2,257</b>	<b>1,930</b>	<b>319</b>	<b>7.7</b>

segunda parte del presente trabajo, que se refiere al síndrome de Lev o de ventrículo izquierdo hipoplásico.

La frecuencia, tipos y distribución serán analizados en el orden en que aparecen en el cuadro No. 2.

#### 1. DEFECTOS SEPTALES AISLADOS CON DERIVACION DE IZQUIERDA A DERECHA:

En esta serie de 319 cardiopatías congénitas, 188 (58.6 o/o) corresponden al grupo de defectos septales aislados.

### 1.1 Comunicación interauricular:

Del total de 319 cardiopatías congénitas, se hizo el diagnóstico de comunicación interauricular, tanto anatómica como fisiológica, en 86 pacientes que representan el 45.7 o/o de los casos pertenecientes al grupo de defectos septales aislados, con esta anomalía hubo 48 pacientes del sexo masculino y 38 del

CUADRO No. 2  
CARDIOPATIAS CONGENITAS  
HOSPITAL ROOSEVELT 1958 - 1970

Defectos Septales Aislados - Shunt de Izquierda a Derecha  
Frecuencia, Tipos y Distribución

Año	C.I.A.	C.I.V.	P.C.A.	Mixto	Persistencia Canal A.V.	Retorno Venoso Anómalo	Tronco Común	Total
1958	2	2	-	1	-	1	-	6
1959	4	1	4	-	1	-	-	10
1960	2	5	-	1	1	-	-	9
1961	19	3	4	2	-	-	1	29
1962	4	4	1	2	-	-	-	11
1963	3	1	4	2	2	1	1	14
1964	15	2	-	5	-	1	2	25
1965	6	4	2	-	-	-	-	12
1966	13	4	3	1	2	-	-	23
1967	6	9	1	1	1	-	-	18
1968	2	-	3	1	-	-	-	6
1969	5	3	5	2	-	-	-	15
1970	5	3	-	1	1	-	-	10
<b>Total</b>	<b>86</b>	<b>41</b>	<b>27</b>	<b>19</b>	<b>8</b>	<b>3</b>	<b>4</b>	<b>188</b>
Sexo M:	48	22	16	12	5	2	4	109
Sexo F:	38	19	11	7	3	1	-	79
Porcentaje:	45.7	21.8	14.4	10.1	4.25	1.6	2.12	100

sexo femenino. La distribución por año fue casi constante, con excepción de los años 1961, 1964 y 1966, en los cuales el número de casos de comunicación interauricular fue extremadamente alto en relación a los otros años, a pesar de que el número de necropsias practicadas en niños en esos mismos años se mantuvo casi constante. La edad de estos pacientes osciló entre 0 días como mínimo y 12 años como máximo. En este grupo hubo 7 pacientes cuyas edades sobrepasaron los 12 años con un máximo de 56 años.

Se hace notar que la mayor parte de casos de comunicación interauricular, fue del tipo del foramen oval (persistencia del foramen secundum), con muy pocos casos de persistencia del ostium primum y todavía menos aún, de comunicación situada a nivel del seno venoso.

Asociada con comunicación interauricular, se encontró hipertrofia ligera del ventrículo derecho e hipertrofia y dilatación de la aurícula derecha. En algunos de esos casos, se hizo diagnóstico clínico de mongolismo. Por otra parte en un caso se hizo diagnóstico clínico y anatomopatológico de síndrome de Marfan.

De todos los casos de comunicación interauricular, únicamente tuvo corrección quirúrgica del defecto, un paciente de sexo femenino de 9 años de edad. De acuerdo a la edad de los pacientes, el 50 o/o de quienes presentaron comunicación interauricular fallecieron en el primer mes de vida.

### 1.2 Comunicación interventricular:

Se hizo diagnóstico de comunicación interventricular en 41 casos, 21.8 o/o de defectos septales aislados. La mayor parte de comunicación interventricular, se describieron como amplias o pequeñas, sin tomarse en cuenta la relación de la comunicación con la crista supraventricular o el músculo papilar del cono pulmonar, preconizada por Edwards (6). Se hace la salvedad que a partir de 1970, se hizo la clasificación de los defectos interventriculares, siguiendo los postulados de este autor: de los 3 casos de este año, un caso fue clasificado como tipo II, un caso como tipo III y finalmente un caso como tipo IV-V, dado que mostraba doble comunicación a nivel de la porción muscular del septum interventricular.

La clasificación de Edwards considera los defectos interventriculares, de la siguiente manera:

Tipo I: Cuando la comunicación se encuentra por arriba de la cresta supraventricular.

Tipo II: Cuando el defecto se encuentra entre la cresta supraventricular y el músculo papilar del cono pulmonar.

Tipo III: Cuando el defecto es posterior al músculo papilar del cono pulmonar.

Tipo IV: Cuando los defectos son musculares.

La frecuencia por sexo del defecto interventricular fue de 22 casos para el sexo masculino y 19 para el femenino. La edad mínima de estos pacientes fue de 55 horas y la máxima de 11 años.

En este grupo, al igual que en la comunicación interauricular, sólo un paciente fue sometido a intervención quirúrgica con circulación extracorpórea, para corrección del defecto. Esta era una paciente de sexo femenino, de 11 años de edad, quien falleció en el postoperatorio inmediato.

De los 41 casos de comunicación interventricular, 16 pacientes fallecieron en el primer mes de vida.

### 1.3 Persistencia del conducto arterioso

Se tomó como ductus arterioso permeable patológico, todo conducto arterioso que estuviese permeable ampliamente después de los 90 días de edad (15), considerándose como normal en los casos de menor edad.

Se encontraron 27 casos de persistencia de conducto arterioso, lo que constituye el 14.36 por ciento de los defectos septales aislados. Diez y seis pertenecían al sexo masculino y 11 al femenino.

La edad mínima para estos casos fue de 3 meses, como se dejó anteriormente establecido. La edad en que se presentó con más frecuencia esta anomalía, fue de 3 meses a 2 años, con 20 casos del total de 27. Solamente se registró un caso de 24 años, en paciente de sexo femenino. Ninguno de estos pacientes tuvo corrección quirúrgica del defecto.

### 1.4 Mixto:

Bajo el título de defectos septales de tipo mixto, se incluyen 19 casos que presentaban comunicación interauricular e interventricular (12 casos); comunicación interauricular y ductus arterioso (4 casos); y, comunicación interventricular y ductus arterioso permeable (2 casos). Solamente un paciente de sexo femenino de 8 meses de edad, presentaba los tres defectos septales.

De 188 casos de defectos aislados con derivación de izquierda a derecha, 19 correspondieron al grupo mixto, es decir, el 10.1 o/o. Ocho pacientes de 19, fallecieron en el período neonatal. Doce fueron masculinos y 7 femeninos.

### 1.5 Persistencia del canal atrioventricular:

De las 188 cardiopatías con defectos septales aislados, 8 (4.25 o/o) se clasificaron como persistencia del canal atrioventricular. Se consideraron como anomalía tipo I, aquellos en los cuales existe persistencia del ostium primum amplia, con defecto de la porción membranosa del septum interventricular. En este grupo, el común denominador es una válvula auriculoventricular única.

Se clasificaron como persistencia del canal atrioventricular tipo II, solamente 2 casos. En este grupo se presenta persistencia del ostium primum únicamente y como lesiones valvulares, se encuentra la válvula tricúspide hendida con ausencia de la valva interna o septal y la válvula mitral también hendida. Solamente 1 caso se clasificó como anomalía tipo III, la cual se caracteriza por la persistencia del ostium primum con valva septal o interna de la válvula tricúspide hendida - es decir, tricúspide con dos valvas - y la válvula mitral normal. Es un caso interesante por tratarse de una paciente de 56 años, madre de 7 hijos, quien presentaba persistencia anatómica y fisiológica del foramen oval y marcada estenosis pulmonar y tricuspídea adquirida, secundaria a endocarditis bacteriana curada.

La persistencia del canal atrioventricular estuvo presente en 5 casos del sexo masculino y en 3 casos del sexo femenino. La mitad de los pacientes fallecieron dentro del primer mes de vida.

### 1.6 Anomalías del retorno venoso:

En este grupo se registraron 3 casos (1.6 o/o); 2 del sexo masculino y 1 del sexo femenino. Todos los casos estaban asociados a comunicación auricular del tipo *ostium secundum* y solamente 1 caso era tetralogía de Fallot. En 2 casos, las venas pulmonares desembocaban en la aurícula derecha y en un caso en la vena cava superior. Un paciente falleció en el período neonatal, los dos restantes antes del año de vida.

### 1.7 Tronco común:

Esta anomalía se presentó en 4 casos (2.12 o/o) todos del sexo masculino. Desafortunadamente no se hizo clasificación de las variedades anatómicas del mismo. De ellos, dos pacientes tenían menos de 1 día de vida (2 y 18 horas), un caso de 20 días y finalmente 1 caso de 3 meses que presentaba además, persistencia del canal atrioventricular tipo I y dextrocardia.

## 2. CARDIOPATIAS OBSTRUCTIVAS AISLADAS:

Se incluyeron en este grupo las cardiopatías congénitas caracterizadas únicamente por obstrucción a la entrada o salida de sangre al corazón, es decir, sin derivación de izquierda a derecha (ver cuadro No. 3). En este grupo de cardiopatías se encontraron 13 casos (4 o/o del total de cardiopatías): en 5 de ellos se hizo diagnóstico de estenosis aórtica; en 2 casos de estenosis pulmonar; en 2 casos de doble lesión valvular; y 4 casos de coartación de la aorta.

### 2.1 Estenosis aórtica aislada:

Esta anomalía obstructiva aislada se encontró en 3 pacientes del sexo masculino y 2 del sexo femenino. La edad mínima fue de 3 días y la máxima de 5 meses.

### 2.2 Estenosis pulmonar aislada:

Se hizo el diagnóstico de este tipo de cardiopatía en 2 pacientes del sexo masculino de 8 y 9 años de edad.

### 2.3 Doble lesión valvular:

Se encontraron 2 casos con doble lesión obstructiva valvular, ambos consistentes en estenosis pulmonar y estenosis tricuspídea. Estos fueron: una paciente de 10 meses de edad y

1 paciente de 4 años de edad. En uno de los casos había además, agenesia de la arteria pulmonar izquierda y en el otro, un aneurisma del seno de Valsalva.

### 2.4 Coartación de la aorta:

Esta anomalía como lesión obstructiva aislada se presentó en 4 casos. Tres de los 4 pacientes pertenecieron al sexo masculino; la edad mínima fue de 45 días y la máxima de 32 años. Dos casos fueron coartaciones preductales de la aorta o tipo infantil y 2 casos fueron de coartación postductal o de tipo adulto. Solamente 1 paciente de 6 años de edad fue sometida a corrección quirúrgica.

CUADRO No. 3  
CARDIOPATIAS CONGENITAS  
HOSPITAL ROOSEVELT 1958-1970  
Cardiopatías Obstructivas Aisladas  
Frecuencia, Tipos y Distribución.

Año	Estenosis Aórtica	Estenosis pulmonar	Doble lesión Valvular	Coartación de la Aorta	No. de casos
1958	1	1	1	1	4
1959	1	1	1	1	4
1960	1	1	1	1	4
1961	1	1	1	1	4
1962	1	1	1	1	4
1963	1	1	1	1	4
1964	1	1	1	1	4
1965	1	1	1	1	4
1966	1	1	1	1	4
1967	1	1	1	1	4
1968	3	1	1	1	6
1969	1	1	1	1	4
1970	1	1	1	1	4
TOTAL:	5	2	2	4	13
Sexo M:	3	2	1	3	9
Sexo F:	2	1	1	1	5

### 3. CARDIOPATIAS COMBINADAS CON TRANSPOSICION DE LOS GRANDES VASOS:

#### Patología de las obstrucciones combinadas con derivaciones:

Cuando la obstrucción a la entrada o salida de sangre en el corazón se halla asociada con una derivación, los efectos hemodinámicos de esta asociación, son el resultado de la suma de cada una de ellas.

Según Lev (15), se define como transposición de los troncos arteriales, la anomalía en la cual la aorta o su remanente se halla anormalmente colocada en relación con el tronco de la arteria pulmonar o su remanente. En la mayoría de los casos, los troncos arteriales se originan anormalmente en relación con las cámaras cardíacas de las que nacen normalmente. Esta definición es correcta para aquellos corazones que se encuentran en posición normal, con el vértice cardíaco dirigido hacia la izquierda y donde las aurículas y los ventrículos se corresponden anatómicamente. Dicho de otra manera, la aurícula derecha morfológicamente identificada está en comunicación con el ventrículo derecho morfológico, y la aurícula izquierda y el ventrículo izquierdo se corresponden morfológicamente.

De 319 casos de cardiopatías congénitas, se encontraron 47 casos (14.6 o/o) con lesiones combinadas con transposición de los grandes vasos (ver Cuadro No. 4). En 32 casos se hizo el diagnóstico de tetralogía de Fallot; en 3 casos de transposición y coartación de la aorta; y 9 casos se diagnosticaron como transposición simple. En este grupo se incluyeron los casos con atresia mitral asociada con transposición de grandes vasos. Es necesario hacer notar que otros casos con lesión atrésica o estenótica de la válvula mitral, no se han incluido en este grupo, por carecer de transposición de los grandes vasos y serán presentados más adelante.

#### 3.1 Tetralogía de Fallot

Se encontraron 32 casos de tetralogía de Fallot. Diez y siete pacientes fueron de sexo masculino y 15 de sexo femenino. La edad de estos niños cuando ocurrió la muerte fue: 8 en la época neonatal; 13 casos entre 1 mes y un año de edad; 3 niños entre 1 y 5 años de edad; y 8 niños mayores de 5 años. Se sometieron a intervención quirúrgica 6 pacientes, habiendo fallecido 4 en el post-operatorio inmediato y los otros dos, varios años después. Los 6 pacientes tuvieron como procedimiento quirúrgico, la operación tipo Blalock. En este grupo sometido a cirugía, la lesión pulmonar fue de tipo atresia en 5 casos, uno de ellos asociado con drenaje anómalo de las venas pulmonares a la aurícula derecha. En otro caso, la atresia de la válvula

pulmonar estaba asociada con hipoplasia de la arteria pulmonar y sus ramas, siendo las arterias bronquiales muy prominentes.

En un paciente de 24 días de edad, de sexo femenino con tetralogía de Fallot, se hizo el diagnóstico de mongolismo.

#### CUADRO No. 4

#### CARDIOPATIAS CONGENITAS

#### HOSPITAL ROOSEVELT 1958-1970

#### Cardiopatías Combinadas con Transposición de los Grandes Vasos Frecuencia, Tipos y Distribución

Año	Tetralogía Fallot	Transposición Coartación	Transposición	Atresia Mitral	No. de casos
1958	1	--	--	--	1
1959	3	1	2	--	6
1960	2	--	1	--	3
1961	--	1	--	--	1
1962	3	--	2	1	6
1963	5	--	--	--	5
1964	3	--	--	--	3
1965	1	1	1	--	3
1966	3	--	1	--	4
1967	3	--	1	1	5
1968	5	--	--	1	6
1969	1	--	1	--	2
1970	2	--	--	--	2
TOTAL	32	3	9	3	47 (14.6 o/o)
Sexo M:	17	3	5	3	28
Sexo F:	15	--	4	--	19

#### 3.2 Transposición y coartación de la aorta:

En este grupo se encontraron 3 pacientes con edad mínima de 5 días y máxima de 9 meses, todos fueron pacientes de sexo masculino. Es importante hacer notar que en un caso de este grupo se encontró atresia de la válvula tricúspide como

anomalía asociada. En otra parte de este trabajo, se informan 17 casos de atresia tricuspídea, en los cuales no existía transposición de los grandes vasos.

### 3.3 Transposición de los grandes vasos (Complejo de Taussig-Bing):

En este grupo de cardiopatías se encontraron 9 casos; con edad mínima de 27 horas y edad máxima de 4 meses. Pertenecieron al sexo masculino 5 casos y 4 al sexo femenino.

La totalidad de los pacientes presentaban comunicación interventricular y/o comunicación interauricular. No hubo casos de transposición completa de los grandes vasos.

### 3.4 Atresia mitral:

Esta cardiopatía se encontró en 3 casos con transposición de los grandes vasos; con edades de 18 días, 2 meses y 8 meses. Todos los pacientes eran del sexo masculino.

## 4. CARDIOPATIAS COMBINADAS SIN TRANSPOSICION DE LOS GRANDES VASOS:

En este grupo se incluyeron las cardiopatías congénitas caracterizadas por presentar obstrucción y derivación sin transposición de los grandes vasos. Se hace constar que algunos de los casos no mostraron derivación, pero debido a facilidad de presentación en este informe, se incluyeron bajo este título (ver cuadro No. 5).

## CUADRO No. 5

### CARDIOPATIAS CONGENITAS

HOSPITAL ROOSEVELT 1958-1970

Cardiopatías Combinadas sin Transposición de los Grandes Vasos  
Frecuencia, Tipos y Distribución

Año	Atres Tricusp.	Atres-Esten. Pulmonar	Malform Ebstein	Complejo Eisenmenger	Atres-Esten. Mitral	Coartac. Aorta	Interrupción Arco Aórtico	Total
1958	1	-	-	-	-	-	-	1
1959	1	-	-	-	-	1	1	3
1960	3	-	-	-	-	-	-	3
1961	3	1	-	-	1	3	-	8
1962	-	1	-	1	-	-	-	2
1963	1	2	-	-	-	-	-	4
1964	3	-	-	1	-	-	-	4
1965	2	3	-	-	4	1	-	10
1966	-	1	1	3	-	1	-	6
1967	1	-	-	-	1	-	-	2
1968	1	1	1	-	-	-	-	3
1969	1	-	-	-	1	-	-	2
1970	-	1	-	-	1	-	1	3
<b>TOTAL:</b>	<b>17</b>	<b>10</b>	<b>3</b>	<b>5</b>	<b>8</b>	<b>6</b>	<b>2</b>	<b>51</b>
Sexo M:	12	6	1	3	6	4	2	34
Sexo F:	5	4	2	2	2	2	-	17

De los 319 casos de cardiopatías congénitas, se encontraron 51 casos (16.7 o/o) con lesiones combinadas sin transposición de los grandes vasos. Diez y siete pacientes tenían atresia tricuspídea, 10 fueron diagnosticados como atresia-estenosis de la válvula pulmonar; 3 casos de enfermedad de Ebstein (inserción baja de la válvula tricúspide); 5 casos fueron diagnosticados como complejo de Eisenmenger; 2 casos de atresia o estenosis mitral y 2 casos de interrupción del cayado aórtico.

### 4.1 Atresia tricuspídea:

En este grupo se presentaron 17 casos: 12 del sexo masculino y 5 del sexo femenino. Durante el período neonatal fallecieron 8 pacientes; en el primer año de vida fallecieron 6 pacientes; 2

pacientes eran menores de 5 años y solamente 1 paciente mayor de 5 años. Como era de esperarse, esta anomalía necesita una derivación, para sobrevivir, ya sea comunicación interauricular o interventricular. Ambas comunicaciones se presentaron en 11 pacientes de este grupo. El caso de menor edad fue de 59 horas y presentaba además, atresia esofágica y fistula traqueoesofágica.

#### 4.2 Enfermedad de Ebstein:

La implantación baja de la válvula tricúspide fue diagnosticada en 3 pacientes: uno del sexo masculino y 2 del sexo femenino. Las edades fueron 5 meses, 21 meses y 20 años, respectivamente. En 2 pacientes había comunicación interauricular o persistencia del conducto arterioso. Al paciente de 21 meses, se le hizo operación tipo Blalock y falleció en el postoperatorio inmediato.

#### 4.3 Atresia o estenosis pulmonar:

En este grupo se encontraron 10 pacientes: 6 casos del sexo masculino y 4 del sexo femenino. Tres pacientes fallecieron en el período neonatal; 5 en el primer año de vida; 1 paciente falleció antes de los 5 años y 1 después de los 5 años.

Cuando la lesión valvular fue de tipo atresia, había persistencia del conducto arterioso. La mayoría de estos pacientes tenían comunicación interauricular amplia y/o comunicación interventricular.

En 1 paciente de 31 días de edad, de sexo masculino, la estenosis pulmonar estaba asociada con atresia mitral, comunicación interauricular, comunicación interventricular y dextrocardia. Se halló además un paciente masculino de 2 meses de edad, con atresia pulmonar, comunicación interauricular e interventricular y dextrocardia. En este grupo de pacientes se hizo diagnóstico clínico de mongolismo en un caso de sexo masculino, neonato.

#### 4.4 Complejo de Eisenmenger:

De las 51 cardiopatías combinadas, sin transposición de los grandes vasos, 5 fueron diagnosticadas como complejo de Eisenmenger. Tres pacientes de sexo masculino, con edad mínima de 2 horas y máxima de 1 mes. Dos casos del sexo femenino, de 2 y 4 meses de edad. En este tipo de anomalía, se

incluyeron aquellos casos que presentaban una comunicación interventricular con cabalgamiento de la aorta e hipertrofia del ventrículo derecho.

#### 4.5 Atresia o estenosis mitral:

En este grupo se presentaron 2 casos de 12 y 31 días de edad, ambos del sexo masculino. Un caso presentó estenosis mitral y coartación de la aorta y el otro, atresia mitral, dextrocardia y comunicación interauricular e interventricular.

#### 4.6 Coartación de la aorta, asociada con otras lesiones cardíacas de tipo atrésico o derivativo:

Entre las cardiopatías obstructivas aisladas se han considerado ya, 4 casos de coartación de la aorta. En este grupo se describen los casos de coartación de la aorta sin transposición de los grandes vasos, asociados con otras lesiones de tipo atrésico o derivativo. Se encontraron 6 casos en total: 4 del sexo masculino y 2 del sexo femenino. La edad mínima fue de 3 días y la máxima de 6 años. La mitad de estos pacientes fallecieron durante el período neonatal. El tipo de malformaciones cardíacas asociadas fueron atresia tricuspídea acompañada de comunicación interauricular e interventricular, en un paciente de 3 días de edad; estenosis mitral y comunicación interauricular en un caso de coartación preductal; comunicación interventricular e interauricular amplia; y finalmente, persistencia del conducto arterioso en una paciente de 4 años.

#### 4.7 Interrupción del arco aórtico:

En este grupo se diagnosticaron 2 casos de interrupción del arco aórtico sin lesión valvular; ambos del sexo femenino. Uno de estos pacientes fue clasificado como el tipo B de Abbott y contaba con 7 días de edad; el otro paciente clasifico como tipo C de Abbott, tenía 15 días de edad. Ambos casos presentaban comunicación interventricular (23).

### 5. OTRAS ANOMALIAS PRESENTES:

Bajo este título se agrupan un total de 21 cardiopatías congénitas, en las cuales se hizo el diagnóstico de situs inversus total, dextrocardia y fibroelastosis del endocardio (ver cuadro No. 6).

CUADRO No. 6  
CARDIOPATIAS CONGENITAS  
HOSPITAL ROOSEVELT 1958-1970

Otras Anomalías Presentes  
Frecuencia, Tipos y Distribución

Año	Situs Inversus Total	Dextrocardia	Fibroelastosis	Total
1958	-	-	-	-
1959	1	1	-	2
1960	-	1	-	1
1961	1	1	1	3
1962	1	-	1	2
1963	-	2	1	3
1964	1	-	2	3
1965	-	1	-	1
1966	-	-	1	1
1967	-	1	1	2
1968	-	1	1	2
1969	-	1	-	1
1970	-	-	-	-
TOTAL	4	9	8	21
Sexo M:	2	6	5	13
Sexo F:	2	3	3	8

### 5.1 Situs inversus total:

Esta anomalía congénita comprende la presencia del corazón en el hemitórax derecho, con la punta dirigida hacia la derecha (dextrocardia asociada a transposición visceral en tórax y abdomen). En esta anomalía son menos frecuentes los defectos estructurales del corazón, que en los casos de la dextrocardia aislada (27).

En esta serie, 4 pacientes presentaron situs inversus total, con edad mínima de 3 días y máxima de 8 meses. La mitad de los pacientes pertenecían a cada sexo. En un paciente de 4 meses de edad se encontró además atresia tricuspídea y atresia pulmonar, comunicación interauricular e interventricular y

persistencia del conducto arterioso. En este grupo de pacientes se hizo diagnóstico clínico y anatomopatológico de mongolismo en un caso, de sexo femenino, de 3 días de edad.

### 5.2 Dextrocardia:

Esta anomalía se presentó en 9 casos: 6 de ellos del sexo masculino y 3 del sexo femenino. Cinco pacientes fallecieron en el período neonatal; 1 paciente falleció al tercer mes de edad y el otro, en el primer año de vida. Se hizo diagnóstico de corazón bilocular, con válvula auriculoventricular única y tronco común, en un paciente de sexo masculino y 3 meses de edad. Finalmente, 2 casos mostraron lesiones valvulares asociadas, 1 con estenosis pulmonar y atresia mitral y otro con estenosis aórtica.

### 5.3 Fibroelastosis del endocardio:

Esta anomalía fue diagnosticada en 8 pacientes del total de 21 que presentaron otras anomalías (cuadro No. 6). Cinco casos pertenecían al sexo masculino y 3 al sexo femenino. La edad mínima fue de 2 horas y la máxima de 18 meses. Solamente 2 pacientes fallecieron en el período neonatal, 3 pacientes fallecieron antes de los 6 meses de edad y los 3 últimos, entre los 14 y 18 meses. Caso interesante, 1 paciente de sexo masculino de 14 meses de edad, tuvo como lesión asociada, la desembocadura de la vena cava inferior en la arteria pulmonar derecha.

## 6. SINDROME DE LEV:

La hipoplasia del corazón izquierdo es un término preconizado por Lev (5 y 15); para describir un grupo de anomalías congénitas cardíacas que tienen como común denominador el hecho de presentar una lesión de tipo obstructivo ya sea atresia o estenosis en el lado izquierdo del corazón, sin comunicación interventricular o transposición de los grandes vasos.

El grado de hipoplasia del lado izquierdo del corazón, varía desde un ventrículo reducido a un vestigio, que se identifica como tal en los casos extremos por estudio microscópico de cortes seriados, hasta los casos en los cuales el ventrículo izquierdo se identifica macroscópicamente con facilidad. Los casos extremos de ventrículo izquierdo hipoplásico (ventrículo izquierdo microscópico) están asociados con atresia de las válvulas aórtica y mitral. (11, 16, 17, 18, 20, 22 y 29).

En todos los casos de Síndrome de Lev (hipoplasia del corazón izquierdo), la arteria pulmonar se presenta grande y dilatada y el ventrículo derecho está también dilatado e hipertrofiado. Por otra parte, el foramen oval puede estar patente o sellado.

Por definición, este síndrome incluye una gran variedad de anomalías congénitas cardíacas; sin embargo, de acuerdo con Castro y Singer (4) es necesario circunscribir el nombre de Síndrome de Lev, únicamente a las anomalías congénitas del lado izquierdo del corazón que estén caracterizadas por atresia o estenosis de la válvula aórtica, de la válvula mitral o de ambas válvulas asociadas; excluyéndose todas aquellas anomalías de la aorta ascendente y del arco aórtico, con atención a las diferencias del origen embriológico de estas estructuras anatómicas, así como por sus manifestaciones clínicas, tratamiento y pronóstico diferentes. (11, 13, 20, 21, 22).

Hasta hace poco tiempo, el complejo de síndrome hipoplástico del ventrículo izquierdo fue considerado como una entidad clínica extremadamente rara, lo cual se confirmó en la revisión exhaustiva de la literatura, realizada en la preparación de este trabajo (10, 13, 14, 16, 17, 18, 20, 22).

Con la limitación anteriormente mencionada, tres autores informaron el mayor número de casos, Nadas (22) comunicó 101 casos entre los cuales incluyó 77 anomalías del arco aórtico. Watson y Rowe (29) comunicaron 43 casos de lesiones de la válvula aórtica y mitral o ambas. Castro y Singer (4) copilaron 43 casos en el Texas Children's Hospital de Houston, Texas. Los casos de Watson y Rowe, Castro y Singer representan las dos series más grandes de este tipo de anomalías.

El presente trabajo tiene por objeto informar de los 43 casos de Síndrome de Lev, recopilados por Castro y Singer en un período de 11 años y los 6 casos encontrados entre las anomalías congénitas cardíacas en el Departamento de Patología de la Facultad de Ciencias Médicas en el Hospital Roosevelt de Guatemala en los últimos 12 años. El Síndrome de Lev representa el 1.86 o/o de las cardiopatías congénitas observadas en el Hospital Roosevelt en el estudio anatomopatológico del presente trabajo.

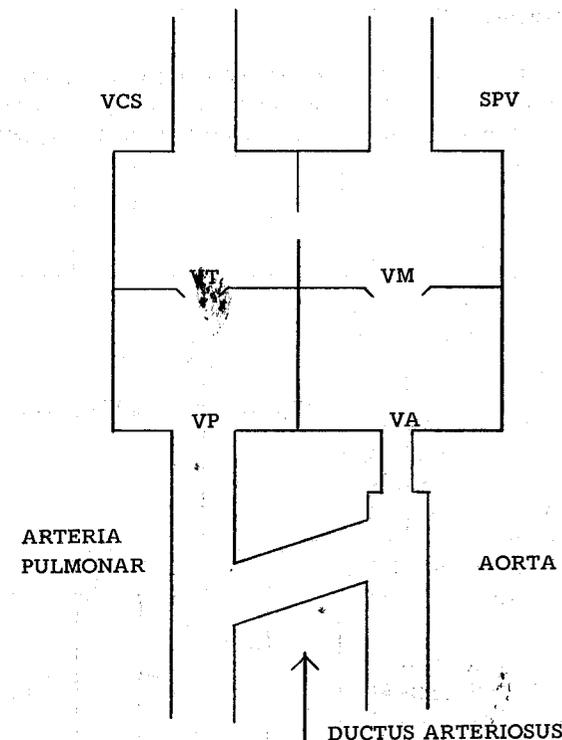
### 6.1 Resultados:

De los casos de hipoplasia del corazón izquierdo, 43 pertenecen al Texas Children's Hospital y 6 del Hospital Roosevelt de Guatemala. Fueron clasificados en 6 grupos de acuerdo con Nichols y colaboradores (21). Se exponen a continuación en

forma gráfica los 6 grupos de la clasificación mencionada o luego se analizan los resultados.

### 6.2 Grupo "A"

Estenosis congénita de la válvula aórtica aislada, supra y subvalvular, con o sin esclerosis del endocardio, ventrículo izquierdo hipoplástico, normal o hipertrofiado.



De este grupo se encontraron 14 casos: 7 masculinos y 7 femeninos, todos del Texas Children's.

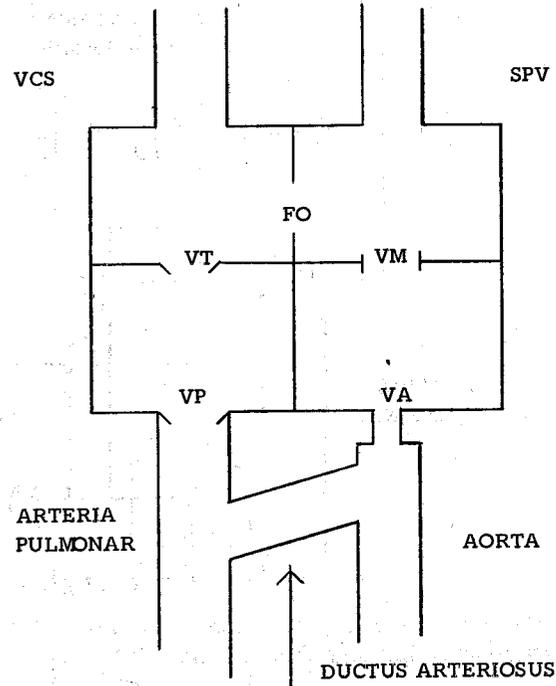
La edad mínima de supervivencia de los pacientes fue de 6 días y la máxima de 13 años, con vida media de 5 meses, incluyendo los casos que tuvieron tratamiento quirúrgico de la estenosis. El presente grupo incluye una paciente de 13 años que tenía progeria, en la cual se asume que la lesión valvular fue adquirida, secundaria al proceso arteriosclerótico, envolviendo la válvula aórtica. La arteriosclerosis fue severa en la aorta.

La esclerosis del endocardio estuvo presente en 6 pacientes, siendo lesión focal en dos y difusa en 4 casos. Es interesante hacer notar que los pacientes que tenían la forma difusa de esclerosis del endocardio, vivieron menos de 1 mes.

En este grupo, no se encontró infarto reciente o antiguo del miocardio.

### 6.3 Grupo "B":

Estenosis congénita de la válvula aórtica, supra o subvalvular, con válvula mitral estenótica o pequeña, con o sin esclerosis del endocardio y ventrículo izquierdo normal o hipoplásico.



De este grupo se encontraron 11 casos: 9 del Texas Children's; 5 masculinos y 4 femeninos. Dos casos del Hospital Roosevelt: 1 masculino y 1 femenino.

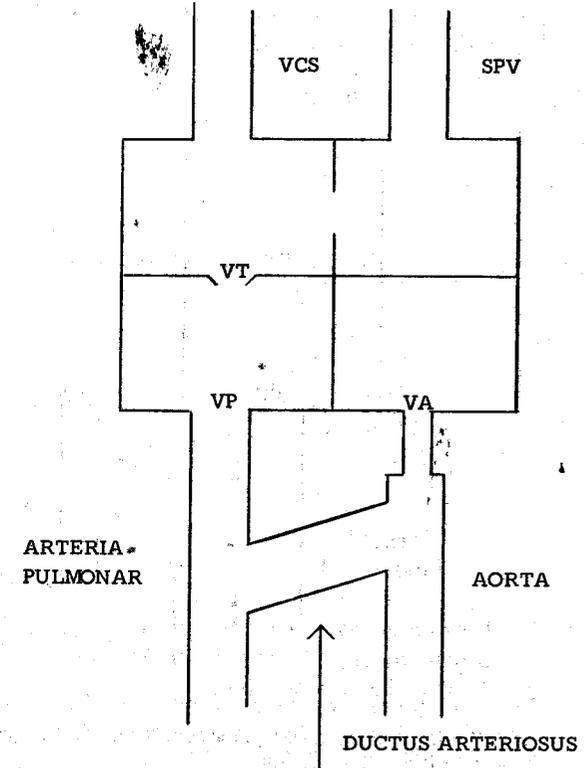
La edad mínima de supervida en este grupo de pacientes fue de 40 minutos y el máximo de 9 años. El paciente que vivió 40 minutos pertenece a la serie del Hospital Roosevelt y presentaba además, agenesia del hemidiafragma izquierdo con eventración del hígado y herniación del estómago, bazo e intestino al tórax y

franca hipoplasia del pulmón izquierdo.

Casi la mitad de los pacientes vivieron más de 3 meses. Entre los casos del Texas Children's Hospital, se efectuó corrección quirúrgica del defecto en 5 pacientes. Uno falleció a la edad de 6 semanas y el otro a la edad de 1 mes. Esclerosis del endocardio estuvo presente en 4 casos, además en otros 2 pacientes se hizo el diagnóstico del infarto del miocardio, siendo este último clasificado como reciente en uno y como antiguo en otro.

### 6.4 Grupo "C":

Estenosis congénita de la válvula aórtica y atresia de la válvula mitral, con o sin esclerosis del endocardio, ventrículo izquierdo normal o hipoplásico.

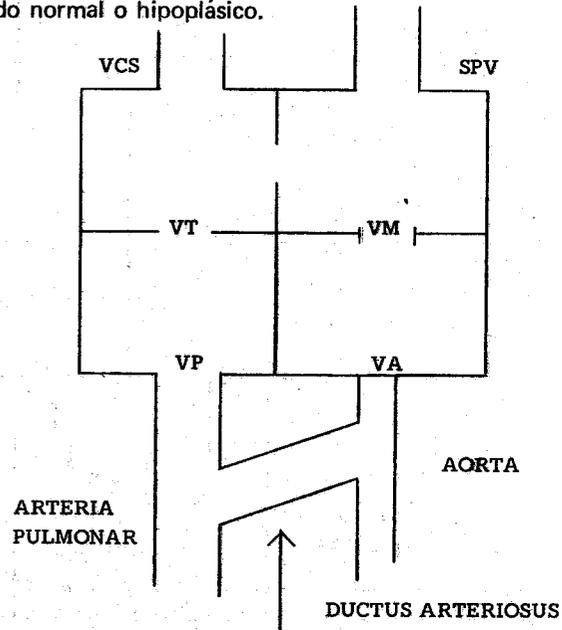


De este grupo se encontraron 3 casos: 2 masculinos y 1 femenino, pertenecientes todos a la serie del Hospital Roosevelt.

La edad mínima de supervida fue de 3 horas y la máxima de 12 horas. Los 3 casos del presente grupo presentaban anomalías congénitas extracardíacas asociadas. En un paciente masculino se observó escroto bífido, ano imperforado, agenesia de las vías biliares extra e intrahepáticas, agenesia del riñón izquierdo y en el otro también de sexo masculino se encontró agenesia del tabique nasal, acortamiento del espacio interocular y agenesia del pabellón auricular izquierdo. La paciente de sexo femenino presentó únicamente atresia de las fosas nasales. Los tres casos presentaban hipoplasia del ventrículo izquierdo, pero en ninguno se menciona la presencia de esclerosis del endocardio o infarto del miocardio.

#### 6.5 Grupo "D":

Atresia de la válvula aórtica con válvula mitral estenótica o pequeña, con o sin esclerosis del endocardio, ventrículo izquierdo normal o hipoplásico.



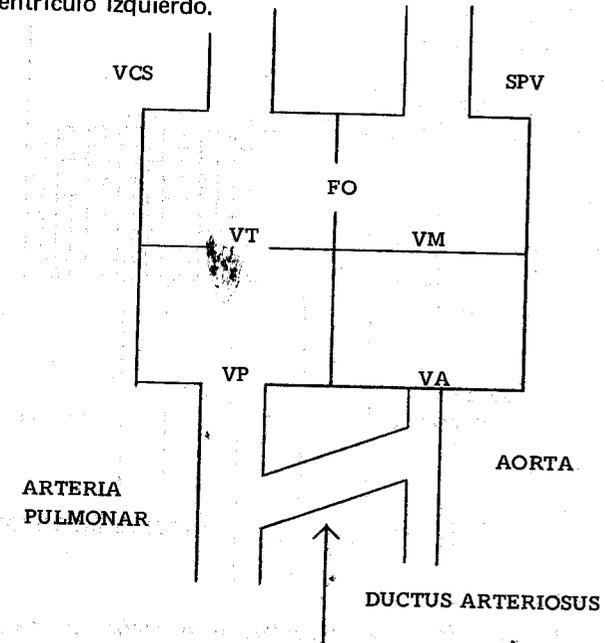
En este grupo se encontraron 12 casos: 7 masculinos, 4 femeninos y 1 de sexo desconocido. Todos pertenecientes al Texas Children's Hospital.

La edad mínima de supervida fue de 2 días y el máximo de 2 meses; las 3/4 partes de ellos vivieron menos de 15 días. Sólo

un paciente obtuvo tratamiento quirúrgico y falleció a la edad de 1 mes. En 2 casos se encontró esclerosis del endocardio y en el otro infarto del miocardio.

#### 6.6 Grupo "E":

Atresia de válvula aórtica y válvula mitral, con hipoplasia del ventrículo izquierdo.

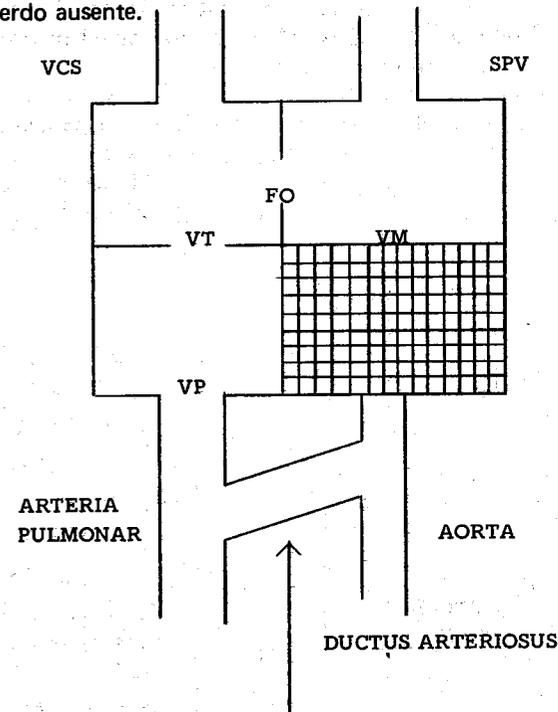


De este grupo se encontraron 5 casos: 4 masculinos y 1 femenino, todos del Texas Children's.

La edad mínima de supervida de estos pacientes fue de 1 día y la máxima de 3 meses. Todos los pacientes que vivieron 3 meses fueron sometidos a intervención quirúrgica, consistente en formar un defecto en el septum interauricular. Los no intervenidos vivieron menos de 13 días. El ventrículo izquierdo estuvo reducido a una pequeña cámara incorporada dentro de la pared del ventrículo derecho hipertrofiado. No se encontró esclerosis del endocardio, ni infartos del miocardio.

### 6.7 Grupo "F":

Atresia de válvula aórtica y de válvula mitral con ventrículo izquierdo ausente.



De este grupo se encontraron 4 casos: 2 masculinos y 1 femenino en el Texas Children's; y 1 masculino en el Hospital Roosevelt.

Los pacientes fallecieron a la edad de 1 día, 6 días y 1 mes en el Texas Children's Hospital y en Guatemala, 1 día de edad, no fue posible identificar el ventrículo izquierdo, aunque se hace constar que no se llevaron a cabo secciones microscópicas.

La relación de foramen oval con los diferentes grupos fue variable. En los 14 casos del grupo A, estuvo cerrado en 11, cuyas edades variaron entre 4 semanas y 14 años. En el grupo "E", foramen oval anatómicamente estaba abierto en 4 casos, cuyas edades oscilaron de 1 a 3 meses. En el grupo "D", el foramen oval estaba cerrado en 3 casos: de 2, 2 y 6 días de edad respectivamente; abierto anatómicamente en dos casos de 2 y 4 días de edad respectivamente. En el grupo "F", sólo en 1 caso de 6 días de edad, el foramen oval estaba abierto

anatómicamente.

En la serie de 6 casos del Hospital Roosevelt, el foramen oval estaba abierto en 4 pacientes: Grupo "F" 1, de 1 día de edad; Grupo "C": 2 de 11 y 12 horas de edad; Grupo "B": 1 caso de 40 minutos de nacido.

El conducto arterioso se encontraba permeable en 31 casos del Texas Children's Hospital y 4 casos del Hospital Roosevelt de Guatemala y obliterado en 11 casos de Texas Children's Hospital y 2 casos del Hospital Roosevelt.

### RESUMEN DE LOS CASOS DE SINDROME DE LEV (ventrículo izquierdo hipoplásico) OBSERVADOS EN EL DEPARTAMENTO DE PATOLOGIA DE LA FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS - HOSPITAL ROOSEVELT DE GUATEMALA

De esta cardiopatía se encontraron 6 casos, en la serie de 7.119 necropsias realizadas en un período de 12 años en el Departamento de Patología de la Facultad de Ciencias Médicas en el Hospital Roosevelt. A continuación se hace un resumen de cada caso.

#### Primer caso: A 61-1897

Recién nacido, de sexo masculino, de 1 día y 6 horas de edad, ingresado al Hospital por haber nacido en condiciones sépticas. Al examen físico, el niño se encuentra en aparentes buenas condiciones físicas, con un peso de 6 lbs. 9 onzas. Pocas horas después de su ingreso, el niño presentó polipnea, ligera retracción subcostal, piel pálida y a la auscultación los campos pulmonares fueron considerados como normales. Un estudio radiográfico del tórax tomado en posición anteroposterior, fue interpretado como proceso de tipo bronconeumónico.

Los hallazgos de necropsia fueron: atresia de válvula aórtica, atresia de válvula mitral y atresia de ventrículo izquierdo; además comunicación interauricular amplia, ductus permeable amplio y agenesia del bazo.

La mal formación congénita del corazón en este caso fue clasificada como síndrome de Lev, grupo "F" de la clasificación de Nichols.

**Segundo caso: A 65-3581**

Recién nacido de sexo masculino, de 11 horas de edad, producto de embarazo en el curso de la 38a. semana, hijo de madre primigesta de 18 años, sin control prenatal, producto de parto eutócico simple. Respiró después de 8 minutos de respiración asistida; no lloró, ni tuvo movimientos activos. Se evaluó como Apgar 2.

Al examen físico: niño de 7 lbs. 2 onzas de peso, flácido, hipotónico, inactivo. Presenta bradipnea, aleteo nasal, tiraje supra-esternal y subcostal, bradicardia de 75 por minuto. Ausencia de reflejos de Moro, succión y prehensión. Presentó ano imperforado. Evolucionó con cianosis y estertores gruesos en ambos campos pulmonares.

Después de estudio anatomopatológico, este caso fue considerado como síndrome de Lev, grupo "C" de la clasificación de Nichols, presentando además otras anomalías congénitas tales como agenesia de vías biliares extra e intrahepáticas, agenesia de riñón izquierdo, ano imperforado tipo II y escroto bífido.

**Tercer caso: A 65-3867**

Recién nacido de sexo femenino, de 3 horas de edad, producto de embarazo a término y nacido de parto eutócico simple atendido en el Hospital Roosevelt. El examen físico mostró una niña con cianosis, respiración irregular con períodos de apnea, bradicardia de 88 por minuto, con ritmo cardíaco irregular pero sin soplos. El ojo izquierdo era pequeño. Presentó fosa nasal única que permitía el paso de una sonda pequeña; la boca desviada a la izquierda, el pabellón auricular izquierdo estaba ausente y el derecho era de formación anormal. Presentó pie equino varus.

A este paciente se le hizo diagnóstico clínico de anomalías congénitas múltiples y mongolismo.

El diagnóstico anatómico final en este caso fue de síndrome de Lev, grupo "C" de la clasificación de Nichols. Además agenesia del hemisferio cerebral izquierdo y del cuerpo calloso, y poroencefalía.

**Cuarto caso: A 65-4056**

Recién nacido, de sexo masculino, de 1 mes de edad, referido del Hospital Nacional de Retalhuleu por cianosis en cara y extremidades desde el nacimiento. El niño fue producto de un embarazo a término, nacido de un parto eutócico simple. Al examen físico el niño presentó cianosis peribucal y en las 4 extremidades. El corazón con frecuencia de 98 por minuto. No se describieron soplos. Se le alimentó por sonda nasogástrica, por deficiente succión.

Presentó una deposición hemorrágica. La cianosis se intensificaba con el esfuerzo. A este paciente se le hizo un diagnóstico clínico de tetralogía de Fallot.

El diagnóstico anatómico final fue de síndrome de Lev, grupo "B" de la clasificación de Nichols con fibroelastosis del endocardio.

**Quinto caso: A 69-7289**

Recién nacido de sexo masculino, de 12 horas de edad, producto de embarazo en la 39 semana por última regla; nacido de un parto eutócico simple atendido en el Hospital Roosevelt.

El examen físico mostró un recién nacido con cianosis y flacidez generalizada, ausencia de reflejos, con aleteo nasal y tiraje intercostal. Se auscultó soplo cardíaco holosistólico grado III y frecuencia cardíaca de 100x'.

El niño evolucionó mal, mantuvo la boca abierta y respiraba a través de ella. Se tuvo la impresión clínica de atresia esofágica, la cual se descartó por estudio radiográfico del esófago con trago de bario. Se comprobó obstrucción de las coanas a nivel posterior. Después de responder el tratamiento de 3 paros cardiorespiratorios, el niño falleció.

El diagnóstico anatómico final de este caso fue de cardiopatía congénita: síndrome de Lev, grupo "C" de la clasificación de Nichols.

**Sexto caso: A 70-7443**

Recién nacido de sexo femenino, de 40 minutos de edad, nacida de parto eutócico simple. Pesó al nacer 5 libras 10 onzas. Presentó asfixia por lo que se aplicaron medidas de resucitación consistentes en intubación endotraqueal y oxígeno. Se auscultó corazón normal. Respiró solo 10 veces aproximadamente.

El diagnóstico clínico fue de anoxia cerebral y ruptura de la tráquea al intubar (?).

El diagnóstico anatómico final: síndrome de Lev, grupo "B" de la clasificación de Nichols. Además agenesia del hemidiafragma izquierdo, con herniación de hígado, estómago, bazo e intestino al tórax.

## IV: SUMARIO

El material del presente estudio está constituido por 319 casos de cardiopatías congénitas, diagnosticadas en el examen postmortem, de un total de 7.119 protocolos de necropsias realizadas en el Departamento de Patología de la Facultad de Ciencias Médicas en el Hospital Roosevelt.

La relación entre necropsias revisadas y cardiopatías congénitas diagnosticadas, representa el 4.5 o/o. Esta frecuencia es ligeramente mayor que la informada por Fernández Mendía (7) y por Alvarado Mollinedo (1) para Guatemala, y White (7) para México y Estados Unidos.

Sin embargo, estas cifras no reflejan la realidad nacional en cuanto a cardiopatías congénitas se refiere, por cuanto que no se ha llevado a cabo estudio postmortem al total de pacientes fallecidos, y los niños recién nacidos que reciben atención en el Hospital Roosevelt, son una minoría de los niños que nacen en Guatemala. No es posible establecer otras comparaciones, dado que en la revisión de la literatura no se encontró ningún trabajo similar.

En relación a cardiopatías congénitas y mongolismo diagnosticado clínica y anatomopatológicamente, en la serie de 319 casos, 19 (5.9 o/o) cardiopatías estaban asociadas con mongolismo.

Las cardiopatías más frecuentemente asociadas al síndrome de Down, fueron la comunicación interauricular (6 casos) y la comunicación interventricular (5 casos), contando además 4 casos de defectos septales tanto auriculares como ventriculares. En total, afectando al tabique interauricular e interventricular, se encontraron 15 casos, es decir, 3/4 partes de las cardiopatías asociadas con el síndrome de Down, fueron defectos del tabique.

En un estudio de 50 niños mejicanos con síndrome de Down (3), se informa que casi la mitad de los pacientes presentaban cardiopatía congénita, advirtiéndose que las más frecuentes son las que afectan el tabique auricular y ventricular.

De esta serie de 319 casos de cardiopatías congénitas, 113 (34.2 o/o) niños fallecieron en el periodo neonatal:

Comunicación interauricular	43 casos
Comunicación interventricular	16 casos
Tetralogía de Fallot	9 casos
Atresia tricuspíde	9 casos
Transposición de grandes vasos	8 casos
Defectos septales mixtos	8 casos
Síndrome de Lev	6 casos
Dextrocardia	5 casos
Persistencia del canal atrioventricular	4 casos
Coartación de la aorta	3 casos
Atresia de la válvula pulmonar	2 casos

La causa de muerte en la mayor parte de estos pacientes fue atribuida a procesos infecciosos como bronconeumonía.

Los datos anteriores representan el 14.5 o/o de neonatos con defectos interventriculares; el 7.3 o/o con transposición de los grandes vasos y el 5.4 o/o con atresia mitral y/o aórtica. Estos valores son muy semejantes con los hallazgos de otros autores en cuanto al defecto interventricular (20), siendo los casos de transposición de los grandes vasos, coartación de la aorta y atresia mitral y/o aórtica, menos frecuentes que los comunicados por Mehrizi (20), en el estudio de necropsias realizado en 170 casos de cardiopatías congénitas fallecidos en el período neonatal. Es conveniente señalar que la muestra de Mehrizi estaba constituida exclusivamente por cardiopatas. De 319 cardiopatías congénitas, 188 correspondieron a defectos septales aislados con derivación de izquierda a derecha; el mayor número de los defectos septales, correspondió a la comunicación interauricular (45.7 o/o) con ligera predominancia de sexo femenino. Estos hallazgos confirmaron las afirmaciones de otros autores, en cuanto a la predominancia de comunicación interauricular, comparada en otros tipos de cardiopatías congénitas (1,3,7,9,19,25,26). El paciente con esta cardiopatía congénita de mayor edad en esta serie tenía 56 años.

De las 319 cardiopatías congénitas encontradas en esta serie, el 60 o/o aproximadamente correspondieron a pacientes del sexo masculino. Hay que repetir aquí que la muestra de necropsias revisadas fue también mayor para el sexo masculino (ver Cuadro No.1).

La tetralogía de Fallot constituyó un 1o o/o de las cardiopatías encontradas en esta serie. Otros autores como Guzmán (12) y Sánchez González (24) en Guatemala, comunicaron frecuencia de 8.56 o/o y 6.75 o/o respectivamente en series estudiadas clínicamente, algunos con confirmación postmortem; pero ninguna serie con un número de casos que llegara a 100. En Norteamérica, Nadas (22) informó una frecuencia aproximada del 15 o/o, en una serie de estudios postmortem.

En los casos de síndrome de Lev (ventrículo izquierdo hipoplásico), el peso de los niños del presente estudio estuvo dentro de los límites normales y el nacimiento fue referido en la totalidad como un hecho normal. Esto está de acuerdo con los autores que suponen que el niño no es molestado por su cardiopatía, durante la vida intrauterina (11, 13, 16).

En los casos comunicados aquí, los signos clínicos tomaron rápidamente el aspecto de cardiopatía cianógena, habiéndose hecho diagnóstico en un caso de tetralogía de Fallot. Solamente un caso tuvo estudio radiográfico del tórax, donde se pudo ver un infiltrado de tipo bronconeumónico.

Un paciente vivió 1 mes de edad y los cinco restantes entre 1 hora y 1 día. Esto está de acuerdo con los autores que consideran el síndrome de Lev, como cardiopatía de muy breve sobrevivencia (11, 13, 16, 18, 22).

Todos los niños de esta serie, con síndrome de Lev, manifestaron adinamia, colapso cardiocirculatorio con hipotermia y cianosis. El examen físico hace pensar en una cardiopatía congénita cianógena con insuficiencia cardíaca precoz y cardiomegalia (11, 13, 16, 18, 22).

Los exámenes complementarios contribuye a establecer las bases para el diagnóstico diferencial. Para hacer el diagnóstico diferencial, debe tenerse en cuenta el retorno venoso anómalo de las venas pulmonares a aurícula derecha, la estenosis pulmonar pura o la atresia de la válvula pulmonar; aunque estas cardiopatías no dan cardiomegalia tan severa ni congestión pulmonar tan marcada, como el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico.

Con mayor firmeza se discute el diagnóstico diferencial con transposición de los grandes vasos, más ahora que se ha propuesto una intervención quirúrgica para el síndrome de Lev, en las primeras semanas de la vida.

De los 6 casos de síndrome de Lev, encontrados en Guatemala, solamente uno de ellos mostró esclerosis del endocardio; esta proporción es casi la misma en la casuística del Texas Children's Hospital, según el informe de Castro y Singer (4).

Con sólo los hallazgos clínicos, no es posible establecer la frecuencia del síndrome de Lev, puesto que si bien puede sospecharse por los signos clínicos, electrocardiográficos y radiológicos, la certeza se tiene hasta el momento del estudio anatomopatológico. No hay uniformidad en la literatura para la clasificación y terminología del síndrome de Lev (13). Basta citar como ejemplo un importante trabajo realizado sobre 1.000 necropsias que dieron 170 infantes fallecidos durante los primeros 30 días de vida. Se menciona en este trabajo, 11 o/o de casos con atresia de la válvula mitral o atresia de la

válvula aórtica, que causaron la muerte entre el primero y séptimo día de vida, pero el autor no menciona en tales casos, la hipoplasia del ventrículo izquierdo (20).

No existe acuerdo para la etiología del síndrome de Lev. Desde el punto de vista embriológico, pues existen varias hipótesis que no vamos a considerar por la índole del presente trabajo. Se ha mencionado como causa el cierre prematuro del foramen oval, con lo cual se suprime la derivación de derecha a izquierda, dando como consecuencia la hipoplasia del corazón izquierdo. Sin embargo, en casi todos los casos se encuentra una comunicación interauricular (22, 29). No puede afirmarse que la anomalía primaria se encuentre en la válvula mitral por la falta de ectasia de la aurícula; parece más razonable pensar en la anomalía de la válvula aórtica (válvulas semilunares) que presenta el orificio aórtico siempre reducido y/o sin comunicación con los vestigios del ventrículo izquierdo, lo que trae como consecuencia la hipoplasia del ventrículo. La anomalía es menos grave en la aurícula izquierda, si es que se presenta, debido a la comunicación interauricular más o menos amplia (13).

De las 319 cardiopatías congénitas encontradas en esta revisión, se observaron con mayor frecuencia, las siguientes:

Comunicación interauricular .....	86 casos
Comunicación interventricular .....	41 casos
Tetralogía de Fallot .....	32 casos
Persistencia del conducto arterioso .....	27 casos
Defectos septales auriculo ventriculares asociados .....	19 casos
Atresia tricuspídea .....	17 casos
Atresia-estenosis pulmonar .....	10 casos
Dextrocardia .....	9 casos
Transposición de grandes vasos .....	9 casos
Fibroelastosis del endocardio .....	8 casos
Atresia-estenosis mitral .....	8 casos

## V. CONCLUSIONES

- 1a. La revisión de 7.119 protocolos de necropsias del Hospital Roosevelt, sin distinción de sexo y edad, reveló 319 (7.7 o/o) cardiopatías congénitas.
- 2a. El número de cardiopatías congénitas encontradas por año fue variable e independiente del número de necropsias de niños llevadas a cabo en un año dado.
- 3a. El tipo de cardiopatía congénita por defecto septal con derivación de izquierda a derecha, encontrada con más frecuencia fue la comunicación interauricular, 88 pacientes (45.7 o/o). Entre las 47 cardiopatías combinadas con transposición de grandes vasos, fue mayor frecuencia la tetralogía de Fallot que se encontró en 32 pacientes.

Del grupo de 51 cardiopatías combinadas sin transposición de grandes vasos, la atresia tricuspídea se encontró en 17 pacientes.

La dextrocardia (9 casos) fue la cardiopatía más frecuente entre las cardiopatías agrupadas como otras anomalías presentes, que suman 21 casos donde se incluyen dextrocardia, situs inversus y fibroelastosis del endocardio.

Entre las cardiopatías obstructivas aisladas (13 casos), la estenosis aórtica se encontró con más frecuencia (5 pacientes).

- 4a. La frecuencia del síndrome de Lev en esta serie de 319 cardiopatías congénitas fue de 6 casos (1.86 o/o).

El nombre de Síndrome de Ventrículo izquierdo hipoplásico debe circunscribirse a los casos cuya lesión primaria se encuentra en el lado izquierdo del corazón, ya sea a nivel de la válvula aórtica o de la válvula mitral.

- 5a. Para tener un conocimiento más exacto de las cardiopatías congénitas en Guatemala, se recomienda hacer estudio postmortem al mayor número de mortinatos y neonatos.

Es mandatorio conocer mejor los defectos cardiovasculares congénitos, ahora que es posible hacer un diagnóstico más exacto y que se emplean técnicas quirúrgicas de reparación, que deben ejecutarse lo más pronto posible, en épocas cada vez más tempranas de la vida.

## VI. BIBLIOGRAFIA

1. Alvarado, M. J.  
Cardiopatías congénitas. Estudio de 40 casos. Tesis. Guatemala Universidad de San Carlos, Facultad de Ciencias Médicas; Mayo 1961, pp. 13-61.
2. Alvarez, F.  
Situs inversus total. Presentación de un caso. Rev. Col. Med. Guatemala, 8: 206-208, 1957.
3. Armendares, S., y Pérez Treviño, C.  
"Cardiopatía" Card.  
Mex. 38 (6): 779-91, 1968.
4. Castro F., y Singer D.  
Autopsy 650131, August 8, 1965. (Mecanografiado).
5. Daoud, G., Kaplan, S., Perrin, E.U. and Edwards, J.:  
Congenital mitral stenosis. Circulation 29: 185-190, 1963.
6. Edwards, J. E. Título: Enfermedades cardíacas y de los grandes vasos, EN: Gould, S. E.:  
Patología del corazón. Buenos Aires, Editorial Beta, 1956, pp. 275-502.
7. Fernández Mendía, J.  
Frecuencia de cardiopatías en Guatemala. (Estudio de 1.000 casos consecutivos atendidos en el consultorio privado, durante los años 1947-1950). Rev. Col. Méd. Guatemala, 4: 344-348, 1953.
8. Fernández Mendía, J.; Tejada V.C.; y Hartleben, Q.:  
Levocardia. (Presentación de un caso con inversión de cavidades, atresia tricuspídea y tronco común). Rev. Col. Med. Guatemala, 7: 216-219, 1956.
9. Fernández Mendía, J., y Moratalla de Paz, H.:  
Revisión clínica de 14 casos operados en el Hospital Roosevelt con circulación extracorpórea. Rev. Col. Med. Guatemala, 20: 79-84, 1969.
10. Fernández Mendía J.  
Estado actual de la cirugía cardíaca en Guatemala. Rev. Col. Méd. Guatemala, 11: 179-187, 1960.

11. **Friedman, S.**  
Congenital mitral atresia with hypoplastic left hearth. Am. J. Dis. Child. 90: 175-180, 1955.
12. **Guzmán R., I.:**  
Tetralogía de Fallot. Tesis. Guatemala, Universidad de San Carlos Facultad de Ciencias Médicas, Mayo de 1963.
13. **Jezequel, Ch., Fonlupt, J.; Boguais, TH.; Lebogne, P.; Coutel Y.:**  
Les Hypoplasies du coeur gauche et les hypoplasies de la voie aortique. Arch. Franc. Ped. 24: 997-1014, 1967.
14. **Jue, K. and Edwards, J. E.:**  
Anomalous attachment of mitral valve causing subaortic atresia. Observation in a case with other cardiac anomalies and multiple sleens. Circulation 35: 928-931, 1967.
15. **Lev, M.:**  
Congenital heart disease. IN Anderson, W. A. D. ed Patholoty: 5 thed. Buenos Aires. Intermedica, 1966. pp. 547-569.
16. **Lev, M.**  
Pathologic anatomy and interrelationships of hypoplasia of the aortic tract complexes. Lab. Invest. 1: 6-20, 1952.
17. **López W.:**  
Aortic atresia without significant hypoplasia of the ascending aorta. Am. J. Roent. 92: 888-895, 1964.
18. **Lumb, G.S., and Dwkins, M.D.:**  
Congenital atresia of mitral and aortic valves sith vestigial left vertricle. Am. Heart J. 60: 378-384, 1960.
19. **Luna, R., Arroyave B., R. McDonald R., y Lizarralde, E.:**  
La cirugía cardíaca en el Hospital Roosevelt. Rev. Col. Méd. Guatemala, 18: 143-152, 1967.
20. **Mehrizi, A.; Hirsch, M.S. and Taussig, H.:**  
Congenital heart disease in the neonatal period. The Journal of Pediatrics, 65: 721-730, 1964.
21. **Nichols M. M.; Cooley, R.N. and Hunter, W. T.:**  
Clinicopathological conference. Texas State J. of Med. 61: 690-696, 1965.

22. **Noonan, J. A. and Nadas, A. S.:**  
Hypoplastic left heart syndrome; Analysis of 101 cases. Pediat. Clin. N. A. 5: 1029, 1958.
23. **Ordoñez Castañaza, R.:**  
Interrupción del cayado aórtico y malformaciones congénitas cardiovasculares asociadas. Tesis: Guatemala, Universidad de San Carlos, Facultad de Ciencias Médicas, Marzo 1970.
24. **Sánchez G., F. A.:**  
Cardiopatías congénitas. Tesis. Guatemala, Universidad de San Carlos, Facultad de Ciencias Médicas, Noviembre, 1960.
25. **Sánchez Vidaurre, F.; Soto G., C.A.; Molina, C.:**  
Cardiopatías tratables quirúrgicamente. Rev. Col. Méd. Guatemala 13, (3): 152-166, 1962.
26. **Sánchez Vidaurre, F.:**  
Nuestro concepto sobre el tratamiento quirurgico de Cardiopatías. —Estudio de 101 casos— Rev. Col. Méd. Guatemala, 17, (1): 4-7, 1966.
27. **Soto G., C.A.; Guzmán I.; y Flores, M.:**  
Dextrocardias. Rev. Col. Méd. Guatemala, 12: 194-202, 1961.
28. **Van der Horst, R.L. and Hastreiter, A. R.:**  
Congenital mitral stenosis. Am. J. Cardiology 20: 773-783, 1967.
29. **Watson, D.G. and Rowe, R. D.:**  
Aortic-valve atresia. Report of 43 casos. J.A.M.A. 179: 14-18, 1962.

Vo. Bo.

Ruth R. de Amaya  
Bibliotecaria.

Br. MARIO TARRAGO MENDOZA

Dr. Héctor Federico Castro M.  
Asesor

Dr. Jorge E. Rosal M.  
Revisor

Dr. José Quiñónez Amado  
Director de la Fase

Vo. Bo.

Dr. Carlos Bernhard  
Secretario

Dr. Luis Octavio Angel  
Vice-Decano