

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

CARDIOPATIAS CONGENITAS COMO HALLAZGO DE
NECROPSIA

(Revisión de seis años 1975-1980 en el Departamento de Patología del Hospital General San Juan de Dios)

TESIS

Presentada a la Junta Directiva de la
Facultad de Ciencias Médicas de la
Universidad de San Carlos de Guatemala

Por

OCTAVIO REYNALDO PORRAS OLIVARES

En el acto de su investidura de

MEDICO Y CIRUJANO

PLAN DE TESIS

- 1.- INTRODUCCION
- 2.- REVISION DE LITERATURA
- 3.- MATERIAL Y METODO
- 4.- CONCEPTOS GENERALES
 - Definición
 - Embriología
 - Etiología
 - Clasificación
- 5.- DESCRIPCION DE LAS CARDIOPATIAS Y RESULTADOS
- 6.- CONCLUSIONES
- 7.- RECOMENDACIONES
- 8.- BIBLIOGRAFIA

INDICE

	Página
Introducción	1
Revisión de literatura	2
Material y Métodos	3
Definición	4
Embriología	4
Etiología	9
Clasificación	11
Resultados	14
Comunicación interauricular	21
Comunicación interventricular	25
Mixtos	27
Persistencia de ductus arterioso	28
Atresia tricuspídea	30
Enfermedad de Ebstein	31
Estenosis mitral	32

	Página
Situs inversus	33
Tetralogía de fallot	34
Transposición de grandes vasos	35
Pentalogía de fallot	37
Cardiopatías congénitas y otras anomalías asociadas	38
Conclusiones	40
Recomendaciones	42
Bibliografía	43

INTRODUCCION

Es relativamente grande el número de investigaciones sobre cardiopatías congénitas, que se han hecho en nuestro medio. Asimismo son contradictorios los hallazgos que se han obtenido de cada uno de los trabajos presentados. Algunos estando de acuerdo y apoyando las estadísticas conocidas internacionalmente de otros países y otros realizando hallazgos que difieren de los reportados a nivel nacional y mundial.

Habiendo observado nosotros la discrepancia que existe entre los diferentes autores, vimos la necesidad de realizar el presente trabajo, sobre cardiopatías congénitas, haciendo una revisión de seis años (1975-1980) en el Departamento de Patología del Hospital General San Juan de Dios, para dar nuestro aporte a la literatura ya existente y tratar de llenar, en lo que más se pueda, los vacíos dejados por otros autores.

REVISION DE LITERATURA

Al haber hecho la revisión de literatura, encontramos que mientras el Doctor Fernández Mendía (5) y el Doctor Alvarado (1), en diferentes trabajos publicados, encuentran una frecuencia semejante a la encontrada por White en E.U.A. de 2,32%; vemos que el Doctor Sánchez González (20) en su trabajo, de tesis, encuentra una incidencia de 1,24% lo cual es inferior a lo reportado por los otros dos autores nacionales, anteriormente mencionados; pero que es ligeramente superior a lo reportado por Richards, según cita Meneghello (13), en Nueva York de 0,83% de incidencia.

Así también en su trabajo de tesis el Doctor Tarragó Mendoza (24) encuentra una incidencia del 7,7% lo cual es netamente superior a lo reportado por todos los autores anteriormente mencionados, incluyendo a lo reportado por Chuaqui (3), en Chile, que encontró una incidencia del 5,6%.

Esto en cuanto a incidencia se refiere, ahora bien si revisamos los resultados de las cardiopatías congénitas más frecuentes vemos que aquí también hay bastante desacuerdo. Mientras el Doctor Wittig Toledo (27), Gramajo Recinos (8), y Tarragó Mendoza (24), en diferentes trabajos, 1974, 1978 y 1970 respectivamente, reportan que la cardiopatía más frecuente es la comunicación interauricular; el Doctor Valdez Aquino (25) reporta que, en su trabajo de tesis, la más frecuente es la comunicación interventricular. Y el Doctor Sánchez González (20), por su parte, asevera que la más frecuente es la persistencia del conducto arterioso.

MATERIAL Y METODOS

El presente estudio se realizó en forma retrospectiva. Contando con la colaboración del Departamento de Patología del Hospital General San Juan de Dios. Haciendo una revisión de seis años, desde el primero de Enero de 1975 al 31 de Diciembre de 1980.

Encontramos un total de 45 cardiopatías congénitas de las cuales descartamos 11, por los siguientes motivos: Seis porque el protocolo de necropsia se esfumó y no se pudo comprobar el diagnóstico, anatomopatológico, dado en el libro de defunciones del Departamento de Patología; y las otras cinco que fueron reportadas con persistencia de ductus arterioso pero la edad de los pacientes oscilaba desde los dos días hasta los dos meses, por lo que obviamente no se pueden considerar como tales. Hemos trabajado por lo tanto con un total de 34 cardiopatías congénitas comprobadas que describiremos posteriormente.

Las cardiopatías congénitas encontradas, además de su diagnóstico anatomopatológico, se les investigó: edad, sexo, diagnóstico clínico, otras anomalías congénitas asociadas y lugar de origen del paciente. Se clasificaron de acuerdo a su frecuencia, utilizando el sistema de Nadas (14), algunas se han ilustrado con un esquema para mejor comprensión del lector.

CONCEPTOS GENERALES

Definición: Cardiopatía congénita es una malformación estructural del corazón o de los grandes vasos próximos al corazón, derivada de un trastorno ontogenético, por desviación o deficiencia, presente ya en el nacimiento (4, 17).

Embriología (4, 12, 17, 18): Al principio de la vida embrionaria el corazón es solamente un tubo formado por el endocardio, el miocardio y el epicardio. Ya a la cuarta semana de embarazo está dividido en cuatro segmentos: 1) Seno venoso que recibe las venas sistémicas, 2) aurícula común, 3) ventrículo común (primitivo), 4) tronco arterial común (bulbo aortico); figura 1A. Este tubo primitivo procede de la fusión de dos tubos endoteliales, situados paralelamente a ambos lados del eje vertical del feto, cualitativamente diferentes, uno derecho y otro izquierdo que para originar la morfología cardíaca experimenta complejas transformaciones que se puede dividir en tres etapas: I) Torsión del tubo, II) tabicación del corazón, y III) citodiferenciación.

Los agentes teratógenos pueden afectar selectivamente cualquiera de estas etapas, que se desarrollan simultáneamente, de la tercera a la novena semana de gestación. Por ejemplo: las inversiones ventriculares obedecen a una alteración de la torsión del tubo; las comunicaciones interauriculares obedecen a defecto de la tabicación; y la enfermedad de Ebstein ejemplariza las anomalías de la citodiferenciación. Cuando se alteran dos etapas a la vez resultan cardiopatías más complejas. Este es el caso de la tetratología de Fallot, resultante del fracaso conjunto de las dos primeras etapas: torsión del tubo y tabicación del corazón.

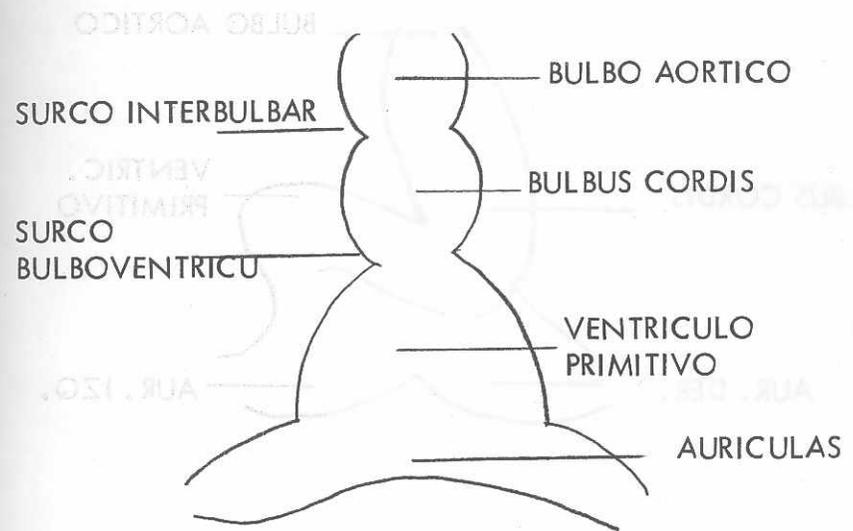


FIGURA 1A

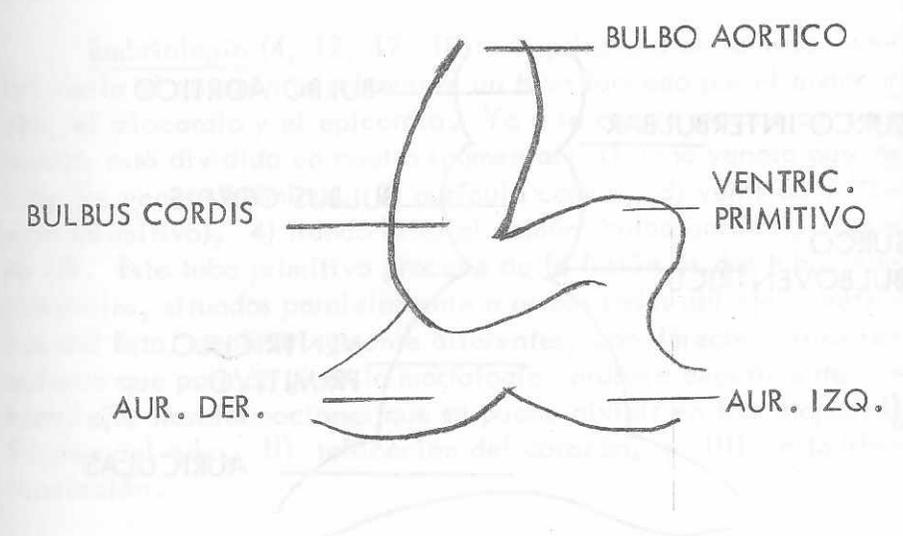


FIGURA 1 B

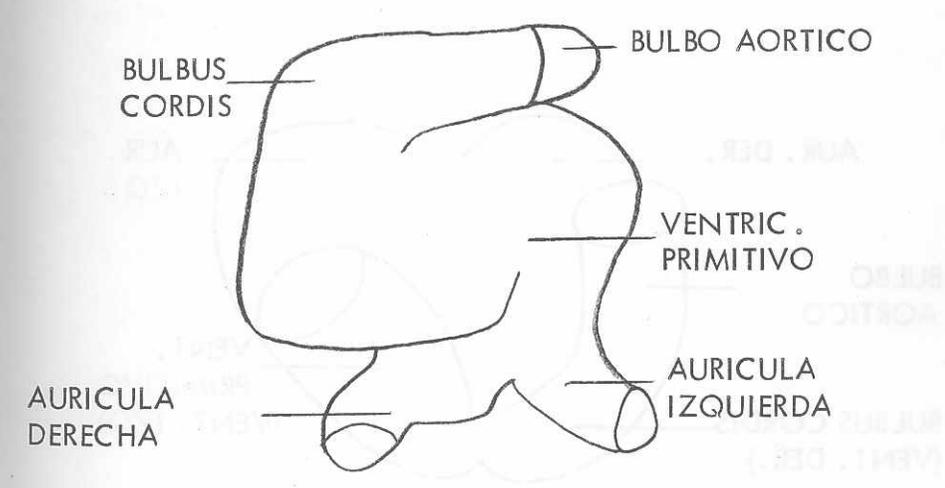


FIGURA 1 C

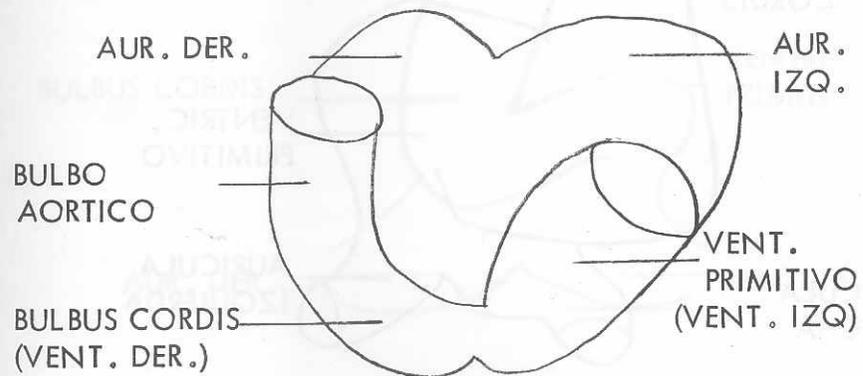


FIGURA 1D

La torsión del tubo consiste en la contorsión del mismo en S de tal manera que, según se observa en la figura 1B y 1C, el bulbus cordis que es el esbozo del ventrículo derecho se sitúa a la derecha, y el ventrículo primitivo, origen a su vez del ventrículo izquierdo, queda a la izquierda. El bulbo aórtico dará lugar a la arteria aorta y pulmonar, y la aurícula común se transformará en la aurícula derecha e izquierda. Las aurículas, al principio caudadas, gracias a un proceso de torsión que ahora tiene lugar alrededor de un eje horizontal (es decir perpendicular al tubo primitivo) pasan a ser dorsales (figura 1D).

Etiología: La gran mayoría de los autores opinan que no se conoce con seguridad la etiología de la mayor parte de las cardiopatías congénitas (4, 7, 9, 12, 13, 14, 15, 16, 17, 18, 23), mas todos están de acuerdo en que influyen muchos factores.

El factor hereditario juega un papel importante ya que se han descrito familias en las que varios familiares, a veces del mismo sexo, presentan la misma lesión cardíaca (12, 14, 17, 21, 23, 26), y así se han constatado que el riesgo de recurrencia varía del 1 al 4,4% dependiendo de la anomalía cardíaca (26). Asimismo el estudio de cardiopatías congénitas en gemelos idénticos (monocigóticos) denota una frecuencia del 25% de un cogemelo afectado; en tanto que en gemelos no idénticos (dicigóticos) la incidencia es de 4,9% (21, 26).

También el factor ambiental ha sido comprobado como causa de cardiopatía congénita. Las infecciones intrauterinas de origen viral son causa de trastornos cardíacos en el feto. Así la infección uterina por coxsackie virus B se ha correlacionado con la fibroelastosis endocárdica (24). El virus de la rubéola se ha comprobado sin lugar a dudas su efecto deletéreo en el feto (4, 26) y es debido a esta enfermedad viral que dependen un 4,4% de las cardiopatías congénitas (4).

También la hipoxia de las alturas, radiaciones, medicamentos, prematuridad y antecedentes maternos se han visto involucrados en la etiopatogenia de las cardiopatías congénitas. Entre los antecedentes maternos: la edad, madres mayores de 38 años presenta una incidencia mayor, de 1:84, que las menores de 38 años, que presentan incidencias de 1:140 (26). Polani y Campbell encontraron que las madres cuya edad oscilaba entre 40 y 44 años presentaban una mayor incidencia para dar a luz niños con tetralogía de Fallot que otras madres más jóvenes (14). Los hijos de madres con cardiopatía congénita tienen una frecuencia seis veces mayor de padecer alguna anomalía cardíaca que aquellos - cuya madre no tiene tal antecedente. En los hijos de madres diabéticas las cardiopatías congénitas son más frecuentes de 3 a 5 veces (26).

En malformaciones cardíacas experimentales con ratas preñadas se han producido anomalías con diversos agentes teratogénos, tales como: inyección de azul tripano, carencia de vitamina A, aplicación de rayos X y deficiencia de ácido pteroilglutámico (12, 14, 26). El Dr. Fraser en Montreal, inyectando dextroanfetaminas a ratas preñadas produjo CIA y CIV, y los descendientes de estas ratas afectadas presentaron una incidencia espontánea de CIA y CIV de 1% (25).

Las cardiopatías congénitas como parte de síndromes genéticos u otras anomalías asociadas han sido bien descritas (14, 15, 16, 26). Aquí solo resaltaremos las malformaciones cardíacas que acompañan al síndrome de Down, del cual tuvimos cuatro casos en nuestra serie, que consisten en: defectos del tabique interauricular, tabique interventricular y persistencia del conducto arterioso permeable (6, 15, 19).

En resumen se pueden considerar que son tres los componentes básicos para que se de una cardiopatía (25): A) Predisposición

de una malformación dada. B) Predisposición a la acción de un desencadenante ambiental dado. C) Exposición del teratógeno - en el período vulnerable al desarrollo cardíaco.

Clasificación: Son muchas las clasificaciones que se ha propuesto para las cardiopatías congénitas (13, 15, 17, 25, 27) nosotros en nuestro trabajo hemos usado la de Nadas (14), que a continuación transcribimos:

Clasificación Anatómica de los Tipos Más Importantes de Cardiopatías Congénitas

Comunicación entre circuito sistémico y pulmonar con desviación de izquierda a derecha:

Comunicación interauricular:

- foramen ovale
- foramen secundum
- foramen primum

Comunicación interventricular:

- defecto ventricular pequeño (Roger)
- defecto ventricular grande (Eisenmenger)
- defecto ventricular con estenosis pulmonar
- defecto ventricular con regurgitación aórtica
- ventrículo único

Comunicación entre grandes vasos:

- persistencia de ductus arterioso
- fenestración aortopulmonar

persistencia del tronco arterioso
aneurisma del seno de valsalva

Lesiones valvulares y vasculares con desviación de derecha a izquierda o sin desviación:

Coartación de aorta.
Anillo vascular.
Estenosis aórtica.
Regurgitación aórtica.
Hipotrofia del ventrículo izquierdo con atresia aórtica.
Estenosis mitral.
Síndrome de obstrucción pulmonar vascular.
Estenosis pulmonar:
 con ventrículo intacto
 con defecto ventricular
Regurgitación pulmonar.
Hipotrofia del ventrículo derecho con atresia tricuspídea.
Enfermedad de Ebstein.

Las Transposiciones:

Transposición completa de las grandes arterias.
Transposición completa de la aorta con transposición incompleta de la arteria pulmonar (Síndrome de Taussig-Bing).
Transposición incompleta de la aorta con arteria pulmonar del ventrículo derecho (Tetralogía de Fallot y Complejo de Eisenmenger).
Transposición completa de las venas pulmonares.
Transposición incompleta de las venas pulmonares.
Transposición de la vena cava.

AÑOS	TOTAL DE NECROPSIAS	MASCULINO	FEMENINO	TOTAL DE NECROPSIAS	PORCENTAJE
1975	740	4	3	7	0,16
1976	606	3	-	3	0,07
1977	816	1	4	5	0,11
1978	790	1	3	4	0,09
1979	755	7	4	11	0,25
1980	719	2	2	4	0,09
TOTAL	4426	18	16	34	0,77

CUADRO No. 1

NUMERO TOTAL DE NECROPSIAS DISTRIBUIDAS POR AÑO, SEXO E INCIDENCIA PARA CADA AÑO.
H.G.S.J.D.D. 1975-1980

Dextrocardia:

imagen en espejo con situs inversus abdominal.
aislada.

levocardia con situs inversus abdominal.

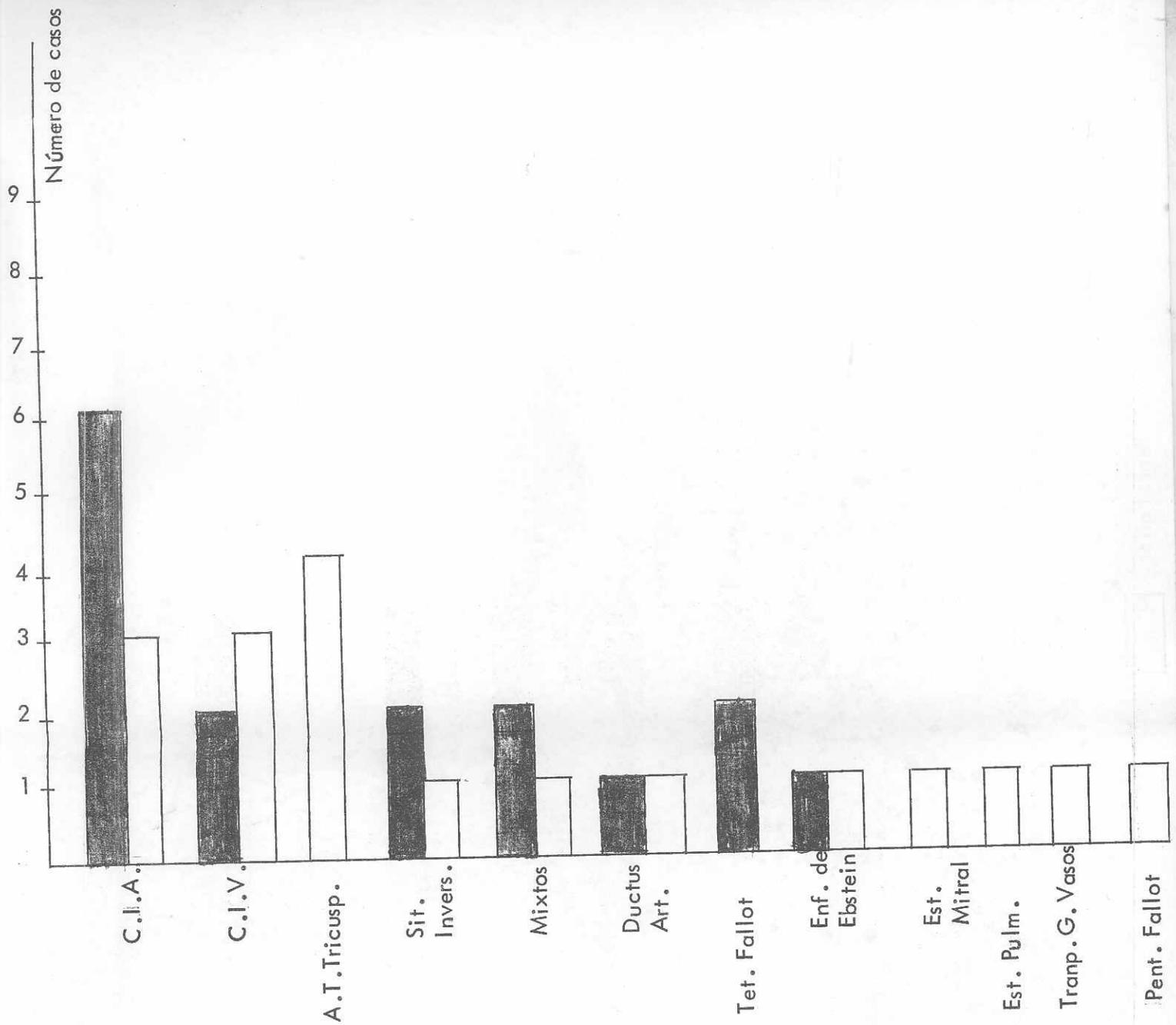
Resultados y Descripción de las Cardiopatías

En nuestro trabajo hemos encontrado 34 cardiopatías congénitas (ver cuadro 1) sobre una revisión de 4426 protocolos de necropsias que comprendieron los años 1975 a 1980.

Como se observa, en el cuadro 1, la incidencia de cardiopatías congénitas, para este estudio, fue de 0,77% lo cual es más bajo que lo encontrado por otros autores nacionales (1, 5, 20, 24), pero que es semejante a lo encontrado por Richards en Nueva York (13).

El año que tuvo mayor incidencia de cardiopatías fue 1979 con 11; y el que menos fue 1976 con 3, correspondiendo a cada año una incidencia del 0,25% y 0,07%, respectivamente, en relación al total de cardiopatías halladas.

Así también observamos en el cuadro 1 que del total de 34 cardiopatías 18 corresponden al sexo masculino y 16 al femenino, lo cual no es estadísticamente significativo, y coincide con Friedberg (6) en relación a que si se toman todos los tipos de cardiopatías congénitas la frecuencia es casi igual para ambos sexos.



CARDIOPATIA

■ = Mujer
 □ = Hombre

GRAFICA No. 1

INCIDENCIA DE CARDIOPATIAS EN ORDEN DECRECIENTE, CON FRECUENCIA PARA CADA SEXO.
 H.G.S.J.D.D. 1975 - 1980

AÑOS	C.I.A.	C.I.V.	Atresia Tricuspidéa	Situs Inversus	Mixtos	Ductus Arterioso	Tetralogía de Fallot	Enfermedad de Ebstein	Estenosis Mitral	Estenosis Pulmonar	Transposición de Grandes Vasos	Pentalogía de Fallot	GRAN TOTAL
1975	1	-	3	2	-	-	2	-	-	-	-	-	8
1976	1	-	-	-	-	1	-	1	-	-	-	-	3
1977	2	-	-	1	-	1	-	-	1	-	-	-	5
1978	1	1	-	-	1	-	-	-	-	-	-	-	3
1979	2	2	1	-	2	-	-	1	-	1	1	1	11
1980	2	2	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	4
TOTAL	9	5	4	3	3	2	2	2	1	1	1	1	34
MASC.	3	3	4	1	1	1	-	1	1	1	1	1	18
FEM.	6	2	-	2	2	1	2	1	-	-	-	-	16

CUADRO No. 2

CLASIFICACION DE LAS CARDIOPATIAS DE ACUERDO A SU FRECUENCIA E INCIDENCIA PARA CADA SEXO.

H.G.S.J.D.D. 1975-1980.

En el cuadro 2 se clasifican las cardiopatías encontradas de acuerdo a la anomalía presentada, en orden decreciente y su incidencia en relación al sexo. Así se observa que las cardiopatías que presentan una mayor incidencia (ver gráfica 1) para el sexo femenino son: C I A, situs inversus, defectos mixtos y tetralogía de Fallot. Y las que presentan una mayor incidencia para el sexo masculino son: C I V, atresia triscuspidéa, estenosis mitral, estenosis pulmonar, transposición de grandes vasos y pentalogía de Fallot.

Esta mayor incidencia de C I A, para el sexo femenino, coincide con lo reportado por otros autores (6,14,16,19); y la de tetralogía de Fallot a lo reportado por Pedro Pons (17).

En el cuadro 3 se describe el número de casos encontrados en relación a la edad, y su porcentaje para cada edad. Encontrando que el mayor número de casos (gráfica 2) ocurrió en los menores de seis meses (64,70%) con 22 pacientes; ahora si incluimos a los casos de siete meses a un año esta cifra se eleva a 25 pacientes (73,53%) lo que coincide a lo encontrado por Passmore (16) que hay una mayor mortalidad en el primer año de vida.

Describiremos ahora cada cardiopatía congénita encontrada, en nuestro trabajo, para lo cual las hemos clasificado según el sistema de Nadas (14), previamente se hará una descripción de cada cardiopatía a tratar.

Comunicación entre circuito sistémico y pulmonar con desviación de izquierda a derecha:

Comunicación Interauricular	9 casos	26,47%
Comunicación Interventricular	5 casos	14,70%
Mixtos	3 casos	8,82%
Ductus Arterioso	2 casos	5,89%
TOTAL	16 casos	55,88%

EDAD	No. DE CASOS	PORCENTAJE
MENORES DE 6 MESES	22	64,70
DE 7 MESES A 1 AÑO	3	8,83
DE 2 A 4 AÑOS	4	11,76
DE 5 A 7 AÑOS	1	2,94
DE 8 A 10 AÑOS	1	2,94
MAS DE 11 AÑOS	3	8,83
TOTAL	34	100,00%

CUADRO No. 3

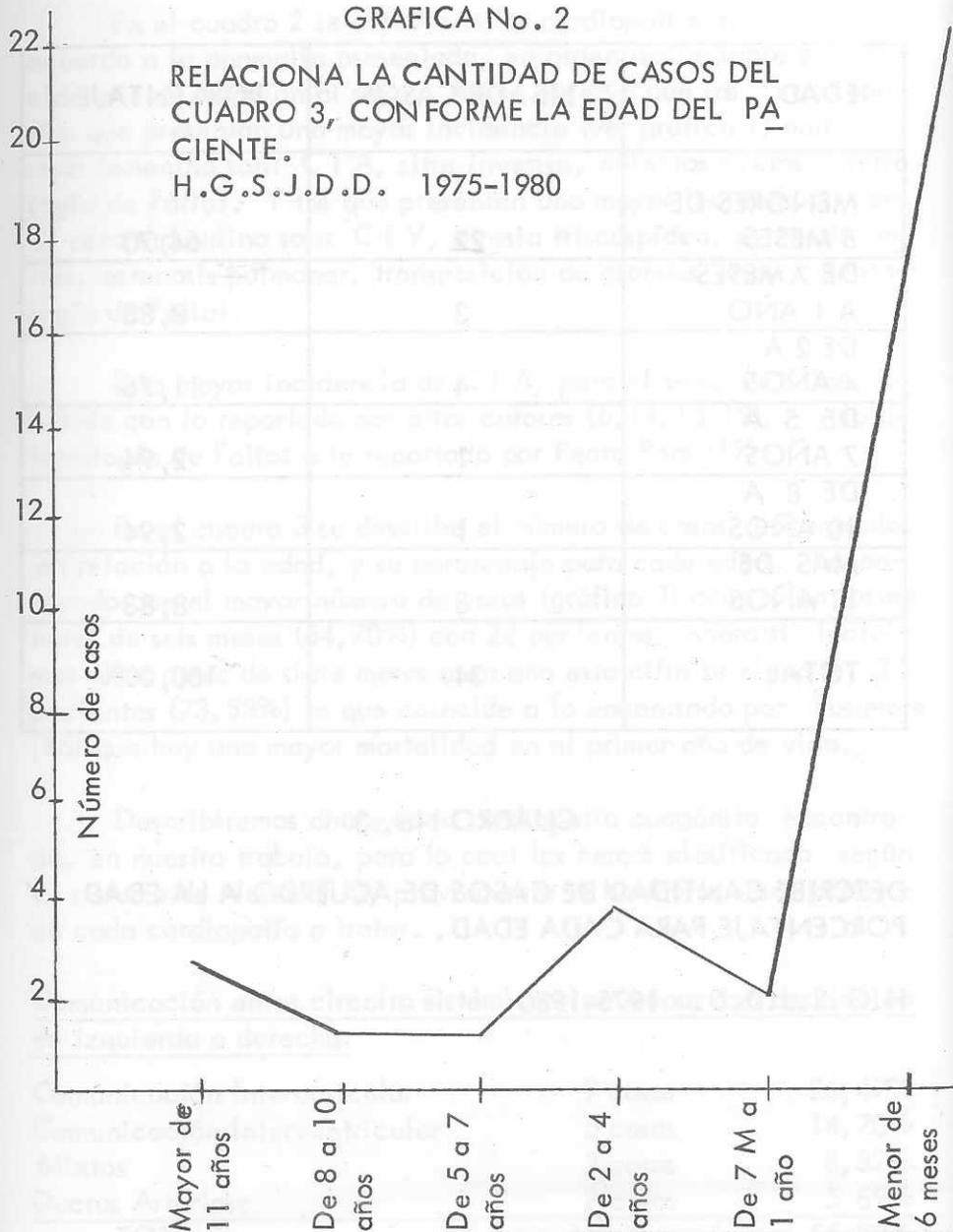
DESCRIBE CANTIDAD DE CASOS DE ACUERDO A LA EDAD Y PORCENTAJE PARA CADA EDAD.

H.G.S.J.D.D. 1975-1980

GRAFICA No. 2

RELACIONA LA CANTIDAD DE CASOS DEL CUADRO 3, CONFORME LA EDAD DEL PA-
CIENTE.

H.G.S.J.D.D. 1975-1980



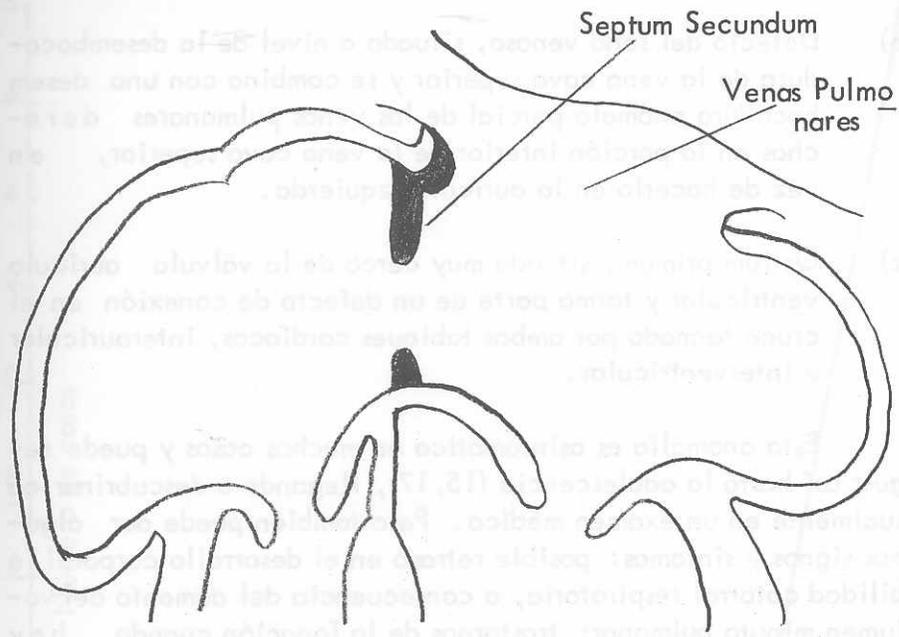
Comunicación Interauricular.

Es la comunicación anormal entre la aurícula izquierda y derecha. Existen tres tipos fundamentales (4): (figura 2)

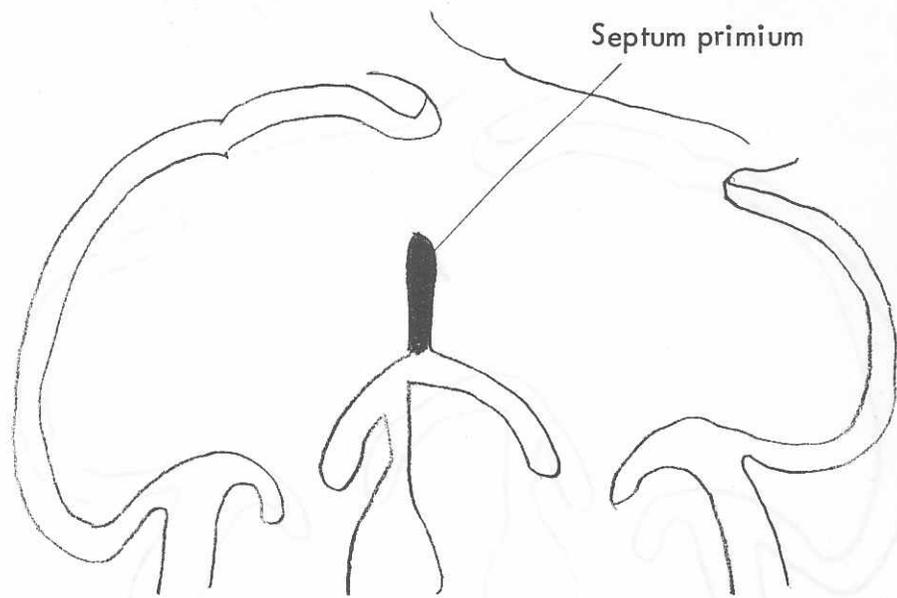
- El ostium secundum, que es el más común de ellos, 90%.
- Defecto del seno venoso, situado a nivel de la desembocadura de la vena cava superior y se combina con una desembocadura anómala parcial de las venas pulmonares derechas en la porción inferior de la vena cava superior, en vez de hacerlo en la aurícula izquierda.
- Ostium primum, situado muy cerca de la válvula auriculo ventricular y forma parte de un defecto de conexión en el cruce formado por ambos tabiques cardíacos, interauricular e interventricular.

Esta anomalía es asintomática en muchos casos y puede seguir así hasta la adolescencia (15,17), llegando a descubrirse casualmente en un examen médico. Pero también puede dar algunos signos y síntomas: posible retraso en el desarrollo corporal, labilidad catarral respiratoria, a consecuencia del aumento del volumen minuto pulmonar; trastornos de la fonación cuando hay una gran dilatación del tronco de la pulmonar; lipotimias especialmente de esfuerzo; disnea y palpitaciones de esfuerzo. A la exploración del aparato circulatorio; aumento más o menos marcado de las cavidades derechas; soplo sistólico audible preferentemente en el II-III espacio intercostal izquierdo junto al esternón.

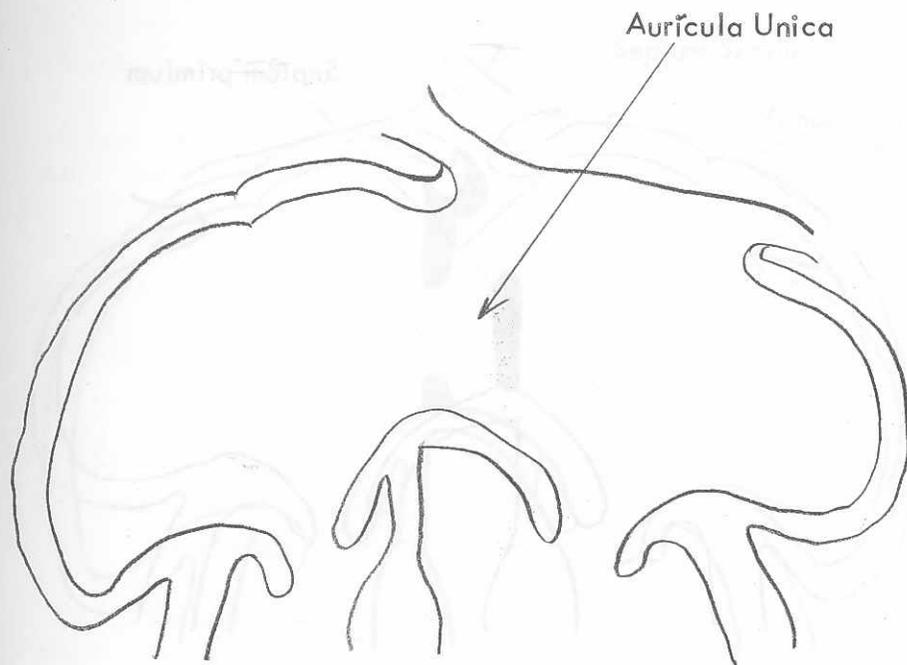
En cuanto al pronóstico la CIA pura es bien tolerada con promedio de vida de 39 años y máximo de 77. El tratamiento es quirúrgico, con una mortalidad del 1.8 al 2%. Se utiliza la su-



2A



2B



2C

RS

tura de Murray, la atrioseptoplexia de Bailey, la aplicación de una placa de polietileno, o del propio pericardio para reparar el defecto atrial si es muy grande.

En este estudio la CIA tuvo una incidencia de 9 casos de los cuales seis correspondieron al sexo femenino y tres al masculino. La edad de deceso estuvo comprendida en el sexo femenino, entre los 39 días y 1 año de edad; y entre los 6 días a 11 meses de edad en el sexo masculino. No se pudieron clasificar de acuerdo a los tipos anteriormente descritos porque los protocolos fueron deficientes para la descripción de estas anomalías. Esta cardiopatía fue la que ocupó el primer lugar en incidencia, - del total de cardiopatías encontradas, coincidiendo con lo reportado por autores nacionales (8, 24, 27).

Comunicación Interventricular.

Es una comunicación entre los ventrículos, debido a defectos en la porción septal ventricular. Se distinguen los siguientes tipos anatómicos (17):

- Tipo I: Situada a nivel del septo muscular estableciendo un orificio entre ambos ventrículos que mide de 0.3 a 2 cms. de diámetro.
- Tipo II: Situada a nivel del septo membranoso estableciendo un orificio entre el ventrículo izquierdo y el infundíbulo - de la pulmonar.
- Tipo III: Amplia comunicación interventricular por insuficiencia de los septos muscular y membranoso.
- Tipo IV: Persistencia del canal atrioventricular común.

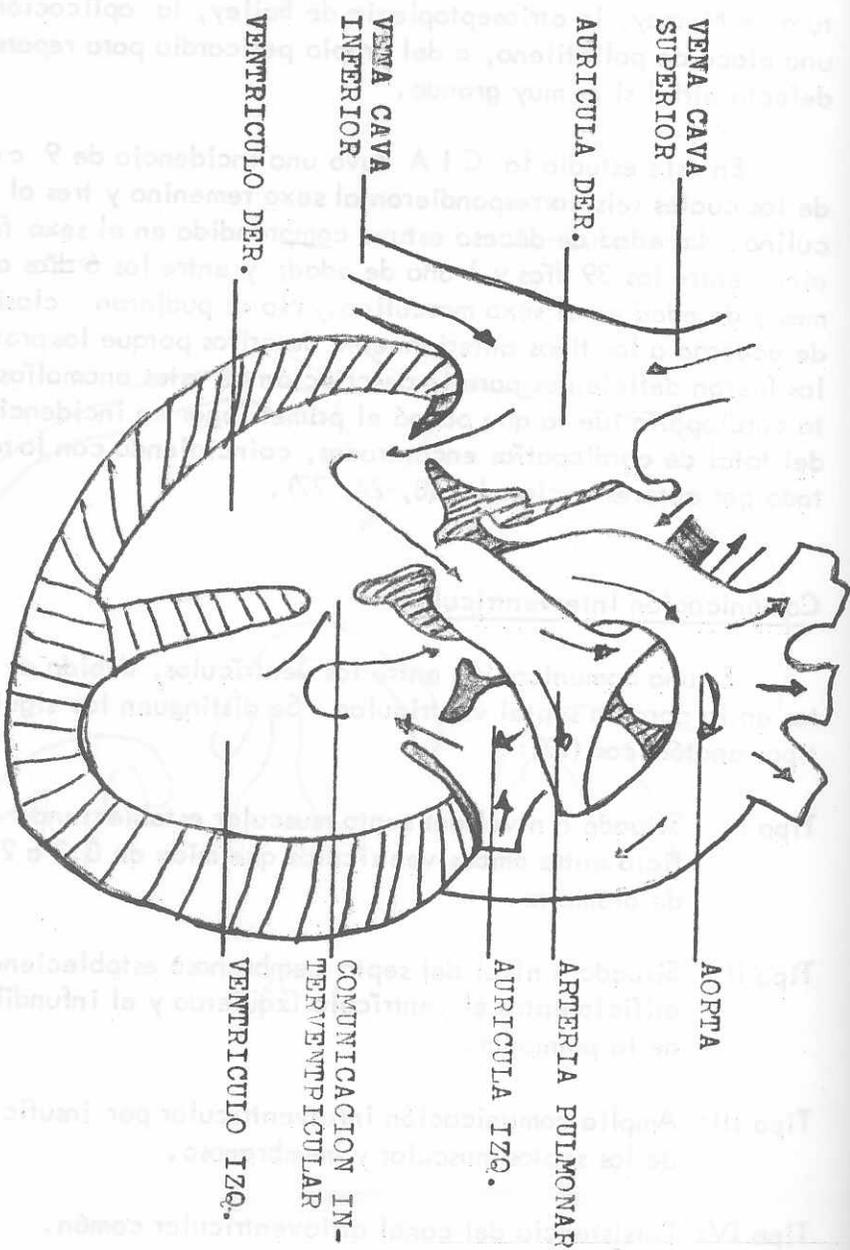


FIGURA 3

COMUNICACION INTERVENTRICULAR

Al igual que la CIA a veces puede cursar asintómicamente, dependiendo esto del tamaño del defecto ventricular. Durante la lactancia los síntomas principales son: taquipnea, disnea, dificultades en la alimentación, desarrollo físico lento, infecciones pulmonares recidivantes. Los enfermos de edad avanzada pueden sufrir algias precordiales, palpitaciones y disnea al esfuerzo.

A la exploración física podemos hallar: Corazón normal o ligero aumento del ventrículo izquierdo, o biventricular acompañado de prominencia del soplo pulmonar. Se ausculta soplo sistólico, frecuentemente holosistólico, rudo y áspero a nivel del III-IV espacio intercostal izquierdo, de propagación variable, pero nunca a los vasos del cuello.

El pronóstico depende del tipo de lesión ya que la tipo I pueden sobrevivir hasta 79 años, pero la tipo II se tolera peor. Hay un promedio de vida de 14 años.

Tratamiento: quirúrgico; los defectos pequeños se cierran con sutura directa, y los defectos grandes mediante una placa de dacrón o un fragmento de teflón o pericardio.

En nuestro estudio esta cardiopatía fue la que ocupó el segundo lugar en incidencia, con un total de 5 casos; pertenecientes 3 al sexo masculino cuya edad estaba entre los 4 días a los 17 años; y 2 pertenecientes al sexo femenino, uno de diez días y otro de tres meses. De las cinco CIV solo dos estaban clasificadas por tipo anatómico, correspondiendo al tipo II.

Mixtos.

Se incluyen en esta clasificación las cardiopatías que pre-

sentaban CIA y CIV, CIA y persistencia de ductus arterioso, CIV y ductus arterioso o las tres a la vez. De esta clase de cardiopatías se encontraron tres casos que correspondió al 8,82% del total de cardiopatías detectadas. Un caso era paciente masculino de 2 años de edad que presentaba CIA y ductus arterioso. Un caso de paciente masculino de 15 días que presentaba CIA, CIV y ductus arterioso. De estos casos solo el primero y el último se tuvo sospecha de que había una cardiopatía congénita.

Persistencia de ductus arterioso.

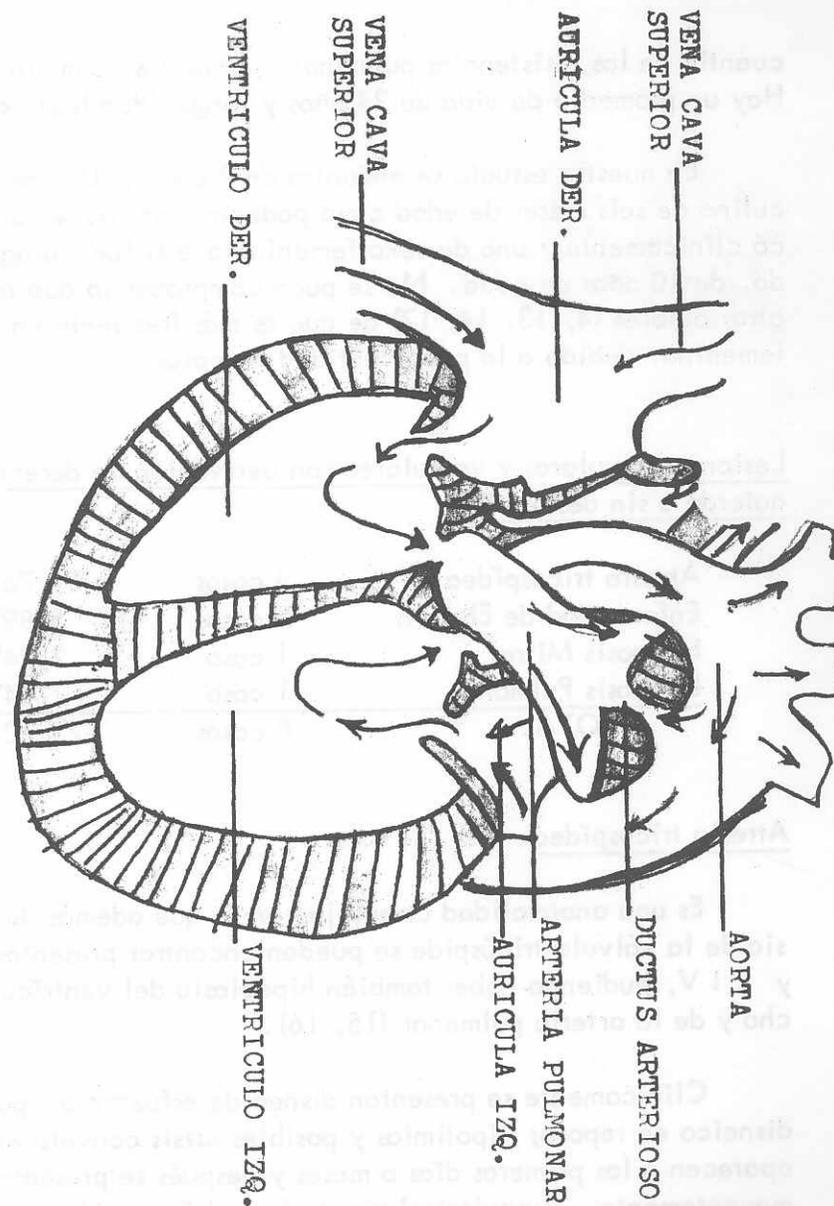
Es una comunicación anormal entre la arteria pulmonar y la aorta, o la rama izquierda de la arteria pulmonar con aorta. - Considerándose patológica si persiste después del tercer mes de vida (13, 14, 17). Se origina del sexto arco aórtico izquierdo, - por debajo del origen de la arteria subclavia izquierda.

En esta cardiopatía generalmente no se afecta el desarrollo somático y no aparece cianosis a menos que se invierta el circuito. Las epistaxis, hemoptisis y los trastornos de la fonación habitualmente solo se encuentran cuando hay una gran dilatación de la pulmonar y cuando se ha afectado el sistema arterial pulmonar. A la exploración: Puede haber una dilatación más o menos intensa del ventrículo izquierdo, del derecho o ambos a la vez, según la fase evolutiva del proceso. A la auscultación: hay un soplo continuo, con un reforzamiento sistólico y protodiastólico (soplo de Gibson, soplo de maquinaria), rudo y áspero, radicado en el II espacio intercostal izquierdo o debajo de la clavícula, acompañado de frémito sistólico o continuo, irradiado hacia el hombro y el cuello, región supraespinosa izquierda y menos intensamente hacia la región precordial.

El pronóstico depende del sentido del cortocircuito, de la

DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE

FIGURA 4



cuantía de las resistencias pulmonares, y de las complicaciones. Hay un promedio de vida de 24 años y longevidad hasta de 82.

En nuestro estudio se encontraron 2 casos. Un paciente masculino de seis meses de edad cuyo padecimiento no se diagnosticó clínicamente y uno de sexo femenino que si fue diagnosticado, de 10 años de edad. No se pudo comprobar lo que refieren otros autores (4, 13, 14, 17) de que es más frecuente en el sexo femenino, debido a la poca cantidad de casos.

Lesiones valvulares y vasculares con derivación de derecha a izquierda o sin desviación:

Atresia tricuspídea	4 casos	11,76%
Enfermedad de Ebstein	2 casos	5,89%
Estenosis Mitral	1 caso	2,94%
Estenosis Pulmonar	1 caso	2,94%
TOTAL	8 casos	23,53%

Atresia tricuspídea.

Es una anomalía compleja, en la que además de la atresia de la válvula tricúspide se pueden encontrar presentes CIA y CIV, pudiendo haber también hipoplasia del ventrículo derecho y de la arteria pulmonar (15, 16).

Clínicamente se presentan disnea de esfuerzo o paroxismo disneico en reposo; lipotimias y posibles crisis convulsivas que aparecen a los primeros días o meses y después se presentan permanentemente. Auscultatoriamente la mal formación puede ser muda o percibirse un soplo sistólico, raras veces un soplo continuo entre el II-IV espacio intercostal izquierdo. El pronóstico es

grave, el promedio de vida es de 6 años y máximo de longevidad de 61 años.

En nuestro estudio se encontraron cuatro casos que ocupan por lo tanto el tercer lugar del total de cardiopatías encontradas, con un porcentaje del 11,76%. Los cuatro casos detectados son del sexo masculino, oscilando las edades desde los dos días hasta los seis años. Las lesiones anatomopatológicas descritas fueron las siguientes: Dos pacientes con atresia tricuspídea, CIA y CIV; un paciente con atresia tricuspídea, estenosis pulmonar y CIA; y un paciente con atresia tricuspídea, CIV, CIA y ductus arterioso. Este hallazgo, en cuanto a incidencia, es semejante al encontrado por Smiths y Levine, citados por Pedro Pons, que reportan un 10% de incidencia. En cuanto a la frecuencia masculina, encontrada en nuestro trabajo, discrepa de lo encontrado por Clerc quien dice que las mujeres están más afectadas, en una proporción de cuatro por uno (17).

Enfermedad de Ebstein.

Se caracteriza en que las valvas septal y posterior de la válvula tricúspide están desplazadas hacia abajo cerca de la punta del ventrículo (16, 17). La sintomatología depende de que coexista un cortocircuito derecha-izquierda interauricular además de la importancia de la malformación. La enfermedad puede pasar inadvertida o traducirse por disnea o palpitaciones. Si no hay CIA o a pesar de que exista esta no se invierte el cortocircuito, la cianosis es tardía y solo aparece con la insuficiencia cardíaca congestiva general. Puede auscultarse un soplo sistólico, diastólico o doble a nivel del segundo espacio intercostal izquierdo cuando hay CIA. Estos enfermos pueden morir bruscamente, todos evolucionan a la insuficiencia cardíaca congestiva sistemática.

En nuestro estudio encontramos dos casos, un paciente masculino de 21 años y una paciente femenina de 22 años; habiéndose sospechado solo en el primero la existencia de una cardiopatía congénita. Hay que hacer notar que estos dos pacientes son los de más edad que se encontraron en nuestra investigación.

Estenosis mitral.

Es la reducción del área permeable de esta válvula.

Los síntomas aparecen en los primeros dos años de vida, el niño presenta desarrollo deficiente y por lo general muestra disnea manifiesta. El corazón suele estar aumentado de tamaño debido a la dilatación e hipertrofia del ventrículo derecho y aurícula izquierda.

En nuestro estudio solo encontramos un caso y corresponde al 2,94% del total de cardiopatías encontradas, que fue descrito anatomopatológicamente como: Estenosis mitral, CIA y CIV. El paciente era de sexo masculino con dos años de edad al fallecer, lo que concuerda con lo reportado por Nelson (15).

Estenosis pulmonar.

Es un estrechamiento de la válvula pulmonar que trae como consecuencia una disminución del flujo de sangre a través de la misma (15, 27). Puede presentarse aislada o formar parte de otra cardiopatía.

La estenosis puede ser:

- a) Valvular infundibular.

- b) Supravalvular por estenosis de la arteria pulmonar principal o de alguna de sus ramas.

Clínicamente no hay cianosis si el agujero de Botal no es permeable, ni existe ningún defecto septal interauricular o interventricular. A la auscultación se percibe un soplo holosistólico-rudo y áspero, casi siempre acompañado de frémito, radicado en el II-III espacio intercostal izquierdo. El promedio de vida es de unos veinte años con un máximo de 78 años.

En nuestro estudio encontramos un caso de un paciente de dos meses de edad, masculino y que era una estenosis pulmonar con CIA que corresponde al 2,94% de las cardiopatías encontradas.

Transposiciones

Situs inversus	3 casos	8,82%
Tetralogía de Fallot	2 casos	5,89%
Transp. de Grandes Vasos	1 caso	2,94%
Pentalogía de Fallot	1 caso	2,94%
TOTAL	7 casos	20,59%

Situs inversus.

Es una transposición en espejo del corazón dentro de la cavidad torácica, acompañada de transposición completa de todas las vísceras.

En nuestro trabajo se encontraron tres casos de esta anomalía, que correspondían dos al sexo femenino y uno al masculino. Dos pacientes tenían dos meses de edad y uno veintisiete días.

Uno era un situs inversus puro; otro estaba mezclado con CIV, y otro tenía (27 días) transposición de grandes vasos y CIV. Estas malformaciones asociadas al situs inversus han sido descritas por Nelson (15).

Tetralogía de Fallot.

Es la combinación de: 1) Estenosis pulmonar, 2) Malformación del tabique interventricular, 3) Dextroposición de la aorta, 4) Hipertrofia del ventrículo derecho.

Clínicamente se comprueba retraso del desarrollo somático y puberal. La cianosis es el signo más llamativo y constante; de dos en palillos de tambor, hay evidente incapacidad para el esfuerzo, con disnea y palpitaciones. A la exploración se encuentran dilatadas las cavidades derechas, la cual puede producir un abombamiento de la cavidad torácica en la región precordial, y en algunos casos se ve una circulación venosa complementaria torácica. Si hay estenosis se auscultan los correspondientes soplos y frémitos sistólicos en el soplo de la pulmonar; en cambio cuando hay atresia no se percibe ningún soplo a menos que se traduzca auscultatoriamente el ductus permeable en forma de un soplo continuo, sistólico o diastólico, cosa que ocurre pocas veces.

En cuanto al pronóstico depende del grado de estenosis pulmonar, de que exista atresia pulmonar y, en esta, de permeabilidad de ductus. El promedio de vida es de 12 años para el tipo con estenosis y de cinco para el tipo con atresia con una longevidad de 59 años.

Tratamiento: la operación de Blalock-Taussig que consiste en la sutura término lateral de la subclavia izquierda o derecha con la rama pulmonar del mismo lado. Potts, Smith y Gibson -

practican la anastomosis latero-lateral de la pulmonar izquierda con la aorta descendente.

Se encontraron dos casos, correspondientes al sexo femenino, esta mayor frecuencia en el sexo femenino ya ha sido descrita (17). Una paciente tenía 4 años, habiéndose diagnosticado dicha anomalía en vida; y otra tenía solo 27 horas, y no se sospechó que tenía tal patología. Tuvo una incidencia del 5,8% en relación a todas las cardiopatías.

Transposición de grandes vasos.

En esta cardiopatía la aorta nace del ventrículo derecho y la arteria pulmonar del ventrículo izquierdo. Los tipos anatómicos más importantes son:

- a) Oclusión septal y del ductus (incompatible con la vida.)
- b) Con agujero de Botal y ductus permeable.
- c) Con CIA y ductus permeable o no permeable.
- d) Con defecto ventricular alto.
- e) Con defectos septales auriculares y ventriculares.
- f) Con interrupción ístmica del cayado aórtico.

Como la aorta recibe sangre venosa, la cianosis es de aparición precoz y permanente, pero predominando en la parte superior del cuerpo, debido a que mientras esta solo recibe sangre venosa del ventrículo derecho, la mitad inferior se irriga con san-

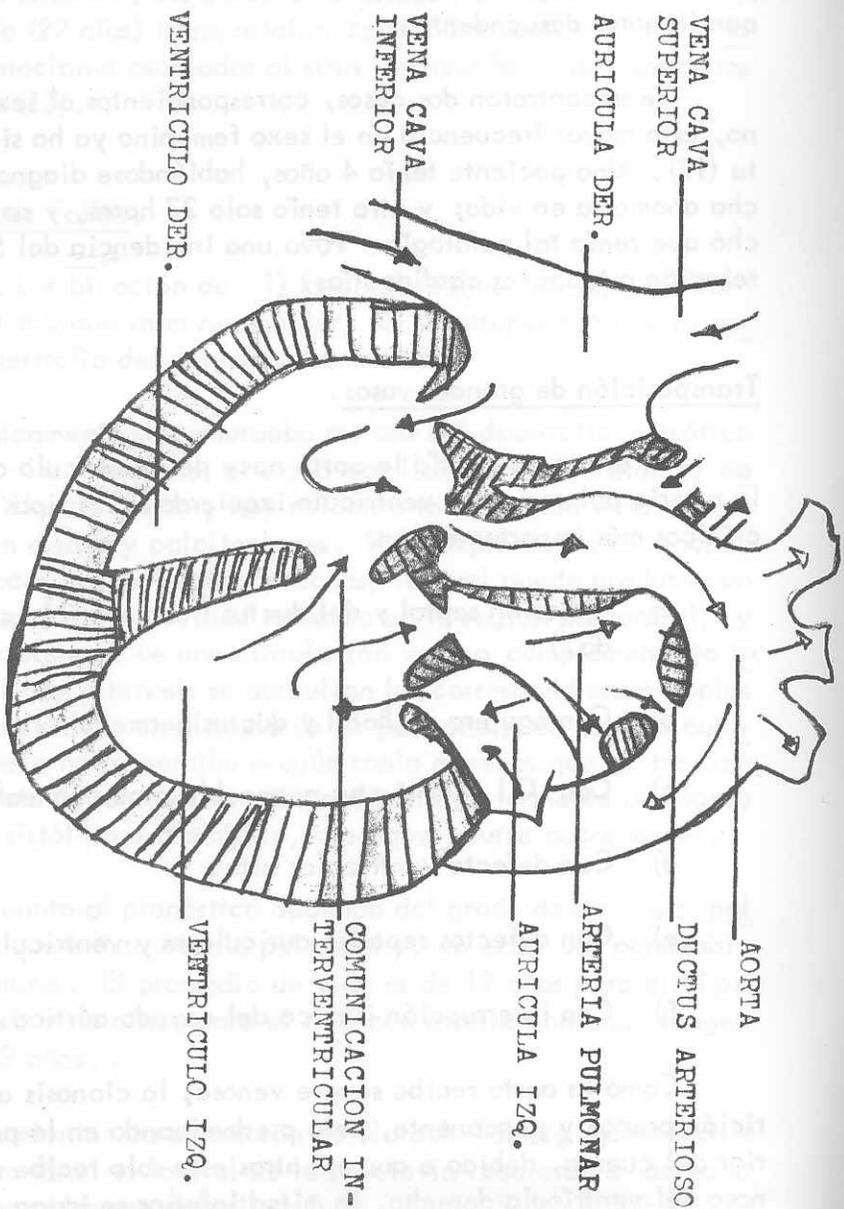


FIGURA 5

TRANSPOSICION DE GRANDES VASOS CON C.I.V. Y DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE

gre venosa procedente de la aorta mezclada con sangre oxigenada que viene de la pulmonar y llega a la aorta descendente por el ductus. Todos los enfermos presentan disnea. A la exploración solo hay aumento de las cavidades cardíacas sin ningún signo estetoacústico.

Encontramos un caso de un paciente masculino de tres meses de edad que además de la transposición presentaba CIA. Co rrespondió esta anomalía al 2,94% del total de cardiopatías.

Pentalogía de Fallot.

Solo un autor (17) de los consultados (2,4,6,7,9,13,14,15,16,18,19,22,23) describe esta cardiopatía: Es una tetralogía de Fallot con una CIA asociada.

La encontrada en nuestra investigación corresponde a un paciente del sexo masculino de 3 meses y que fue descrita con las siguientes anomalías: 1) Estenosis de la pulmonar, 2) Comunicación interventricular, 3) Cabalgamiento de la aorta, 4) Hipoplasia del ventrículo derecho, 5) Persistencia de conducto arterioso. Según la definición dada anteriormente esto no es una pentalogía. Primero porque lo que hay es una hipoplasia del ventrículo derecho y no una hipertrofia (para que sea una tetralogía); segundo porque la persistencia del conducto arterioso puede asociarse a la tetralogía de Fallot, cuando la arteria pulmonar tiene atresia funcional u orgánica (17) para poder mantener el circuito pulmonar.

CARDIOPATIAS CONGENITAS Y OTRAS ANOMALIAS ASOCIADAS.

En el cuadro 4 observamos otras anomalías congénitas, encontradas en nuestra investigación, asociadas a las cardiopatías congénitas; de este cuadro se deduce lo siguiente:

1.- Que el síndrome de Down (4 casos) en nuestro trabajo presenta una incidencia de 11,76% del total de cardiopatías congénitas lo cual coincide con lo reportado por otros autores (6,11,13).

2.- Que las cardiopatías congénitas que acompañan al síndrome de Down son CIA, CIV, y persistencia de ductus arterioso, lo que ha sido reportado por otros autores (4,6,11,13,15,22,23).

3.- Que otras anomalías congénitas asociadas con cardiopatías, todas involucran un daño a nivel del aparato digestivo y todas están relacionadas con defectos septales.

Cardiopatías C.	Otras anomalías Congénitas
1.C.I.A.	Sind. Down
2.C.I.A.	Sind. Down
3.C.I.V.	Fístula Traqueoesofágica
4.C.I.A., C.I.V., Ductus	Sind. Down
5.C.I.V.	Ano Imperforado, Atresia Duodenal
6.C.I.V.	Sind. Down
7.C.I.A.	Labio Leporino, Ano Imperforado

CUADRO No. 4

CARDIOPATIAS CONGENITAS ASOCIADAS CON OTRAS ANOMALIAS

H.G.S.J.D.D. 1975-1980.

CONCLUSIONES

- 1.- Se efectuó una investigación sobre cardiopatías congénitas en base a lo encontrado en los protocolos de necropsia del Departamento de Patología del Hospital General San Juan de Dios en un intervalo de 6 años.
- 2.- De esta revisión de protocolos se clasificaron 34 cardiopatías congénitas de un total de 4426 necropsias.
- 3.- La incidencia de cardiopatías congénitas que se encontró fue de 0,77%.
- 4.- En base a esta clasificación se encontró que el mayor número de cardiopatías fueron: Comunicación entre circuito sistémico y pulmonar con desviación de izquierda a derecha, representando el 55,80% de todas.
- 5.- De las comunicaciones entre circuito sistémico y pulmonar con desviación de izquierda a derecha las de mayor frecuencia fueron: CIA y CIV con 26,47% y 14,70% respectivamente, del total de cardiopatías.
- 6.- La atresia tricuspídea fue la que ocupó el tercer lugar de frecuencia con un 11,76%.

- 7.- De las cardiopatías con transposición de grandes vasos, el situs inversus y la tetralogía de Fallot fueron las más frecuentes.
- 8.- No se encontró ninguna diferencia en incidencia, para sexo, en el total de cardiopatías congénitas.
- 9.- Un 20,58% de las cardiopatías congénitas presentaban otra anomalía asociada.
- 10.- La anomalía congénita más frecuentemente encontrada fue el síndrome de Down con 11,76% y luego defectos del aparato digestivo con 8,82%.
- 11.- Que las cardiopatías congénitas asociadas con el síndrome de Down fueron CIA, CIV y ductus arterioso.
- 12.- Se encontró deficiencia en la descripción macroscópica hecha en los protocolos.

RECOMENDACIONES

- 1.- Mas cuidado en archivar los protocolos de necropsias para evitar las pérdidas de estos, como se descubrió en el presente trabajo.
- 2.- Mejorar las descripciones macroscópicas anotadas en los protocolos pues se encontró deficiencia en estas.
- 3.- Sería conveniente que cuando se encuentre una cardiopatía congénita, durante una necropsia, se le presente al patólogo para que este la clasifique adecuadamente y no pase como la "pentalogía de Fallot" que fue mal clasificada.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Alvarado, M. J. Cardiopatías congénitas; Estudio de 40 casos. Tesis (Médico y Cirujano). Guatemala, USAC, 1961.
- 2.- Boyd, William. Tratado de patología; Estructura y función de las enfermedades. 3era. Edición, Argentina, Editorial El Ateneo, 1961. 1414 p. (p. 488-97).
- 3.- Chuaqui, B. y cols. Frecuencia de malformaciones cardíacas en tres hospitales de Chile. Rev Pediatría 9:250. Santiago 1966.
- 4.- Farreras, P. y Roizman, C. Medicina Interna, Tomo I. Barcelona, Editorial Marín, 1978. 1223 p. (p. 497-516).
- 5.- Fernández, Mendía, J. Frecuencia de cardiopatías en Guatemala; Estudio de 1000 casos consecutivos en el consultorio privado durante los años 1947-1950. Rev Coleg Med de Guat., 1953. 4:344-8.
- 6.- Friedberg, Ch. K. Enfermedades del corazón. 3era. Edición, México, Editorial Interamericana, 1969. 1669 p. (p. 1073-1187).
- 7.- Friedman, W. F., Branwald, E. Enfermedades congénitas del corazón, Medicina Interna Harrison, 5ta. Edición, Prensa Médica Mexicana, 1976. (p. 1311-1332).

- 8.- Gramajo, Recinos, S.L. *Cardiopatías congénitas*. Tesis (Médico y Cirujano), Guatemala, USAC, 1978.
- 9.- Hurst, Willis. *Congenital cardiopathies; The heart*. Mc Graw Book company, New York, 1978. 2021 p. (p. 750-92; 820-90; 901-2; 1345-47; 1839-93).
- 10.- Huse, D. M. et al. *Infants with congenital heart disease; Food intake, body weight, and energy metabolism*. *Am J. Dis Child*, 129 (1): 65-91, Jan, 1975.
- 11.- Jaiyesimi, F. et al. *Extracardiac defects in children with congenital heart disease*. *Br Heart J*, 1979, Oct, 42(4): 475-9
- 12.- Langman, Jan. *Embriología médica*. 2da. Edición, México, Nueva Editorial Interamericana, 1969. 350p. (p. 165-192).
- 13.- Meneghello, Julio. *Pediatría*. 2da. Edición, Buenos Aires, Editorial Interamericana, 1978. 1821 p.
- 14.- Nadas, A. S. *Pediatric Cardiology*. Philadelphia, - Saunders, 1957. 587 p. (p. 265-533).
- 15.- Nelson, W. E., Vaughan, V.C. y Mc Kay, R. J. *Tratado de Pediatría óta*. Edición, Barcelona, Salvat, 1971. 1632 p. (p. 987-1043).
- 16.- Passmore, R. y Robson, J. S. *Tratado de enseñanza integrada de la medicina*, México, Editorial Científico-Médica, Vol. III. 1496 p. (p. 465-476).

- 17.- Pedro Pons, Agustín. *Tratado de patología y clínicas médicas*. Barcelona, Salvat Editores, 1958. Tomo II, 1022p. (p. 164-257).
- 18.- Robbins, S. L. *Patología estructural y funcional*. México, Nueva Editorial Interamericana, 1975. 1516p. (p. 647-654).
- 19.- Sabiston, D. C. *Tratado de patología quirúrgica*. 10ma. Edición, México, Nueva Editorial Interamericana, 1074. 2067p. (p. 1823-1915).
- 20.- Sánchez, González, F. *Cardiopatías congénitas*. Tesis (Médico y Cirujano). Guatemala, USAC, 1960.
- 21.- Seides, F. et al. *Congenital cardiac abnormalities in monozygotic twins; report and review of the literature*. *Br Heart J*. 1979. Dec 42(6):742-5.
- 22.- Sydney, S. Gellis. *The yearbook of pediatrics*. Chicago, Year Book Medical publisher, 1971. 520p. (p.317-336).
- 23.- Sydney, S. G. y Kagan, B. M. *Pediatría 1964*. Salvat Editores, Barcelona, 1964. 910p. (p. 153-181).
- 24.- Tarragó, Mendoza. *Cardiopatías congénitas; Comunicación de 319 casos de cardiopatías congénitas encontradas en el Departamento de Patología de la Facultad de Ciencias Médicas en el Hospital Roosevelt*. Tesis (Médico y Cirujano). Guatemala, USAC, 1970.
- 25.- Valdez, Aquino. M. R. *Cardiopatías congénitas; estudio prospectivo de 100 casos, 1975-1976*. Tesis (Médico y Cirujano). Guatemala, USAC, 1977.

26.- Vizcaíno, Alarcón A. et al. Etiología de las cardiopatías congénitas; Estudio clínico de 653 casos y revisión de la literatura. Bol Med Hosp Inf Mex. 31 (3): 373-423. May-Jun, 1974.

27.- Wittig, Toledo, M. R. Cardiopatías congénitas en Guatemala; Estudio de 533 casos encontrados en los Departamentos de Patología de los Hospitales: General "San Juan de Dios", Roosevelt e I.G.S.S. Tesis (Médico y Cirujano). Guatemala, USAC, 1974.

Br. *Octavio Reynaldo Porras Olayares*
Octavio Reynaldo Porras Olayares

Dr. *José Rómulo López Gutierrez*
Asejor.
José Rómulo López Gutierrez

Dr. *Erwin Amílcar Cruz Rivas*
Revisor.
Erwin Amílcar Cruz Rivas

Dr. *[Signature]*
Director de Fase III

Dr. *[Signature]*
Secretario

Vo. Bo.

Dr. *[Signature]*
Decano.

