

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

"CARDIOPATIAS CONGENITAS EN GUATEMALA"
(Estudio de 533 casos de Cardiopatías Congénitas
encontradas en los Departamentos de Patología de
los Hospitales: General "San Juan de Dios", Roo-
sevelt e I. G. S. S.)

TESIS

Presentada a la Facultad de Ciencias Médicas de la
Universidad de San Carlos

Por

MARIO ROLANDO WITTIG TOLEDO

En el Acto de su Investidura
de:

MEDICO Y CIRUJANO

Guatemala, Julio de 1974.

PLAN DE TESIS.

- I. INTRODUCCION
- II. MATERIAL Y METODOS
- III. RESULTADOS Y DESCRIPCION DE LAS
CARDIOPATIAS.
- IV. CONCLUSIONES
- V. RECOMENDACIONES
- VI. BIBLIOGRAFIA.

INTRODUCCION

Las cardiopatías congénitas tenían, hasta hace algunos años, únicamente un interés de carácter académico para el pediatra, embriólogo y patólogo, puesto que en su tratamiento se tropezaba con serias dificultades y su propósito era sombrío.

En la actualidad, el diagnóstico precoz y los adelantos obtenidos tanto en el campo de la cirugía cardiovascular como en la anestesiología de niños, ha mejorado el pronóstico en una forma considerable de tales anomalías, prevaleciendo la idea de indicar el tratamiento quirúrgico de algunas de estas anomalías, en etapas cada vez más tempranas de la vida.

En Guatemala, de acuerdo con Fernández Mendía (8), se calcula que de 2 a 3 de cada 1,000 niños escolares padecen de cardiopatías frecuentemente congénitas.

En una revisión de 1680 estudios post-mortem practicados en el Hospital General "San Juan de Dios" y Hospital Roosevelt de Guatemala, Alvarado (1), comunicó 40 casos de cardiopatías congénitas, lo que establece una frecuencia de 2,32%, coincidiendo ésta con la encontrada por Fernández Mendía para Guatemala y White para los Estados Unidos.

Posteriormente, Sánchez González (13) publicó 74 casos de cardiopatías congénitas observadas en el Hospital Roosevelt de Guatemala, en el período com

prendidos de Oct. 57 a Marzo de 1970. 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 tricuspídea. De los 74 casos, hubo estudios post-mortem en 15 casos, con los siguientes hallazgos: Conducto arterioso persistente, 3 casos; comunicación interventricular 1 caso; comunicación interauricular, 1 caso; retorno venoso anómalo, 1 caso; tetralogía de Fallot, 2 casos; transposición de los grandes vasos, 2 casos; atresia tricuspídea, 2 casos; persistencia del canal atrio-ventricular común, 1 caso; coartación de la aorta, 1 caso; estenosis aórtica y situs inversus 1 caso cada uno respectivamente.

En 1970, Tarragó Mendoza (18), informó de 319 casos de cardiopatías congénitas observadas en el Hospital Roosevelt de Guatemala, del 1o. de Septiembre de 1958 al mes de septiembre de 1970. Las cardiopatías en orden de frecuencia fueron: defectos septales aislados con shunt de izquierda a derecha, 188 casos; cardiopatías combinadas y transposición de los grandes vasos, 51 casos; cardiopatías combinadas con transposición de los grandes vasos 47 casos; cardiopatías obstructivas aisladas, 13 casos; un grupo de cardiopatías congénitas entre las cuales se incluyen el situs inversus total, dextrocardías y fibroelastosis del endocardio, haciendo estas tres entidades 13 casos.

En 1971, C. A. Soto G., y B. E. Soto M., publicaron en la Revista

del Colegio Médico, la bibliografía de los trabajos que sobre cardiopatías congénitas se han publicado en Guatemala.

En 1973 Lizarralde y col. (10), en la revista del Colegio Médico de esa misma fecha, publicaron su trabajo titulado "Anomalías del Retorno Venoso Pulmonar".

El objetivo del presente trabajo es el dar a conocer la frecuencia de los diferentes tipos de cardiopatías congénitas observados en estudios post-mortem en los Departamentos de Anatomía Patológica de los Hospitales Universitarios General "San Juan de Dios" y Roosevelt, de Guatemala, y Hospital General del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social (IGSS), al mismo tiempo completar los estudios efectuados por otros autores nacionales.

MATERIAL Y METODOS

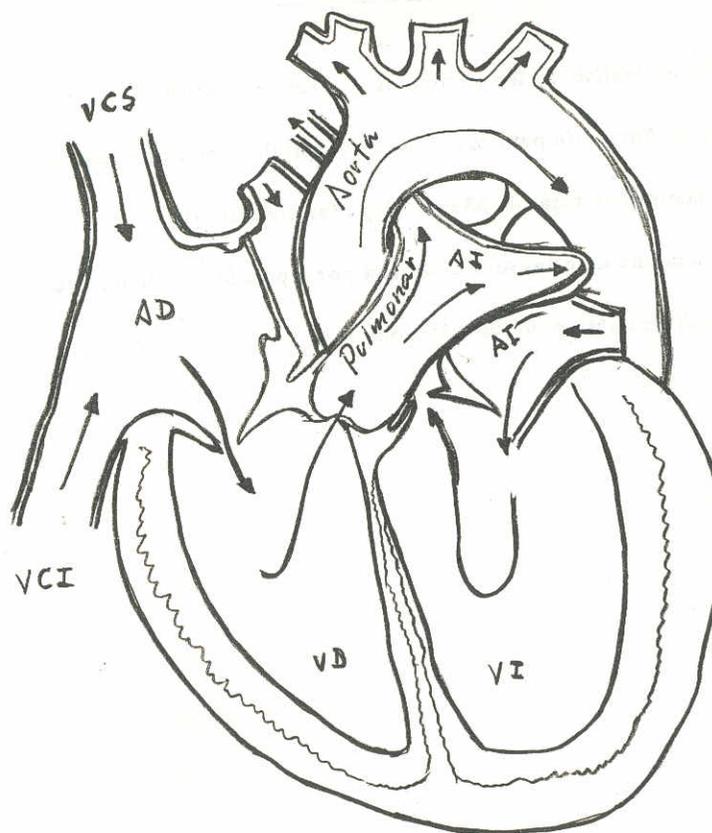
En la realización de nuestro trabajo se contó con la colaboración de los departamentos de patología de los siguientes hospitales: General "San Juan de Dios", Roosevelt e I. G. S. S. En los cuales se revisaron los protocolos de autopsias durante un período de 17 años, en la siguiente forma:

- HOSPITAL GENERAL "San Juan de Dios": Enero 1958 hasta marzo de 1974.
- HOSPITAL ROOSEVELT: Enero 1958 hasta febrero de 1974.
- HOSPITAL GENERAL DEL I. G. S. S. : Enero de 1969, hasta marzo de 1974.

Todas las cardiopatías encontradas fueron reclasificadas y luego se agruparon de acuerdo a la lesión anatomopatológica encontrada. Además se investigaron otros parámetros como edad y sexo.

Los casos de cardiopatías congénitas serán analizadas en orden decreciente de acuerdo a su frecuencia. Las mismas fueron clasificadas de acuerdo con el sistema de clasificación de cardiopatías congénitas preconizado por Lev; haciéndose una descripción esquemática de las más frecuentes. Para mayor comprensión de los defectos gráficamente representados, se hace un diagrama del corazón normal y su fisiología. (Ver figura No. 1.)

FIGURA No. 1.



CORAZON NORMAL.

RESULTADOS.

En el análisis de los protocolos de necropsia realizados en los departamentos de Anatomía patológica de los hospitales anteriormente mencionados, se encontró un total de 533 cardiopatías congénitas.

Cada una de ellas será analizada por separado, haciéndose una representación diagramática de las más comunes.



DEFECTOS SEPTALES AISLADOS CON DERIVACION DE IZQUIERDA A DERECHA.

Se define como defectos septales aislados aquellas cardiopatías congénitas en las cuales existe una comunicación anormal entre la circulación sistémica y la pulmonar, teniendo como consecuencia un paso de sangre constante de la parte izquierda a la derecha del corazón llamada "derivación".

En el estudio efectuado en los tres hospitales, se encontró que el número total de cardiopatías, con defectos septales aislados y derivación de izquierda a derecha, fue de 340 casos, los cuales se encuentran distribuidos en la siguiente forma:

Comunicación Interauricular	135 casos	(39.70%)
Comunicación Interventricular	86 casos	(25.29%)
Persistencia del conducto arterioso	50 casos	(14.70%)
Mixtos	35 casos	(10.29%)
Persistencia del canal A-V	16 casos	(04.70%)
Retorno Venoso Anómalo	9 casos	(02.64%)
Tronco Común	9 casos	(02.64%)

En el cuadro No. 1, se hace un resumen de los 340 casos defectos septales aislados de nuestra serie, indicando la frecuencia por año de cada uno de ellos y el total de casos por año. En igual forma se indica la distribución por se

xo para cada uno de estos tipos de cardiopatías congénitas.

CUADRO No. 1.

HOSPITALES: GENERAL (S. J. D), ROOSEVELT, I. G. S. S.
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 VE- NOSO ANOMA- LO:	TRONCO CO-- MUN.	T O T A L :
1958	2	2	--	1	--	1	--	6
1959	4	1	4	--	1	--	--	10
1960	3	5	--	1	1	--	--	10
1961	20	4	4	2	--	--	1	31
1962	4	6	1	2	--	--	--	13
1963	10	3	10	2	2	1	1	29
1964	18	6	3	7	--	1	2	37
1965	8	8	3	1	--	1	2	23
1966	17	6	5	4	2	--	--	34
1967	9	12	2	1	1	--	--	25
1968	5	4	3	1	--	--	--	13
1969	8	5	5	3	1	--	1	23
1970	10	6	3	1	4	1	--	25
1971	2	5	4	5	1	1	--	18
1972	11	3	3	3	1	2	2	25
1973	4	9	--	1	2	1	--	17
1974	--	1	--	--	--	--	--	1
Total:	135	86	50	35	16	9	9	340
Sexo M.	70	39	29	18	8	3	6	173
Sexo F.	65	47	21	17	8	6	3	167
%	39.70	25.29	14.70	10.29	4.70	2.64	2.64	100%

COMUNICACION INTERAURICULAR (C. I. A.)

Es una cardiopatía congénita caracterizada por la existencia de una comunicación anormal entre las aurículas izquierda y derecha.

Variedades o tipos anatómicos:

Según Edwards y col. existen cinco tipos anatómicos de comunicación interauricular y son:

1. - Defecto en la Fosa Ovalis (Ostium Secundum)
2. - Defecto en la porción superior del septo auricular (el cual se asocia con anomalías de conexión venosa del pulmón derecho).
3. - Defecto en la porción inferior del septo auricular (como parte del canal atrio-ventricular común).
4. - Defecto posterior a la fosa ovalis.
5. - Defecto en el ángulo posterior del septo.

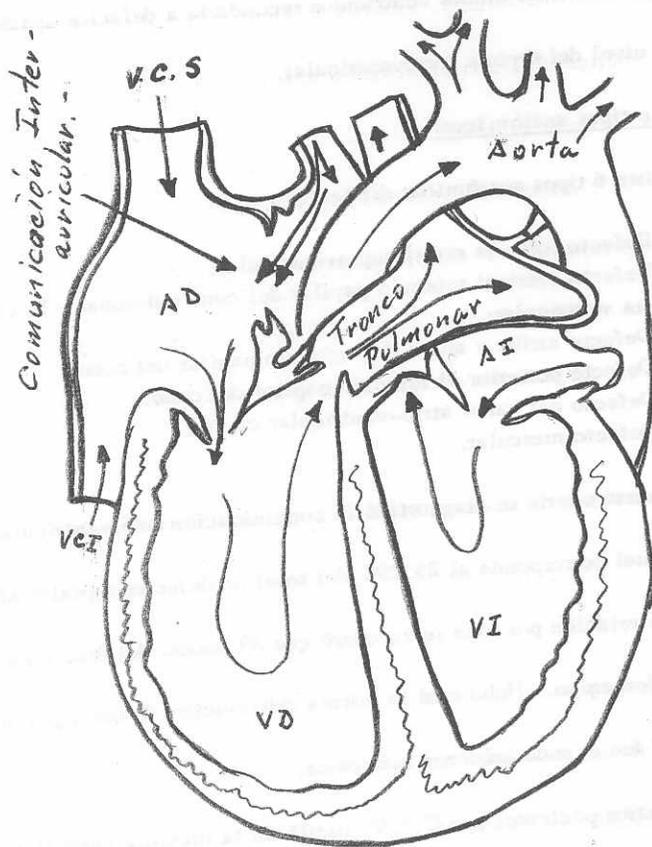
En nuestra serie de 340 casos con defectos septales aislados hubo 135 casos de comunicación interauricular (C. I. A.). De estos 70 pacientes eran de sexo masculino y 65 de sexo femenino. El defecto septal auricular se hallaba localizado al foramen secundum u agujero oval en 124 casos 91.84%, defecto en la porción superior del septum, 6 casos 4.4%; defecto posterior a la fosa ovalis, 3 casos 2.2%; defecto en el ángulo postero-inferior del septo, 2 casos 1.4%. El defecto en la porción inferior del septo auricular como parte del número de éstos no van incluidos en los 135 casos de esta malformación congénita. De los 124 casos de comunicación interauricular localizada a la fosa ovalis (ostium secundum), 75 casos fueron clasificados como comunicación anatómica y 49 casos como comunicación anató-

mica y fisiológica. La edad de los pacientes con este tipo de defecto osciló entre 10 días a 25 años.

De las 533 cardiopatías de nuestra serie, se diagnosticó la comunicación interauricular anatómica y fisiológica en 135 pacientes que viene a representar, de los defectos septales aislados, el 39.70%. De los cuales de acuerdo al sexo, 70 fueron masculinos y 65 femeninos. En la distribución por años se encontró que en 1961, 1963, 1964, 1966 1970 y 1972, el número de casos fue mayor que en los años restantes. Con respecto a la edad el mayor número de pacientes osciló entre 0 y 1 años. El paciente con mayor edad fue de 82 años.

(Ver a continuación la Fig. No. 2.).

FIGURA No. 2.



DEFECTO SEPTAL AURICULAR

Alteraciones hemodinámicas provocadas por el defecto señalado con las flechas.

COMUNICACION INTER VENTRICULAR.

La C. I. V. es una cardiopatía congénita caracterizada por una comunicación anormal entre ambos ventrículos secundaria a defectos anatómicos localizados a nivel del septum interventricular.

Variedades o tipos anatómicos:

Existe 6 tipos anatómicos diferentes y son:

- I. Defecto sobre la cresta supra ventricular;
- II. Defecto entre el músculo papilar del cono pulmonar y la cresta supra ventricular;
- III. Defecto arriba y abajo del músculo papilar del cono;
- IV. Defecto posterior al músculo papilar del cono;
- V. Defecto del canal atrio-ventricular común
- VI. Defecto muscular.

En nuestra serie se diagnosticó la comunicación interventricular en 86 pacientes lo cual corresponde al 25.29% del total de defectos septales aislados. En cuanto a la relación por sexo se encontró que 39 fueron del sexo masculino y 47 del sexo femenino. Hubo casi la misma distribución de casos por año, solo que en 1967 fue cuando hubieron más casos.

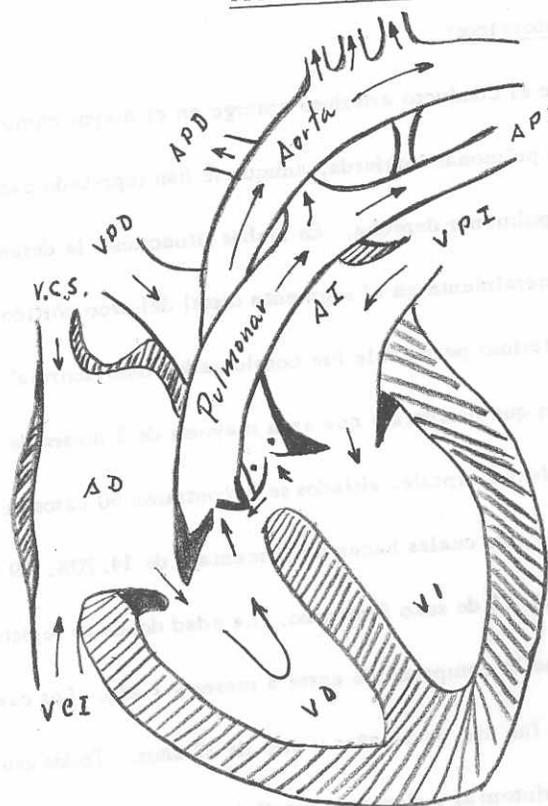
La edad de nuestros pacientes con C. I. V. osciló en la mayoría entre 0 y 1 año de edad. Dos pacientes tenían 25 y 27 años de edad respectivamente. Los tipos anatómicamente más frecuentes de acuerdo con Edwards en nuestra serie de C. I. -

V. fueron en orden decrecientes: Tipo II con 40 casos, 46.51%; Tipo III con 20 casos, 23.25%; Tipo V con 16 casos, 18.6%; Tipo VI con 5 casos, 5.8%; -

Tipo IV con 3 casos, 3.48%; y Tipo VI con 2 casos, 2.3%. Más del 50% de estos pacientes, murieron dentro de los primeros 2 meses de vida.

De las anomalías no cardíacas asociadas a la comunicación interventricular el síndrome de Down fue el que se presentó con más frecuencia.

FIGURA No. 3.



DEFECTO SEPTAL INTERVENTRICULAR

Se observa en el esquema el paso de sangre a través del defecto del lado izquierdo al derecho.

PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO

Es una anomalía congénita cardíaca que consiste en la persistencia de una comunicación entre la arteria pulmonar y la aorta, la cual es normal durante la vida fetal y es considerada como anormal en el niño mayor de 3 meses.

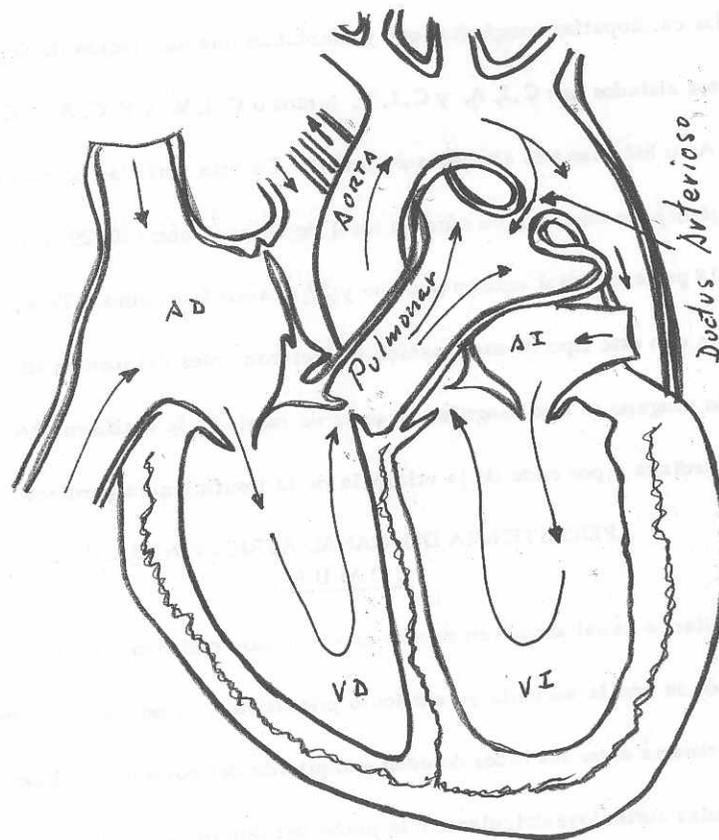
Variedades o tipos anatómicos:

Regularmente el conducto arterioso emerge en el mayor número de los casos, de la arteria pulmonar izquierda, aunque se han reportado casos en que este emerge de la pulmonar derecha. En ambas situaciones la desembocadura se lleva a cabo generalmente en el segmento distal del arco aórtico.

El conducto arterioso permeable fue considerado como anormal en todos aquellos pacientes en que persistía y que eran mayores de 3 meses de edad.

Del total de defectos septales aislados se encontraron 50 casos de conducto arterioso patológico, los cuales hacen un porcentaje de 14.70%. 29 pacientes fueron masculinos y 21 de sexo femenino. La edad donde se registró mayor número de casos fue la comprendida entre 3 meses y 1 año. Los casos de mayor edad registrados fue uno de 14 años y otro de 27 años. Todos estos pacientes fallecieron con síntomas y signos de insuficiencia cardíaca y en ninguno de los pacientes se hizo el diagnóstico etiológico de la misma.

FIGURA No. 4.



DUCTUS ARTERIOSO PERMEABLE

Se observa esquemáticamente el Shunt de izquierda a derecha de la Aorta a la Pulmonar.

Mixto:

Se describen bajo el título de defectos septales aislados de tipo mixto, aquellas cardiopatías congénitas que presentaban una asociación de dos o más defectos aislados así: C.I. A. y C.I. V. juntos o C. I. V. y P. C. A. ó C. I. A. y P. C. A. o bién las tres alteraciones juntas. De esta variedad de cardiopatías congénitas se encontró un número total de 35 pacientes (10.29%); de los cuales 18 pertenecían al sexo masculino y 17 al sexo femenino. Todos los pacientes con este tipo de malformación fallecieron antes del primer año de vida. En ninguno se hizo diagnóstico antes de morir de la malformación congénita cardíaca y por ende de la etiología de la insuficiencia cardíaca.

PERSISTENCIA DEL CANAL ATRIO-VENTRICULAR
COMUN.

Se llama canal atrio-ventricular en el corazón embrionario, aquella zona donde se une la aurícula y ventrículo primitivo. En esta zona ocurre la división primaria entre los lados derecho e izquierdo del corazón, se desarrollan las válvulas auriculoventriculares y la unión del séptum auricular y ventricular.

Tipos Anatómicos: Existen 4 variedades anatómicas y son:

- I. Forma completa
- II. Forma Parcial
- III. Forma transicional
- IV. Defecto ó deficiencia del séptum ventricular

La forma completa tiene las siguientes alteraciones: Hendidura de

la hoja anterior de la válvula mitral y de la hoja septal de la válvula tricúspide. Un defecto en la porción más baja del septum auricular y comunicación inter-ventricular.

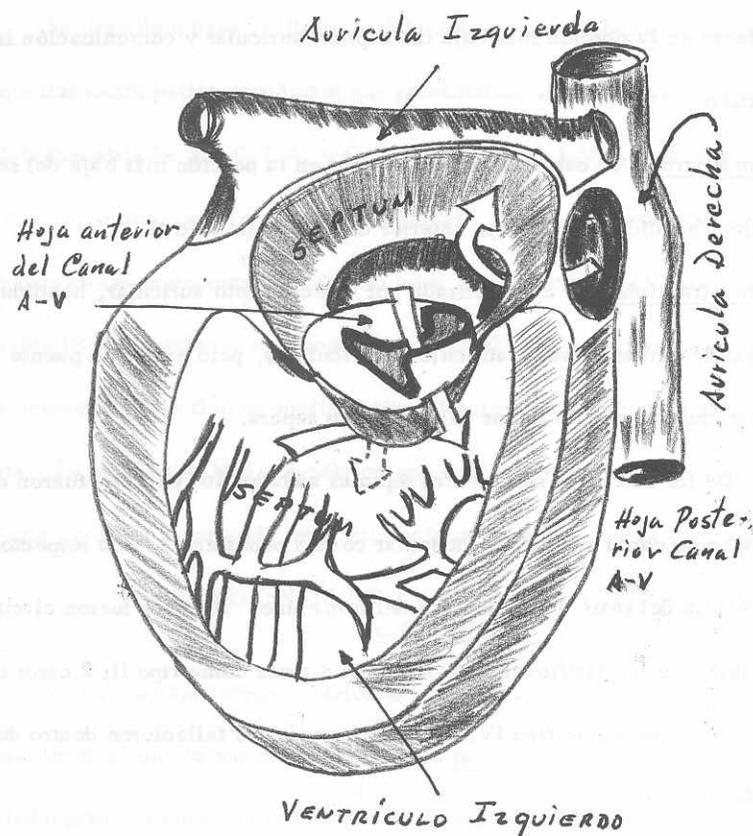
La forma parcial se caracteriza por: defecto en la porción más baja del septum auricular, hendidura de la hoja anterior de la válvula mitral.

La forma transicional caracterizada por defecto septo auricular, hendidura en las hojas de ambas válvulas auriculo-ventriculares, pero existe un puente de tejido que cruza un medio de las válvulas y las separa.

De los 340 casos de defectos septales aislados 16, (4.70%) fueron diagnosticados como canal aurículo-ventricular común persistente. Con respecto al sexo, 8 fueron del sexo masculino y 8 del femenino. 10 casos fueron clasificados como tipo I de la clasificación de Edwards; 3 casos como tipo II; 2 casos como tipo III y un caso como tipo IV. Todos los pacientes fallecieron dentro del primer día de vida.

(Ver figura No. 5).

FIGURA No. 5.



CANAL ATRIO-VENTRICULAR COMUN

(Visto en corte sagital por el lado izquierdo) Las flechas gruesas en la figura muestran la localización de los defectos anatómicos. -

RETORNO VENOSO ANOMALO

Las anomalías de las venas pulmonares son defectos de desarrollo, caracterizados por la ausencia de comunicación entre las venas pulmonares y la aurícula izquierda. Las venas pulmonares desembocan, en estos casos, en la aurícula derecha o en las venas cavas o en sus tributarias. En otras palabras, existe una transposición de desembocadura de las venas pulmonares. Este tipo de cardiopatías se dividen en dos formas:

- a) TOTAL
- b) PARCIAL.

Cuando todas las venas de ambos pulmones desembocan anormalmente, la condición se llama retorno venoso pulmonar anómalo TOTAL.

Cuando afecta a una o más venas pulmonares, pero no a todas, se llama retorno venoso pulmonar PARCIAL.

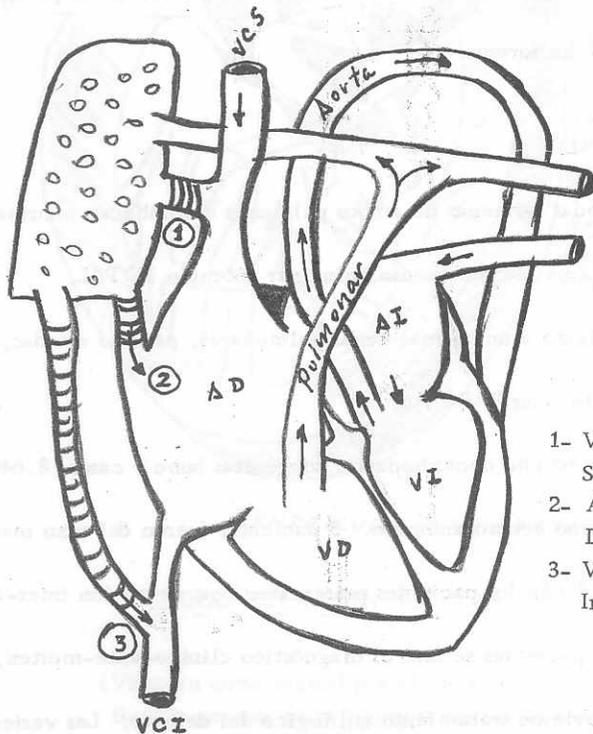
En nuestro estudio de cardiopatías congénitas hubo 9 casos (2.64%) clasificados como retorno venoso anómalo. 3 pacientes fueron del sexo masculino y 6 del femenino. Todos los pacientes presentaron comunicación inter-auricular. En ninguno de los pacientes se hizo el diagnóstico clínico-ante-mortem, y por consiguiente no tuvieron tratamiento quirúrgico del defecto. Las variedades anatómicas de retorno venoso anómalo de nuestra serie fueron: 5 parciales y 5 totales.

De las 5 anomalías parciales en 3 casos la arteria pulmonar derecha de

sembozó en la Vena Cava Superior. 1 caso en la Aurícula derecha y el último en la Vena Cava Inferior.

De las 4 anomalías totales, 2 desembocaron en la Vena vertical anómala y de esta a la Vena Cava Superior y 2 casos en el seno coronario.

FIGURA No. 6.

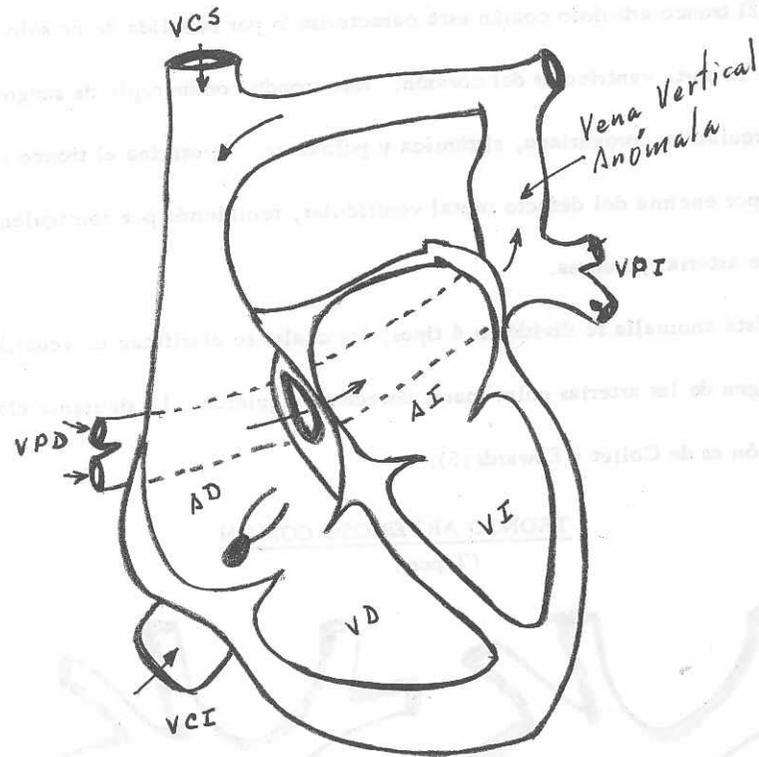


- 1- Vena Cava Superior.
- 2- Aurícula Derecha.
- 3- Vena Cava Inferior.

RETORNO VENOSO PULMONAR ANOMALO PARCIAL DERECHO

El esquema indica por medio de números el orden de frecuencia de desembocadura de la vena pulmonar derecha.

FIGURA No. 7.



RETORNO VENOSO PULMONAR ANOMALO TOTAL

(Venas pulmonares izquierda y derecha forman un tronco común el cual desemboca en la vena vertical anómala y ésta en la vena cava superior). En el esquema se describe la forma o tipo supracardíaco que es la más frecuente.

TRONCO ARTERIOSO COMUN

El tronco arterioso común está caracterizado por la salida de un sólo vaso de la parte ventricular del corazón. Este tronco común supe de sangre a la circulación coronariana, sistémica y pulmonar. Se origina el tronco común por encima del defecto septal ventricular, recibiendo por consiguiente sangre arterial y venosa.

Esta anomalía se divide en 4 tipos, los cuales se clasifican de acuerdo al origen de las arterias pulmonares derecha e izquierda. La siguiente clasificación es de Collet y Edwards (5).

TRONCO ARTERIOSO COMUN

(Tipos).

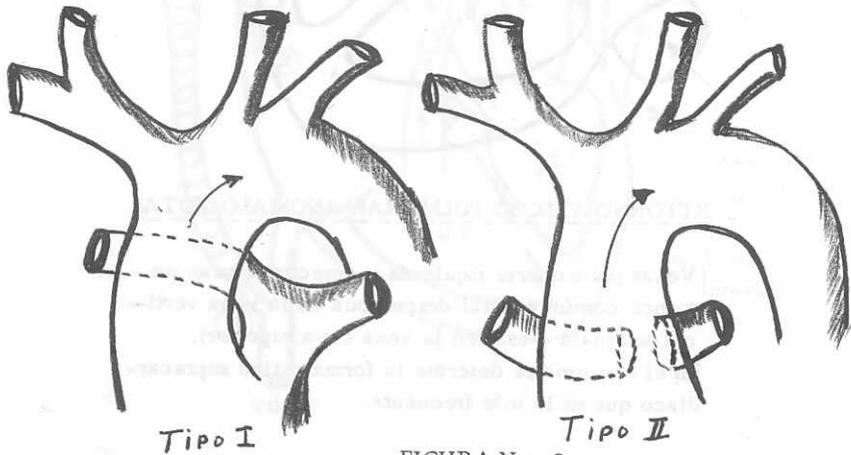
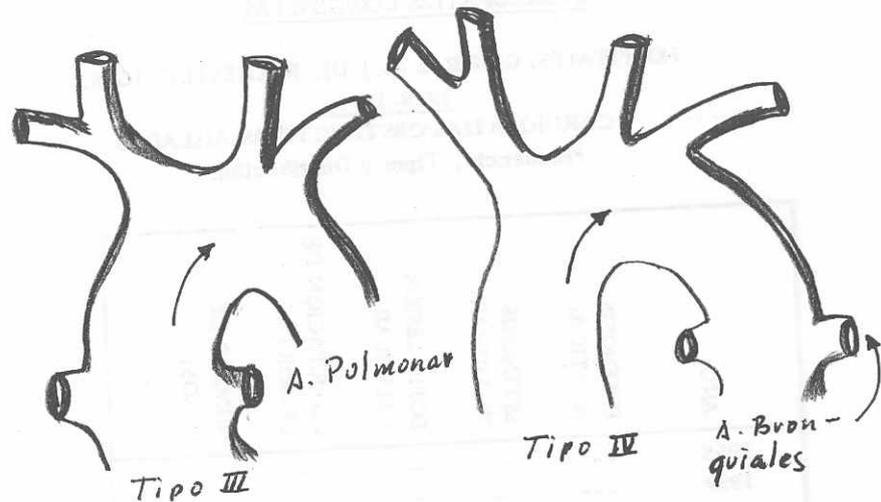


FIGURA No. 8.

En estos esquemas se demuestran los cuatro tipos de alteraciones. -



Estos esquemas demuestran los cuatro tipos de alteraciones.

- TIPO I: Del tronco arerioso común se origina un tronco pulmonar del cual se desprenden las arterias pulmonares derecha a izquierda.
- TIPO II: Las arterias pulmonares se desprenden de la parte posterior del tronco arterial común antes del cayado aórtico.
- TIPO III: Las arterias pulmonares se desprenden de los lados del tronco arterial común antes de las salida del tronco arterial braquiocefálico derecho.
- TIPO IV: Las arterias pulmonares y el conducto aterioso están ausentes y la circulación arterial pulmonar es a través de las arterias bronquiales.

Del total de casos de muestra serie se diagnosticaron 9 pacientes con tronco arterioso común, no hubo especificación de los tipos más que en dos pacientes, uno con el tipo I y otro con el Tipo IV. Estos 9 casos ocuparon el 2.64% del total de e defectos septales y por sexo se dividieron en 6 masculinos y 3 femeninos. Todos los pacientes fallecieron antes del mes de edad.

El número de válvulas sigmoideas en el tronco arterial común fue de 4 en 6 casos; 3 en dos casos y 5 en un caso. La comunicación interventricular asociada fue la Tipo I de Edwards.

CARDIOPATIAS CONGENITAS

HOSPITALES: GENERAL (S. J. D). ROOSEVELT, IGSS.
1958-1974.

CARDIOPATIAS OBSTRUCTIVAS AISLADAS

Frecuencia, Tipos y Distribución.

AÑO:	ESTENOSIS AORTICA:	ESTENOSIS PULMONAR:	DOBLE LESION VALVULAR:	COARTACION DE LA AORTA:	NUMERO DE CASOS:
1958	--	--	--	--	--
1959	---	--	--	--	--
1960	---	--	--	--	--
1961	--	2	--	1	3
1962	--	--	--	--	--
1963	1	--	1	--	2
1964	1	--	--	1	2
1965	--	--	1	--	1
1966	--	1	--	1	2
1967	1	--	--	2	3
1968	4	--	--	--	4
1969	--	1	--	--	1
1970	--	1	--	--	1
1971	--	--	2	--	2
1972	--	--	--	--	--
1973	--	1	--	--	1
1974	--	--	--	--	--
<u>TOTAL:</u>	<u>7</u>	<u>6</u>	<u>4</u>	<u>5</u>	<u>22</u>
Sexo M.	4	4	2	4	14
Sexo F.	3	2	2	1	8

ESTENOSIS AORTICA

Este tipo de anomalía cardíaca se caracteriza por un estrechamiento del agujero valvular aórtico, la cual puede presentarse en forma aislada o formando parte de otra cardiopatía.

Según Lev existen 3 tipos: a) Valvular; b) Sub-valvular (sub-aórtica); y c) Supravalvular.

Del número total de cardiopatías obstructivas aisladas de nuestra serie se hizo el diagnóstico de estenosis aórtica en 7 casos. De acuerdo al sexo 4 fueron masculinos y 3 femeninos. En todos los pacientes no se describió que tipo de estenosis aórtica tenían de acuerdo a la clasificación de Lev, así como tampoco hubo descripción del estado del miocardio, ya que ocasionalmente este tipo de lesión se asocia con fibroelastosis del mismo. Es de hacer notar que la estenosis aórtica fue aislada. Las sigmoideas aórticas eran en número de 3 y excepto por el engrosamiento fibroso y sinfisis de las comisuras no había otro tipo de patología. En el arco aórtico distal la estenosis era normal.

ESTENOSIS PULMONAR

Cardiopatía que consiste en la disminución del flujo de sangre a través de la válvula pulmonar por estrechamiento de la misma. Puede presentarse aislada o formando parte de otra cardiopatía. La obstrucción usualmente es valvular, sin embargo, en algunos casos la válvula es normal y el estrechamiento es

es a nivel del infundíbulo del ventrículo derecho. De nuestros casos 6 fueron diagnosticados como estenosis aislada. El sexo masculino fue el más frecuentemente afectado con 4 pacientes y el sexo femenino con dos. Estos pacientes clínicamente tenían signos de insuficiencia cardiaca derecha la cual fue comprobada en el estudio anatomopatológico. Todos los pacientes fallecieron antes del primer año de edad.

COARTACION DE LA AORTA

Este tipo de anomalía se caracteriza por una estrechez a cualquier nivel del istmo aórtico, que es el segmento comprendido entre el origen de la arteria subclavia izquierda y la desembocadura del conducto arterioso. La lesión esencial es una deformidad localizada de la aorta media, secundaria a la presencia de una cortina que se proyecta hacia el lumen de la aorta y la estrecha.

Lev clasifica la coartación en 3 tipos de acuerdo al complejo producido:

- a) Fetal (no constrictiva);
- b) Transicional;
- y c) Adulta (constrictiva).

Cada uno de estos tipos son secuencia uno del otro. El recién nacido tiene una coartación anatómica no constrictiva y debido a cambios hemodinámicos producidos al nacimiento el defecto se transforma en tipo transicional y de este se llega al adulto o constrictivo. En el tipo adulto o constrictivo el estrechamiento es tal que se forma un sistema colateral arterial para

que la sangre pueda pasar la obstrucción. Según Edwards las condiciones que pueden estar asociadas a la coartación son: Ductus arterioso patente; estenosis del origen de la arteria subclavia izquierda; origen anómalo de la arteria subclavia derecha; válvula aórtica bicúspide; estenosis sub-aórtica y defecto septal ventricular.

FIGURA No. 9 y 10.

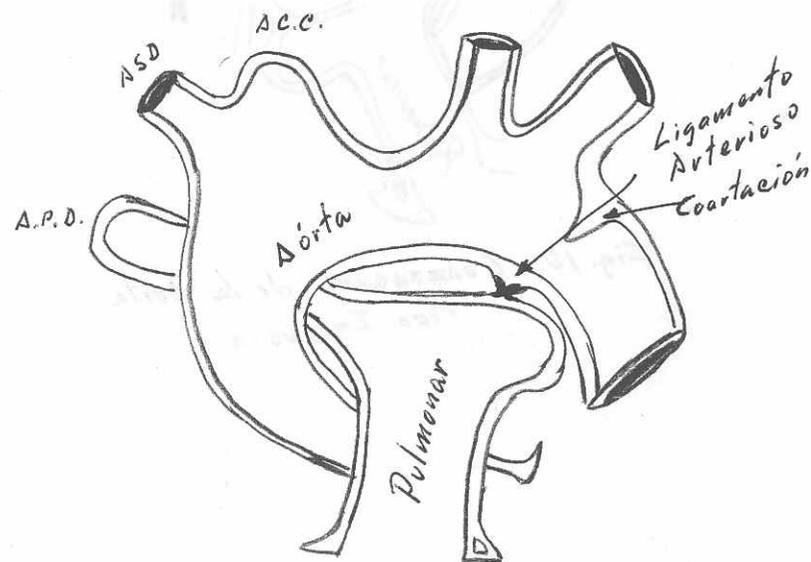


Fig. # 9. Coartación de la Aorta Tipo Adulto.

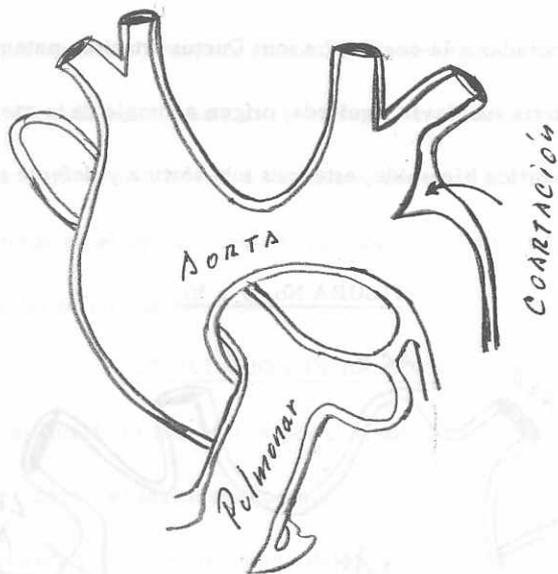


Fig. 10 Coartación de la Aorta
Tipo INFANCIA.-

CUADRO No. 3.

CARDIOPATIAS CONGENITAS

HOSPITALES: GENERAL (S.J.D.), ROOSEVELT, I.G.S.S.
CARDIOPATIAS COMBINADAS CON TRANSPOSICION DE
LOS GRANDES VASOS.

Frecuencia, Distribución y Tipos.

AÑO:	TETRALOGIA DE FALLOT:	TRANSPOSICIÓN COARTACION:	TRANSPOSICIÓN:	ATRESIA MITRAL:	NUMERO DE CASOS:
1958	1	--	--	--	1
1959	4	1	3	--	8
1960	2	--	1	--	3
1961	--	1	--	--	1
1962	3	--	3	1	7
1963	7	--	--	--	7
1964	4	--	--	--	4
1965	3	1	4	--	8
1966	4	--	1	--	5
1967	4	1	1	1	7
1968	11	--	1	1	13
1969	1	--	3	--	4
1970	4	--	2	--	6
1971	5	--	1	--	6
1972	4	--	3	1	8
1973	2	--	2	2	4
1974	--	--	--	--	--
TOTAL:	59	4	25	4	92
SEXO M.	33	4	13	4	54
SEXO F.	26	--	12	--	38

CARDIOPATIAS COMBINADAS CON
TRANSPOSICION DE LOS GRANDES

V A S O S

En nuestro estudio de 533 cardiopatías congénitas, se encontró un total de 92 cardiopatías combinadas con transposición de los grandes vasos.

Se define como transposición de los troncos arteriales según Lev, toda aquella anomalía en la cual la aorta o su remanente están anormalmente colocados en relación al tronco de la arteria pulmonar y su remanente. Esta definición es correcta para aquellos corazones que tienen una posición normal en el mediastino. Los casos fueron repartidos así: Tetralogía de Fallot, 59; Transposición-coartación, 4; Transposición de los grandes vasos, 25; y A tresia mitral, 4.

TETRALOGIA DE FALLOT

Se llama tetralogía de Fallot a la combinación de: Defecto septal ventricular, origen biventricular de la aorta o cabalgamiento, estenosis pulmonar e hipertrofia del ventrículo derecho.

La estenosis de la pulmonar, puede hallarse localizada a una o varias estructuras anatómicas incluyendo: Infundíbulo ventricular derecho, válvula pulmonar y tronco pulmonar. La obstrucción puede tomar la forma de estenosis o bien de atresia. Por lo general la estenosis de la pulmonar se debe al agrandamiento del infundíbulo ventricular derecho. La tetralogía de Fa-

llot con atresia pulmonar se le ha llamado pseudo-tronco arterioso.

Lev divide la tetralogía de Fallot en dos tipos de complejos: a) Cianótica y b) Acianótica. Esta clasificación depende del tamaño de la estenosis y del defecto septal ventricular. En la variedad cianótica la estenosis pulmonar predomina, mientras que en la acianótica la estenosis pulmonar es leve y el defecto septal predomina.

De los 92 casos de cardiopatías combinadas con transposición de los grandes vasos de nuestra serie, 59 casos fueron clasificados como Tetralogía de Fallot, los cuales de acuerdo al sexo se repartieron así: 33 eran hombres y 26 mujeres. La incidencia por edad en nuestro estudio post-mortem era así: De 0 a 1 año: 34; de 1 a 5 años: 11; y de 5 años para arriba fueron 14.

(Ver figura No. 11 a continuación)...

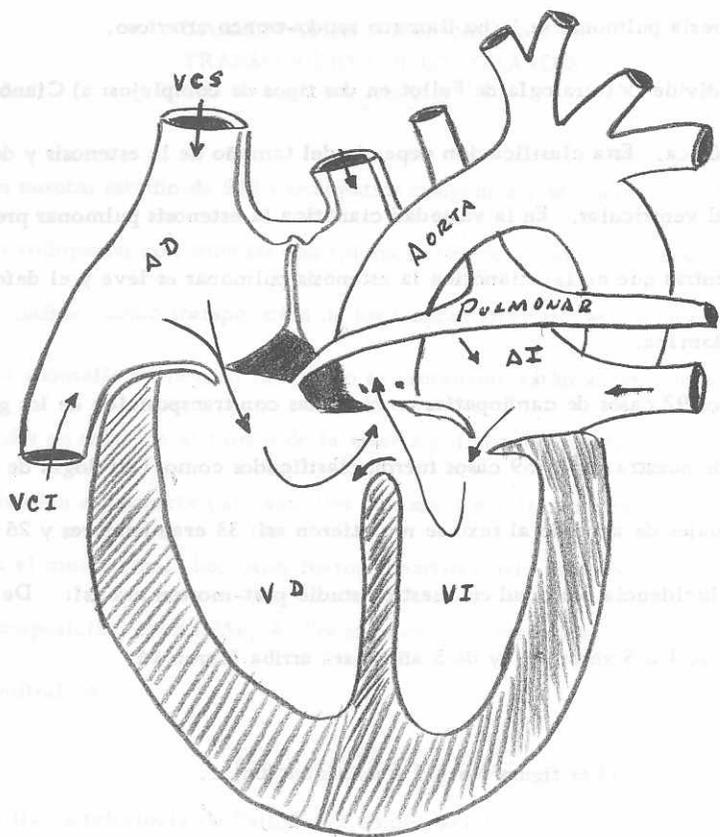


FIGURA No. 11.

TETRALOGIA DE FALLOT

La figura demuestra las alteraciones anatómicas y hemodinámicas de la cardiopatía cianótica. (Este nosis pulmonar severa).

TRANSPOSICION DE LOS GRANDES VASOS

En este tipo de cardiopatía la aorta sale del ventriculo derecho y la arteria pulmonar del ventriculo izquierdo.

Las válvulas auriculo-ventriculares semejan la de un corazón normal, la válvula de la arteria pulmonar hace continuidad con la mitral lo mismo le sucede a la válvula aórtica con la tricuspide. Alguna forma de comunicación entre las dos circulaciones está usualmente presente, siendo las más frecuentes la comunicación interventricular, la comunicación interauricular y el conducto arterioso.

En nuestra serie hubo un total de 25 casos de transposición de los grandes vasos de los cuales en 15 había C.IV.; en 7 C.I.V. y C.I.A.; y en 3 C.I.V. y conducto arterioso patente. Los pacientes eran 13 masculinos y 12 femeninos falleciendo antes de los 5 meses de edad. En ninguno se hizo el diagnóstico antemorten.

(Ver figura No. 12 a continuación)...

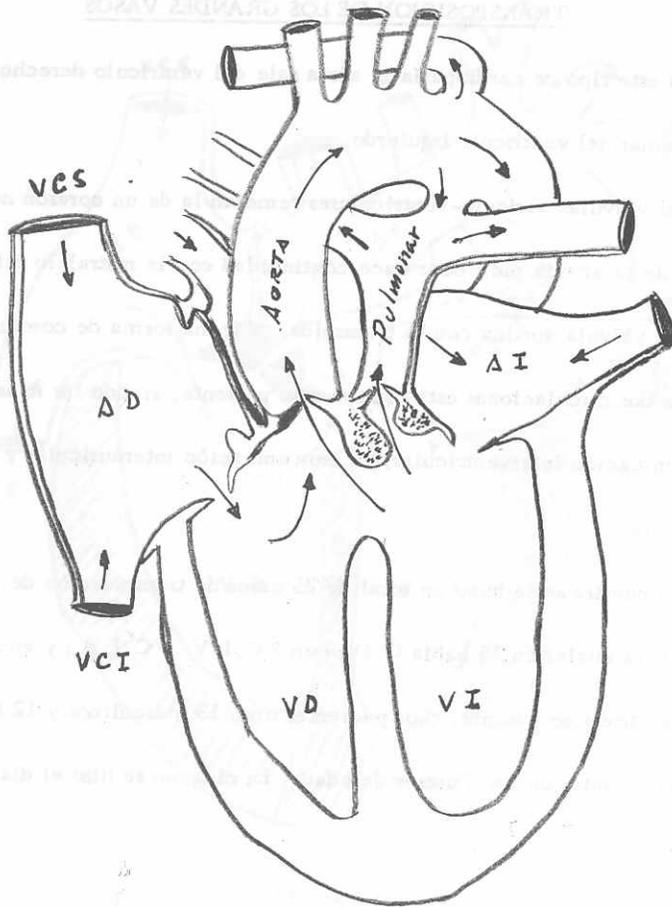


FIGURA No. 12.

TRANSPOSICION DE LOS GRANDES VASOS

(Acompañado de C.I. V. y Ductus arterioso)

TRANSPOSICION COARTACION

En este tipo de anomalía se encontraron 4 casos. Todos fueron del sexo masculino. La edad mínima para estos pacientes fue de 5 meses y la máxima

ma de 9 meses.

En ninguno se hizo diagnóstico ante-mortem de la lesión.

ATRESIA MITRAL

Del estudio efectuado se encontraron 4 casos de atresia mitral del total de 92 cardiopatías combinadas con transposición. Todos los casos encontrados fueron del sexo masculino y fallecieron antes de la primera semana de edad.

(Ver Cuadro No. 4 a continuación)...

CUADRO No. 4.

CARDIOPATIAS CONGENITAS
 HOSPITALES: GENERAL (S. J. D.), ROOSEVELT, I. G. S. S.
 1958-1974.
 CARDIOPATIAS COMBINADAS SIN TRANSPOSICION DE
 LOS GRANDES VASOS.
 Frecuencia, Tipos y Distribución.

AÑO:	ATRESIA TRICUS- PIDEA:	ATRESIA-ESTENOSIS PULMONAR:	MALFORMACION EBSTEIN:	COMPLEJO EISENMENGER:	ATRESIA-ESTENO- SIS MITRAL:	COARTACION DE AORTA:	INTERRUPCION DEL ARCO AORTI- CO:	TOTAL:
1958	1	--	--	--	--	--	--	1
1959	1	--	--	--	--	1	1	3
1960	3	--	--	--	--	--	--	3
1961	3	2	--	--	1	3	--	9
1962	--	1	--	1	--	--	--	2
1963	1	2	1	1	--	--	--	5
1964	4	--	--	1	--	--	--	5
1965	3	6	--	--	4	1	--	14
1966	--	3	1	3	--	1	--	8
1967	2	--	--	--	1	1	--	4
1968	3	2	1	--	--	--	--	6

1969	1	1	--	--	1	--	--	3
1970	2	4	--	--	1	--	2	9
1971	2	1	1	--	--	--	--	4
1972	3	--	--	--	1	--	--	4
1973	--	2	--	1	--	--	1	4
1974	--	--	--	--	--	--	--	--
TOTAL:	29	24	4	7	9	7	4	84
SEXO M.	19	11	2	4	7	5	3	51
SEXO F.	10	13	2	3	2	2	1	33

CARDIOPATIAS COMBINADAS SIN TRANSPOSICION DE LOS GRANDES VASOS.

Del estudio de 533 cardiopatías se encontró que 84 fueron diagnosticadas como cardiopatías combinadas sin transposición de los grandes vasos. La distribución fue de la siguiente forma:

Atresia tricuspídea: 29; atresia y estenosis pulmonar: 24; enfermedad de Ebstein: 4 casos; complejo de Eisenmenger: 7 casos; atresia estenosis pulmonar: 9 casos; coartación de aorta: 7 casos; interrupción del arco aórtico: 4 casos.

ATRESIA TRICUSPIDEA.

Es una cardiopatía congénita caracterizada por falta de permeabilidad o carencia de la válvula tricuspídea, teniendo por consiguiente una falta de comunicación entre aurícula y ventrículo derecho. Para que exista una comunicación entre las dos circulaciones siempre hay una comunicación interauricular, una comunicación interventricular y cuando esta última falta debe existir un ductus arterioso.

Esta anomalía se acompaña a veces de estenosis o atresia de la pulmonar y rara vez de transposición de los grandes vasos.

De este tipo de anomalía se diagnosticaron 29 casos que fueron 19 de sexo masculino y 10 de sexo femenino. La mayor parte de estas anomalías presentaron comunicación interauricular y comunicación interventricular.

El caso de menor edad fue de 59 horas y el de mayor edad de 1 año 7 me--

ses. El caso de 59 horas presentó además atresia esofágica y fistula traqueo-esofágica tipo "C" de Gross, en otro caso se acompañó de situs inverso y en el tercero se hizo el diagnóstico de Síndrome de Turner.

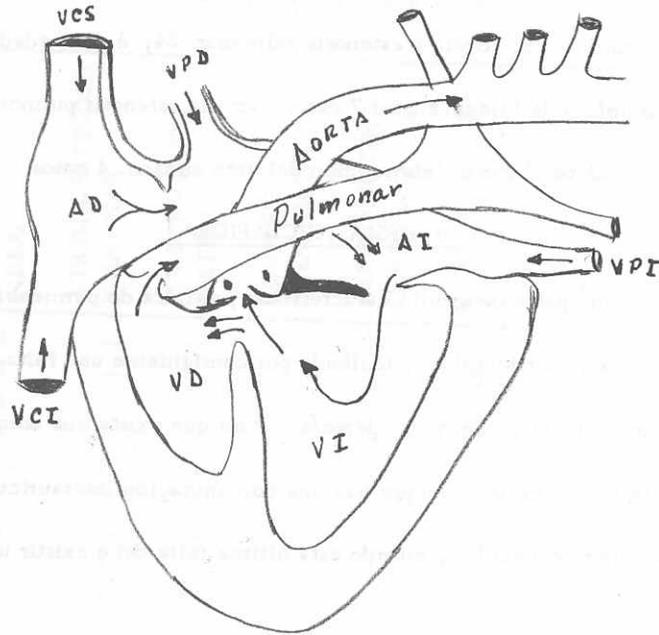


FIGURA No. 13.

ATRESIA TRICUSPIDEA.

En la gráfica se ve los 2 defectos (C.I. A. y C.I. V. que más se presentan con esta cardiopatía.

ATRESIA-ESTENOSIS PULMONAR

Bajo este título se consideraron las cardiopatías que tenían ambas anomalías.

La atresia pulmonar es la falta completa de la válvula pulmonar con válvula tricuspídea normal. Esta anomalía se acompaña de comunicación interauricular y ductus arterioso permeable, para que exista comunicación entre ambas circulaciones.

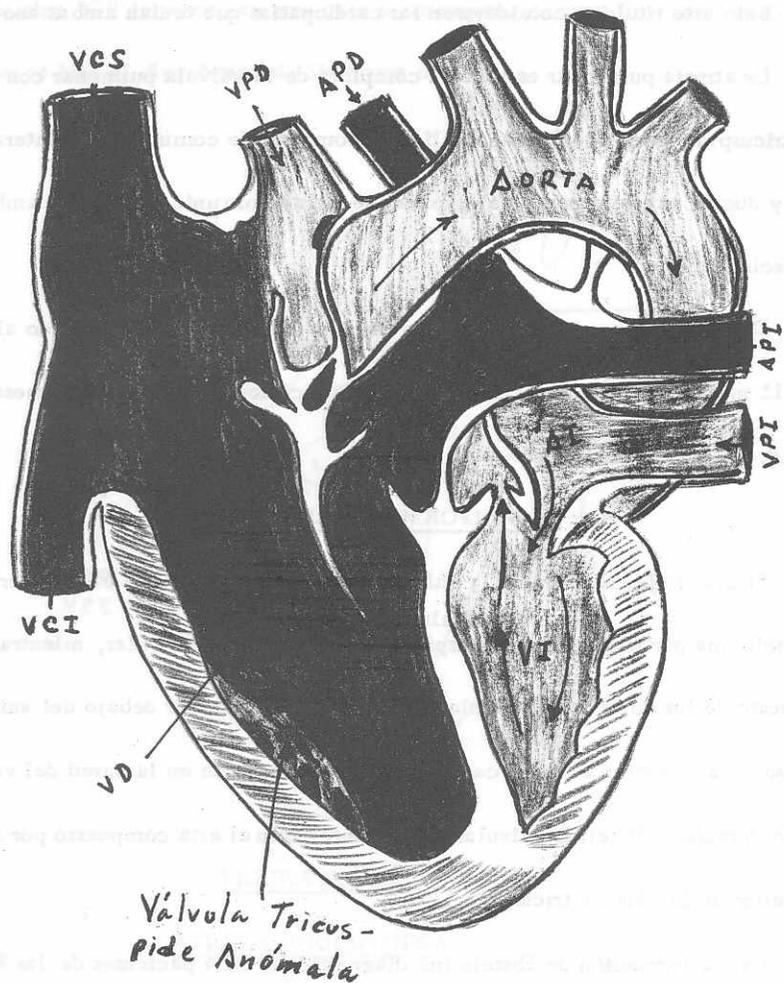
De estos casos se tuvo un total de 24 y fueron repartidos de acuerdo al sexo en 11 masculinos y 13 femeninos. Todos fallecieron antes de los dos meses de edad.

MALFORMACION DE EBSTEIN

Es una malformación de la válvula tricuspídea que consiste en la inserción de sólo una parte del tejido tricuspídeo al anillo fibroso valvular, mientras que el resto de las hojas de la válvula tricuspídea se insertan por debajo del anillo fibroso. La inserción en estos casos se hace regularmente en la pared del ventrículo derecho. El tejido valvular funcionando normal está compuesto por la hoja anterior de la válvula tricuspídea.

La malformación de Ebstein fue diagnosticada en 4 pacientes de las 84 cardiopatías combinadas sin transposición de los grandes vasos. La distribución por sexo fue: 2 hombres y 2 mujeres.

FIGURA No. 14.



ENFERMEDAD DE EBSTEIN

La figura muestra la anomalía de la válvula tricuspide. -

COMPLEJO EISENMENGER.

En nuestro estudio de revisión de 17 años se encontró que 84 cardiopatías sin transposición de los grandes vasos 7 fueron clasificados como complejo de Eisenmenger. Por sexo 4 fueron masculinos, la edad mínima de estos fue de 2 horas y la máxima de 9 meses; 3 femeninos con las siguientes edades, 2 meses, 4 meses y un último de 2 años.

ATRESIA O ESTENOSIS MITRAL

Este tipo de cardiopatía sin transposición de los grandes vasos, se encontró en el total de 17 años revisados, un número de 9 casos, los cuales fueron repartidos en 7 hombres y 2 mujeres. No se encontró asociado fibroelastosis del endocardio y siempre hubo comunicación interauricular.

INTERRUPCION DEL ARCO AORTICO

Este tipo de anomalía muy amenudo forma parte de otras anomalías las cuales incluyen: defecto del septum ventricular, origen biventricular del tronco de la pulmonar y estenosis sub-aórtica.

Esta anomalía consiste en una falta de continuidad, o separación, entre la aorta ascendente y la descendente. O sea que la aorta ascendente termina dividiéndose sólo en las dos carótidas primitivas, y la aorta descendente se empieza a formar desde el conducto arterioso. Para que exista circulación en las extremidades superiores, las arterias subclavias se desprenden o nacen de la siguiente forma: La derecha o bien sale de la arteria pulmonar derecha, o de la parte media de la aorta descendente. La arteria subclavia izquierda sale de la parte

superior de la aorta descendente.

En nuestro estudio sólo 4 pacientes fueron diagnosticados como interrupción del arco aórtico y todas presentaron comunicación interventricular, en dos casos la arteria subclavia derecha se originaba distal a la arteria subclavia izquierda, siguiendo un curso retroesofágico hasta llegar a la axila derecha.

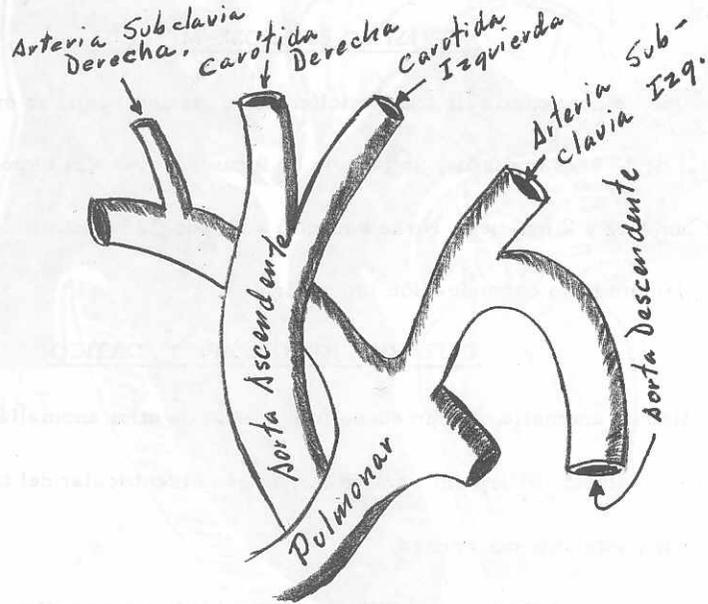


FIGURA No. 15.

INTERRUPCION DEL ARCO AORTICO

Sub-clavia derecha sale de la arteria pulmonar Derecha. -

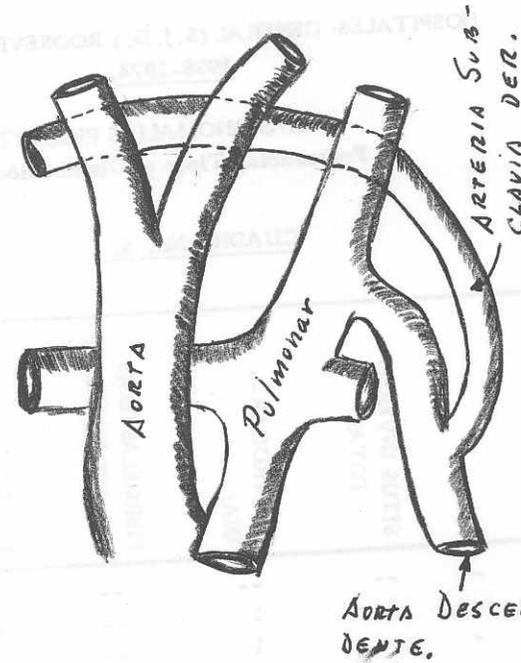


FIGURA No. 16

INTERRUPCION DEL ARCO AORTICO

Subclavia derecha sale de la aorta descendente. -

CARDIOPATIAS CONGENITAS

HOSPITALES: GENERAL (S. J. D.) ROOSEVELT, I. G. S. S.
1958-1974.

OTRAS ANOMALIAS PRESENTES
Frecuencia, Tipos y Distribución.

CUADRO No. 5.

AÑO:	SITUS INVERSO TOTAL:	DEXTROCARDIA: DIA:	FIBROELASTOSIS DEL ENDOCARDIO:	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	1	3
1969	--	1	--	1
1970	--	--	--	--
1971	--	--	1	1
1972	2	--	--	2
1973	--	--	--	--
1974	--	--	--	--
TOTAL:	7	9	9	25
SEXO M. -	3	6	6	15
SEXO F. -	4	3	3	10

OTRAS ANOMALIAS

En el cuadro No. 5 sólo se describen 3 tipos de anomalías que son: Situs inverso, dextrocardia, fibroelastosis y por aparte se mencionan otros 2 tipos de cardiopatías que por su frecuencia en este estudio son muy raras.

SITUS INVERSO.

Anomalia congénita en que tanto el corazón como las vísceras abdominales, están anormalmente colocadas en lugar de estar en el lado izquierdo se encuentran en el derecho. Esta anomalía se puede asociar con: Transposición correcta de los grandes vasos y obstrucción pulmonar, con correcta transposición de los grandes vasos, obstrucción pulmonar y CIV, con origen de los grandes vasos del ventrículo derecho sin estenosis pulmonar. En el estudio efectuado se encontraron un total de 7 casos de los cuales 3 fueron masculinos y 4 femeninos.

DEXTROCARDIA

La definición de esta anomalía es confusa, pero se entiende por dextrocardia cuando el corazón está en el lado derecho del tórax, con la punta dirigida hacia el mismo lado. De acuerdo a esta definición se excluyen las dextrocardias extrínsecas o dextroposición.

De nuestro estudio se encontró un total de 9 casos los cuales 6 fueron del sexo masculino y del femenino 3.

FIBROELASTOSIS.

Esta anomalía del endocardio se presenta exclusivamente en el endocardio

del ventrículo izquierdo; extendiéndose ocasionalmente a la aurícula izquierda. Los cambios patológicos fundamentales están caracterizados por un engrosamiento del endocardio compuesto de sustancia colágena y tejido elástico con predominancia de este último. Las causas o etiologías de esta anomalía no son bien conocidas. La lesión que ocurre en la infancia y la niñez se piensa que sea congénita. La teoría que explica esta causa refiere que sea debido a anoxia; se ha explicado que la anoxia del endocardio es a nivel intrauterino, debido a un cierre prematuro del foramen ovale. Otra teoría explica que la proliferación del endocardio es el resultado de una anomalía de desarrollo, un desorden metabólico congénito, organización de depósitos de fibrina, éstasis linfática o ciertos mecanismos de stress.

De este tipo de anomalía se encontraron un total de 9 casos, 6 masculinos y 3 femeninos.

COR TRILOCULARE BIAURICULAR

En este tipo de anomalía por definición hay: dos aurículas y un ventrículo. Esta anomalía puede estar asociada con otras malformaciones incluyendo estenosis pulmonar o atresia de una de las válvulas auriculoventriculares.

De este tipo de cardiopatías encontramos un caso en el I. G. S. S. y otro en el Hospital General "San Juan de Dios". Ambos pertenecen al sexo masculino.

ANILLO VASCULAR

Anomalía congénita del arco aórtico y sus tributarias, causando diversos grados de compresión de la traque y el esófago y que estrictamente hablando no hay una disfunción cardíaca.

Hay diferentes variaciones y cambios del desarrollo del arco aórtico, pero / de estas hay ciertas variaciones que producen compresión y necesitan tratamiento quirúrgico y son: A- Arco aórtico doble; B- Arco aórtico derecho con un ligamento anterior izquierdo; C- Arteria subclavia derecha anómala; D- Arteria innominada anómala E- Arteria carótida primitiva común anómala. En nuestro estudio se encontró solo un caso al año 1973 en el departamento de Patología del IGSS.

CONCLUSIONES.

- 1.- Se hizo un estudio sobre cardiopatías congénitas en base a la revisión de protocolos de autopsias de los departamentos de patología de los Hospitales Universitarios de la capital de Guatemala, en un período de 17 años.
- 2.- De la revisión de los protocolos de autopsias durante estos 16 años se encontró o se clasificaron un total de 533 cardiopatías congénitas.
- 3.- De acuerdo a esta clasificación se encontró que el mayor número de cardiopatías fueron las de Defectos Septales Aislados con Shunt de izquierda a derecha.
- 4.- Dentro de los defectos septales aislados con shunt de izquierda a derecha, las que más se presentaron fueron: Comunicación Interauricular y luego comunicación Interventricular.
- 5.- En las cardiopatías obstructivas aisladas las que prevalecieron más fueron: Estenosis Aórtica, Estenosis Pulmonar y Coartación de la Aorta.
- 6.- De las Cardiopatías Combinadas con transposición de los grandes vasos, la Tetralogía de Fallot y la Transposición fueron las que más prevalecieron.
- 7.- De las cardiopatías combinadas sin transposición de los grandes vasos,

- fueron la Atresia Tricuspídea y la Atresia-Estenosis Pulmonar las que más prevalecieron.
- 8.- Como casos interesantes y raros se encontraron: Cor Triloculare Bi-Atrium, los cuales pertenecieron al sexo masculino, uno fue diagnosticado en el Hospital General "San Juan de Dios" y otro en el Hospital del I. G. S. S.
 - 9.- Se encontró deficiencia en cuanto a diagnóstico macroscópico, debido a que ciertas anomalías encontradas en un corazón no se les clasificó adecuadamente.
 - 10.- Se encontró deficiencia en cuanto a que algunos protocolos estaban incompletos y sin diagnóstico.
 - 11.- Debe mejorarse el diagnóstico y tratamiento de cardiopatías como C.I. A. y C.I. V. que son las que más se presentan de acuerdo a este estudio y que el riesgo del tratamiento no es mucho.

RECOMENDACIONES

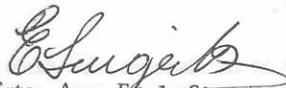
- 1.- Estimular a los estudiantes a investigar más a fondo este tipo de anomalías para su buen diagnóstico y tratamiento.
- 2.- Tratar de conseguir equipo adecuado para el diagnóstico y tratamiento de las cardiopatías congénitas.
- 3.- Que los protocolos de autopsias y las historias clínicas, sean bien elaboradas para que exista una buena relación clínico-patológica.
- 4.- Que los hallazgos macroscópicos de las cardiopatías se titulen bajo una sola entidad.
- 5.- Que los casos de Cardiopatías Congénitas, sobre todo los raros, encontrados en las necropsias sean presentados por docencia; ya que algunos de estos casos son descritos sólo en los libros de texto.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Alvarado, M. J. Cardiopatías congénitas. Estudio de 40 casos. Tesis. -- (Médico y Cirujano), Guatemala, Universidad de San Carlos, Facultad de Ciencias Médicas, 1961 pp 13-61.
- 2.- Alvarez, F. Situs inversus totalis. Revista del Colegio Médico de Guatemala 8(22):206-208 Junio 1957.
- 3.- Díaz, J. Persistencia del conducto arterioso complicado con hipertensión pulmonar. Revista de La Juventud Médica (Guatemala) Año 64 época 5(11):11-21, Septiembre 1963.
- 4.- Edwards, J. et al. Congenital heart disease. Philadelphia, W.B. Saunders, 1965 V. 1 pp 5-10.
- 5.- _____ Ibid. V. 1, pp 82-100.
- 6.- _____ Ibid. V. 2, pp 399-420.
- 7.- _____ Ibid. V2, pp 627-629.
- 8.- Fernández Mendía, J. Frecuencia de cardiopatías en Guatemala. (Estudio de 1,000 casos consecutivos atendidos en el consultorio privado, durante los años 1947-1950). Revista del Colegio Médico de Guatemala 4:344-348, 1953.
- 9.- Lev, M. Congenital heart disease. En: Anderson, W. Pathology. 5 ed. -- Saint Louis, The C. V. Mosby 1966 pp 547-569.
- 10.- Lizarralde y col. Anomalías del retorno venoso pulmonar. Revista del Colegio Médico de Guatemala 24(3): 147-157, Septiembre 1973.
- 11.- Mendizabal, L. Persistencia del conducto arterioso. Tesis (Médico y Cirujano). Guatemala Universidad de San Carlos, Facultad de Ciencias Médicas 1958. pp 1-15.
- 12.- Nadas, A. Fyler, D. Pediatric cardiology. 3 ed. Philadelphia, W.B. Saunders, 1972 pp 496-502.

- 13- Sánchez, G. Cardiopatías congénitas. Tesis (Médico y Cirujano) Guatemala. Universidad de San Carlos, Facultad de Ciencias Médicas, Noviembre 1960. pp 5-15.
- 14- Soto G., Carlos A. Comunicación interauricular. Revista La Juventud Médica. (Guatemala) Año 64, época 5(10): 26-30, Julio 1963.
- 15- _____. Criterios de operabilidad en algunas cardiopatías congénitas. -- Revista La Juventud Médica. (Guatemala) Año 64 época 5(7):39-41, Nov. 1962.
- 16- Soto G., C. A. y col. Atresia tricuspídea. Revista La Juventud Médica. (Guatemala) Año 64, época 5(10):26-30 Julio 1963.
- 17- Soto G., C. A. y col. Cardiopatías congénitas con flujo pulmonar disminuido tetralogía de Fallot. Revista La Juventud Médica. (Guatemala) Año 64 época 5(8): 37-40 Enero 1963.
- 18- Tarragó M., . . . Cardiopatías congénitas, estudio de 319 casos en el Hospital Roosevelt. Tesis (Médico y Cirujano), Guatemala, Universidad de San Carlos, Facultad de Ciencias Médicas, 1970. pp 1-21.

Vo. Bo.



Srta. Aura Estela Singer
Bibliotecaria.

BR. MARIO ROLANDO WITTIG TOLEDO

DR. HECTOR FEDERICO CASTRO M.
Asesor.

DR. ISAIAS PONCIANO
Revisor.

DR. JULIO DE LEON MENDEZ
Director de Fase III.

DR. FRANCISCO A. SAENZ BRAN
Secretario.

Vo. Bo.

DR. CARLOS ARMANDO SOTO G.
Secretario.