

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS



**CARDIOPATIAS CONGENITAS MAS FRECUENTES,
POSIBILIDADES DIAGNOSTICAS Y DE TRATAMIENTO
EN EL HOSPITAL NACIONAL DE QUEZALTENANGO
(Revisión de 5 años: Comunicación Interauricular,
Persistencia del Conducto Arteriovenoso,
Comunicación Interventricular)**

SERGIO LEONEL GRAMAJO RECINOS

GUATEMALA, C.A.

PLAN DE TESIS

	Pág.
I. INTRODUCCION	1
II. OBJETIVOS	3
III. MATERIAL Y METODOS	5
IV. DESCRIPCION DE LAS TRES CARDIOPATIAS MAS FRECIENTES	7
a) Comunicación Interauricular	7
b) Persistencia del Conducto Arterioso	14
c) Comunicación Interventricular	32
V. RESULTADOS	41
VI. CONCLUSIONES	53
VII. RECOMENDACIONES.	55
VIII. BIBLIOGRAFIA	57

I

INTRODUCCION

El presente estudio se realizó en el hospital General de Occidente tomando en cuenta a pacientes de consulta externa y hospitalizados en el período de 1973-77

Tal como lo indica el título de esta tesis se desarrollaran las cardiopatías congénitas más frecuentes; y estas fueron tres.

Las cardiopatías congénitas hasta hace poco tenían, un carácter puramente académico. En Guatemala de acuerdo a Fernández Medña, se calcula que de cada 1,000 niños escolares, hay de 2 a 3 cardiopatías congénitas. Aun más en una revisión de 1680 casos post-mortem practicados en el hospital "San Juan de Dios" y hospital Roosevelt de Guatemala, Alvarado, comunicó 40 casos de cardiopatías congénitas, lo que establece una frecuencia de 2.3o/o coincidiendo esta cifra con la encontrada por White en Estados Unidos.

Naturalmente que en el presente estudio se encontrará algunos diagnósticos que no fueron totalmente comprobados. Los casos sospechosos no fueron tomados en cuenta por razones obvias.

En vista de las múltiples dificultades que se tienen para realizar el diagnóstico, no fué posible establecer la frecuencia con respecto a la totalidad de casos revisados.

Asimismo damos a conocer en este estudio las posibilidades diagnósticas y tratamiento, limitados que tenemos en nuestro hospital.

II OBJETIVOS GENERALES

1. Establecer la incidencia de cardiopatías más frecuentes en el hospital de Quetzaltenango.
2. Dar a conocer las posibilidades diagnósticas y de tratamiento de las cardiopatías congénitas en nuestro medio.

OBJETIVOS ESPECIFICOS:

01. Dar a conocer las posibilidades diagnósticas y de tratamiento de la persistencia del conducto arterioso permeable.
2. Demostrar que la persistencia del conducto arterioso permeable es más frecuente en pacientes originarios de poblaciones altas.
3. Reforzar conocimientos y actualizarlos con bibliografía reciente.

III MATERIAL Y METODOS

1. Se utiliza el archivo de Registros Medicos, así como su personal para realizar el estudio.
2. El estudio consiste en una revisión de 5 años; 1973-77, tomando en cuenta pacientes de la consulta externa como hospitalizados.
3. Se hace acompañar de bibliografía reciente.
4. Se utiliza la biblioteca de la Usac, así como otras fuentes como medio de obtener bibliografía.
5. Se utilizan las fichas médicas como material de estudio; tomando en cuenta los datos siguientes:
 - a) Edad
 - b) Sexo
 - c) Sintomatología predominante
 - d) Hallazgos Físicos mas importantes
 - e) Eléctrocardiograma
 - f) Rayos X
 - g) Tratamiento
 - h) Evolución.

IV

COMUNICACIONES INTERAURICULARES

Cardiopatías congénitas caracterizadas por la existencia de una comunicación anormal entre las aurículas izquierda y derecha. Al definirla así tratamos de abarcar todos los tipos, tales como: Persistencia del foramen oval, defecto del foramen secundum, defecto del ostium primum y aurícula común.

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.

Como podemos apreciar la clasificación anterior es lo suficientemente completa; pero para fines prácticos emplearemos la que se mencionó primero.

Las comunicaciones interauriculares son de lo más comunes después de la persistencia del conducto arterioso; más sin embargo el Dr. Witting Toledo en su tesis de graduación; (cuyo estudio consistió en 17 años de revisión de protocolos de Autopsias) encontró de 540 casos, 135 casos de comunicación interauricular, siendo las más frecuentes; asimismo 70 pacientes eran de sexo masculino y 65 de sexo femenino. Aunque según las estadísticas extranjeras se ha demostrado que es cuatro veces más frecuente en la mujer que en el hombre.

PERSISTENCIA DEL AGUJERO OVAL

El foramen oval es una hendidura en el septum-primum del tabique interauricular en el sitio del foramen secundum. Esta hendidura es cubierta por el borde libre del septum primum en forma valvular. La función del foramen oval es en la vida intrauterina, cuando conduce sangre de la vena cava inferior con su alto contenido de oxígeno, hacia aurícula izquierda; esto es posible gracias a una presión superior en la aurícula derecha en la vida fetal, pero en la vida extrauterina se eleva la presión de aurícula izquierda empujando la válvula firmemente contra el septum secundum, cerrando funcionalmente el foramen oval.

Aproximadamente en el 80o/o de los corazones normales la oclusión es completa; en los restantes queda una pequeña hendidura sin cerrar.

Un agujero oval abierto (dehiscencia de la fosa oval) no tiene por si solo significación clínica. Pero si la presión en la aurícula derecha está aumentada (p. ej secundaria a estenosis pulmonar o hipertensión pulmonar) puede pasar sangre venosa a la aurícula izquierda a través del agujero oval originando cianosis.

La persistencia del agujero oval no asociado a otras anomalías no requiere tratamiento.

OSTIUM SECUNDUM

Consiste en una abertura amplia en el septum auricular no cubierta por una válvula y asociado a válvula atrioventriculares normales.

FRECUENCIA:

En serie de diversos autores el defecto de tabique interauricular aparece con frecuencia variable; colocada en el séptimo lugar de los 1,000 casos de Abbott. Tercero en la serie de

Keith, en la de Nadas es el octavo, en la serie de 135 casos de Wittig (realizada en los 3 principales hospitales de nuestra capital) es el primero.

ANATOMIA:

La lesión del foramen secundum, colocada en la parte superior del tabique interauricular, puede consistir en una amplia abertura o bien en múltiples y pequeñas aberturas cribiformes; resultado del septum secundum incapaz de cubrir el foramen totalmente. Se presenta asociado a desembocadura anómala venosa pulmonar hacia la vena cava superior. El defecto septal es en promedio de 2 a 3 cm. de diámetro.

Las cavidades derechas y arterias pulmonares son grandes. La dilatación más que la hipertrofia de cavidades derechas domina el cuadro.

FISIOLOGIA:

Una considerable derivación de la corriente sanguínea lleva sangre oxigenada de la aurícula izquierda a la aurícula derecha a través de un defecto de tabique interauricular. La cantidad de sangre va desde 1 a 20 litros por minuto por metro cuadrado de superficie corporal. Aunque casi invariablemente ocurren corto circuitos de derecha a izquierda demostrables solamente por cine angiografía de alta velocidad; la comunicación se hace casi exclusivamente de derecha a izquierda por factores dependientes de presión diferentes entre los ventrículos con respecto a las diferencias de presión sistemática y pulmonar.

En circunstancias normales con un septum auricular normal la presión de la aurícula izquierda es dos veces la de la aurícula derecha, pero con un defecto mayor de dos por dos centímetros, la presión de las aurículas se torna, igual; razón por la cual la sangre proveniente de las venas cavas y de la aurícula izquierda llenan la derecha, ya que esta es más fácilmente distensible.

Como dijimos anteriormente puede existir desviaciones de derecha a izquierda junto a la ya existente de izquierda a derecha; la más común de estas variaciones son las comunicaciones grandes y bajas; también la desembocadura de la vena cava inferior que drenaría la sangre directamente a la urícula izquierda, con lo que resultaría una contaminación de la sangre arterial. Estenosis pulmonar y obstrucción vascular pulmonar pueden ser causa de corto circuito bidireccional o totalmente de derecha a izquierda, todas estas anomalías son meras variaciones anatómicas del defecto septal.

CUADRO CLINICO:

Lo más significativo en niños con defecto de tabique interauricular es el descubrimiento de un soplo, que suele notarse después del período neonatal, y a veces hasta que el paciente tiene más de 5 años.

El descubrimiento tardío puede ser debido a la ausencia del corto circuito en el período perinatal, puesto que ambos sistemas (pulmonar y aortico) tienen presiones similares; posteriormente el error consiste en cosiderarlos como soplos funcionales.

Respecto a la sintomatología, ésta es variable, existen pacientes asintomáticos, mientras que otros presentan cierto grado de intolerancia al ejercicio palpitaciones, dolor precordial, frecuentes infecciones respiratorias, y unos pocos casos pueden presentar insuficiencia cardíaca. La cianosis es rara después del período neonatal.

A la exploración física, éste tipo de pacientes tiene un crecimiento deficitario, el pulso es normal o pequeño, con una presión arterial normal, la presión venosa también es normal si no existe insuficiencia tricúspide asociada o insuficiencia cardíaca. El pulso yugular venoso muestra elevadas ondas V precedidas de un colapso sistólico; el hígado puede ser palpable aunque no pulsátil: es frecuente la deformidad de la

parrilla costal izquierda; el impulso cardíaco es hiperdinámico y mayor en la protuberancia xifoidea. Un thrill en el segundo espacio intercostal izquierdo indica estenosis pulmonar adicional. A la auscultación presentan un soplo sistólico de eyeción de grado III /6 con pobre irradiación; mejor audible en el segundo y tercer espacio intercostal izquierdo. Este soplo es producido por la turbulencia del flujo torrencial en la arteria pulmonar dilatada. Un soplo rudo en la parte inferior del borde esternal izquierdo, algunas veces aumentado con la inspiración puede deberse a insuficiencia tricúspide.

Si un defecto de tipo secundum se relaciona con estenosis pulmonar el típico soplo de estenosis en el segundo espacio intercostal izquierdo será la característica dominante.

Puede escucharse un soplo diastólico en algunos pacientes con insuficiencia pulmonar.

El primer ruido cardíaco es de gran intensidad y es mejor audible en el ápex. El segundo ruido es generalmente ampliamente desdoblado (mayor de 0.05 seg) de normal intensidad, característicamente este desdoblamiento no cambia con la respiración. Este permanente desdoblamiento es una de las más importantes guías de diagnóstico del defecto del septum auricular, y es debido al retardo del cierre de la válvula pulmonar, secundario al mayor volumen de sangre que maneja el ventrículo derecho, si encontramos un segundo ruido acentuado en el área pulmonar es debido a una hipertensión pulmonar.

RAYOS X

Las radiografías de torax revela grados variables de aumento del corazón, dependiendo del tamaño del desvío; las cavidades derechas estarán aumentadas. La arteria pulmonar es amplia, la vascularización pulmonar esta intensificada y no es infrecuente la danza hilar. El ventrículo izquierdo y la aorta son normales o pequeños.

ELECTROCARDIOGRAMA:

El electrocardiograma muestra desviación áxil derecha e hipertrofia del ventrículo derecho (el denominado bloqueo incompleto de rama derecha) el diagnóstico de defecto del ostium secundum del tabique interauricular no complicado es dudoso si faltan estos signos. El complejo rsR' en aVr y en las derivaciones precordiales derechas es notado. El eje eléctrico está generalmente entre 30 y 170.

Este desvío a la derecha y la fuerza anterior corresponde a R' que se inscribe en las derivaciones unipolares. Con poca frecuencia las anomalías electrocardiográficas comprenden las ondas P altas, intervalo P-R prolongado disrritmias (por Ejemplo. fibrilación, auricular y bloqueo cardíaco completo), en ocasiones el electrocardiograma es normal.

CATETERISMO:

Los hallazgos más frecuentes son:

1. Aumento de contenido de oxígeno en la aurícula derecha (puede encontrarse, este hallazgo en el retorno venoso pulmonar anómalo a la aurícula izquierda, en el defecto del tabique interventricular con insuficiencia de la tricúspide, etc.)
2. Las presiones del lado derecho del corazón en niños, generalmente son normales. La principal anomalía es la frecuencia de altas ondas V en la aurícula derecha, de una altura igual a las ondas A de la aurícula izquierda dando lugar en una forma de M con las depresiones XyY.
3. La presión capilar pulmonar es normal.
4. La resistencia pulmonar es baja. El gradiente de presión entre ambas aurículas y capilares pulmonares no es notable si el defecto es grande.
5. El fluido sanguíneo pulmonar puede tomarse mayor que el sistémico.
6. La sangre arterial periférica es saturada en más de 95o/o, a excepción de pacientes con estenosis pulmonar, obstrucción

vascular pulmonar, y defectos bajos.

7. La cine-angiografía y angiografía pura son de poca utilidad, un buen metodo seria pasar el cateter dentro de las dos aurículas y ya en la izquierda inyectar el medio de contraste.
8. Las curvas indicadoras de dilución claramente muestran el modelo de recirculación y un electrodo de hidrógeno colocado directamente en la aurícula derecha, registraria un desvío de izquierda a derecha.

FONOCARDIOGRAFIA INTRACARDIACA:

Con esta se pone de manifiesto un murmullo sistólico de expulsión en la arteria pulmonar, a veces precedido de un chasquido. Puede registrarse también un soplo mesodiastólico de la sangre afluyente al ventrículo derecho, debido al gran volumen circulante a través de la válvula tricúspide.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:**CARDIOPATIA REUMATICA:**

En ambas condiciones son las mujeres las más afectadas, el soplo es tardíamente descubierto, soplos diastólicos y sistólicos son comunmente oídos en el borde esternal izquierdo y en el ápex. El intervalo P-R puede ser prolongado en ambos casos. Pulsaciones dilatables vistas por fluoroscopia y ausencia de dilatación de la aurícula izquierda, soplo sistólico basal y evidencia electrocardiografica de un complejo rsR' todo apunta a un defecto del septum. Sin embargo solo el cateterismo puede diferenciar ambas entidades.

DEFECTOS SEPTAL VENTRICULAR:

Un pequeño defecto septal ventricular con un rudo soplo sistólico acompañado de thrill en lo bajo del borde esternal izquierdo, junto con hipertrofia ventricular derecha vista en el

electrocardiograma, y que en rayos X se ve aumento, ventricular derecho y auricular izquierdo, sirven para distinguir fácilmente el defecto. Sin embargo la diferencia puede ser difícil cuando hay un defecto ventricular septal grande que provoque hipertensión pulmonar, en la cual el soplo sistólico no es muy intenso y el ventrículo derecho domina el cuadro electrocardiográfico y de rayos X. En esta forma la hipertensión pulmonar se expresa en término de cianosis transitoria y considerable hipertrofia ventricular, favoreciendo el cuadro de defecto ventricular septal.

PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO:

Solo los pacientes con cuadro atípicos que presentan hipertensión pulmonar el diagnóstico diferencial se dificulta, pero muy bien puede salirse de problemas con el cateterismo.

TRANSPOSICION DE VENAS PULMONARES:

Se distinguen pues, estos pacientes porque estan predisuestos a tener fallo congestivo durante la infancia y presentan mediana cianosis, asi como comunmente las venas pulmonares entran en la cava superior, el cuadro es patognomónico.

ESTENOSIS PULMONAR SIMPLE:

Puede darnos hallazgos parecidos al ostium secundum. Ocasionalmente el defecto solo puede distinguirse por cateterismo cardiaco. Clinicamente el impulso del ventrículo derecho, la presencia de un click sistólico el relativo estrechamiento del desdoblamiento del segundo ruido que cambia con la respiración, y el fuerte soplo de eyección acompañado de thrill todo apunta a una estenosis pulmonar.

TRATAMIENTO:

El propósito del tratamiento es tener bajo control cualquier

fallo congestivo.

Hay que prevenir la fiebre reumática; las enfermedades respiratorias deben ser tratadas pronto e intensamente con antibióticos. El cierre quirurgico es en la actualidad el tratamiento elección.

La cirugía a corazón abierto y visión directa permite una reparación más cuidadosa. Puede realizarse con hipotermia o con oxigenador y exclusión cardiopulmonar.

Algunos cirujanos prefieren éste último método porque hace posible que pueda procederse con mayor cuidado y corregir otra anomalias en la misma operación. La mortalidad operatoria es inferior al 20/o.

Sin embargo las desventajas son los peligros de bypass, con hemorragia sobre transfusión inadecuada, peligro de daño al sistema nervioso central; con el uso de circulación extracorpórea.

Los mejores resultados obtenidos son en pacientes jovenes (de 10 a 20 años) con gran defecto del foramen secundum pero sin complicaciones. Ultimamente Cohn y Collins del Hospital de Boston han usado pericardio autólogo para cerradura de parche de las lesiones, con muy buenos resultados; esta tecnica fué originalmente desarrollada por Daily y Shumway (sin publicarse).

Pacientes con fallos congestivos del corazón, con aumento de la resistencia pulmonar presentan elevados promedios de riesgos. Si hay obstrucción pulmonar y un desvío de derecha a izquierda, indica situación inoperable.

Los resultados de un cierre quirurgicos son muy buenos y la mayoría de los pacientes retornan a la normalidad.

El curso postoperatorio generalmente es sin complicaciones, aunque la fibrilación auricular se puede presentar en pacientes viejos, pero generalmente tienen buena respuesta a los digitalicos y quinidina.

DEFECTOS SEPTAL DEL OSTIUM PRIMUM

Este defecto resulta de la unión defectuosa del cojin endocárdico y los tabiques interauriculares e interventricular debemos distinguir entre un defecto completo e incompleto del cojin endocárdico, reconociendo que son frecuentes las formas transicionales entre ambos. En el primero no hay separación entre los anillos tricúspide y mitral.

FISIOLOGIA:

Los pacientes de formas completas de defecto de cojin endocárdico combinan las características de corto circuito de izquierda a derecha a nivel ventricular y auricular, junto a insuficiencia de la válvula aurículo ventricular y amenudo con obstrucción vascular pulmonar. Debido a este fenómeno los cortos circuitos auriculares y ventriculares pueden ser bidireccionales.

El paciente con defecto parcial del cojin endocárdico puede ser indistinguible de pacientes con grandes defectos auriculares tipo secundum, esto es, un corto circuito grande de izquierda a derecha con presión arterial pulmonar normal. Más frecuente hay insuficiencia mitral contribuyendo al volumen de trabajo ventricular izquierdo, así como la hipertensión arterial pulmonar (secundaria a una presión auricular izquierda y venosa pulmonar aumentadas), hacia el perfil fisiológico.

Recientemente Williams y cols del departamento de patología del Hospital de Minesota publicaron 3 casos de persistencia de ostium primun coexistiendo con atresia mitral o tricúspide. De la primera era 2 casos y la segunda un caso. Los dos casos de atresia mitral tenían comunicación de ventriculo izquierdo a aurícula derecha, ya que existía un gran defecto septal; ahora, el caso de atresia tricúspide la comunicación se hacía de derecha a izquierda por un ostium primun persistente situado en la porción más inferior del septum auricular, siendo un defecto muy largo; en adición un defecto pequeño se encontró en la fosa ovalis.

ANATOMIA:

El llamado canal atrio ventricular común es el más frecuente del defecto completo del cojin endocárdico. Este defecto descansa en la parte baja auricular sobre el anillo valvular aurículo ventricular caracterizado por una hendidura mitral o tricúspide o bién ambas.

Pueden edentificarse los dos anillos separados y el septum ventricular intacto.

Las otras dos variantes del defecto parcial de cojin endocárdico, son el defecto ventricular septal y la regurgitación congénita mitral, secundaria a la hendirua de la válvula sin defecto septal.

CUADRO CLINICO:

Muchos niños con defecto del ostium primum permanecen asintomáticos, y la anomalía se descubre durante una revisión médica general; éste defecto se asocia muchas veces a trisomía XXI. El cuadro depende de la severidad de los fallos anatómicos fisiológicos. Se han observado niños fuertes y sanos como también niños con mal grado de desarrollo, que presentan fallo congestivo y temprana cianosis.

Un soplo de regurgitación mitral puede llamar la atención del examinador. El volúmen de presión de la aurícula derecha puede enmascarar un cuadro de defecto del foramen secundum, pero no lo puede hacer con la regurgitación mitral.

Al exámen físico hav deformidad del tórax izquierdo. Puede ser descubierta la regurgitación yugular venosa. En este caso no se presenta la figura en M que es vista en el defecto del septum secundum, pues la onda A es mayor que la onda B. El tamaño y la pulsatividad del higado depende del daño que exista a nivel tricuspídeo.

El primer ruido a la auscultación; localizado en el ápex, puede ser fuerte, el segundo ruido esta bien desdoblado y si el desvío de izquierda a derecha es de buen tamaño el desdoblamiento es permanente. El cierre de la pulmonar puede estar acentuado si hay obstrucción pulmonar presente. Un tercer ruido fuerte es oído en ápex.

RAYOS X:

Hay crecimiento de las cavidades derechas, asociado a un aumento de las izquierdas, dependiendo del grado de insuficiencia mitral, la arteria pulmonar es grande, la trama vascular pulmonar esta aumentada y la danza hiliar no es rara. La aorta es de tamaño pequeño o normal.

ELECTROCARDIOGRAMA:

Las anomalías principales son desviación del eje hacia la izquierda y en ocasiones una desviación extrema del eje a la derecha, hay ondas P normales o altas, prolongación del intervalo P-R.

CATETERISMO:

Los hallazgos son:

- a) Hay aumento en contenido de oxígeno a nivel de aurícula y ventrículo derecho.
- b) Si el defecto auricular es de tamaño apreciable, la presión media de la aurícula izquierda y capilares pulmonares es igual a la de la aurícula derecha. Las ondas V son más dominantes que en el defecto del septum secundum. Alrededor del 20% de los niños que tienen el defecto del cojin endocárdico muestran resistencias pulmonares mayores de tres unidades.
- c) La presión del pulso capilar pulmonar y de la aurícula izquierda, así como el trazo del ventrículo izquierdo pueden mostrar evidencias de regurgitación mitral.
- d) La saturación arterial de oxígeno en pacientes con canal

aurículoventricular completo, es generalmente menos del 90%. Como regla, la sangre arterial periférica de los pacientes con un simple defecto del ostium primun es totalmente saturada.

- e) El paso de catéter a través del defecto septal auricular, toma característicamente un curso bajo en estos pacientes.
- f) Cineangiografía selectiva, usando la arteria pulmonar, inyectando en el ventrículo y aurícula izquierda es útil en la demostración de un desvío de izquierda a derecha.
- g) Las curvas de dilución del colorante con inyecciones entre la vena cava superior y la aurícula derecha, muestra evidencias de circulación. Esto es interesante ya que en contraste con el defecto del septum secundum no hay desviación a la derecha preferencial para la vena pulmonar derecha, ya que el defecto del ostium primun está situado de bajo del septum auricular.

CURSO Y PRONOSTICO:

El pronóstico de vida de estos pacientes no es muy bueno en relación a los que tienen ostium secundum. Raramente viven después de los 30 a 40 años; esto es debido a que estos pacientes en su niñez muestran evidencia de fallo congestivo de el corazón y pueden morir durante los primeros 5 años de vida.

Los más afortunados, son los pacientes que tienen un defecto simple del ostium primun con regurgitación mitral mínima, pudiendo ser asintomáticos a través de un pubertad, sin embargo el corazón es grande y a los 20 años presentan sintomatología.

Al descubrirse el fallo cardíaco congestivo y la cardiomegalia; el cuadro se torna aceleradamente progresivo. La obstrucción pulmonar es dos o tres veces más frecuente en éste grupo que los que tienen defecto del ostium secundum.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:

FIEBRE REUMATICA

Puede confundirse con el defecto, pues presenta el soplo de regurgitación mitral; pero los signos electrocardiográficos, las características del segundo ruido y la temprana aparición del soplo sirven para descartar esta posibilidad.

DEFECTO AURICULAR TIPO OSTIUM SEGUNDUM:

Puede ser diferenciado en base a datos electrocardiográficos, el soplo de regurgitación mitral y las manifestaciones de compromiso del ventrículo izquierdo. Además la temprana aparición de la enfermedad cardíaca y la severidad de sus manifestaciones ayudan a diferenciarlo. Por último la obstrucción pulmonar es más frecuente en los pacientes con defectos de septum primun.

TRANSPOSICION COMPLETA DE LAS VENAS PULMONARES:

Esta puede diferenciarse por el electrocardiograma.

TRANSPOSICION COMPLETA DE GRANDES ARTERIAS:

Es fácilmente confundible por que presenta un cuadro similar al de ostium primun; ocasionalmente únicamente el dato de insaturación arterial y la angiografía serviría para dar el diagnóstico correcto.

TRATAMIENTO:

El tratamiento de elección es la cirugía usando bomba de circulación extracorpórea. El promedio de mortalidad es de un 10o/o en la forma de defecto incompleto. Y de un 50o/o en la forma completa.

Al igual que el ostium secundum Lawrence Cohn y Collins; han usado para el cierre del defecto, el mencionado Parche autologo de pericardio con muy buenos resultados, estos cirujanos han usado ésta técnica no solo para cerrar éste defecto sino algunos otros, en los cuales la anomalía es muy grande; así mismo explican que prefieren el uso de pericardio sobre los materiales prostéticos por que es probablemente menos susceptible a las infecciones o tromboembolismos.

Entre los sobrevivientes al cierre quirurgico hecho con mucha exactitud, existe una regurgitación mitral residual, evidente por el soplo sistólico apical, hemodinámicamente esta se demuestra por el agrandamiento en los rayos X, y una onda P mitral en el Electrocardiograma, que se encuentra en el 20o/o de los pacientes.

Los factores que contribuyen al riesgo son: Gran fallo cardíaco congestivo, incremento de la resistencia pulmonar, agrandamiento cardíaco. En estos pacientes están indicadas las medidas anticongestivas pre y postoperatorias. El bloqueo cardíaco puede ocurrir en el curso postoperatorio conllevando un mal pronóstico.

La mejor edad para operar a estos pacientes es entre los primeros 5 a 10 años de vida. La reparación afortunada del defecto, lleva a una remisión sintomática del paciente.

SUMARIO:

Este defecto debe ser considerado como primer diagnóstico en los pacientes con desvío de izquierda a derecha, se verá desviación del eje eléctrico a la izquierda, con una rotación del plano en sentido contrario a las agujas del reloj, y con una derivación rsR' en las derivaciones precordiales. Clínicamente hay casi siempre evidencias de regurgitación mitral. Los infantes con esta anomalía en forma completa son a menudo cianóticos, tienen fallo congestivo severo y son bajos en crecimiento. en cambio los pacientes con defecto simple del ostium primun los síntomas pueden ser indistinguibles del ostium secundum.

La cirugía por medio de bomba de circulación extracorporea es recomendada en niños entre 5 y 10 años antes de que los síntomas se presenten.

AURICULA COMUN:

Es una anomalía rara. Se han reportado solamente cerca de 6 casos en el Hospital de Niños de Boston, en la Clínica Mayo han sido reportados 5 casos.

Esta anomalía es más comunmente vista en asociación con dextrocardia, levocardia y situs inversas abdominal. En vista de que ésta anomalía es muy rara no entraremos en mayores detalles de la misma.

PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO:

DEFINICION:

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 TIPOS ANATOMICOS:

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

FRECUENCIA:

En la serie Abbott, así como la de Keith y Wood, fué, la

segunda deformidad más frecuente. En la serie de Nadas fué la segunda lesión más frecuente. En 267 cateterismo consecutivos en lactantes en el Hospital de niños del centro médico de Boston, el conducto arteriosos aislado se presentó en el duodécimo lugar. En la serie de Rowe de 100 lactantes con cardiopatía congénita, en Nueva Zelandia el conducto arterioso ocupó el cuarto lugar. Por lo tanto la verdadera frecuencia del conducto arterioso permeable es difícil de precisar. Obviamente el conducto es permeable en todos los fetos. El cierre anatómico funcional se realiza normalmente en pocos días o semanas después del nacimiento. Lactantes prematuros y los que tienen problemas pulmonares u otras cardiopatías congénitas el conducto puede permanecer permeable por varias semanas o aun meses. Arbitrariamente un conducto permeable después de los 3 primeros meses de vida, probablemente sea normal. El papel etiológico de la rubéola y su especial predilección por la relación con el conducto arterioso permeable y la estenosis pulmonar ha sido mencionado por otros autores.

Alzamora-Castro han encontrado el conducto arterioso con mayor frecuencia en poblaciones de grandes altitudes en el Perú. También a sido mencionada la frecuencia familiar y el predominio en mujeres. Se menciona también los papeles de premadurez enfermedad pulmonar e hipoxia en el cierre del conducto.

ANATOMIA:

Tanto el conducto arterioso como el foramen oval son necesarios para mantener la circulación fetal; es a través de este conducto que la sangre alcanza la aorta descendente desde el sistema de la arteria pulmonar. El conducto une la arteria pulmonar y su bifurcación con la aorta, inmediatamente después del origen de la arteria subclavia izquierda.

Patton calculó el diámetro del conducto al final de la gestación que es de cerca de 50% de la aorta. La persistencia de la abertura aórtica es la causa más común de la permeabilidad; el estrechamiento parcial en el extremo pulmonar es la explicación para la forma crónica del conducto en muchos pacientes. El cayado

aórtico derecho con un conducto derecho es extraordinariamente raro.

FISIOLOGIA:

Al nacer el niño suceden grandes cambios hemodinámicos tales como; Disminución de la resistencia en la la circulación general debido a la oclusión del cordón umbilical; estos dos fenómenos resultan en inversión de la relación de presiones entre aorta y arteria pulmonar, esto implica que en la vida extrauterina un flujo de sangre de la aorta hacia la pulmonar, se haga presente durante la sístole y la diástole en los casos típicos. Bajos tales circunstancias las cámaras izquierdas y Arteria Pulmonar manejan mayores volúmenes de sangre que las cámaras derechas. La mayoría de las veces la sangre adicional se acomoda en la arteria pulmonar sin elevarse la presión diastólica de la aorta; y la presión del pulso de circulación mayor se amplía. El aumentado volumen minuto del ventrículo izquierdo, resulta en estenosis aórtica "funcional" que desaparece con el cierre del conducto.

En un reducido número de casos, el conducto arterioso permeable se hace acompañar de hipertensión arterial pulmonar con obstrucción pulmonar vascular, esto sucede si el conducto es grande. En los casos moderados, esto puede resultar en eliminación del gradiente diastólico entre aorta y arteria pulmonar y por lo tanto, desaparece el componente diastólico del soplo continuo.

CUADRO CLINICO:

En general faltan los síntomas, pero éstos pueden desarrollarse también en cualquier edad. En algunos pacientes solo el descubrimiento de un soplo, los dirige hacia el cardiólogo. En otros el desarrollo físico disminuido, infecciones respiratorias a repetición; constituyen los síntomas principales.

No en todas las circunstancias el bajo desarrollo físico se debe efectos hemodinámicos de la anomalía cardíaca. Por ejemplo el

hijo de una madre que tuvo Rubéola durante el primer trimestre, cae en la categoría de anomalía congénita agregada. Es solamente en conductos permeables muy grandes que el efecto hemodinámico puede ser responsable del poco desarrollo físico, así como la falta de peso.

Nunca se presenta cianosis o dedos en palillo de tambor. Con frecuencia se encuentra thrill sistólico o sistólico-diastólico, en el segundo espacio intercostal izquierdo, y aun en la escotadura supraesternal, probablemente secundario al gradiente aórtico "funcional". La prominencia del hemitorax izquierdo es común, y el latido cardíaco es hiperdinámico en ápex.

A la auscultación, el soplo continuo diastólico-sistólico en maquinaria domina el cuadro; soplo que es más intenso en la parte alta de esternon izquierdo que se transmite a toda la cara anterior del tórax, pero solo moderadamente en cuello y dorso. Este soplo es constante y varía con la respiración o la posición muy escasamente. Característicamente, el componente sistólico comienza inmediatamente después del primer ruido cardíaco y prosigue con una configuración en crescendo hacia el segundo ruido. La característica del soplo, desigual, áspera "de agitar los dedos" puede deberse al choque de las dos corrientes sanguíneas, una del ventrículo derecho y otra del conducto, convergiendo en la arteria pulmonar. Además del soplo en maquinaria característico puede escucharse un soplo sistólico en el ápex, probablemente por insuficiencia mitral funcional. Es audible un retumbo diastólico de baja frecuencia en el ápex en niños y lactantes en quienes el flujo a través de los pulmones es cuando menos dos veces el flujo de la circulación mayor.

Los ruidos cardíacos pueden estar completamente apagados por este soplo ruidoso continuo aunque algunas veces puede escucharse un segundo ruido intenso, distinto en el área pulmonar. Pacientes con conducto arterioso grande, la auscultación y la fonocardiografía pueden demostrar desdoblamiento "Paradójico" del segundo ruido, resultado de la duración aumentada de la expulsión ventricular izquierda y cierre temprano de la válvula pulmonar, secundaria al aumento de presión sistólica arterial

pulmonar y algunas veces a un bloqueo de rama izquierda.

El primer ruido no es muy intenso, un tercer ruido así como un chasquido aórtico, se escucha frecuentemente el ápex.

RAYOS X:

Los hallazgos dependen en gran parte de la magnitud del flujo a través del conducto. Así pacientes con cortos circuitos pequeños tienen fundamentalmente corazón normal. Los que tienen circuitos más grandes las características principales son:

- 1) Crecimiento del ventrículo y aurícula izquierda,
- 2) Arteria pulmonar prominente, aorta ascendente y callado aórtico grande,
- 3) Ingurgitación vascular pulmonar.

En la fluoroscopia, si el conducto es de tamaño grande el latido es hiperactivo; la amplitud aumentada de las pulsaciones afecta en grado igual a ventrículo izquierdo, arteria pulmonar y aorta. Las pulsaciones expansivas se ven con frecuencia en los vasos pulmonares ingurgitados.

ELECTROCARDIOGRAMA:

En pacientes con conducto pequeño puede ser normal. Si el corto circuito es grande se refleja en hipertofía ventricular izquierda con aparición ocasional de P mitral. El eje eléctrico medio suele ser normal.

CATETERISMO CARDIACO:

Se justifica muy pocas veces en la actualidad en pacientes de conducto arteriosos permeable típico. Sin embargo los hallazgos son:

1. Hay por lo menos un aumento de 60% en la saturación de oxígeno arterial pulmonar al compararlo con el del segmento de expulsión de ventrículo derecho. Las saturaciones más altas pueden encontrarse en arteria pulmonar izquierda en lugar de la arteria principal. Conductos permeables pequeños pueden no tener aumento en el contenido de oxígeno. La saturación arterial periférica es normal.
2. Las presiones de ventrículo derecho y de arteria pulmonar son normales en el 50 a 75% de pacientes cateterizados. La presión capilar pulmonar, en aurícula izquierda, o ambas, pueden estar un poco elevadas (de 8 a 12 mm, promedio), y la presión del pulso en aorta es amplia. La presión del pulso recuerda la insuficiencia aórtica.
3. Hay resistencia pulmonar aumentada en menos del 30% de todos los pacientes
4. La relación de flujo de circulación menor a mayor es indudablemente más de 1.5: 1.0, y en algunas veces puede estar cercano a 4 ó 5: 1.5.
5. En manos adiestradas el catéter puede ser manipulado a través del conducto arterioso permeable por lo menos en 50% de pacientes.
6. Las cineangiografías con inyección en aorta ascendente, demuestran primero el cayado aórtico; después la arteria pulmonar por debajo de este cayado como una pelota de golf.
7. Puede ser necesario obtener fonocardiogramas intracardíacos con curvas a colorantes, o aún utilizar el electrodo de hidrogeno para demostrar la presencia de un conducto arteriosos permeable pequeño.

EVOLUCION Y PRONOSTICO:

Como habíamos mencionado anteriormente este paciente casi siempre es asintomático durante su infancia, aunque en algunos pacientes de conducto grande pueden obtenerse antecedentes de fatiga y desaliento en la infancia. Si el conducto no es grande, gradualmente el ventrículo izquierdo es capaz de realizar el trabajo adicional con una presión diastólica final normal, razón por la cual el paciente está casi asintomático en la niñez, adolescencia y

edad adulta temprana. Después de cirugía; no hay cifras recientes en relación a la evolución en cuanto a la vida adulta de estos pacientes. Pero con un conducto no más del moderado (menos de la mitad del diámetro aórtico) la mayoría de los casos probablemente están asintomáticos hasta la tercera o cuarta décadas de la vida. La insuficiencia cardíaca congestiva, obstrucción vascular pulmonar y endocarditis bacteriana serán los peligros principales después de este tiempo. La aparición de hipertensión arterial pulmonar con obstrucción vascular pulmonar es bastante frecuente en estos pacientes mayores. Shapiro y Keyes encontraron que una persona de conducto arterioso permeable que alcanza su séptimo año de vida tienen solamente la mitad del promedio de esperanza de vida, así el defecto no se corrige operación. Esto es controversial ya que hay numerosas excepciones.

Krovetz publicó que la endocarditis bacteriana, complicación frecuente en el pasado, apareció en 2 por 100 de 500 pacientes tratados quirúrgicamente.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:

El diagnóstico de conducto arterioso permeable típico es fácil Gibson ha expresado que puede hacerse el diagnóstico correcto solo con la presencia del soplo característico. Otras situaciones con soplos diastólico y sistólico que deben ser consideradas se describen a continuación.

DEFECTO DEL TABIQUE AORTOPULMONAR:

Clinicamente es indistinguible. Frecuentemente el soplo es máximo en la parte inferior del borde esternal izquierdo y es muy intenso. Puede orientarnos el cateterismo cardíaco y la aortografía; ante la duda debe realizarse toracotomía exploratoria.

ANEURISMA ARTERIOVENOSO CORONARIO:

En el aneurisma arteriovenoso coronario el soplo no se

escucha en el segundo espacio intercostal izquierdo. El cateterismo cardíaco y la angiografía deben realizarse para establecer el diagnóstico.

FISTULA ARTERIOVENOSA PULMONAR:

El soplo de ésta se escucha en el dorso y no en el segundo espacio intercostal izquierdo. Debido a la naturaleza venosa-arterial (derecha izquierda) hay algo de cianosis y deformidad de los dedos en palillos de tambor si la comunicación es de cierta magnitud. Por lo general en la radiografía el corazón no está crecido, pero el radiólogo puede reconocer la fístula en la radiografía simple.

SOPLOS DE LAS COLATERALES:

Estos soplos de las colaterales de la Tetralogía de Fallot y Coartación de aorta, son escuchados muy bien en todo el dorso y por lo general en el segundo espacio intercostal derecho más que en el área del conducto. Tampoco tienen la consistencia del soplo del conducto arterioso permeable, y varían considerablemente con la respiración.

ZUMBIDO VENOSO:

Un zumbido venoso es probablemente con más frecuencia confundido con el conducto arterioso permeable. Su inconstancia, la acentuación del componente diastólico, su desaparición por compresión en la vena yugular ipsilateral, su aumento si el cuello se extiende su desaparición virtual cuando se acuesta, suele permitirnos un fácil diagnóstico diferencial.

Aneurisma de seno de Valsalva, defecto de tabique interventricular e insuficiencia aórtica. Tronco Arterioso, Estenosis Pulmonar periférica, Retorno venoso anormal total; todos estos diagnósticos deben ser considerados en el Conducto Arterioso permeable.

TRATAMIENTO:

El tratamiento de elección para el conducto arterioso típico es la cirugía.

Es muy fácil recomendar la cirugía para pacientes que tienen síntomas, pero recomendar una operación, no importa lo segura que sea, en un niño que ante los ojos de sus padres, es saludable, es difícil. El médico debe tratar de valorar el tamaño del conducto en base al tamaño del corazón, presión del pulso y presencia o ausencia de soplo diastólico en el ápex.

Se ha mencionado que no todos los adultos deben ser operados. Los conductos pequeños probablemente no deben tratarse mientras el paciente esté asintomático. El problema estriba en el riesgo quirúrgico un poco más alto con la edad acentuado por los cambios ateromatosos en aorta y conducto, morbilidad posoperatorio aumentada, dificultades sociológicas y emocionales de perder a un cabeza de familia.

Se recomienda en el acto operatorio realizar sección del conducto más que ligadura; ya que varios autores han reportado de recanalización de los conductos ligados; además de la seguridad que dá, de no desarrollar subsecuentemente endocarditis bacteriana.

La mortalidad en la sección del conducto arterioso permeable, citada por Gross y Longino es menor de 0.5o/o en el grupo asintomático y 2.1 por 100 en el grupo total de 412 pacientes. Una mortalidad menor de 1o/o citada por McGoon de una serie de 133 pacientes en Hammersmith Londres según una publicación en 1968 Jones al informar sobre 899 pacientes, señaló mortalidad de 0.9o/o en pacientes de conducto arterioso no complicado mayores de un año de edad, y de 4o/o para aquellos con complicaciones. La edad óptima para la operación es entre los tres y quince años, pero han sido operados con éxito pacientes en edades entre dos meses a 60 años.

Si aparece endocarditis bacteriana, es preferible erradicar primero medicamente la infección y operar unos seis meses después

de la curación bacteriológica completa. Si la infección no puede controlarse con el uso muy juicioso de antibióticos, la cirugía puede proporcionar la curación deseada de la endocarditis.

En el posoperatorio, el corazón disminuye de tamaño, la presión del pulso se hace normal, las radiografías y electrocardiogramas vuelven a la normalidad el soplo regularmente desaparece.

CONCLUSIONES

El conducto arterioso permeable típico puede diagnosticarse la mayoría de veces por la presencia del soplo característico en segundo espacio intercostal izquierdo. Los hallazgos tradicionales incluyen pruebas de rayos X y electrocardiogramas, cuyas manifestaciones son: Aumento de trabajo en el flujo del ventrículo izquierdo. La mayoría de pacientes son asintomáticos durante la infancia, pero a medida que pasan los años pueden llegar a incapacitarse y muchos mueren de insuficiencia congéstitiva o con endocarditis bacteriana. La sección quirúrgica es un procedimiento seguro y exitoso y se recomienda en todos los niños de ésta anomalía.

Por último vale la pena mencionar que existe una forma atípica de conducto arterioso permeable, el cual se menciona asociado con hipertensión pulmonar, y lógicamente el cuadro clínico se torna un tanto diferente al cuadro típico, asimismo el cuadro radiográfico tiene que cambiar; al igual que el electrocardiograma.

COMUNICACIONES INTERVENTRICULARES:

Es un conjunto de anomalía cardíacas congénitas caracterizadas por una comunicación anormal entre ambos ventrículos, secundaria a defectos localizados en el septum interventricular.

VARIEDADES O TIPOS ANATOMICOS:

Existen 6 tipos anatómicos diferentes y son:

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

FRECUENCIA:

Los defectos del tabique interventricular fueron el quinto en frecuencia en la serie de Wood. En la serie de Keith aparece como la lesión única más frecuente; teniendo un 25o/o de todos los niños con cardiopatía congénita. En la tesis de graduación del Dr. Wittig Toledo aparece en el segundo lugar con 86 casos de 540 cardiopatía demostradas pos-mortem. Aceptando la frecuencia de 6 casos de cardiopatía congénita por cada 1,000 nacimientos, puede decirse que el defecto de tabique interventricular aislado aparece con una frecuencia de cerca de 1.5 en cada 1,000 nacimientos.

ANATOMIA

Los defectos importantes del tabique interventricular varían de tamaño, de 0.5 a 3.0cm. de diámetro. La mayoría de los defectos probablemente son resultado de anomalías de desarrollo del cono,

los pliegues de los troncos, los cojines endocardicos. De hecho, como fué señalado por Selzer, la mayoría de defectos observados en el examen post-mortem son altos y anteriores en el septum membranoso conectando la porción subaortica del ventrículo izquierdo con la porción tricúspide del ventrículo derecho; la mayoría de estos defectos incluyen por definición cierto grado de cabalgamiento de la aorta. En una minoría de casos el examen post-mortem demuestra la abertura baja en el tabique muscular, y en un número más pequeño el tabique interventricular está completamente ausente (ventrículo único).

FISIOLOGIA:

El tiempo, dirección y tamaño de un corto circuito a través de un defecto de tabique interventricular está determinado por leyes principalmente físicas; regidas por el tamaño del defecto y el gradiente de presión entre los dos ventrículos. Dado que normalmente el ventrículo izquierdo tiene una presión más alta en todo el ciclo cardíaco, que en el ventrículo derecho; una abertura en el tabique interventricular, resulta en una derivación de sangre de izquierda a derecha; casi exclusivamente en la sístole en pacientes con resistencia pulmonar normal. Los pacientes con obstrucción vascular pulmonar, tienen una derivación también en la diástole. El flujo de sangre está determinado por el tamaño de la abertura en el tabique.

Debemos dejar claro que existen lesiones con cortos circuitos predominante de izquierda a derecha (que son la mayoría) pero que también las hay con corto circuito de derecha a izquierda, éstas estan asociadas a lesiones valvulares y vasculares.

MANIFESTACIONES CLINICAS:

Varían según el tamaño del defecto y la reacción de la circulación pulmonar. Los defectos pequeños, con derivaciones izquierda-derecha y presiones arteriales normales, son los más frecuentes. Estos pacientes son asintomáticos y la lesión cardíaca se

encuentra accidentalmente durante una exploración general por cualquier motivo. Es característico un soplo paraesternal izquierdo pansistólico, alto y áspero o soplante que se ausculta mejor sobre el borde esternal inferior y que a menudo se acompaña de frémito. En una minoría de casos el soplo cesa bastante antes del segundo tono, posiblemente por la oclusión del defecto hacia el final de la sístole; este murmullo atípico se torna pansistólico tras la administración de fenilefrina.

Las radiografías suelen aparecer normales; algunas veces aparece cardiomegalia mínima y aumento dudoso de la vascularización pulmonar. El electrocardiograma suele ser normal, pero puede sugerir un hipertrofia ventricular aislada izquierda o combinada.

DEFECTOS VENTRICULARES DE TAMAÑO MODERADO:

Estos puede ocasionar amplios cortos circuitos izquierda derecha y aumentos escasos a moderados en las presiones y resistencias arteriales pulmonares. En los lactantes los principales síntomas son: Taquipnea, disnea, dificultades en la alimentación, desarrollo físico deficiente e infecciones pulmonares recidivantes, con insuficiencia cardíaca congestiva o sin ella. Es frecuente la mejoría después de 1 o 2 años probablemente por disminución relativa o absoluta del tamaño del defecto. Puede observarse cierta prominencia de la región precordial izquierda y del esternón. Es corriente un frémito sistólico. El soplo pansistólico es alto y áspero, percibido ampliamente en región precordial y a veces en la espalda, pero se ausculta con la máxima intensidad en el borde esternal inferior izquierdo. El segundo tono cardíaco de la punta es nulo con un breve desdoblamiento. El aumento de la circulación hemática pulmonar produce un soplo sistólico de expulsión que se oye mejor en el borde esternal superior izquierdo. El retorno venoso pulmonar aumentado da lugar a un abundante flujo a través de la válvula mitral, que a su vez ocasiona un soplo retumbante mesodiastólico que se ausculta mejor en la punta. Este soplo puede ir precedido de un tercer tono cardíaco.

Los hallazgos radiográficos son: Una cardiomegalia de leve a

moderada con cierta prominencia de ambos ventrículos y de aurícula izquierda. La arteria pulmonar puede ser normal o abultada y suele haber exceso de circulación pulmonar. El electrocardiograma muestra comunmente, hipertrofia biventricular. La prominencia de las ondas Q y R sobre el precordio izquierdo señala casi siempre predominio ventricular izquierdo. Un trazado RS ó rSr' en las derivaciones precordiales derechas sugiere una sobrecarga moderada sobre el ventrículo derecho.

DEFECTOS VENTRICULARES GRANDES:

Se caracteriza por exceso de circulación hemática pulmonar e hipertensión pulmonar. Los lactantes presentan síntomas tales como disnea, dificultad para la alimentación, crecimiento deficiente, sudoración profusa y sufren infecciones respiratorias recidivantes y episodios de fallo cardíaco. No hay cianosis, pero en ocasiones se advierte una plétora oscura durante las infecciones o el llanto. Si no hay insuficiencia cardíaca, los pulsos arterial y venoso son normales. Es común la protrusión de la porción anterior del tórax, sobre todo el precordio izquierdo del esternón. Es usual la cardiomegalia con elevación paraesternal y choque apical palpable. Los frémitos sistólicos son habituales. El característico soplo sistólico es similar al de los defectos moderados, pero el sonido de cierre valvular es más intenso y el segundo tono presenta un breve desdoblamiento. El soplo diastólico apical indica un corto circuito izquierda-derecha apreciable.

Las radiografías muestran, cardiomegalia, con prominencia de ambos ventrículos, de la aurícula izquierda y la arteria pulmonar. La aorta ascendente y el bulbo aortico son relativamente pequeños, en tanto que resultan frecuentes las pulsaciones intrínsecas de la arteria pulmonar.

El electrocardiograma muestra hipertrofia biventricular o predominio del ventrículo izquierdo o del derecho, hay ondas P picudas.

Si al corto circuito se le asocia una elevación de la resistencia

arterial pulmonar; la sintomatología puede parecer menos grave. Pero siempre hay subdesarrollo físico y fatigabilidad fácil. Existe leve cianosis en la infecciones pulmonares. Es corriente una protuberancia precordial. La cardiomegalia es moderada con levantamiento parasternal izquierdo. Es frecuente un chasquido de eyección pulmonar, que inicia un soplo de expulsión sistólico. El segundo tono presenta una breve pausa, con un componente pulmonar explosivo. Las radiografías con firma la cardiomegalia moderada con prominencia biventricular, pudiendo existir un agrandamiento mínimo de la aurícula izquierda. La prominencia y pulsación aumentada del tronco arterial pulmonar y de sus divisiones primarias puede contrastar con las ramas periféricas relativamente estrechas del árbol arterial pulmonar. El electrocardiograma señala predominio del ventrículo derecho, pero también cabe observar a veces signos asociados de hipertrofia ventricular izquierda, las ondas P no son puntiagudas ni tienen mellas.

CATETERISMO:

Como la sangre oxigenada atraviesa el defecto desde el ventrículo izquierdo, la sangre del ventrículo derecho es significativamente más rica en oxígeno que la aurícula derecha. En ocasiones la mezcla de sangre en el ventrículo derecho es inadecuado, de modo que una elevación definida en el contenido de oxígeno solo es reconocible en sangre arterial pulmonar. Si la muestra de sangre del ventrículo derecho se obtiene cerca del defecto, puede registrarse una riqueza de oxígeno falsamente alta. Los cortos circuitos pequeños pueden no producir un aumento detectable del contenido en oxígeno de la sangre del ventrículo derecho, que, no obstante, se demuestre con las pruebas de dilución de un indicador-Preferiblemente hidrógeno o verde indio sanina, fonocardiografía intracardíaca o ventriculografía izquierda.

Los defectos pequeños se acompañan de presión del corazón derecho y resistencia vascular pulmonar normales. La circulación hemática pulmonar y general en los pacientes con grandes defectos y presiones pulmonar en general casi igual, se determina

primariamente por la resistencia de los circuitos mayor y menor.

La localización y número de defectos ventriculares puede en consecuencia, demostrarse por la inyección de medio de contraste, que pasa a través del defecto y opacifica el ventrículo derecho y la arteria pulmonar. Al pasar el cateter a través del defecto hacia el ventrículo izquierdo demuestra irrefutablemente la presencia de un tabique interventricular.

FONOCARDIOGRAFIA INTRACARDIACA:

Esta puede mostrar el soplo localizado en el ventrículo derecho y la arteria pulmonar, y que es inaudible en aurícula derecha.

PRONOSTICO Y COMPLICACIONES:

Las observaciones de varios autores coinciden en que:

1. Un gran número de estos niños permanecen asintomáticos, sin pruebas del aumento del tamaño cardíaco, presión, resistencia de la arteria pulmonar.
2. La endocarditis bacteriana subaguda se presenta en menos del 10/o.
3. Una cifra pequeña pero significativa de lactantes presenta infecciones respiratorias a repetición e insuficiencia cardíaca congestiva.
4. Algunos enfermos presentan hipertensión pulmonar probablemente por que la resistencia pulmona aumenta en algunos niños, sobre todo adolescentes y adultos.
6. En algunos enfermos el defecto del tabique interventricular se cierra espontaneamente.

TRATAMIENTO:

Con las intervenciones a tórax abierto es posible reparar los

defectos del tabique interventricular. Se cierra la comunicación izquierda-derecha y el corazón hiperdinámico se calma, los frémitos y soplos desaparecen, y las presiones en la circulación menor vuelven a la normalidad. En algunos casos de operación con éxito, persisten, no obstante, durante algunos meses, unos soplos de eyección sistólico poco intensos.

El candidato más adecuado para el tratamiento quirúrgico es el paciente asintomático de más de 2 años de edad que presenta una hipertensión pulmonar moderada y un amplio corto circuito izquierda-derecha, en estos pacientes, la mortalidad quirúrgica es de 30/o o inferior. Los enfermos con presión sistólica pulmonar que se aproxima o alcanza el nivel de la presión general, pero sin una derivación derecha-izquierda demostrable, y con amplios cortos circuitos izquierda derecha, constituyen aun buenos candidatos para la operación, pero en ellos la mortalidad quirúrgica es más alta y parece ser que los pacientes con derivaciones derecha-izquierda significativas, pero pequeñas en sentido izquierda-derecha son inoperables. Los lactantes con defectos ventriculares sintomáticos son de difícil tratamiento, ya que la intervención a tórax abierto es agravada por una alta letalidad durante los 6 primeros meses de la vida.

En este grupo de edad, a menudo es posible evitar los episodios de insuficiencia cardíaca e infección pulmonar con un tratamiento médico diligente y cuidadoso. Si estas medidas fracasan, la creación quirúrgica de una estenosis pulmonar por encintado de la arteria pulmonar debe ser considerada; ésto alivia la insuficiencia cardíaca congéstitiva y reduce el número de infecciones intercurrentes. En años posteriores se procederá a la oclusión quirúrgica del defecto ventricular y a la supresión de la cinta de la arteria pulmonar. No se recomienda el tratamiento operatorio en los pacientes asintomáticos y que presentan normales el tamaño del corazón, el electrocardiograma y las presiones de circulación menor.

Es de gran importancia el tratamiento médico durante el tiempo que se tarda en recurrir el tratamiento operatorio. Anteriormente se a indicado la terapéutica del niño asintomático.

Para proteger al niño contra la endocarditis bacteriana subaguda, se le darán amplias dosis de penicilina desde 48 horas antes de extracciones dentarias, amigdalectomía o adenoidectomía, hasta 72 horas después. Las infecciones intercurrentes se tratarán con los antibióticos apropiados.

V RESULTADOS

Se efectuó una revisión de casos, abarcando desde 1973 a 1977. El estudio comprendió pacientes de la consulta externa y hospitalizados; tomándose en cuenta varios aspectos; entre ellos: Edad, sexo procedencia, sintomatología, hallazgos físicos, estudio de rayos "X", electrocardiograma, diagnóstico y tratamiento.

A continuación se expone las Cardiopatías Congénitas más frecuentes.

TABLA No. I

DIAGNOSTICO	No. de Casos	o/o
Comunicación Interauricular	20	42.55
Persistencia del Conducto Arterioso	11	23.40
Comunicación Interventricular	4	8.51
Estenosis pulmonar	2	4.25
Trilogía de Fallot	2	4.25
Tetralogía de Fallot	2	4.25
Enfermedad de Ebstein	2	4.25
Coartación de la Aorta	2	4.25
Estenosis Aortica	1	2.12
Insuficiencia Mitral	1	2.12
TOTAL	47	100.00

Además podemos agregar aparte de estos 47 comprobados, con los medios que tenemos a nuestro alcance y algunos recursos de otros hospitales; que 40 cardiopatías congénitas se sospecharon por hallazgos de rayos "X", de electrocardiograma, o bien por alguna sintomatología presentada por el paciente.

A continuación se expondran las tres cardiopatías más frecuentes encontradas en el hospital general San Juan de Dios de Occidente.

TABLA No. 2
COMUNICACION INTERAURICULAR
DISTRIBUCION ETARIA

Edad	No. Casos	o/o
0-5	2	10.00
6-10	2	10.00
11-15	1	5.00
16-25	6	30.00
26-40	3	15.00
40 y más	6	30.00
TOTAL	20	100.00

Como podemos apreciar el diagnóstico se comprobó con mayor frecuencia en los grupos de 16-25 y 40 y más años.

TABLA No. 3
SEXO

Sexo	No. Casos	o/o
Masculino	5	25.00
Femenino	15	75.00
TOTAL	20	100.00

Nuevamente al igual que las estadísticas de otros hospitales en el sexo femenino se comprobó más frecuentemente el diagnóstico.

TABLA No. 4
ORIGEN

Lugar de Origen	No. Casos	o/o
Quetzaltenango	12	60.00
San Marcos	3	15.00
Suchitepequez	1	5.00
Retalhuleu	1	5.00
Sololá	1	5.00
Totonicapan	1	5.00
TOTAL	20	100.00

La gran mayoría de los pacientes son originarios de Quetzaltenango, ésto no varía respecto al dato que presenta en su tesis el Dr. Justo Pérez.

TABLA No. 5
CARACTERISTICAS CLINICAS

A. Sintomáticos	9	45o/o
B. Asintomáticos	11	55o/o
A.1 Síntomas	No. Casos	o/o
Palpitaciones	3	15.00
Dolor Precordial	5	25.00
Disnea de G. E.	1	5.00
Disnea de M. E.	1	5.00
Disnea de P.E.	1	5.00
Palpitaciones +	1	5.00
Dolor Precordial + D.M.E.	1	5.00
Palpitaciones + Dolor precordial + D.M.E.	1	5.00
Palpitaciones + Dolor Precordial + D.M.E.	1	5.00

REFERENCIA:

D.G.E.: Disnea de Medianos Esfuerzos.
D.M.E.: Disnea de Medianos Esfuerzos.
D.P.E.: Disnea de Pequeños Esfuerzos.

Podemos apreciar que, el dolor precordial y las palpitaciones son los síntomas más frecuentes.

HALLAZGOS DEL EXAMEN FISICO:

Se investigó Tensión Arterial la cual todos los pacientes la tenían normal. Se investigó también los caracteres del 1er. y Segundo ruido, así como la presencia de soplos.

**TABLA No. 6
PRIMER RUIDO**

	Casos	o/o
Aumento de Intensidad	8	40.00
Intensidad Normal:	12	60.00

Es obvio que el primer ruido es casi siempre normal.

CARACTER DEL SEGUNDO RUIDO:

De los casos encontrados en este estudio todos los pacientes presentaban el segundo ruido duplicado y fijo en ambos tiempos respiratorios.

PRESENCIA DE SOPLOS

Todos los pacientes presentaron un soplo sistólico de eyección Grado III sobre 6; más audible en el segundo espacio intercostal izquierdo y línea esternal izquierda con irradiación hacía hombro y región interescapular vertebral izquierda.

HALLAZGOS RADIOLOGICOS

Se encontraron entre los hallazgos; Grados variables de crecimiento auricular derecho y del ventrículo del mismo lado, dilatación del tronco de la arteria pulmonar, la vascularización de los campos pulmonares está aumentada; la aorta está ligeramente disminuida ó normal.

Solo un paciente presento problemas de Hipertensión Pulmonar, descubierto por desproporción entre el diámetro de las ramas principales de la arteria pulmonar y las secundarias.

**TABLA No.7
HALLAZGOS ELECTROCARDIOGRAFICOS**

	No. de Casos	o/o
Bloqueo incompleto de Rama Derecha del Has de Hiz	16	80.00
Hipertrofia de Aurícula Derecha	8	40.00
Hipertrofia de Ventrículo Derecho	5	25.00
Bloqueo completo de Rama Derecha del Has de Hiz	2	10.00
Crecimiento Ventricular Bilat	2	10.00
Flutter Auricular	1	5.00

Los hallazgos electrocardiograficos más importantes son:

1. Bloqueo incompleto de rama derecha de Has de Hiz
2. Hipertrofia de Aurícula derecha
3. Hipertrofia de Ventrículo derecho.

**TABLA No. 8
CATETERISMOS**

	No. de casos	o/o
Sí	5	25.00
No	15	75.00

Estos cateterismos se efectuaron en el Hospital Roosevelt y uno en el National Heart Lung an Blood Institute. Bethesda Maryland U.S.A.

**TABLA No. 9
OPERACIONES**

	No. Casos	o/o
Sí	3	15.00
No.	17	85.00

Los tres pacientes que fueron operados se encuentran actualmente bien y siguen siendo controlados por la consulta externa de Cardiología de éste hospital.

**TABLA No. 10
PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOVENOSO
DISTRIBUCION ETARIA**

Edades	No. de Casos
0-5	3
6-10	3
11-15	3
16-20	1
21-25	1
26-40	0
40 y más	0
	11

Como podemos darnos cuenta antes de los 15 años se descubren con mayor frecuencia ésta cardiopatía y prácticamente después de los 25 años no se detectan nuevos casos.

**TABLA No. 12
SEXO**

Sexo	No. Casos
Masculino	1
Femenino	10

Podemos apreciar que el sexo femenino es el más frecuente en ésta corta serie.

**TABLA No. 13
DE ORIGEN**

Lugar de Origen	No. de Casos
Quezaltenango	7
Huehuetenango (pologuá)	1
San Marcos (Catarina)	1
Suchitepequez	1
Puerto Barrios	1
	11

Según estadísticas extranjeras, esta cardiopatía es más frecuente en poblaciones altas; y en ésta corta serie se confirma.

**TABLA No. 14
DE SINTOMAS**

	No. de Casos
A. Sintomáticos	6
B. Asintomáticos	5
1. SINTOMAS:	No. de Casos
Bronquitis a Repetición	5
Disnea de Grandes esfuerzos	2
Palpitaciones D.P.E.	1
Palpitaciones.	1
D.P. Cefalea	1
D.G.E. Cefalea	1

REFERENCIAS:

D.G.E. Disnea de Grandes Esfuerzos.
D.G.E. Disnea de Pequeños Esfuerzos.
D.P. Dolor precordial

HALLAZGOS DEL EXAMEN FISICO

En este sentido se investigó la presión arterial; la cual los once pacientes la tenían NI. Asimismo 9 de los once pacientes tenían algún grado de deficiencia en el crecimiento y desarrollo. Todos presentaban la palpitación un Thrill y a la Auscultación todos presentaron, el soplo característico "En Maquinaria", el cual era más audible en foco pulmonar y Aórtico, de grado III/6; acompañándose de pulso amplio.

HALLAZGOS DE RAYOS "X"

Todos los pacientes tenían radiografía de tórax y los hallazgos se situaron de la siguiente manera.

- Cardiomegalia a expensas del ventrículo izquierdo Dilatación moderada del tronco de la arteria pulmonar Vasculirización aumentada a nivel pulmonar 7 casos.
- Aorta y pulmonar prominente Vasculirización pulmonar aumentada. 1 caso.
- Aorta y pulmonar prominente Vasculirización pulmonar aumentada a nivel pulmonar, pulsación de las ramas de la arteria pulmonar, Ventrículo izquierdo aumentado: 1 caso.
- Moderada dilatación del tronco de la Arteria Pulmonar: 1 Caso.
- Aumento del tronco de la arteria pulmonar aumento de la vascularización pulmonar Aumento de ambos ventrículos: 1 Caso.

Al ver estos hallazgos podemos notar que solo el inciso a, ocupa 7 casos asimismo el hallazgo de aumento de la circulación pulmonar se encuentra en 10 de los 11 casos revisados.

TABLA NO. 15
HALLAZGOS ELECTROCARDIOGRAFICOS

	No. de Casos
Sobre carga diastólica ventriculo izquierdo	6
Crecimiento Auricular Izquierdo	4
Hipertrofia ventricular izquierda	3
Hipertrofia ventricular derecha	3
Bloqueo incompleto de la rama derecha del Has de Hiz	1
Hipertrofia auricular derecha	1

Como podemos darnos cuenta cuatro son los hallazgos más importantes;

- Sobre carga Diastólica ventriculo izquierdo.
- Crecimiento auricular izquierdo
- Hipertrofia ventricular izquierdo.
- Hipertrofia ventricular derecha.

Dos pacientes no se les encontró electrocardiograma, ni hay nota de evolución donde indique de que se le haya tomado; se supone que si; pero nuevamente nos damos cuenta de la importancia de las notas de evolución.

OPERACIONES

Los 11 pacientes fueron operados en éste hospital San Juan de Dios de Quetzaltenango. Todos los pacientes intervenidos viven actualmente, lo que representa hasta la fecha en que se realizó el estudio; que tenemos una mortalidad de 0o/o.

La intervención quirúrgica consistió básicamente en ligadura y sección del Ductus.

COMUNICACION INTERVENTRICULAR:

Podemos decir que solo se encontraron cuatro casos. Uno era de 3.5 meses otro de 6 meses, luego dos de 26 años, y un mes 20 días respectivamente. Dos pacientes masculinos y dos femeninos.

Tres pacientes que eran originarios de Quetzaltenango y uno de San Cristóbal Totonicapan.

Dentro de los hallazgos sintomáticos tres pacientes tenían problema de crecimiento deficitario e IRS frecuente y uno de ellos asintomático. Respecto a los hallazgos físicos encontramos que los cuatro pacientes tenían: Choque de la punta en quinto espacio intercostal en la línea medio clavicular, taquicardia, Sopló grado III auscultado en mesocardio e irradiado hacía las bases. Lo más importante respecto a ruidos cardíacos era que el segundo ruido estaba aumentado de intensidad en el foco pulmonar.

HALLAZGOS RADIOLOGICOS:

Los cuatro pacientes tenían radiografía de tórax anteroposterior y lateral. Tres pacientes tenían aumentado ambos ventrículos, pero uno de estos tres tenía marcado aumento de la circulación pulmonar con dilatación de la arteria pulmonar, y aurícula derecha aumentada. Un paciente era normal.

HALLAZGOS ELECTROCARDIOGRAFICOS

Tres pacientes con electrocardiograma fueron normales y uno de ellos no se logro establecer el resultado; sin embargo este

paciente fué, seguido por consulta externa de cardiología, y a los 2 años de edad dejó de presentar sintomatología, así mismo los hallazgos físicos y rayos X habían desaparecido por lo que se asumió que es de los raros casos en los cuales se cierra por sí solo el defecto septal.

COMENTARIO:

Como podemos darnos cuenta en estos pacientes no se pudo afinar el diagnóstico por los escasos recursos con que cuenta el Hospital; sin embargo es de hacer notar que dos de estos casos fueron enviados a Guatemala para cateterismo y comprobar así el diagnóstico, pero lamentablemente las excusas fueron que el aparato estaba descompuesto, y uno de los pacientes no tenía suficiente peso; ya que se le practicó cateterismo solo a los pacientes que van hacer intervenido quirúrgicamente.

VI CONCLUSIONES:

1. La comunicación interauricular es la cardiopatía congénita más frecuente en este estudio.
2. El sexo femenino predominó en la comunicación interauricular.
3. La mayoría de pacientes con comunicación interauricular son asintomáticos (55o/o).
4. La clínica de tórax ha jugado un gran papel en la detección de Cardiopatías.
5. Muchos casos de los revisados; el diagnóstico no estuvo totalmente comprobado debido a factores tales como:
 - a) Falta de notas de evolución
 - b) Extravío de papelería.
 - c) Demasiados requisitos en el hospital Roosevelt para realizar los cateterismos, enviados de Quezaltenango.
 - d) La larga espera, para comprobar el diagnóstico, ha hecho que se pierdan los casos.
6. La persistencia del conducto arterioso permeable, ocupó el 2o. (segundo lugar).
7. La mayoría de casos detectados de Persistencia del conducto arterioso permeable fueron mayores de 15 años.
8. La persistencia del conducto arterioso permeable fué más frecuente en pacientes originarios de poblaciones altas; aunque la serie es pequeña para ser realmente significativa.
9. La única cardiopatía congénita operable en nuestro hospital, es la persistencia del conducto arterioso permeable.
10. Se tiene una mortalidad de cero con respecto a pacientes

operados por persistencia del conducto arterioso permeable.

11. A todos los pacientes operados por persistencia del conducto arterioso permeable, no se les practicó cateterismo. Pero tal como lo reporta la literatura extranjera; no es imprescindible en el diagnóstico.
12. Tanto en comunicación interauricular, como en comunicación interventricular; es necesario realizar cateterismo para comprobar el diagnóstico medio con el cual no contamos en nuestro hospital.
13. Es difícil elocurar algo acerca de comunicación interventricular si solo se encontraron cuatro casos.
14. Para el tratamiento radical de las demás cardiopatías se necesita de un equipo completo de cirugía del corazón.

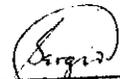
VII RECOMENDACIONES

1. Llevar bien las notas de evolución, en las fichas clínicas.
2. Crear un Archivo, específico para cardiología, a fin de facilitar la investigación.
3. Es obvio que en el futuro se deberá crear o ampliar, el centro de Diagnóstico y Tratamiento de problemas Cardiovasculares a fin de evitar retardo en la solución de las enfermedades cardíacas.

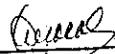
VIII BIBLIOGRAFIA

1. Perloff J.R. The Changing population of congenital heart disease. *Trans. Life Ins Med, Dir Am.* 58: 132-45. 1975
2. Kupst M. J., Et al. Helping parents cope with the diagnosis of congenital heart defect. an experimental study. *Pediatrics* 59 (2): 266-72, Feb. 77.
3. Cohn L. H. et al. Surgical treatment of congenital heart disease in adults. *Chest* 64: 60-5. UI 73.
4. Viles P. H. et al. Recent advances in the treatment of congenital heart disease. *South Med. J.* 67:723-7 Jun 74.
5. Child HH, et al. The genetics of congenital heart disease. *Birth defects* 13 (3A): 85-91, 1977.
6. Levin A R. The science of cardiac Catheterization in the diagnosis of congenital heart disease. *Cardiovasc clin* 4:23573. 1972.
7. Ultrasound in the Diagnosis of congenital heart disease. Murphy K F, et al. *AM Heart J.* 89 (5): 638-56. May 75.
8. Anderson Ray. Congenital heart malformation in North American Indian children. *Pediatrics* 59: 121-23 January 77.
9. Cecil-Loeb: *Tratado de Medicina Intena: Décimo-tercera edicion*, P. 1036-39 Edit. Interamericana.
10. Nadas, A. Fyler, D. *Pediatric cardiology*. No. 3 ed. Philadelphia, W.B Saunders, 1972 pp 496-509.
11. Neison Vaughan Mckay *Tratado de Pediatría*. 6 ed. Philadelphia W.B. Saunders, 1971 pp 1009-14.

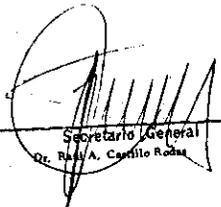
12. Edwards, J. et al. Congenital heart disease. W.B. Saunders, 1965 V. 1 pp 5-10.
13. Mario R. Witting. Cardiopatías congénitas en Guatemala. Tesis (Médico y Cirujano), Guatemala Universidad de San Carlos, Facultad de Ciencias Médicas. Jul 1974. pp 9-14.
14. Justo R. Pérez. Comunicación Interaurícula en Quetzaltenango. Tesis (Médico y Cirujano). Guatemala Universidad de San Carlos Facultad de Ciencias Médicas. Jul. 1977. pp. 7, 23-8.


 Dr. Sergio Leónel Cruzado Rector


 Asesor
 Dr. Victor M. Rodas L.


 Revisor
 Dr. Oscar Manuel Ramos


 Director de Fase III
 Dr. Juliá De León Méndez


 Secretario General
 Dr. Raúl A. Castillo Rodas

Vo.Bo.


 Decano
 Dr. Rolando Castillo Montalvo.