I.—TEMA URUGUAYO

CARDIOMEGALIA E INSUFICIENCIA CARDIACA DE LA PRIMERA INFANCIA (*)

Por los Dres. J. BONABA, J. R. MARCOS, M. L. SALEUN DE RODRIGUEZ
y J. A. SOTO.

I Parte

DEFINICION Y CONCEPTO

Desde hace tiempo se han vinculado entre sí el cuadro de la insuficiencia miocárdica aguda del lactante con el síndrome clásico de la hipertrofia cardíaca congénita.

Esta relación, aunque posible en clínica, es confusa e inconstante y plantea previamente una delimitación de conceptos.

Según un concepto, que fuera hasta hace poco tiempo generalmente admitido, se llama hipertrofia cardíaca congénita e idiopática al aumento del volumen del corazón con hipertrofia de sus paredes, que no responde a una malformación de los grandes vasos o a un defecto septal. Según Abbott, se puede hablar de ella en ausencia de miocarditis o de otros factores extra o intracardíacos, constituyendo por definición la hipertrofia "pura y primaria" del músculo cardíaco. Por esta razón, Abbott ubica la hipertrofia congénita en lo que ella llama la enfermedad miocárdica congénita (Congenital Myocardial Disease). P. D. White, dándole más elasticidad al concepto de hipertrofia congénita, admite que la hipertrofia puede verse "con o sin dilatación secundaria" debida a variados defectos congénitos (valvulares, septales o vasculares). El criterio de White es, por lo tanto, muy amplio, comprendiendo la totalidad de las cardiomegalias congénitas.

(*) Informe oficial de la "Sociedad Uruguaya de Pediatría" al Primer Congreso de la Confederación de Sociedades Sudamericanas de Pediatría.

El concepto de hipertrofia congénita idiopática, desde que Henoch la describiera por primera vez en 1860, permanece en una continua revisión hasta el presente, pudiéndose apreciar en las últimas publicaciones, una tendencia uniforme por parte de distintos autores en reconocer en esta forma impropia-mente llamada, hipertrofia cardíaca idiopática, lesiones anatómicas o disturbios funcionales del ritmo, responsables de la hipertrofia.

Un punto interesante a revisar es el que se refiere al síndrome de insuficiencia cardíaca aguda del niño chico, cuadro que reviste siempre una extraordinaria gravedad clínica, al punto que, no tratado o atendido incorrectamente, lleva en general a la muerte. Este cuadro de insuficiencia aguda del corazón puede revestir dos grandes formas: a) una aparentemente primitiva, y b), otra, secundaria, que puede ser, a veces, el término final de una hipertrofia cardíaca anterior; otras veces es el resultado de un disturbio rítmico cardíaco (generalmente una taquicardia paroxística o un "flutter" auricular) y, muy a menudo, la consecuencia de factores patógenos variados (infecciones, hipertensión, avitaminosis, mixedema, tesaurismosis, etc.). La tendencia actual niega la existencia de formas verdaderamente primitivas de insuficiencia cardíaca del lactante. Los estudios histológicos modernos de tales casos y las comprobaciones electrocardiográficas, afirman cada vez más el concepto de, que la inmensa mayoría de las insuficiencias cardíacas del lactante son secundarias, si es que existen las formas llamadas primitivas o idiopáticas.

Concretando ideas, podemos decir al presente, que el síndrome de cardiomegalia congénita no es, en general, idiopático y que el aumento congénito del corazón puede responder a etiología variada, a veces difícil de descubrir: glicogenosis, anomalías de irrigación coronaria, avitaminosis B, arritmias; tumores circunscriptos o difusos, como los rhabdomiomas, etc.

Y en lo que respecta a la insuficiencia cardíaca aguda creemos que debe encararse igualmente ésta, como un síndrome, generalmente secundario a su etiología, pudiendo presentarse como resultado de una hipertrofia cardíaca anterior, pero también sin hipertrofia cardíaca previa.

Antes de pasar adelante, queremos aclarar el punto de las distintas denominaciones que ha recibido el síndrome.

Estamos totalmente de acuerdo en desechar el término antiguo e inadecuado de "hipertrofia idiopática congénita". En primer lugar, porque son muchas las causas que pueden

determinar el "agrandamiento cardíaco" y en segundo lugar, porque la anatomía patológica nos ha demostrado que es más frecuente la dilatación del corazón que la hipertrofia del músculo, como causa de agrandamiento cardíaco. Algunos autores prefieren el término de "agrandamiento de la silueta cardíaca", para sustituir al viejo de hipertrofia congénita. Nosotros, preferimos la denominación de "cardiomegalia", que expresa el aumento de volumen del corazón sin particularizarse con un aspecto especial, el radiológico.

Pero, más que cuestión de nombre nos interesa dejar bien establecido el concepto y como síntesis diremos:

1.º Que existe una cardiomegalia (o agrandamiento cardíaco) del niño de primera infancia, que puede ser congénita o adquirida. En ambos casos las causas determinantes pueden ser múltiples. Si es una cardiomegalia congénita, es decir, que existe desde el nacimiento, ella puede obedecer a malformaciones septales, o valvulares o vasculares bien conocidas, o puede responder a otras causas, que sólo recientemente conocemos y aun en forma imperfecta. Tales son, por ejemplo, la cardioglucogenosis del recién nacido; la taquicardia con dilatación del recién nacido, de la cual tenemos una observación y la cardiomegalia de niños nacidos de madres diabéticas.

Si se trata de una cardiomegalia adquirida, ella puede responder también a causas muy numerosas. Esta cardiomegalia o agrandamiento, podrá deberse a hipertrofia o a dilatación, pero ello sólo puede aclararse en las necropsias, o presumirse por el tipo clínico (caso de una dilatación aguda en un cuadro infeccioso o en el curso de una taquiarritmia).

2.º Sobre una cardiomegalia congénita o adquirida se desarrolla comúnmente el cuadro de la insuficiencia cardíaca, esto es, la insuficiencia circulatoria congestiva.

3.º Hay casos, sin embargo, en que insuficiencia cardíaca y agrandamiento cardíaco parecen haber sido simultáneos. El corazón se dilata y desfallece al mismo tiempo. Claro que no es fácil, cuando se ve un lactante por primera vez, con una cardiomegalia, decir si ella es congénita o adquirida. Muy a menudo es sólo la evolución la que decidirá el diagnóstico. Pero, lo que es exigible es decir si ella se acompaña o no de insuficiencia circulatoria.

Es indudable que la insuficiencia cardíaca aguda o subaguda del lactante constituye un síndrome clínico y no una enfermedad individualizada. Este síndrome tiene rasgos clínicos fuertemente llamativos y característicos. No hay nada comparable en la patología del adulto. Es una entidad noso-

lógica nueva, que desconocíamos hasta época reciente. Se desarrolla con un tipismo cronológico-evolutivo digno de destacarlo. Su anatomía patológica suele ser variable, aunque en muchos aspectos todavía es oscura y, desde luego, deja un campo promisor para futuras investigaciones. Su patogenia, aunque se ha enriquecido últimamente de conocimientos valiosos, todavía está llena de incógnitas: la mayor parte de los mecanismos que dan origen a este síndrome, nos son todavía desconocidos. Muchas interpretaciones confusas podrán evitarse cuando nuestro concepto de encarar la insuficiencia miocárdica aguda del lactante como un síndrome y no como una enfermedad especial, se haya difundido en la práctica médica. Vivimos todavía la etapa de difusión de su conocimiento tratando de despertar en el público médico la preocupación por esta grave afección cuyo diagnóstico y tratamiento deben conocerse bien.

Cuando ese síndrome se presente en clínica, habrá que estudiar cuidadosamente la causa o las causas que pueden determinarlo. Lo primero es asegurarse sobre si existía o no agrandamiento cardíaco anterior, dato muy difícil de conocer en la mayoría de los casos que se ven por primera vez. El interrogatorio deberá ser metódico; no sólo referido a la anamnesis familiar (enfermedades cardíacas, hipertensión, etc.) y personal (datos del nacimiento, período neo-natal, desarrollo), sino también en los que atañe a la dieta alimenticia que puede ponernos a veces, en la vía de una carencia vitamínica. El estudio del enfermo será clínico, radiológico y electro-cardiográfico. Si se llega al estudio anatómico, éste será completo (medidas, peso, aparatos valvulares, vasos, etc.), con especial insistencia en el examen histológico de la fibra miocárdica; comprendiendo en particular una investigación escrupulosa de las lesiones mínimas y de la infiltración posible por material glucogénico. El estudio microscópico se llevará, además de sobre las fibras miocárdicas, sobre los elementos vasculares, en especial sobre los vasos coronarios. Es así, como en muchos casos, lesiones coronarias que en un examen superficial pudieron pasar desapercibidas, han podido ser descubiertas y ser consideradas como responsables del cuadro.

En casi todos los trabajos que hemos consultado, se suele identificar el síndrome de hipertrofia congénita con el de insuficiencia cardíaca aguda. Más aún, se llega a afirmar que los niños que padecen de hipertrofia cardíaca congénita fallecen inexorablemente en plazo breve, de semanas o meses, con el cuadro de la insuficiencia cardíaca aguda e irreductible. Este

hecho aunque frecuente, está muy lejos de ser absoluto, pues la hipertrofia congénita es susceptible de regresar espontáneamente hasta normalización del tamaño del corazón, como se puede ver en algunas de nuestras observaciones. Además, volvemos a repetirlo, es frecuente observar una dilatación aguda del corazón con cuadro de insuficiencia sin que haya existido hipertrofia cardíaca anterior.

El tema, como se ve, es más complejo de lo que se expresa en la mayor parte de los tratados de la especialidad y, en general no es abordado en su totalidad, con la profundidad y extensión que merece. El presente trabajo se propone dar unidad al asunto, destacar las características generales del síndrome, al tiempo que insistir sobre los caracteres especiales de los distintos cuadros que lo componen.

Por más que la insuficiencia cardíaca del lactante empieza a ser reconocida más fácilmente en los últimos años, todavía es una afección que suele pasar indagnosticada; sea porque todavía persiste la absurda creencia de la invulnerabilidad del corazón del lactante, sea porque el cuadro de insuficiencia cardíaca queda enmascarado en el proceso evolutivo de determinadas enfermedades infecciosas (síndromes broncopulmonares, tos convulsa, sarampión, etc.), o carenciales (avitaminosis B), o degenerativas.

A veces, el cuadro de insuficiencia miocárdica con dilatación se confunde con una bronconeumonía aguda. También suele suceder que se desconoce la participación miocárdica de un síndrome bronco-pulmonar o de otro estado infeccioso. Hemos visto también, confundirlo con una nefritis o con un asma, o con una sepsis. A medida que se vaya divulgando el conocimiento de este síndrome, los errores serán menos factibles. Es útil, por lo tanto, insistir repetidamente sobre sus características, mas si se piensa que ha dejado de ser una rareza y que se le encuentra con mayor frecuencia a medida que se conoce mejor.

DATOS HISTÓRICOS

La evolución histórica de nuestros conocimientos sobre este síndrome, es sumamente interesante. Se puede dividir su historia en tres etapas:

La primera corresponde a la hipertrofia congénita e idiopática del corazón;

La segunda corresponde a la insuficiencia cardíaca;

La tercera etapa, es la de los últimos años, en que se adquieren los modernos conocimientos sobre glucogénesis cardíaca, avitaminosis, lesiones adquiridas del corazón, trastornos del ritmo, pudiendo cada una de estas causas, desencadenar cuadros de insuficiencia cardíaca.

La primera etapa se inicia con la descripción de Henoch (según Muggia), en 1860, del cuadro de la hipertrofia congénita idiopática. Durante muchos años no se habla sino de la hipertrofia muscular primitiva e idiopática, que es considerada como una cardiopatía congénita muy rara. Según Mac Mahon, que acaba de hacer recientemente (1938) una revisión del tema de la hipertrofia cardíaca en niños, las primeras publicaciones se deben a M. Simmonds (1899) y a Oberndorfer (1906).

La segunda etapa se inicia en 1914, con un trabajo de H. Mery, H. Salin y A. Wilborts, publicado en "Archives de Médecine des Enfants", intitulado: "Asistolía a repetición consecutiva a la dilatación aguda primitiva del corazón en el niño". Presentan tres observaciones clínicas, sin estudio anatómico, en niños de 6, 5 y 3 años de edad, respectivamente; es decir, niños mayores, lo que le resta algo de interés. Tienen el mérito de haber llamado la atención sobre el asunto y de haber destacado que la dilatación aguda con insuficiencia se producía, en sus observaciones, por causas insignificantes, en apariencia.

Posteriormente, se encuentran en la bibliografía francesa, publicaciones sobre el tema, especialmente de Debré y colaboradores, de Mouriquand, Bertoye y Charleux, Cathala, Apert y Besson, Lereboullet y Chabrun. En 1931, M. P. Gauthier y Mlle. M. Shoenar, relatan una observación de insuficiencia cardíaca aguda en un niño de 21 meses, que curó, aunque quedó con un corazón grande, por lo que los autores interpretan el caso como de posible hipertrofia cardíaca primitiva.

Debré, Buveau y Soulié publican una observación en 1933, de lo que ellos llaman "hipertrofia cardíaca esencial", con síntomas de insuficiencia cardíaca, que retrocedió bajo la acción de tratamiento depletivo y cardiotónico. Posteriormente, el mismo Debré, con J. Marie y J. Bernarx, presentan una observación de hipertrofia cardíaca congénita en un niño de 1 mes de edad, que falleció a los 3 meses. El corazón estaba muy hipertrofiado en sus paredes; la sombra cardíaca radiológica era característica, sombra de "corazón en

bola". La hipertrofia cardíaca coincidió, en su caso, con hipertrofia de timo, lo que se encuentra, según Debré, en 1/3 de las observaciones publicadas hasta entonces. En la autopsia, las fibras cardíacas no estaban vacuoladas y no había sino "trazas infinitesimales de glucógeno", sin valor patológico.

En la Argentina, después de 1930 aparecen algunas pocas observaciones de síndromes miocárdicos agudos en niños. Son las publicaciones de Casaubon y Cossoy, en 1933; la de Vallino y Bettinotti, en 1933; la de P. de Elizalde y F. de Elizalde, en 1934, y la de del Carril, Giustinian y Monserrat, en 1936. En todas estas últimas publicaciones se habla de insuficiencia cardíaca aguda y no de hipertrofia congénita idiopática.

Pero, todo esto es sólo reciente, porque hasta 1927, Stoloff reunió 34 casos bajo el rótulo de "hipertrofia idiopática", con interesantes datos anatómicos.

En el Uruguay, después de la publicación de Burghi, en 1931, hemos hecho, dos de nosotros (Bonaba y Saldún de Rodríguez), una revisión del tema, en una monografía del Instituto de Clínica Pediátrica y Puericultura "Dr. Luis Morquio", aparecida en 1938, reuniendo 7 observaciones personales. En 1939, B. Delgado Correa publicó una observación en un niño de 5 meses, con gran cardiomegalia. En 1942 hemos presentado, a la Sociedad Uruguaya de Pediatría, dos comunicaciones sobre cardioglucogenesis; una (Bonaba y Marcos) aparecerá próximamente en "La Semana Argentina" y otra (Bonaba, Saldún de Rodríguez y Ferreira Berrutti) ha aparecido recientemente en "Archivos de Pediatría del Uruguay". En el mismo número se ha publicado un caso de Baeza Goñi (A.) y W. Bustamante, de Santiago (Chile), correspondiendo a un niño de 18 meses de edad.

La tercera etapa histórica se inicia alrededor de 1930, con los estudios histológicos modernos de Pompe sobre glucogénesis cardíaca, y con otros estudios basados en un mayor conocimiento de los hechos completados con datos electrocardiográficos y metabólicos que han iluminado bastante la patogenia hasta entonces muy oscura de este síndrome.

En esta tercera etapa, que comprende los últimos 12 años, deben señalarse especialmente los estudios de Pompe, Van Creveld y Van der Linde, sobre cardiomegalia glucogénica; los estudios de Kugel y Stoloff, llamando la atención sobre las frecuentes lesiones anatómicas cardíacas y coronarias, halladas en los casos de dilatación aparentemente primi-

tivas y el interesante trabajo de J. Hubbard, quien recientemente, 1941, ha revisado extensamente las vinculaciones de la insuficiencia cardíaca en lactantes chicos, con las taquiarritmias del tipo de la taquicardia paroxística y del "flutter" auricular. Analiza 19 casos de la literatura y 7 casos personales, en niños menores de 1 año. En esta tercera etapa se acumulan también interesantes publicaciones sobre casos de insuficiencia cardíaca, atribuibles a avitaminosis B o C, sobre todo en el beri-beri del niño (I. Abt, Waring, Rinehart, Kato, Aballi, etc.).

R. Kreutzer y V. O. Visillac han publicado recientemente (1942) en la Rep. Argentina, 2 observaciones muy interesantes. Una corresponde al síndrome de Kugel, de degeneración miocárdica no supurativa con dilatación e hipertrofia. La otra se refiere a una pericarditis exudativa, que curó después de punción. Los autores hacen una revisión breve del tema y, en cuanto a denominación, se deciden por la de "Agrandamiento de la silueta cardíaca en el lactante". Sostienen que debe incluirse la pericarditis exudativa. Los autores, al hablar de silueta cardíaca, le dan más bien un sentido radiológico, siendo así, que el síndrome se debe descubrir antes por la clínica que por la radiología y que al limitarlo al lactante, restringen demasiado la edad en que es dable observarlo. Finalmente, no destacan bien, con ese nombre, la importancia y frecuencia del síndrome de insuficiencia cardíaca, que es lo grave y a menudo el hecho inicial. Por todo ello preferimos la denominación de "Síndrome de cardiomegalia e insuficiencia cardíaca de la primera infancia".

Como se ve, el síndrome de cardiomegalia-insuficiencia cardíaca se ha ido completando poco a poco a medida que han progresado los métodos de estudio y que nuestros conocimientos se han perfeccionado. De la hipertrofia, considerada hace mucho tiempo como una anomalía congénita rara y primaria, se ha ido evolucionando al concepto de cardiopatía adquirida, con base lesional, frecuente o constante, al decir de muchos autores, como Kugel y Stoloff, de naturaleza generalmente secundaria.

De todos los últimos conocimientos, los más interesantes son, sin duda, los que vinculan el síndrome de cardiomegalia-insuficiencia cardíaca, a infecciones cardíacas o extra-cardíacas, a carencias nutricionales, como las avitaminosis y a las arritmias del tipo de la taquicardia paroxística o del "flutter" auricular, en el lactante y aun en el recién nacido.

ETIOPATOGENIA

El síndrome de insuficiencia cardíaca aguda del lactante, reconoce múltiples causas que pueden ser intracardíacas o extracardíacas, congénitas o adquiridas, endógenas o exógenas; pero, cualquiera sea su modalidad, conduce uniformemente al mismo cuadro, es decir, al desfallecimiento agudo del corazón con dilatación, o con dilatación e hipertrofia del mismo. Si existe una hipertrofia cardíaca congénita del tipo llamado clásicamente "idiopática congestiva", la insuficiencia marca el último período de aquella hipertrofia y aunque tal estado es considerado muy grave, por lo general fatal, es susceptible, según nuestra opinión, de regresar y curar. Un segundo tipo es la insuficiencia aguda sin hipertrofia congénita. Consideramos que es la modalidad más frecuente. En ella el corazón se dilata y desfallece en forma aguda, en condiciones aparentemente primitivas. En realidad, no se trata de una insuficiencia primitiva sino secundaria, porque todos los protocolos de necropsia recientes, en especial cuando se ha insistido tenazmente en el estudio microscópico, demuestran que los corazones afectados presentan lesiones en mayor o menor grado, no sólo de las fibras miocárdicas, sino también infiltración o edema intersticial, dislocando las fibras del músculo y también lesiones de irrigación sanguínea por lesiones coronarianas. Kugel y Stoloff han insistido particularmente sobre estas últimas lesiones.

En el estudio etio-patogénico pasaremos en revisión las distintas causas que pueden llevar a la insuficiencia cardíaca, actuando solas o combinadas. Nos ha parecido que la clasificación de Kugel es la que mejor se adapta a ese propósito.

Hemos introducido en ella una modificación importante: los trastornos del ritmo, del tipo de la taquicardia paroxística o "flutter" auricular. Hemos incluido en la clasificación, la pericarditis con derrame, dado que, si bien no es una cardiomegalia, por lo menos, en el sentido habitual, plantea un problema diagnóstico importante, a veces insoluble por otra vía que la punción pericárdica.

La clasificación que seguiremos es la siguiente:

Clasificación etiopatológica del síndrome de cardiomegalia-insuficiencia cardíaca en la primera infancia (Kugel modificada)

- 1º) Anomalías congénitas
 - Corazón
 - Grandes vasos
 - Coronarias
- 2º) Infecciones
 - Etiología conocida
 - Etiología desconocida
- 3º) Anemias
 - A — Primarias
 - B — Secundarias
- 4º) Síndrome de degeneración miocárdica con dilatación e hipertrofia no supurativa de Kugel y Stolloff.
- 5º) Hipertrofias de causa metabólica
 - a—Avitaminosis
 - b—Hipotiroidismo
 - c—Tesaurismosis
 - 1—glucogenosis cardíaca
 - 2—Lipideris (Nieman-Pick)
 - d—Cardiomegalia del recién nacido de madre diabética.
- 6º) Taquiarritmias
 - Taquicardia paroxística
 - Flutter auricular
- 7º) Hipertensión
 - a—Gran circulación
 - Esencial
 - Tumores adrenales
 - Hipertensión renal
 - b—Peq. circulación
 - Pulmonar
 - Cifoescoliosis
- 8º) Tumores del corazón
 - Primarios
 - Secundarios
- 9º) Pericarditis exudativa
- 10º) Grupo inclasificado.

I. ANOMALIAS CONGENITAS

No haremos sino señalar las gruesas anomalías del corazón y de los grandes vasos, como enfermedades a tener en cuenta frente al diagnóstico diferencial del corazón grande congénito. Comentaremos este punto en el capítulo dedicado al estudio radiológico.

Otra cosa sucede con las anomalías de las arterias coronarias, que pueden originar hipertrofia cardíaca congénita. Schnittker ha señalado que anomalías de nacimiento de una coronaria pueden encontrarse en esos casos; por ej.: la coronaria izquierda naciendo de la arteria pulmonar, como en un caso de Carrington y Krumbhoar, o también la ausencia de una arteria coronaria, con lo cual la irrigación miocárdica puede encontrarse comprometida. En cualesquiera de estas circunstancias pueden presentarse cuadros de insuficiencia cardíaca, aparentemente idiopáticas.

II. INFECCIONES

Puede tratarse de infecciones conocidas o desconocidas. Quiere decir, que en un caso, la insuficiencia cardíaca acompaña o sigue a una enfermedad infecciosa conocida y diagnosticada, como un epifenómeno de la misma, y en el otro, se trata de una verdadera miocarditis de causa desconocida, a veces complicando estados infecciosos insignificantes. Se sospecha la infección por la historia anterior, por la fiebre alta o por la vinculación con una enfermedad infecciosa. En este caso, la asistolía puede seguir a la enfermedad infecciosa y acompañarla.

La tifoidea y la difteria son causas excepcionales de miocarditis en el lactante. El reumatismo se ve en el niño de segunda infancia. En cambio, la sepsis puede intervenir en cualquiera edad, muy frecuentemente en el período neo-natal. Los síndromes bronco-pulmonares del lactante pueden originar en él dilatación e insuficiencia cardíaca, aun sin llegar a las formas bronco-neumónicas severas.

Dice V. Zerbino al respecto: "Debemos tener en cuenta esta repercusión de los estados catarrales pulmonares sobre el corazón y recordar que la cianosis, sobre todo facial, con dilatación de las venas tóraco-abdominales y yugulares, con hígado grueso y blando, con pulso venoso, con gruesa área cardíaca, con tonos apagados, responde más que a la anoxemia por asfixia de causa pulmonar, a un desfallecimiento

del corazón derecho. La miocarditis es de temer en el cuadro toxi-infeccioso. Canelli ha llamado la atención sobre la degeneración grasa del miocardio en las bronco-neumonías. La pericarditis supurada no es rara en las formas sépticas''.

La preocupación del médico por el estado del corazón en el lactante enfermo de infecciones neumocócicas, en especial con síndromes bronco-pulmonares, debe ser una de las obligaciones más imperativas. Sólo así se puede descubrir precozmente y realizar la terapéutica eficaz, apenas asoman los primeros síntomas de dilatación cardíaca con insuficiencia cardíaca congestiva: taquicardia, ensordecimiento de tonos, cianosis, disnea intensa, hepatomegalia, aumento del área cardíaca, sombra cardíaca radiológica aumentada. Como la disnea y la cianosis son síntomas propios de los estados bronco-pulmonares, se pensará en la insuficiencia cardíaca congestiva agregada, si ellos cobran intensidad no habitual o cuando se asocian signos propios de insuficiencia cardíaca. En el capítulo de las formas secundarias presentaremos observaciones al respecto y nos ocuparemos detalladamente de este tipo especial.

Se considera que la tos convulsa puede ser causa de asistolia en el niño chico. La insuficiencia cardíaca congestiva se presenta generalmente en el período de las quintas de tos, sin que sea necesario para producirla, la presencia de una complicación bronco-pulmonar. Kugel y Stoloff recalcan la importancia de la tos convulsa. M. A. Jaureguay ha presentado dos historias interesantes al respecto, a la Sociedad Uruguaya de Pediatría. Se trata de observaciones poco frecuentes. Nosotros podemos agregar tres casos observados en el Instituto de Clínica Pediátrica; uno de ellos (Observación 32), repitió su insuficiencia cardíaca poco después, con motivo de un sarampión, curando bien en las dos ocasiones.

Las lesiones encontradas en los casos de infecciones son de tipo miocárdico con signos de inflamación (infiltración a células mononucleares, congestión, edemas) y degeneración de las fibras cardíacas. Son particularmente importantes las lesiones de las arterias coronarias (coronaritis), que pueden originar disturbios en la irrigación miocárdica de la mayor importancia.

En una enjundiosa monografía, Kugel y Stoloff (1933), verdaderos especialistas en el tema y sobre la base de una monografía anterior de Stoloff, llegan a la conclusión que todos los casos de la bibliografía revisados por ellos —el 50 % de tales observaciones— no eran de hiper-

trofia ni de insuficiencia idiopática y que muchos están mal estudiados. "Se necesita —dicen los autores— un estudio serio y muy completo de todo el órgano, comprendidas las arterias coronarias, "antes de descartar la inflamación miocárdica o la degeneración, como "responsable del cuadro". Ellos publicaron, por ej., en 1928, un caso que al principio pareció una dilatación idiopática y luego en la autopsia mostró, en algunos cortes, signos de infección tales como infiltración linfocitaria y degeneración miocárdica. Desde entonces se preocuparon de revisar todos los casos de la bibliografía, agregando 7 casos propios con estudio anatómico prolijo, referibles a insuficiencias cardíacas rápidamente evolutivas, pertenecientes a niños de pocos meses. Es así cómo pudieron comprobar constantemente lesiones miocárdicas o degenerativas y con frecuencia, lesiones de las arterias coronarias, que hablan elocuentemente de la naturaleza infecciosa de muchos casos etiquetados clínicamente como "primitivos" e "idiopáticos".

Después de revisar la literatura, se deciden por una clasificación de los casos publicados hasta entonces, en 3 grupos:

1ª Categoría. — **Hipertrofia idiopática congénita cardíaca** (forma verdadera): Sin lesiones demostrables. Los autores dudan de su existencia. Son casos que exigen demostración. Muy a menudo son casos mal estudiados o con anatomía patológica incompleta.

2ª Categoría. — **Forma secundaria de la hipertrofia** (forma pseudo-idiopática). Al examen se encuentran lesiones miocárdicas tales como infiltración celular del tipo inflamatorio, plasmolinfocitaria, degeneración y fibrosis de sustitución. También pueden encontrarse lesiones de coronaritis.

3ª Categoría. — **Hipertrofia idiopática del corazón** (grupo discutible): En este grupo no se ha hecho examen completo, según Kugel y Stoloff, y no es posible clasificar los casos definitivamente. Por esa razón, estos autores prefieren hablar de dilatación e hipertrofia cardíacas asociadas a degeneración miocárdica y a fibrosis. Agregan que sólo puede hablarse de casos "idiopáticos", cuando se ha tenido la preocupación de descartar una multitud de noxas posibles. Resulta claro, de todo lo expuesto, que el papel de la infección es cada día más importante en la patogenia de la insuficiencia cardíaca del lactante. Esta manera de pensar está de acuerdo con la existencia frecuente de estados catarrales precedentes, de fiebre asociada o de leucocitosis. En algunos

casos, como en uno visto por nosotros, existió una ligera infección pielítica, acompañando el cuadro de insuficiencia cardíaca. Como un dato interesante a destacar muy a menudo, los síntomas de infección son insignificantes clínicamente, en tanto que el síndrome de dilatación cardíaca es intenso y grave. En lo que respecta a las infecciones agudas, pocos datos de interés se conocen hasta el presente, sobre los gérmenes causantes. No hemos leído nada de real valor sobre búsquedas bacteriológicas posibles, en las observaciones publicadas; no sólo sobre hemocultivos y mielo-cultivos, sino también sobre la búsqueda directa de bacterias en el tejido cardíaco. No existen, que sepamos, referencias al respecto.

La tuberculosis y la sífilis no han sido inculpadas, en general. Es posible que la sífilis pueda desempeñar un papel predisponente, pero no ha sido demostrado.

III. ANEMIAS DEL LACTANTE

Los tipos graves de anemia suelen acompañarse de insuficiencia cardíaca, al final de su evolución. En cambio, la anemia hipocrómica o nutricional, aunque puede dar soplos (soplos anémicos), no se acompaña de dilatación cardíaca. Las anemias hemolíticas del lactante, sobre todo el tipo agudo de Lederer o el síndrome sub-agudo del lactante, de Von Jaksch, pueden provocar insuficiencia cardíaca. En la etiología de la dilatación cardíaca en tales casos, deben participar, probablemente, factores infecciosos que suman sus efectos a los de la anemia.

C. G. Parsons y F. H. Wright, se han ocupado, en 1939, (*Am. J. Dis. Child*) de la función circulatoria en las anemias del niño. Han estudiado los siguientes puntos, en 5 niños de segunda infancia:

- 1º) Efecto de la anemia sobre la tolerancia al ejercicio y la capacidad vital.
- 2º) Medida del oxígeno sanguíneo, del tiempo circulatorio y de la presión venosa.
- 3º) Alteraciones del electrocardiograma.
- 4º) Medida roentgenográfica del área cardíaca.

Las conclusiones de este valioso trabajo, realizado solamente sobre 5 niños anémicos de segunda infancia (3 con anemias crónicas eritroblásticas, 1 aplásica y 1 aguda post-hemorrágica), son las siguientes:

1) La función se altera. Los cambios son máximos en la anemia prolongada y mínimos en la anemia de corta duración.

2) El aumento del volumen circulatorio es el mecanismo compensador más importante.

3) La anemia crónica (3 casos de anemia eritroblástica y 1 de anemia aplásica), no llega a dar síntomas característicos de injuria cardíaca, ni alteraciones significativas en los "tests" ordinarios de funcionalidad cardíaca. En cambio, las medidas de capacidad vital y las determinaciones electro y roentgenográficas pueden revelar anormalidades.

4) En un niño con anemia aguda severa, a pesar de la completa ausencia de síntomas o de signos físicos de insuficiencia miocárdica, ese enfermo mostraba una respuesta defectuosa al ejercicio y en cambio no tenía ninguna anormalidad electrocardiográfica o roentgenográfica. También eran normales la capacidad vital, el tiempo circulatorio y la presión venosa, así como la silueta cardíaca. Concluyen los autores, después de un serio análisis crítico, que una respuesta anormal al "tests" del ejercicio no es necesariamente una indicación de función cardíaca alterada.

5) El tratamiento de la anemia (transfusiones) mejora la función cardíaca.

Desde el final del siglo XIX varios clínicos encontraron soplos y agrandamientos del corazón en las anemias de cierta intensidad y en los casos fallecidos, lesiones de dilatación cardíaca, hipertrofia o atrofia pseudo-hipertrofica y particularmente, infiltración adiposa del músculo. Posteriormente, esas lesiones se encontraron en distintos tipos de anemia, como ser anemias de células falciformes, anemia perniciosa y anemia del tipo eritroblástico.

En lo que atañe al lactante, no conocemos ningún estudio de conjunto sobre la función circulatoria, probablemente por las dificultades que implica el estudio.

En los niños más grandes, las leucemias agudas, que son excepcionales en los lactantes, pueden provocar lesiones cardíacas infiltrativas y degenerativas, llevando igualmente a la insuficiencia cardíaca.

Aun cuando no se trate de lactantes, hemos observado en un niño de 8 años, una anemia tipo Cooley, con cierto grado de cardiomegalia, así como también una cardiomegalia evidente, en otra niña de 12 años, afectada de un síndrome leucémico de De Guglielmo.

IV. SÍNDROME DE DEGENERACION MIOCÁRDICA CON DILATACION E HIPERTROFIA NO SUPURATIVA DE KUGEL Y STOLOFF

Kugel y Stoloff, en el reciente estudio ya citado, se ocupan extensamente del síndrome de degeneración miocárdica, llevando a la dilatación e hipertrofia no supurativa del corazón. La etiología del síndrome, por ahora es desconocida. Suele aparecer en la primera infancia y produce rápidamente el cuadro de dilatación con insuficiencia cardíaca, con cianosis, disnea intensa, hepatomegalia, taquiarritmia, oliguria, edemas, evolución en apirexia o con poca fiebre. A veces pueden ocurrir fenómenos embólicos, complicando el cuadro, de por sí muy grave. Hay sintomatología completa de insuficiencia congestiva. Puede ocurrir muerte súbita. El pronóstico es serio. El primer caso publicado parece ser el de Simmonds, en 1899. Desde entonces, Kugel y Stoloff pudieron reunir 52 casos, agregando 7 personales con necropsia. Sprague, Bland y White, han referido, en 1931, un caso de este tipo, en una niña de 7 meses, sugiriendo la posibilidad de una tendencia familiar, por existir idéntica disposición congénita en una hermana y varios cardiopatas en la familia. Las fibras miocárdicas presentaban, en este caso, una degeneración vacuolar, pero aunque en ellas se investigó lipoides, no se hizo investigación de glucógeno. Se comprobó además, fibrosis intersticial.

Muchos autores piensan en relaciones de este síndrome con el estado tímico-linfático de Paltauf. Debré y colaboradores los han visto asociados en 1/3 de las observaciones recogidas en la literatura médica. Steiner y Bogin (1930) también han visto lo mismo. Mac Mahon, recientemente (1938) ha hecho un análisis de la hipertrofia con insuficiencia cardíaca y se ocupa también de la asociación de este síndrome con la hipertrofia tímica.

En realidad, fueron Steiner y Bogin quienes, ya en 1930, promovieron extensamente el debate de este asunto. Estos autores hicieron referencia a casos con infiltración miocárdica de células redondas, en asociación con estado tímico-linfático, como ya había sido señalado por Ceelen y Blüh-dorn. Al lado de este grupo, está el otro, constituido por estado tímico-linfático sin infiltración miocárdica (Oberndorfer-Howland) y un tercer grupo, finalmente, en que la dilatación cardíaca es lo único. Teniendo en cuenta estos hechos, Steiner y Bogin proponen la siguiente clasificación de 4 grupos de casos:

- 1º Hipertrofia idiopática con estado tímico-linfático e infiltración del miocardio.
- 2º Hipertrofia idiopática con estado tímico-linfático sin infiltración miocárdica de células redondas.
- 3º Hipertrofia idiopática con infiltración miocárdica solamente.
- 4º Hipertrofia idiopática sin otro cambio anatómico, tanto macroscópicamente como microscópicamente. La existencia de este grupo es muy discutible.

El caso clínico relatado por Steiner y Bogin es del grupo de la hipertrofia cardíaca con agrandamiento tímico, sin infiltración miocárdica de células redondas. Se trataba de un lactante de 3 meses, cuyo corazón globuloso pesaba 63 gramos. Había engrosamiento de las paredes del corazón. Microscópicamente se encontró edema, congestión y degeneración hidrópica de las fibras. El timo era grande y pesaba 42 gramos, casi tres veces el peso normal. Los autores concluyen que no pueden establecer relaciones definidas entre hipertrofia idiopática y estado tímico-linfático con o sin infiltración miocárdica. Finkelstein opina en igual sentido.

Después de analizar lo que Kugel y Stoloff incluyen bajo el rótulo de dilatación e hipertrofia asociada a degeneración miocárdica, se llega a la conclusión de que tal grupo es muy heterogéneo e incluye toda una serie de lesiones variables, inflamatorias y degenerativas, algunas posiblemente tóxicas, fibróticas otras (¿fibrosis de sustitución?) y también, frecuentes lesiones coronarianas, como ser fibrosis peri-vascular, hipertrofia de la túnica media y proliferación de la íntima, con descamación que puede obturar la luz del vaso. Es muy posible que en un futuro próximo se produzca el desmembramiento de este grupo, tan heterogéneo.

Es objetable también, el nombre elegido por Kugel y Stoloff, porque esa denominación del síndrome corresponde a lesiones comunes, en muchos tipos de insuficiencia cardíaca aguda.

V. HIPERTROFIAS DE CAUSA METABOLICA

Enfermedades metabólicas pueden lesionar las fibras cardíacas y llevar el corazón del lactante a la dilatación y a la insuficiencia.

De las mejor individualizadas hasta ahora, se conocen especialmente tres: las avitaminosis, el hipotiroidismo y la glucogenosis cardíaca o cardiomegalia glucogénica.

A) AVITAMINOSIS

Se la estudia actualmente con el mayor interés. Forman parte de los síndromes de carencias nutritivas. Pueden encontrarse carencias vitamínicas absolutas (avitaminosis) o carencias parciales o frustradas (hipovitaminosis). Las mejor conocidas desde el punto de vista de la repercusión cardíaca son las avitaminosis del complejo B, especialmente de tiamina o beri-beri infantil.

De acuerdo con el criterio que debe aplicarse al diagnóstico de las avitaminosis, es sobre todo el interrogatorio sobre el régimen dietético del enfermo y los resultados de la prueba terapéutica, que sirven prácticamente, a entera satisfacción, para el diagnóstico de una carencia vitamínica.

Avitaminosis B₁: Beri-beri infantil. — De todas las avitaminosis conocidas, la de mayor interés en lo que atañe a la dilatación aguda del corazón, sobre todo del corazón derecho, es la avitaminosis B₁ (tiamina o aneurina). Debe sospecharse su existencia por el interrogatorio de la dieta alimenticia, que siempre es deficiente: a veces, regímenes de hambre en ciertas comarcas, generalmente dietas a base de harinas o galletas, sin alimentos frescos, sin leche ni vegetales, ni carne. En Oriente y en Filipinas, se observan frecuentemente en sujetos que se alimentan casi exclusivamente con arroz descorticado.

En Cuba, A. Aballi ha publicado 3 casos en niños de pocos meses, alimentados al seno, cuyas madres comían solamente arroz descorticado, pescado seco, porotos negros y patatas. J. Abt insiste también en la importancia de una buena historia dietética para el diagnóstico. A. Aballi describe 3 formas de beri-beri agudo del lactante: 1ª) Forma cardíaca; el autor relata 3 observaciones de lactantes de 2, 4 y 9 meses, respectivamente, de los cuales murieron 2; 2ª) Forma neurológica (eclampsia), y 3ª) Forma mixta. El beri-beri infantil se ve más frecuentemente en los primeros meses, generalmente en el primer trimestre, según Aballi. J. Waring se ha ocupado extensamente del corazón beri-bérico en la infancia. Cree que es dudoso que la falta de una sola vitamina pueda ser enteramente responsable y que seguramente se agregan, además, una carencia nutritiva global, con déficit de todos los componentes del complejo B y carencia de proteínas; además, Waring ha relatado 13 casos de avitaminosis B con dilatación cardíaca, ocurriendo en niños negros (12 en 13 casos) y cuyas edades oscilaron de 14 a 48 meses, con promedio de 25 meses;

es decir, edades muy superiores a las que da A. Aballi. J. Waring insiste en la dilatación cardíaca a predominio de las cámaras derechas, dando el cuadro de la insuficiencia cardíaca congestiva. Es frecuente que se asocien, además, signos nerviosos, tales como paresias en los miembros inferiores, calambres, atenuación o anulación de reflejos tendinosos, que reaparecen con la corrección de la dieta. En algunos casos se comprobó hipoproteinemia. La corrección de la dieta alimenticia, sobre todo el agregado de levadura de cerveza y de germen de trigo, así como las inyecciones de B₁ a grandes dosis, pasando los 50 miligramos por día, al principio da resultados satisfactorios, sin necesidad, en todos los casos, de recurrir a la terapéutica cardiotónica, por lo menos en los casos tratados precozmente. Los casos muy avanzados pueden no responder a ninguna terapéutica. En las necropsias, las lesiones encontradas, según Waring, se deben más a edema que a verdadera hipertrofia.

Katsuji Kato describe 4 tipos de beri-beri infantil, o sea de deficiencia en tiamina: 1º) Edematosa; 2º) Paralítica; 3º) Cerebral, y 4º) Cardíaca. Pueden ocurrir tipos mixtos.

El niño hace generalmente el tipo beri-beri agudo. En la forma cardíaca, el primer disturbio circulatorio es el pulso rápido, de 140' a 180'. La polipnea puede ser de 40 a 60 por minuto. Hay caída de la tensión del pulso. Cuando el niño grita, aparece cianosis periférica. El niño tiene expresión dolorosa y existen en general dolores. La pérdida de la alegría es precoz y constante. El corazón se dilata, los tonos cardíacos se ensordecen; la dilatación se hace sobre todo en el ventrículo derecho; el ritmo se vuelve embriocárdico. Según Kato, trastornos del ritmo, como extrasistolia, "flutter" y fibrilación, prácticamente no ocurren nunca en esta forma de asistolia del lactante. Coincidiendo con el desarrollo de disturbios circulatorios, hay alteraciones electrocardiográficas. Weis y Wilkins (1937), en 35 casos de corazón beri-bérico, estudiados en Boston, encuentran: taquicardia, anormalidades en la onda T y prolongación de la sístole eléctrica Q-T.

Kobayashi (1937), en 35 casos de beri-beri infantil ha visto elevación de P y R y depresión de Q en derivación III. La onda S estaba muy deprimida en los casos severos, mientras T_s estaba generalmente aplanada, a menudo invertida, indicando lesiones miocárdicas. Otros autores han señalado modificaciones parecidas en el corazón beri-bérico.

Los cambios patológicos en estos corazones beri-béricos, consisten sobre todo en dilatación cardíaca con hipertrofia a

predominio del ventrículo derecho y, al examen histológico, edema intersticial, dislocación de las fibras y, según Kato, degeneración hialina y grasa de las fibras; es decir, edema y degeneración. El diagnóstico se hace, frente a un caso de dilatación cardíaca en un lactante, por el interrogatorio de la dieta del niño, o de su madre, si él está a pecho, que acusa en general una franca deficiencia en tiamina. También, por la forma clínica, con predominancia ventricular derecha, gran taquicardia y disnea acentuada. La prueba terapéutica con tiamina inyectable (más de 50 miligramos por día al principio), puede resolver una duda diagnóstica, si el caso no está muy avanzado. Otros métodos diagnósticos, como la eliminación de metilglioxal por la orina o la investigación de piruvatos en la orina o en el líquido céfalo raquídeo, son costosos y no dan más seguridad que la clínica. El "test" de la eliminación urinaria de tiamina puede ser de valor cuando los valores normales caen muy bajos, a veces a cero. No hemos encontrado en el Uruguay casos de beri-beri agudo. Es posible que una búsqueda prolija, ahora que estos conocimientos están suficientemente divulgados, nos ponga en conocimiento de algún caso, en especial proveniente de alguna zona de campaña, donde suelen verse estados avanzados de carencia alimenticia.

Avitaminosis C: Escorbuto. — Darling, en 1914, descubrió el agrandamiento del corazón en sus cavidades derechas, en el escorbuto. Alfredo Hess lo consideró frecuente y lo confirmó radiológicamente. Es el síndrome cardiorespiratorio de Hess, que se traduce por taquicardia, taquipnea, dilatación cardíaca a predominancia derecha y evolución en completa apírexia. Se encuentra poca cosa en el electrocardiograma. Clínicamente se encuentra un cuadro de escorbuto florido, por más que Erdheim (1918) descubrió el agrandamiento cardíaco en el escorbuto, sin que se observara relación estrecha con la severidad de la enfermedad.

Las lesiones más frecuentes del corazón escorbútico consisten, en el hombre, en degeneración grasa, atrofia de las fibras miocárdicas y hemorragias sub-pericárdicas (Aschoff y Koch).

Abt aconseja pensar en la enfermedad de Barlow latente, cuando no se encuentra clínicamente explicación satisfactoria a una hipertrofia ventricular derecha. Rinehart y Mettier (citados por Abt), piensan que las lesiones cardíacas se deben a una combinación de escorbuto e infección.

Raquitismo. — La dilatación del corazón en el raquitismo es un asunto muy discutido. Experimentalmente, Park y Howland han observado el corazón grande en ratas raquíticas. Finkelstein dice haber observado el corazón grande en una autopsia y piensa que puede observarse también en vida. A. Hess dice que la hipertrofia cardíaca puede ser secundaria a severas deformaciones del tórax, producidas por el raquitismo, que no se la observa en forma independiente. Como se ve, es un tema discutido. La opinión muy valiosa de I. Abt es que, si en el raquitismo hay hipertrofia cardíaca, ésta ha escapado a la sagacidad de los clínicos más astutos.

B) HIPOTIROIDISMO

Mixedema infantil. — En el mixedema congénito, el corazón puede estar dilatado. Esta dilatación puede ser progresiva y afectar globalmente el corazón o predominar en las cavidades derechas o izquierdas. Se estima, en general, que $1/3$ de los casos de mixocardiopatías da una dilatación global, $1/3$ dilatación derecha y $1/3$ dilatación izquierda. Estos son los porcentajes que da J. M. Cerviño, del Instituto de Endocrinología de Montevideo, en 12 casos.

Se puede encontrar bradicardia, aunque no es tan rara la taquicardia en el mixedema congénito. Se produce caída de la tensión del pulso y taquicardia (en esta fase). Un examen radiológico del tórax muestra, entonces, la dilatación del corazón.

Importantes modificaciones electro-cardiográficas se han comprobado en el corazón mixedematoso. Lo más característico es un voltaje bajo de todos los complejos, que lleva a pensar en el mixedema.

También se pueden encontrar a veces, espesamientos en G. R. S. o ligeros desniveles. Se pensó, al principio, que el bajo voltaje de los complejos se debía exclusivamente al aumento de resistencia de la piel mixedematosa, a la corriente, hipótesis que posteriormente se ha modificado.

J. M. Cerviño describe como una modificación electro-cardiográfica interesante, que han encontrado en el Instituto de Endocrinología de Montevideo, la presencia de una Q muy amplia en las tres derivaciones, pero sobre todo D II y en D III, llegando a medir $1/3$ más de RS. Esta onda Q amplia, persiste según él, después del tratamiento tiroideo.

Scherf y Boyd, en su libro *Electrocardiografía Clínica*, se ocupan de las modificaciones electrocardiográficas del mixedema. Dicen que la piel, en esa enfermedad, gruesa, seca y

pobremente irrigada, no conduce la corriente tan bien como una piel normal. El aumento de resistencia de la piel o su elevada capacidad, son factores que pueden explicar los cambios electrocardiográficos. Otros autores han atribuido esas modificaciones a la infiltración mixedematosa del corazón. El hecho de poder obtener trazados poco modificados o normales (Nobel y Sanet), si se elimina la influencia de la piel por medio de electrodos insertados subcutáneamente en los miembros correspondientes, probaría que la piel tiene papel preponderante en los cambios electrocardiográficos del mixedema. Scherf y Boyd traen un ejemplo afirmativo de tal hipótesis, en una adolescente mixedematosa de 17 años de edad, en quien los trazados se normalizaban con la maniobra de insertar las agujas eléctricas debajo de la piel, eliminando así la resistencia de la misma.

Sin embargo, recientes investigaciones tienden a refutar —dicen Scherf y Boyd— la hipótesis de que las alteraciones de la piel son las responsables exclusivas de las anomalías del electrocardiograma. Actualmente, se sabe que muchos casos de "agrandamiento cardíaco" en el curso del mixedema, se deben a derrame pericárdico. Este derrame se reabsorbe con el tratamiento. En el hipotiroidismo, además del bajo voltaje, se pueden ver ondas D I, D II y T anormales o aun invertidas, que pueden persistir un tiempo, aun después de haber recuperado la desviación inicial su amplitud normal por el tratamiento (Scherf y Boyd).

En síntesis, las distintas hipótesis propuestas para explicar los cambios electrocardiográficos en el curso del mixedema, pueden reducirse a 3:

1º) Factor cutáneo, es decir, espesamiento, sequedad y mala circulación de la piel, que se opondría al pasaje de la corriente, reflejándose tal hecho en un bajo voltaje de todas las desviaciones del electrocardiograma, que es la característica más importante.

2º) La infiltración mixedematosa del miocardio se aplica a los casos en que existe una cardiomegalia.

3º) El derrame pericárdico de origen mixedematoso, que daría por su cuenta, explicación de las alteraciones electrocardiográficas.

Estos tres factores pueden asociarse. El diagnóstico entre agrandamiento cardíaco por cardiomegalia o por derrame pericárdico en el curso del mixedema, puede ser difícil. En una observación personal no encontramos cambios electrocardiográficos conspiruós; sólo había taquicardia, el corazón estaba

agrandado. Como la piel no estaba infiltrada, podría estibar en ello la ausencia del bajo voltaje y de otras alteraciones características.

Mussio Fournier, Cerviño y Bazzano puntualizan que el bajo voltaje puede encontrarse en todas las ondas eléctricas o solamente en algunas de ellas, en especial en P y T. En casos excepcionales, el voltaje es normal, pero él aumenta después del tratamiento tiroideo. En nuestra observación eso sucedió. Estos mismos autores se ocuparon extensamente del asunto, en un relato presentado al 2º Congreso Panamericano de Endocrinología (Montevideo, 1941), y después de estudiar el aparato cardiovascular de 42 mixedemas del adulto y de 18 mixedemas congénitos, llegan a conclusiones muy interesantes sobre afecciones cardiovasculares y alteraciones electrocardiográficas en el mixedema.

Señalan que las preponderancias ventriculares izquierdas son frecuentes en el adulto y no así en el niño, donde es más frecuente la preponderancia ventricular derecha. Han encontrado en el mixedema infantil, en algunos casos, disminución o ausencia de S-T, es decir, tendencia monofásica de Q-R-ST. Describen para la insuficiencia tiroidea infantil, un tipo de electrocardiograma que conserva las características del niño chico. Entre las características del mixedema infantil, T no estaría invertida como sucede en el adulto.

Mussio Fournier y colaboradores han encontrado un aumento del área cardíaca en el 66 % de sus casos. Tal aumento puede ser global o parcial y no siempre cede al tratamiento tiroideo. En el mixedema congénito han encontrado cardiomegalias en el 50 % de los casos. Los trastornos del ritmo en el adulto pueden ser numerosos, pero en el niño se reducen casi a la bradicardia. Los extrasístoles y las taquiarritmias, que suelen encontrarse en el adulto, serían excepcionales en el mixedema infantil.

En nuestra observación de mixedema congénito con cardiomegalia y atrofia nutritiva, existía una taquicardia discreta de 128 pulsaciones por minuto.

La opoterapia tiroidea es el único tratamiento que puede corregir esta mixocardiopatía y bajo su influencia, en general, el tamaño del corazón se normaliza, aunque lentamente. El diagnóstico del corazón mixedematoso es fácil en general, porque coincide habitualmente con cuadro clínico completo de mixedema congénito. Puede ser más difícil en las formas frustradas. El estudio radiológico de tórax y la electrocardiografía ayudan al diagnóstico y lo confirman o no.

C) TESAURISMOSIS

Cardiomegalia glucogénica. — En 1933, J. C. Pompe llamó la atención por primera vez, sobre la hipertrofia cardíaca congénita, debida a una acumulación anormal de glucógeno en las fibras cardíacas. Desde esa fecha y tomando como base su trabajo original, se sabe que tal disturbio metabólico es causa importante de hipertrofia cardíaca, del tipo denominado comúnmente "cardiomegalia idiopática del corazón". Esta forma, de reciente conocimiento, venía a separarse netamente de la forma secundaria o pseudo-idiopática, producida por gruesas malformaciones cardíacas o por defectos vasculares congénitos coronarios.

Antes del trabajo de J. C. Pompe existían algunos antecedentes, pero sin que nadie hubiera dado interpretación exacta de los hechos observados. Virchow (1864), al ocuparse de los miomas cavernosos del corazón, destacó en su descripción, el "sistema de mallas laxas de conformación totalmente cavernosa" que, según Pompe, concuerda en gran parte con su observación original. Seiffert (1900) pasa revista a la literatura sobre miomas del corazón y sostiene, en ocasión de un caso personal, que el problema básico de su interpretación histológica es el sistema de mallas en cuyas cavidades los núcleos de las células están fijados en los bordes o encerrados. Al discutirse el caso en la tercera reunión de la Sociedad de Anatomía Patológica Alemana, en 1900, Marchand admitió como probable, "por analogía con lo que se encuentra en otros tumores musculares y en la musculatura del feto, que las cavidades en estado fresco estaban llenas de glucógeno (Pompe)".

Otros investigadores habían buscado glucógeno en rhabdomiomas del corazón, fracasando algunos por falta de una coloración apropiada del tejido, aunque fué hallado en alguna observación aislada (caso de Aschoff, 1900).

Pompe cita 4 observaciones anteriores de hipertrofia cardíaca congénita, con estudio histológico, mostrando aspectos histológicos parecidos a los de su observación. En todos ellos existía un corazón muy grande y al examen microscópico presentaban las fibras miocárdicas un aspecto vacuolar o hidrópico muy llamativo. El caso de Schminck, de 1922 (corazón de 46 grs.), fué presentado para reforzar la opinión de Virchow de que la hipertrofia cardíaca congénita se debía a un rhabdomioma difuso del corazón, pero interesa conocer que se encontraron las fibras con aspecto vacuolar, recordando el aspecto fetal del corazón.

En el caso de Steiner y Bogin (1930), de un niño de 3 meses, con un corazón pesando 63 grs. (en lugar de 26 grs.), además de un edema marcado en el tejido intersticial, se describe igualmente la degeneración hidrópica de las fibras musculares.

En el caso de Sprague, Bland y White (1931), de un niño de 7 meses, con gran corazón (175 grs), las células tenían aspecto vacuolar rodeando el núcleo, remontando las vacuolas hasta cada polo. Finalmente, la cuarta observación que cita Pompe, parecida a la suya, es la de Rheder, de 1914 (Virchow's Archiv., 217), en la cual establece vinculación entre la hipertrofia y la rhabdomicmatosis aislada del corazón, con infiltración de glucógeno y estado vacuolar de las fibras.

Estas cuatro observaciones, que señala Pompe como antecedentes de su observación original, tienen un valor relativo, pues se refieren sin mayor insistencia al aspecto vacuolar y de las fibras miocárdicas y en el caso de Rheder existe sólo el propósito principal de demostrar los vínculos entre hipertrofia cardíaca y rhabdomicmatosis del corazón, reforzando con ello la antigua opinión de Virchow.

En consecuencia, es J. C. Pompe, en 1933, el primero en destacar la sobrecarga glucogénica difusa del corazón como causa de algunos casos de hipertrofia cardíaca congénita, del tipo denominado idiopático y sus conclusiones al respecto son bien categóricas: "Nosotros emitimos la hipótesis de que una parte, por lo menos, de los casos de hipertrofia idiopática del corazón y quizás de todos los casos de rhabdomicmatosis localizados del corazón, es causada por un trastorno en los cambios del glucógeno. Al decir esto, no ignoramos que, por ejemplo, Oberndorffer y otros autores han descrito hipertrofias idiopáticas del corazón, donde el músculo cardíaco se encontró normal al examen microscópico; de ahí nuestra restricción. Pero, debemos señalar, para terminar, que en ninguno de esos casos se ha investigado la presencia de glucógeno".

La tesis de Pompe era fácil admitir en 1933, desde que en 1928, G. Stoloff, después de analizar 34 casos de la literatura, sobre la llamada hipertrofia cardíaca idiopática, llegaba a la conclusión que, de ese número, sólo 17 podían resistir una crítica seria sobre su verdadera naturaleza idiopática. En el resto de los casos se encontraban lesiones miocárdicas o extracardíacas, como en el caso de Riesenfeld con riñones hipertrofiados.

Por otra parte, estaba bien divulgada la descripción de von Gierke (1929), sobre almacenamiento glucogénico visceral, conocido hoy bajo la denominación de glucogenosis o enfermedad de von Gierke. Este autor denominó la nueva entidad como "hepato-nefromegalia glucogénica", con detalles de dos casos. Los hallazgos histológicos de von Gierke, completados con los análisis de Schoenheimer, le permitieron a este autor atribuir el trastorno, a un disturbio en el mecanismo del desdoblamiento del glucógeno.

La interpretación de Pompe encontró posteriormente su debida confirmación y en una monografía reciente sobre enfermedades del glucógeno, H. Masson y D. Anderson dedican un grupo especial para el almacenamiento glucogénico del corazón. Revisan todos los casos de enfermedad glucogénica publicados, y aceptan aquéllos que resisten a un examen prolijo. Piensan que, dada la extrema variación del síndrome, es razonable dudar que todas las observaciones pertenezcan a una única entidad nosológica. Hacen una clasificación de los casos de la literatura en 5 grupos, separables clínica o patológicamente:

1º) **Glucogenosis hepática o verdadera enfermedad de von Gierke.** — Es debida a un defecto probablemente congénito, en una parte del sistema enzimático del hígado encargado de transformar el glucógeno en glucosa e inversamente. En estos casos, el hígado puede convertir en glucógeno la levulosa, la galactosa y otros precursores del glucógeno hepático, pero no la dextrosa. La hepatomegalia es intensa y precoz. Una inyección de adrenalina no eleva la glucemia o muy poco, y hay marcada tendencia a la acidosis y a la acetonuria. En la autopsia, las células hepáticas contienen grandes cantidades de glucógeno, el cual es incapaz de desdoblarse, tanto "in vivo" como "in vitro". Los otros órganos, entre ellos el corazón, pueden contener o no cantidades anormales de glucógeno. La curva de tolerancia a la glucosa es alta y prolongada; en cambio, la curva de tolerancia a la levulosa y galactosa es baja o normal. En este grupo, Mason y Anderson han podido reunir en la literatura 34 casos, incluyendo uno personal.

2º) **Almacenamiento glucogénico del corazón y de los músculos.** — Piensan los autores que el defecto es similar al anterior, pero radica en otro sitio del sistema enzimático encargado del metabolismo hidrocarbonado celular. Todo músculo hace glucógeno, partiendo de la glucosa, pero no

convierte el glucógeno en glucosa. Cuando el glucógeno es convertido en el músculo, se transforma en ácido láctico o en CO_2 y H_2O . Se trata de corazones que pueden hacer glucógenos a partir de la glucosa, pero no pueden transformar el glucógeno en ácido láctico (o éste en CO_2 y H_2O). Responden a la adrenalina, normalmente. No hay tendencia a la acidosis, pero sí a la insuficiencia cardíaca, por lo cual, los pacientes mueren en el primer año de vida. Han coleccionado 12 casos en total.

3º) **Casos con galactosuria.** — Responden a un defecto en el sistema enzimático del hígado, encargado de convertir la galactosa en glucógeno o, lo que parece menos probable, directamente en glucosa. Se caracterizan por marcado retardo del desarrollo físico, con hepatomegalias muy grandes y precoces. Hay albuminuria y galactosuria post-prandiales. Una dieta sin leche provoca la desaparición de los síntomas y reduce la hepatomegalia. Hay respuesta normal a la adrenalina y existe cetonuria solamente después de ayunos prolongados.

4º) **Sobrecarga hepática de glucógeno por hiperdosaje de insulina o dieta con excesiva cantidad de hidrocarburos.** — Ambos factores pueden coexistir. No existen pruebas, hasta ahora, de deficiencia enzimática del hígado o de los músculos. Se trata de casos que responden a la adrenalina y no hay tendencia anormal a la acidosis. El hígado puede ser extremadamente grande y contiene más glucógeno que lo normal. Seckel ha demostrado que en estos casos el hígado es capaz de desdoblar el glucógeno.

5º) **Hepatomegalia con retardo del desarrollo.** — Existe, en estos casos, hepatomegalia con ligero distubio a la prueba adrenalínica; pero, no tienen tendencia a la acidosis y las curvas de tolerancia a los azúcares, con glucosa y galactosa, son más altas y prolongadas que lo normal. En la autopsia, el hígado tiene más glucógeno que lo normal; pero, hecho importante, el estudio enzimático, en los casos hasta ahora verificados, muestran un hepatocito capaz de desdoblar el glucógeno. Además, en muchos casos hay marcada cirrosis que, como es sabido, incapacita al hígado para metabolizar la galactosa, aunque poco se sabe sobre sus efectos en el metabolismo de la glucosa.

Podemos concluir, de acuerdo con lo expuesto, que el almacenamiento glucogénico del corazón puede formar parte de una enfermedad glucogénica generalizada, pero también, como lo establecen Mason y Anderson, puede constituir un

grupo autónomo con sobre carga glucogénica cardíaca sola o cardio-muscular (músculos del esqueleto y músculos lisos, como ser píloro).

Una vez que se divulgó la forma descrita por Pompe, se aceptó posteriormene dos formas de la enfermedad glucogénica: la hepatomegalia y la cardiomegalia (L. E. Finkelstein), aunque es posible exista la forma combinada. Sin embargo, de acuerdo siempre con Mason y Andersen, la verdadera enfermedad de von Gierke es la glucogenosis hepática, con sus características propias que hemos señalado.

Aldo Muggia, en 1936, publicó una observación de cardiomegalia glucogénica en un lactante de 37 días, asociada a hipertrofia del píloro. La histología del músculo cardíaco visualizó con la tinción al carmín de Best, glucógeno en gránulos, en bloques o en barras rodeando al núcleo, sarcoplasma débilmente teñido; algunas vacuolas no contenían glucógeno. En las fibras musculares de la hipertrofia del píloro había gránulos de glucógeno en pequeña cantidad, pero indudables. También fué positiva la investigación del glucógeno en el hígado y en los músculos estriados, pero fué negativa en los riñones, en el bazo y los pulmones. Las reacciones de las grasas fueron negativas en todos los órganos. Un hermano de este niño falleció a los 57 días con un cuadro similar.

Antopol, Heibbrum y Tuchman describen en 1934 un caso de cardiomegalia glucogénica con almacenamiento difuso del corazón, en un niño de 4½ meses. El corazón pesaba 85 grs. Las fibras, cortadas tangencialmente, se presentaban como cilindros huecos y teñidos con carmín de Best; las áreas intracelulares no protoplasmáticas, aparecían llenas de gránulos teñidos en rojo brillante. Había infiltración de gránulos de glucógeno en el tejido intersticial y en las paredes vasculares. Además, fibrosis perivascular y discreta infiltración intersticial de neutrófilos y células redondas. No había glucógeno en el hígado ni en los riñones.

En 1936, L. E. Finkelstein, describe la forma circunscrita de cardiomegalia glucogénica, en ocasión de estudiar nuevamente un caso de Carrington y Krumbhaar, presentado en 1924, con estado vacuolar o hidrópico de las fibras cardíacas, pero sin haber buscado glucógeno estos autores. Trece años después, Finkelstein revisa nuevamente el material, a la luz de los nuevos conocimientos sentados por Pompe. Las zonas vacuolares afectaban áreas de un territorio mal irrigado, puesto que en este caso la arteria coronaria iz-

quierda nacía de la arteria pulmonar. En las áreas de aspecto vacuolar se pudo hallar con el carmín de Best, gránulos rojos, brillantes, de glucógenos y también en el tejido intersticial, donde, además, había fibrosis.

Después del trabajo de L. E. Finkelstein aparece, en 1939, una nueva observación de Van Creveld y Van der Linde, sobre cardiomegalia circumscripta. El caso de estos autores se refiere a un niño de 5 meses, que falleció rápidamente en 5 días, con corazón muy grande. El miocardio presentaba áreas diseminadas, principalmente sub-endocárdicas, con las características de la "degeneración glucogénica" de las fibras musculares. Estas eran largas y gruesas, con protoplasma claro y vacuolar, a veces aplastado contra el sarcolema. Los bordes de estas fibras eran a menudo estriados. Después del tñido con carmín de Best aparecían finos gránulos, algunos alrededor del núcleo central y otros periféricamente, en los extremos de las fibras. Estos gránulos estaban presentes solamente en las áreas de evidente estructura glucogénica. Había áreas necróticas en el miocardio, degeneración grasa globular y esclerosis intersticial. En el hígado había pequeñas zonas con infiltración glucogénica.

Nosotros observamos un tercer caso de acumulación glucogénica circumscripta.

Van Creveld y Van der Linder discuten las distintas posibilidades para explicar la acumulación circumscripta del glucógeno y tomando en cuenta los conceptos vertidos anteriormente por L. E. Finkelstein, dicen que el tipo circumscripto podría explicarse así:

1º) Podría ser una persistencia del estado fetal, que puede estar ligado a una mala irrigación sanguínea, como en el caso de Finkelstein, donde había, además, una anomalía coronaria de origen. La circulación pobre no facilitaría la reabsorción de glucógeno embrionario.

2º) Desarrollo dominante anormal del sistema de conducción, como en la época fetal. Parece poco aceptable esta teoría.

3º) La acumulación circumscripta sería una etapa ulterior a la acumulación difusa o también la acumulación difusa podría ser una enfermedad metabólica y la circumscripta una etapa de curación.

De hecho podemos afirmar que no conocemos hasta ahora, ni la causa de la acumulación difusa o generalizada de

glucógeno en el corazón, ni el origen de la acumulación localizada o circunscripta.

Características clínicas de la cardiomegalia glucogénica.

A pesar de lo reducido de las observaciones con pruebas histológicas, conocidas hasta ahora, ya es posible señalar algunos síntomas muy especiales a esta enfermedad, muy leños, desde luego, de ser patognomónicos.

Se señala así la familiaridad (casos de Goldmann, de Muggia) y el predominio en el sexo masculino. El debut es muy precoz; en los primeros meses, a veces en el período del recién nacido. La afección es siempre congénita y los niños, después de una primera etapa de hipertrofia cardíaca, que adopta el tipo de la hipertrofia idiopática, caen en plazo breve, en insuficiencia cardíaca rápida y grave, que lo lleva generalmente a la muerte. La mayoría de las historias insisten en la evolución rápida e irreductible del cuadro clínico. El tamaño del corazón es muy grande y radiográficamente tiende a adoptar el tipo del "corazón en bola".

Cuando existe, además, una infiltración glucogénica en el hígado, es el diagnóstico más fácil, por más que, prácticamente es imposible decidir en un lactante en insuficiencia cardíaca, si se trata de un hígado congestivo o de un hígado glucogénico. Si existe hipertrofia del píloro agregada, como en el caso excepcional de Muggia, ese dato puede orientar el diagnóstico.

No existen signos fidedignos para afirmar un diagnóstico. El diagnóstico de cardiomegalia glucogénica se hace por los datos anatómicos.

Características anatómicas.

El corazón suele ser muy grande. El miocardio puede no ser normal, macroscópicamente, o ser pálido, bruno o rojo pálido con estrías grises.

No se encuentran cambios especiales en el pericardio, endocardio, válvulas, aorta o coronarias. En la forma difusa, en el examen histológico el aspecto es bien sugestivo, porque el miocardio entero, debido a su aspecto vacuolar, presenta una imagen de red y sus paredes, a mayor aumento, aparecen estriadas. Como dicen Antopol, Heilbrunn y Tuchman, en un corte tangencial, las células musculares parecen

cilindros huecos rodeados por paredes protoplasmáticas delicadamente estriadas. El aspecto vacuolar de las fibras, es bien característico y lleva a pensar en esta condición patológica. Se trata, en general, de vacuolas grandes, que pueden llegar hasta los extremos de las fibras. Estas vacuolas pueden rodear al núcleo que se sitúa en el centro de las fibras o bien éste es rechazado y aplastado hacia la periferia, contra el sarcoplasma. Los núcleos, bien formados o deformados, pero con membrana nuclear nítida se colorean bien o intensamente. El sarcoplasma, al contrario, suele teñirse débilmente. Muchas vacuolas, según el sitio donde las tome el corte, pueden aparecer vacías. En la zona periférica aparece un protoplasma delicadamente estriado. El tejido intersticial puede estar engrosado y en alguna observación ha presentado ligera infiltración polinuclear o mononuclear. Según Humpheys y Kato, el largo de las fibras musculares puede ser 2 a 4 veces el normal. Fibrosis perivascular y engrosamiento del endocardio han sido descriptos ocasionalmente. Se ha comparado el aspecto de la glucogenosis cardíaca al del tejido cardíaco fetal y ésa fué nuestra impresión en el segundo caso. Coloreando con carmín de Best las vacuolas, están llenas de gránulos de glucógeno, que se colorean en rojo brillante. El glucógeno puede adoptar también otras formas, como ser en masa, en barra, etc. Los gránulos de glucógeno pueden encontrarse en el tejido intersticial, en las paredes vasculares, debajo de los endotelios, en los grandes vasos y, desde luego, como ha sido dicho, en los músculos lisos (píloro) o estriados y en otros órganos. Además, en el miocardio pueden existir áreas necróticas, atrofas de fibras o edema intersticial. Se considera hoy que la tinción al carmín de Best no es patognomónica, pues puede teñir otros materiales de naturaleza protídica. Sin embargo, tiene una significación casi específica, sobre todo haciendo concomitantemente la prueba de la saliva. Se puede utilizar también la reacción al yodo (véase más adelante).

Diagnóstico, pronóstico, tratamiento.

El diagnóstico clínico se plantea en el período de insuficiencia cardíaca, o más raramente cuando en el curso de un examen general se descubre en un lactante, generalmente de pocos meses, una hipertrofia cardíaca del tipo idiopático. La existencia de un corazón grande, de forma redondeada

("corazón en bola"), con su punta muy redondeada, en el examen radiológico: la familiaridad cuando existe y la concomitancia de glucogenosis muscular (se puede hacer biopsia del músculo estriado) pueden llevar al diagnóstico. Sin embargo, el diagnóstico etiológico raramente se hace y menos cuando no se está prevenido de esta forma de insuficiencia cardíaca del niño chico.

En cambio, es frecuente que se haga diagnóstico de hipertrofia idiopática con insuficiencia cardíaca congestiva, lo que lleva a discutir el diagnóstico con otras causas de insuficiencia cardíaca aguda del lactante, como ser la taquicardia paroxística o el "flutter", las avitaminosis, el mixedema, el rhabdomioma, la hipertensión con dilatación cardíaca, las anemias graves acompañadas de insuficiencia cardíaca, etc.

Para quien se interese por el tema, le aconsejamos la lectura de la importante monografía de Kugel y Stoloff, el trabajo de J. Hubbard y la monografía que publicaremos próximamente.

El diagnóstico anatómico se hace por el aspecto en red del tejido, que recuerda el corazón fetal; el estado vacuolar o hidrópico de las fibras, a veces con enormes vacuolas que rechazan los núcleos hacia la periferia y, fundamentalmente, por la investigación de glucógeno, que aparece en las preparaciones frescas, en gran cantidad, llenando las vacuolas. Tiene valor la comprobación de glucógeno cuando se presenta en cantidad abundante, con estado vacuolar de las fibras o cuando se halla, un tiempo largo después de la muerte, como en nuestro segundo caso, o en el caso de L. E. Finkelstein, p. ej., que fué identificado 13 años después.

Es importante asegurarse que se trata de glucógeno y no de otros materiales que pueden impregnar la célula, como ser material protídico, recurriendo para ello, además de las coloraciones específicas con el yodo o el carmín de Best, al tratamiento previo con la saliva, como hicimos en nuestro caso I.

El pronóstico es considerado muy grave, casi mortal, por lo que se lee en los trabajos publicados. Sin embargo, basándose en el hecho de que se conocen formas localizadas o circumscriptas (Finkelstein, Van Creveld y Van der Linder y la nuestra), que han sido interpretadas como etapa de curación posible de un proceso difuso, es lógico admitir que la forma generalizada y congénita pueda regresar lentamente, con marcha hacia la normalización anatómica, a me-

dida que las células se van liberando de su sobrecarga glucogénica. Pero, tratándose de corazones muy disminuídos en su funcionalidad, son aptos a desfallecer en forma grave y rápida, en cualquier momento y por causas mínimas. El tratamiento del corazón glucogénico en insuficiencia, es el que corresponde al síndrome de insuficiencia aguda, es decir, digitalización, tratamiento depletivo, si el enfermo no está muy en "shock", reducción de líquidos, etc.

Se describen 2 observaciones personales de cardiomegalia glucogénica, en niños de $3\frac{1}{2}$ meses y 2 años, respectivamente. El estudio clínico y anatómico correspondió enteramente al cuadro de la cardiomegalia glucogénica. Se pudo comprobar el aspecto histológico típico de las fibras y se encontró en ellas, glucógenos en abundancia. En uno de los casos —el niño de 2 años—, el glucógeno fué identificado al revisar nuevamente, un año después de la autopsia, el material conservado en formalina. El niño de $3\frac{1}{2}$ meses presentó una forma difusa, que lo llevó precozmente a la insuficiencia cardíaca rápida e irreductible. El niño de 2 años tuvo un cuadro sub-agudo y presentó la forma circumscripta de cardiomegalia glucogénica.

Lipidosis.

M. Canmann, en 1944 (Journ. of Ped., XXIV, 335), ha referido un caso de enfermedad de Niemann Pick en una niña de 2 meses, que falleció a las pocas horas de su admisión al Hospital. Al ingresar tenía palidez, cianosis e infiltración. Se encontró una cardiomegalia en el estudio radiológico del tórax y el autor destaca el hecho. Lamentablemente, aunque se practicó la necropsia, no se menciona el estudio anatómico del corazón. No sorprende que las lipidosis den infiltración cardíaca en forma similar a la glucogenosis, si se piensa en la difusión del proceso infiltrativo retículo-histiocitario. Fuera de esta simple mención no hemos leído publicaciones que insistan sobre el punto.

D) CARDIOMEGALIA EN NIÑOS RECIEN NACIDOS DE MADRES DIABÉTICAS

Recientemente ha despertado una atención especial la patología de los recién nacidos de madres diabéticas. Es así como P. White ha vigilado atentamente 125 embarazos de 119 diabéticos, comprobando una supervivencia del feto mucho más limitada y el curso materno también anormal (toxemia, hipertensión, albuminuria, coma, hipoglucemia, etc.). Se ocupa, finalmente, en tan interesante trabajo, de las características de los hijos de madres diabéticas.

H. C. Miller y A. M. Wilson han señalado, en 1943, agrandamiento cardíaco en 10 niños nacidos de madres con diabetes "mellitus". Esta cardiomegalia, que fué notable en los primeros días, fué disminuyendo con el tiempo, de modo que al final de la sexta semana había desaparecido toda evidencia de agrandamiento cardíaco. Un hecho interesantísimo, que señalan los autores, es la comprobación de un estudio necrótico de cierto número de niños nacidos de madres diabéticas, de un complejo patológico constituido por la asociación de hipertrofia cardíaca con focos anormales y excesivos, de eritropoyesis en el hígado, macrosomía e hiperplasia de los islotes de Langerhans. Sobre 18 niños estudiados, encontraron en 3 de ellos esos cambios morfológicos asociados y en los que respecta al corazón, llegaba a adquirir en algunos casos, el doble o el triple del peso observado. Estos hallazgos fueron más frecuentemente observados en niños cuyo peso al nacer era superior a 3.900 grs. Los autores analizan las vinculaciones que pueden existir entre estas alteraciones y las halladas en casos similares de "eritroblastosis fetal".

Como puede verse, estamos frente a hechos nuevos, que prometen un campo prolífero de futuras investigaciones. Hasta ahora no tenemos experiencia al respecto.

VI. TAQUIARRITMAS, TAQUICARDIA PAROXISTICA Y "FLUTTER AURICULAR"

Taquicardia paroxística y "flutter" auricular pueden presentarse en lactantes, aun en recién nacidos y llevar a la dilatación cardíaca. La taquicardia sobrepasa, en general, 200 latidos por minuto; en algunas observaciones sobrepasó 400 latidos. La taquicardia paroxística se inicia bruscamente.

te, con desasosiego del niño, latidos precordiales, latidos del cuello. Cuando el cuadro se prolonga, aparece la sintomatología de la insuficiencia cardíaca. El corazón se dilata progresivamente, la taquicardia es intensa, el pulso incontable, el hígado se agranda. Se presenta disnea, cierto grado de cianosis y, muy a menudo, edemas de los miembros inferiores. Existe congestión pulmonar pasiva, fiebre y leucocitosis.

J. Hubbard ha publicado recientemente, en un trabajo muy importante, 9 observaciones de este curioso síndrome, sobreviniendo en lactantes de menos de un año. Según este autor, la taquicardia paroxística por encima del año es más frecuente, más fácil de reconocer y también recidiva más frecuentemente y su tenacidad al tratamiento es mayor. Tan abruptamente como comenzó la enfermedad, puede cesar. Su pronóstico es muy serio en lactantes menores de un año y el tratamiento mejor conducido en ellas, puede ser inoperante. Los ataques de taquicardia paroxística pueden detenerse espontáneamente o bajo la acción del tratamiento. Puede terminar fatalmente con el cuadro de la insuficiencia congestiva o por síncope. El origen de esta enfermedad en lactantes, todavía es oscuro. Es difícil pensar como en el adulto, que el tiroides (hipertiroidismo) o las gonadas puedan jugar un papel importante. La alergia ha sido invocada, especialmente, en niños mayores. Se necesitan todavía muchos datos para aclarar el origen de esta enfermedad en lactantes.

Hubbard ha coleccionado en su trabajo, 19 casos de la bibliografía, de taquicardia paroxística o "flutter" auricular en lactantes menores de un año, con documentos gráficos que eliminan toda confusión. En un caso de Shermann y Schlee, en un niño de 1 mes, había un "frutter" de 464:232, es decir, 2/1. En otro caso, de Hess, en un niño de 8 días, había un "flutter" irregular, de 300:170. Hubbard sostiene que estas grandes taquicardias no son simples aceleraciones del ritmo. En sus casos había ritmos ventriculares entre 220 y 305 por minuto, demostrados electro-cardiográficamente. En todos los casos los ritmos eran supra-ventriculares. La taquicardia paroxística se inicia bruscamente; a veces, en período neo-natal. Puede presentarse en el curso de otras enfermedades (1 caso citado por Hubbard, siguiendo a un trauma obstétrico y otro a una neumonía). No sabemos si se pueden complicar estados de hipertrofia cardíaca como ser la cardiomegalia glucogénica o el corazón avitaminósico.

En el Uruguay, W. Piaggio Garzón, publicó en 1937 una observación de "flutter" auricular en una niña de 2½

años de edad. Esta enfermedad se presentó 8 días después de una inyección de suero anti-diftérico (1,500 U.), que fué dada con fines preventivos. Siguió repitiendo periódicamente sus crisis hasta los 4 años. En una de ellas hubo moderada dilatación cardíaca, pero nunca observó el autor cuadro asistólico franco, acompañando la crisis de taquicardia paroxística. Se trataba de un "flutter" auricular (taquisistolía auricular). La etiología probable del caso parece haber sido alérgica, por presentarse en un niño con antecedentes familiares de alergia y seguir a una inyección de suero anti-diftérico, a los 8 días, es decir, justo en el momento de la reacción sérica. El autor se ocupa extensamente de la asociación de taquicardia paroxística con manifestaciones alérgicas. Finalmente, se muestra satisfecho del buen resultado obtenido en esta niña, con el sulfato de quinidina. Su enfermita ha curado.

En la Argentina, en 1935, M. Acuña y A. Puglisi observaron un caso de taquicardia paroxística en un niño de 12 años, heredo-sifilítico. Revisando la literatura pudieron coleccionar 24 casos de taquicardia paroxística o "flutter", en niños de edades variadas, aunque predominando los niños mayores. Como tratamiento de estos estados, se pueden emplear, como dice Hubbard, los procedimientos del adulto (reflejo de deglución, compresión ocular, compresión del "sinus" carotídeo, provocación del vómito), que fracasan en general. El "mecolil" (clorhidrato de acetilmetilcolina) ha sido preconizado por tratarse de una droga para-simpático-trópica. Pero, su uso es peligroso y en 6 casos en que fué usado por Hubbard, dió una intoxicación con insuficiencia circulatoria y colapso grave. Hasta el momento, lo más usado ha sido la digitalización a dosis fuertes y si amenaza la dilatación cardíaca con insuficiencia congestiva, el tratamiento depleitivo (sangría, evacuación de derrames serosos). En algunos casos, el sulfato de quinidina puede tener éxito. En un caso nuestro fracasó.

Hemos podido recoger en los últimos 3 años, dos observaciones interesantes sobre taquicardia paroxística y "Flutter" con dilatación cardíaca. Uno de los casos fué seguido en el Instituto de Pediatría, Sala Lactantes "B", en el año 1938. Se trataba de una niña de 23 meses con un "flutter" auricular, gran dilatación cardíaca e insuficiencia cardíaca congestiva irreductible, que falleció bruscamente de un síncope, cuatro meses después de enfermarse.

El otro caso fué seguido en la Policlínica de Lactantes del Hospital "Pereira Rossell" (Dr. Marcos) y se refiere a una dilatación cardíaca en un recién nacido (ocho días de edad), con gran taquicardia. Este niño curó y normalizó su corazón al cabo de unos meses, aunque muy lentamente.

VII. HIPERTENSION SANGUINEA

Poco se conoce sobre este factor de dilatación cardíaca en el lactante. Existen escasas citas bibliográficas. El corazón puede dilatarse y desfallecer en el lactante, sea por aumento tensional en la gran circulación o por hipertensión en la pequeña circulación. La hipertensión arterial en el lactante puede obedecer a una glomérulo-nefritis, hasta en recién nacidos (5 casos de Karschner). En el lactante, las observaciones son más frecuentes. En la práctica pediátrica, las medidas de la presión arterial no han entrado en la rutina de la clínica. Es por eso quizás, que el diagnóstico de hipertensión en lactantes se hace excepcionalmente.

Raussig y Reimsen señalan un caso de hipertensión en un niño de 2 años, cuyo corazón llegó a pesar 220 grs. En él se pudo descartar toda otra causa de hipertensión secundaria (malformaciones o infecciones urinarias, tumor adrenal o pituitario, tumor cerebral).

H. Finkelstein también señala la posibilidad de la hipertensión arterial en lactantes. Dice que suele ser idiopática y familiar. Tumores de las cápsulas adrenales, cuyo tipo es el neuroblastoma, pueden crear hipertensión general y dilatación cardíaca. Hipertensión en la pequeña circulación puede deberse a malformación torácica, como cifoescoliosis o raquitismo grave. Es posible que enfermedades pulmonares, como la esclerosis pulmonar, la bronquiectasia o la atelectasia puedan dar hipertensión pulmonar en lactantes, con dilatación cardíaca secundaria.

VIII. TUMORES DEL CORAZON

Tumores congénitos del corazón aumentan su tamaño. S. Farber (1931) coleccionó hasta entonces 41 casos de rhabdomiomas. Señaló la frecuente asociación con esclerosis ruberosa del cerebro y quistes embrionarios del riñón. M. Wegmann y D. S. Eghert, en 1936 (*Journal of Pediatrics*), relatan un caso de rhabdomioma del corazón asociado con

"flutter" 1/1. En la necropsia se vió que el tumor tocaba el sistema de conducción. Existían nódulos diseminados sobre las válvulas mitral y tricúspide. Además, quistes en el riñón y no había esclerosis tuberosa del cerebro.

También, Jellen y Fisher han relatado un caso de teratoma intrapericárdico en una niña de tres semanas de edad. Se trató de un teratoma ampliamente incluido en el saco pericárdico y al examen se apreciaban estructuras quísticas, músculo, cartilago y estructuras glandulares, muchas de las cuales se parecían al páncreas. Los autores recuerdan el trabajo de Hedblom, sobre 21 casos de quiste dermoide y teratoma intratorácico en niños y los casos de Grimm, en los cuales se hizo diagnóstico clínico de hipertrofia cardíaca. También Joel, en 1890, publicó una observación parecida, en un niño de 14 años.

IX. GRUPO INCLASIFICADO O MISCELANICO

Agrupar los casos raros de etiología difícil de clasificar. Así, Finkelstein cita casos de calcinosis del corazón, pudiendo dar hipertrofias e insuficiencias. También se han citado casos de esclerosis sub-endocárdica.

II Parte

ESTUDIO CLINICO GENERAL

Dado que el síndrome complejo que estudiamos, "Cardiomegalia-Insuficiencia Cardíaca en la Primera Infancia", se presenta a nuestra observación, ya sea a causa de los síntomas de insuficiencia cardíaca o ya por la verificación de un agrandamiento cardíaco al examen radiológico, nos ocuparemos sucesivamente del síndrome clínico de insuficiencia cardíaca y del estudio radiológico general de las cardiomegalias.

I. Descripción general del síndrome de insuficiencia cardíaca.

El síndrome de insuficiencia cardíaca en el lactante está constituido por cuatro tipos de síntomas:

- 1) Síntomas generales y funcionales.
- 2) Síntomas obtenidos del examen directo del corazón.
- 3) Síntomas que responden a las congestiones viscerales de la insuficiencia cardíaca congestiva.
- 4) Colapso periférico. Enfriamiento. Hipotensión. Edemas.

Descripción de cada grupo de síntomas.

1. **Síntomas generales y funcionales.** — Son diversos y varían según los distintos casos. No tienen valor patognomónico, pues, pueden observarse también en otras afecciones. Los signos generales más frecuentes son: decaimiento, tendencia al reposo, tristeza, vómitos, inapetencia, a veces enfriamiento y sudores. Por lo común, estos síntomas generales son precoces, pero a menudo no se les da la verdadera interpretación y pasan con la máscara de un trastorno digestivo o respiratorio.

Entre los signos funcionales se observan los siguientes: disnea, angustia, cianosis, ortopnea, aleteo nasal y tiraje. Algunas veces se agrega el síntoma dolor.

Disnea: Síntoma de absoluta constancia y de enorme valor diagnóstico. Es una polipnea que comienza por ser disnea de esfuerzo, luego disnea de decúbito y finalmente se instala con carácter permanente, exagerándose siempre con el esfuerzo, hasta tomar los caracteres de disnea violenta.

Angustia: Síntoma infaltable y en ocasiones característico en este síndrome. Se manifiesta por una expresión de sufrimiento y de temor del fascies del niño que, con verdadero terror, evita todo lo que pudiera aumentar su malestar intolerable. Se niega a moverse y se resiste a las caricias y a todo lo que puede significar un aumento de esfuerzo para su corazón.

Cianosis: Desde el comienzo de la disnea aparece la cianosis en mayor o menor grado. Al principio se observa en labios, uñas y alrededor de los ojos. En período más avanzado se hace muy intensa y generalizada. Es una cianosis relativamente precoz, que se intensifica con rapidez y que puede alcanzar grandes proporciones.

Aleteo nasal y tiraje. — Completan el síndrome. Absolutamente comparables a los observados en los síndromes bronconeumónicos con considerables alteraciones pulmonares.

Dolor: Es un síntoma frecuente, pero no constante. El dolor integra en realidad el síntoma angustia, a que nos hemos referido y se traduce en la expresión ya indicada del fascies de angustia dolorosa. Como se deduce del análisis que precede, todos estos síntomas funcionales son comunes a los que presenta el síndrome bronconeumónico del lactante. Por consiguiente, los síntomas de este grupo tampoco tienen carácter patognomónico y con frecuencia el síndrome de insu-

ficiencia cardíaca se oculta bajo la máscara de un síndrome bronconeumónico.

2. **Síntomas obtenidos del examen directo del corazón y sistema vascular.** — Este grupo tiene valor fundamental para determinar el diagnóstico, pero es necesario buscarlos minuciosamente, realizando una fina semiología del corazón, porque un examen general apresurado o el no pensar en la insuficiencia cardíaca, podría pasarlo por alto.

Los síntomas obtenidos del examen cardiovascular son los siguientes:

- 1) Aumento del volumen cardíaco comprobado por la clínica y confirmado por la radiología.
- 2) Alteraciones del ritmo cardíaco.
- 3) Modificaciones de los tonos cardíacos.
- 4) Ingurgitamiento de las venas yugulares.
- 5) Alteraciones del pulso.
- 6) Electrocardiografía.

Cada uno de estos síntomas tiene sus características, que es necesario conocer bien.

1) **Cardiomegalia.** — El aumento del volumen cardíaco es un síntoma de extraordinaria importancia. Su comprobación se hace fácilmente por la localización de la punta del corazón, por la percusión del área cardíaca, y por el examen radiológico.

Localización de la punta del corazón: a veces resulta difícil precisar este dato en el lactante y más aún cuando hay insuficiencia cardíaca, porque el choque puede hacerse imperceptible. Cuando se logra localizarla, siempre se encuentra descendida entre el 5º y el 6º espacio intercostal izquierdo y por fuera de la línea mamilar.

Percusión del área cardíaca: casi como regla puede afirmarse la constancia del agrandamiento del área cardíaca, con predominancia del eje transverso. El límite derecho sobrepasa el borde derecho del esternón y el límite izquierdo se encuentra por fuera de la línea mamilar, llegando en algunos casos hasta la línea axilar anterior. El diámetro transversal puede encontrarse muy aumentado, oscilando entre 10 y 14 centímetros, siendo la mediana del lactante, 6 centímetros (H. Brüning).

2) **Alteraciones del ritmo cardíaco.** — La taquicardia es un síntoma constante en el síndrome de insuficiencia car-

díaca del lactante. Esta taquicardia alcanza proporciones variables, pero en general oscila entre 130 y 250 por minuto. Pero, hay observaciones de autores extranjeros, en que la taquicardia toma carácter predominante, alcanzando cifras elevadísimas. En la interpretación de la taquicardia hay que tener en cuenta las alteraciones del ritmo, propias de la edad, con variaciones según el trimestre y todavía, la aceleración emotiva, tan característica del lactante y que puede alcanzar hasta cifras de 200 por minuto, sin que existan causas patológicas. El Dr. Mariano Latorre, en interesante trabajo realizado en la "Casa Nacional del Niño", de Santiago de Chile, sobre electrocardiografía del lactante sano (1941), encuentra una frecuencia del ritmo, superior a 120, en el 90 % de los casos. Ha comprobado una frecuencia entre 160 y 200 en una elevada proporción de casos, en el 2º y el 3er. trimestre de la vida.

El ritmo embriocárdico es otro síntoma muy frecuente en el síndrome de insuficiencia cardíaca del lactante.

El ruido de galope puede observarse, aunque no es muy frecuente.

3) **Modificaciones de los tonos cardíacos.** — Pueden comprobarse por la auscultación, soplos de carácter funcional valvular, en los casos de dilatación aguda del miocardio; soplos orgánicos, en las insuficiencias secundarias a cardiopatías congénitas. Los soplos anorgánicos son raros en el lactante. En algunos casos hemos hallado frémitos y latidos epigástricos. El síntoma más común, apreciable por la auscultación, es el apagamiento de los tonos cardíacos en el curso de la insuficiencia del miocardio. Este es un síntoma que nunca falta antes de iniciarse el tratamiento y a veces es tan intenso, que apenas se oyen los tonos.

El fonocardiograma no ha sido utilizado hasta ahora, entre nosotros, en el lactante.

4) **Ingurgitamiento de las venas.** — Es otro síntoma de gran frecuencia, la ingurgitación de las venas, más apreciable en las yugulares: estos vasos hacen saliencia, presentando en relieve su trayecto a lo largo del cuello.

5) **Alteraciones del pulso.** — El pulso se hace imperceptible, a tal punto que, a veces, no es posible comprobarlo. Cuando se halla, es siempre sumamente acelerado, como consecuencia de la taquicardia ya descrita.

6) **Electrocardiografía.** — Últimamente, muchos investigadores se han ocupado del desarrollado y evolución del

electrocardiograma en el lactante normal y prematuro, sano. Entre los trabajos que hemos consultado, podemos citar el de B. Segura, publicado en la Revista Argentina de Cardiología (1936) y el de M. Latorre, publicado en la "Revista Chilena de Pediatría" (1941), de gran interés y con gran aporte personal. Se trata de un estudio hecho sobre 70 casos de lactantes, en el primer año de vida, con 170 trazados.

Las conclusiones del trabajo de Latorre son las siguientes:

El electrocardiograma del prematuro y el del lactante normal, difieren entre sí, pero ambos quedan dentro de ciertas características, que son:

1) Ritmo taquicárdico entre 120 y 160. Regular en el 99 % de los casos;

2) Onda P más pequeña y menos amplia que en el adulto. Plana o invertida con gran frecuencia en D_2 ;

3º) Espacio P-R más pequeño que en el adulto, oscilando entre 0.08 y 0.16 seg.;

4) Onda Q muy acentuada, especialmente en D_2 . Siempre ligada a un predominio derecho más o menos acentuado;

5) Onda R y S de más bajo voltaje que en el adulto, siempre con los caracteres de la preponderancia ventricular derecha (80 %);

6) Espacio Q-R-S menor que en el adulto, oscila entre 0.04 y 0.08 seg.;

7) Segmento S-T generalmente isoelectrico. En algunas ocasiones desnivelado, por encima de la línea isoelectrica en D_2 , pero nunca más allá de 1 mm.;

8) Onda T algo menor que en el adulto. Muy alterada en D_2 . Mayor frecuencia de inversión y aplanamiento (30 %);

9) Espacio Q-T normal en relación con la frecuencia del ritmo;

10) Predominio ventricular derecho en 80 % de los casos. Tendencia a disminuir entre el 4º y 12º mes de vida. Posibilidad de encontrar cambios bruscos en la dirección del eje eléctrico, sin ninguna manifestación clínica.

En un estudio reciente sobre "La electrocardiografía en pediatría", Max Schman y A. J. Moss, llegan a conclusiones muy interesantes:

1) Existe en el prematuro y en el lactante, en el primer trimestre, preponderancia ventricular derecha. Después

del 4º mes, el complejo ventricular se aproxima cada vez más al tipo adulto.

2) La onda P es constante y bien definida en el lactante. Sin embargo, P_a puede estar invertida o bifásica normalmente, ocurriendo esto en el 3 % de los trazados. No tiene mayor valor una melladura de P.

3) La conducción A-V es más corta que en el adulto. En el recién nacido, la duración de P-R es 0.113 de segundo como promedio y al final de la infancia, 0.138 de segundo. El límite superior normal es de 0.14 a 0.18, variando según la edad y la frecuencia cardíaca.

4) La onda Q puede faltar de un modo normal. Con la edad disminuye su profundidad. Normalmente, en el electrocardiograma infantil, Q 1 y Q 2 no se les encuentra desdoblados o mellados.

5) R 1 es más baja en los primeros meses de la vida y en cambio S 1 es más profunda, lo que está de acuerdo con la preponderancia ventricular derecha ya apuntada. En la infancia puede encontrarse cierto grado de desdoblamiento de R y S.

6) La altura del complejo Q-R-S en el niño, oscila entre 10 y 18 milímetros.

7) La onda T varía con las influencias exteriores. Está a menudo ausente los 10 primeros días del recién nacido. Al final de la infancia, T 3 se puede encontrar normalmente invertida, isoelectrica o difásica.

Como puede apreciarse, el lactante, especialmente el recién nacido y el prematuro, tienen normalmente características especiales en su electrocardiograma, que deben tenerse siempre presente al interpretar un trazado: ritmo más frecuente (120 a 160), preponderancia derecha, conducción A-V más corta, modificaciones en algunas ondas, inclusive melladuras en P sin carácter patológico.

Electrocardiografía en el síndrome de insuficiencia cardíaca del lactante. — Nuestra experiencia se refiere, sobre todo, a la insuficiencia cardíaca aguda, de aparición primitiva. En estos casos, el electrocardiograma sólo revela ligeras alteraciones que son inconstantes. En general, manifiesta: regularidad en el ritmo, taquicardia más o menos marcada; en nuestros casos, las frecuencias han oscilado entre 150 y 250 por minuto. Otros autores, como Hubbard, encuentran cifras mucho mayores. Es verdad que este autor considera que la insuficiencia miocárdica es la consecuencia de la taquicardia.

En varias de nuestras observaciones personales, se ha comprobado predominancia del eje eléctrico hacia la izquierda. Sabemos que en el lactante normal existe predominancia derecha.

En las insuficiencias cardíacas secundarias a malformaciones cardíacas, el electrocardiograma presenta características propias del tipo de malformación. Actualmente, el electrocardiograma, en las enfermedades congénitas del corazón, constituye un elemento muy importante en el diagnóstico diferencial de las distintas cardiopatías. Recientemente, en marzo de 1942, dos autores estadounidenses, Eisenber y Gibson, de Chicago, publicaron una monografía muy original e interesante: "Enfermedades congénitas del corazón y electrocardiograma". Pasan revista a los trabajos publicados al respecto y hacen conclusiones de gran valor práctico en el diagnóstico diferencial de las distintas cardiopatías congénitas.

3. Síntomas que responden a las congestiones viscerales de la insuficiencia cardíaca congestiva. — Las congestiones viscerales en la insuficiencia cardíaca del lactante, son precoces y muy pronunciadas. Las más importantes son las congestiones hepática, pulmonar y esplénica.

Hepatomegalia. — Existe en todos los casos; este síntoma es tan constante como el aumento del volumen cardíaco. No hay insuficiencia cardíaca en el lactante sin acompañarse de hepatomegalia en mayor o menor grado. Siendo la hepatomegalia de comprobación muy fácil en clínica, este síntoma constituye un poderoso auxiliar para sospechar la insuficiencia y precisar minuciosamente el volumen cardíaco por la percusión y la radioscopía o radiografía. En este síndrome el hígado puede adquirir proporciones extraordinarias, rebasando a veces hasta la cresta iliaca. Esta hepatomegalia es, con frecuencia, dolorosa a la palpación.

Esplenomegalia. — No es constante, pero la hemos observado.

Congestión y edema pulmonares. — Estos síntomas se observan en el período de estado o en el período final, realizando con los síntomas funcionales, un síndrome pseudo-bronconeumónico completo que, en los casos de apariencia primitiva, hace muy difícil el diagnóstico diferencial para el médico no prevenido. Estas lesiones pulmonares toman diversos aspectos clínicos: unas veces son simples procesos brónquicos; otras veces adoptan el tipo de condensación del

parénquima, dando macidez y soplos; o toman el tipo de congestión, con o sin macidez y estertores subcrepitantes. A veces, la lesión es revelada por el examen radiológico, lo que se presta aun más a confusión con procesos pulmonares.

4. **Colapso periférico.** — **Enfriamiento:** síntoma constante y a veces precoz. Este enfriamiento se manifiesta en especial en las extremidades. En la insuficiencia miocárdica aguda es casi constante la ausencia de fiebre, o si la hay es muy discreta. No es raro observar temperaturas subnormales.

Edemas periféricos. — Aparecen también en el período de estado o en el período final. Predominan en los miembros inferiores, pero se observan también en cara y en los casos evolutivos se generalizan. Estos edemas tienen los caracteres del edema cardíaco.

Anasarca y ascitis. — Son síntomas que aparecen en la faz final del síndrome. En algunos casos los hemos observado con gran intensidad, confirmándose en la autopsia gran derrame ascítico. En los casos que han terminado fatalmente, es muy frecuente observar derrame pericárdico con los mismos caracteres que el líquido ascítico. Ambos tienen los caracteres de los transudados.

Aparato urinario. — No presenta alteraciones de importancia. Sólo hemos observado discretas albuminurias y también, en algunos casos, hematurias microscópicas. Algunos autores (Casaubón y Cossoy) han comprobado ligera disminución de la permeabilidad renal. La urea en el suero sanguíneo, en general es normal, salvo que se trate de insuficiencia cardíaca secundaria a lesiones renales, pero este hecho es excepcional en el lactante. En todas nuestras observaciones, la urea en el suero sanguíneo fué normal.

Examen morfológico de la sangre. — Hemograma: en general no revela nada de anormal, salvo en los casos en que la insuficiencia es consecutiva a anemias graves o a otro tipo de hemopatías.

SÍNDROME APARENTEMENTE PRIMITIVO

Existe en el lactante un síndrome de insuficiencia miocárdica, aparentemente primitivo, consecutivo a dilatación cardíaca aguda, sobreviniendo en niños aparentemente sanos. Este síndrome aparece fuera de todo trastorno previo pulmonar, como lo demuestra la ausencia de síntomas de auscultación y percusión, así como la ausencia de fiebre y el examen

anatómico pulmonar, negativo. Es independiente, también de toda alteración cardíaca previa, definida, congénita o adquirida, como se deduce de la ausencia de antecedentes, ausencia de alteraciones clínicas y radiológicas anteriores al accidente y en los casos con estudios anatómicos, ausencia de lesión congénita de lesiones valvulares y de hipertrofia del miocardio. Es un tipo de insuficiencia miocárdica, de etiología aun desconocida que, por tal razón, aceptando la clasificación de Kugel, estaría comprendida en el grupo VIII, es decir, entre las de causa indeterminada.

Dada la rareza de la literatura referente a este asunto y la poca experiencia médica a este respecto, dos de nosotros (Bonaba y Saldún de Rodríguez) publicamos, en 1938, una monografía sobre "Asistolia aguda primitiva del lactante". En este trabajo estudiábamos un total de 15 observaciones (7 personales y 8 de autores extranjeros), todas ellas con insuficiencia miocárdica de aparición primitiva, en niños menores de 3 años. Después de nuestra publicación, las observaciones similares se han multiplicado tanto en el país como en el extranjero. Entre nosotros, la preocupación de la insuficiencia miocárdica en el lactante existe hoy en el espíritu de casi todos los pediatras. El Prof. Zerbino y su colaborador el Dr. A. Norbis, han observado varios casos. El Prof. A. Carrau, los Dres. J. R. Marcos, C. Pelfort y G. Mendoza, también. Dos de nosotros (J. Bonaba y Saldún de Rodríguez), en 1941, presentamos a la Sociedad Uruguaya de Pediatría, una serie de 3 observaciones, en niños menores de un año. En 1940, Saldún de Rodríguez presentó otra observación, en una niña de 30 meses.

En el extranjero, el Prof. Dr. Mensi, Director de la Clínica Pediátrica de Torino, publicó una observación haciendo referencia a nuestro trabajo, que acababa de leer, cuando tuvo oportunidad de ver un caso personal que evolucionó favorablemente con el tratamiento que indicábamos. En el Brasil, en Río Grande del Sur, tenemos conocimiento de dos nuevas observaciones publicadas. En la Argentina, además de las observaciones ya mencionadas en nuestra monografía, se ha enriquecido la literatura con nuevas publicaciones entre las que figura un caso reciente de G. Depetris, de la Clínica del Prof. José M. Valdés, de Córdoba. Recientemente, Arturo Baeza Goñi y Werner Bustamante, de Santiago de Chile, publican en Archivos de Pediatría del Uruguay (julio 1944), un caso minuciosamente estudiado de insuficiencia

cardíaca aguda de etiología desconocida, que evolucionó favorablemente, en un niño de 18 meses.

Etapas evolutivas del síndrome de insuficiencia miocárdica de aparición primitiva.

Desde su iniciación hasta su terminación espontánea, la evolución clínica puede ser dividida en 3 períodos que representan 3 etapas sucesivas de la enfermedad. Cada uno de estos períodos presenta su sintomatología particular y muy constante, con pequeñas variaciones de uno a otro caso.

Primer período o período de comienzo. — Este primer período se inicia bruscamente. Se caracteriza por la aparición de los síntomas generales del síndrome cardíaco. Hay 3 síntomas que llaman, en primer término, la atención de la madre y tienen tal constancia que se repiten en casi la totalidad de estos casos. Estos síntomas son: **tristeza; decaimiento o postración y tendencia al reposo.** El niño, que hasta entonces gozaba de plena salud y estaba alegre, se pone triste, deja de reír, no quiere jugar, tampoco quiere alimentarse, sólo desea estar quieto y pide que lo pongan en cama cuando ya está en edad de expresar sus deseos. La tos y los vómitos son también dos síntomas que pueden observarse en el primer período. La fiebre alta, o es muy discreta y pasajera. Es muy frecuente el enfriamiento y la palidez. Esta falta de fiebre, unida a la falta de sintomatología física franca, hacen que el médico no prevenido le reste importancia al proceso; o lo interprete como un estado catarral simple, más aún cuando existe la tos y el vómito. Este período llama más la atención de la familia que del médico y así se explica que en la mayor parte de las observaciones publicadas no se encuentran datos de comienzo, o si citan algunos, es vagamente, sin darles precisión ni importancia. Este período de comienzo es de duración variable; en general dura 2 a 8 días. Lo más frecuente es que dure de 2 a 3 días.

Segundo período o período de estado. — Se caracteriza por la aparición de síntomas funcionales y la comprobación franca de síntomas físicos. Reaparece disnea, ortopnea; la palidez del principio se sustituye por cianosis, que puede llegar a ser muy intensa; hay angustia, aleteo nasal y tiraje. Llama la atención, en este cuadro tan ruidoso, la falta de fiebre; en general, hay enfriamiento periférico. Este es el período en que el médico comprueba la gravedad evidente del proce-

se, pero si no está prevenido, establece el diagnóstico de bronconeumonía y, en general, ordena la hospitalización. Es así cómo han ingresado la mayor parte de nuestros casos, y también la mayor de los casos recogidos en la literatura médica.

Los síntomas físicos del síndrome cardíaco son evidentes y claros en este período; en primer lugar, el aumento del área cardíaca y la hepatomegalia, acompañados o no de edemas periféricos, de congestión y de edema pulmonar.

Duración de este período: es difícil de precisar, porque sólo puede observarse completo en los casos en que no ha intervenido tratamiento, pues éste, bien dirigido, detiene en general la marcha de la enfermedad y determina la regresión de los síntomas. Sin precisar cifras, podemos afirmar que este período es bastante más largo que el primero. En nuestros casos ha oscilado entre 4 y 26 días.

Tercer período o período final. — Es muy frecuente que los enfermitos ingresen a la Clínica en el tercer período. En éste hay que diferenciar los casos abandonados a su evolución espontánea, de aquéllos sometidos a tratamiento.

a) **Evolución espontánea:** Abandonada la enfermedad a su evolución espontánea, va hacia la agravación progresiva y rápida, entrando en la faz final. Se intensifican los síntomas funcionales: la disnea es violentísima, la cianosis adopta el aspecto de la enfermedad azul y hay ingurgitación de las venas yugulares; aparecen anasarca, ascitis y edema pulmonar; aparece ruido de galope y la muerte se produce por asfixia, angustia y desfallecimiento progresivo del miocardio.

b) **Casos tratados.** — Con la intervención oportuna del tratamiento bien dirigido, la enfermedad marcha hacia la regresión progresiva, que puede tomar 3 aspectos distintos:

- 1) Curación aparentemente total, en algunos casos.
- 2) Curación clínica, dejando cardiomegalia.
- 3) Curación transitoria, interrumpida por nuevas crisis de insuficiencia miocárdica, en otros casos.

Veamos los caracteres de la marcha regresiva en cada una de estas distintas modalidades de curación.

La regresión del síndrome se inicia por los síntomas funcionales; disminuye la disnea y la cianosis; luego disminuye el volumen del hígado y desaparecen los edemas; la angustia se sustituye por un estado de tranquilidad y bienestar. El aumento del área cardíaca es el último síntoma que

se modifica; se reduce primero a la percusión, quedando por mucho tiempo en aumento, apreciable al examen radiográfico; tal vez la persistencia por mucho tiempo de este sólo síntoma es lo que ha hecho considerar a veces a estos casos como hipertrofias cardíacas idiopáticas.

Duración del periodo de regresión total: es siempre largo. Rápidamente se produce la regresión de los síntomas funcionales y también de la hepatomegalia y de los edemas, pero la regresión del volumen cardíaco se hace muy lentamente. En general, los niños salen de alta, persistiendo el síntoma radiológico del aumento de la silueta cardíaca. Hemos observado algunos casos que, ya al cabo de dos meses han normalizado las dimensiones de su imagen cardíaca; pero, lo corriente es que este aumento persista durante varios meses, y en algunos casos, más de un año. Con frecuencia sucede que algunos de estos casos se pierden de vista, ya porque funcionalmente no presentan anormalidades y dejan de ver al médico, o ya porque viven en campaña, resultándoles difícil y a veces imposible volver. Uno de los casos más antiguos, que hemos podido seguir, data de 1935, y hoy, 7 años después, su aparato cardiovascular es completamente normal. Este caso corresponde a la observación N° XII de nuestra monografía publicada en 1938. Este niño tiene hoy 10 años de edad. Hemos podido seguir otro caso de nuestra primera serie, el correspondiente a la observación N° XIII de la citada monografía.

Este caso tenía exámenes radiológicos de tórax, hechos por otro motivo, en fecha anterior al accidente de insuficiencia miocárdica, revelando una silueta cardíaca de forma y dimensiones perfectamente normales, lo que probó que no había cardiomegalia congénita ni adquirida. En abril de 1937, teniendo entonces 21 meses de edad, hizo una insuficiencia miocárdica, ingresando al Instituto de Clínica Pediátrica en estado gravísimo, en tercer periodo evolutivo, con la rica ruidosa sintomatología de esta etapa, comprobándose una extraordinaria cardiomegalia, tanto al examen clínico como al examen radiológico, cuyas imágenes pueden verse en las páginas 66 y siguientes de la monografía mencionada.

Este niño, un año después, conservaba un discreto aumento de la silueta cardíaca, al examen radiológico. Desde entonces se le siguió observando periódicamente. A los 17 meses, el corazón se había normalizado. Nunca más volvió a tener manifestaciones de insuficiencia miocárdica. Lo hemo-

visto 3 años después, le hemos hecho nuevos exámenes radiológicos y electrocardiográficos, resultando totalmente normalizada su silueta cardíaca y la funcionalidad del órgano. Fuera de estos casos, son varias las observaciones de algún tiempo de evolución, oscilando entre 2 y 4 años, que se mantienen en completa normalidad clínica y radiológica, pero nos hemos detenido en estos dos, por tratarse de dos observaciones de nuestra primera serie, y uno de ellos (Observ. XIII), en aquella oportunidad fué catalogado entre los que mantenían como secuela una discreta cardiomegalia.

Casos de curación clínica dejando un aumento del área cardíaca. (Hipertrofia o dilatación). — Estos casos, en realidad son muy dudosos, pues no sabemos si ese aumento del volumen cardíaco es debido a una hipertrofia del músculo cardíaco, como reacción de defensa, o si es debida a la persistencia de cierto grado de dilatación residual. Cualquiera sea su patogenia, parece evidente que esta cardiomegalia residual es capaz de regresar con el tiempo, como lo demuestran las observaciones Nos. XII y XIII de nuestra Monografía, que hemos podido seguir durante varios años. Por otra parte, este aumento discreto del volumen cardíaco, transitorio o no, es perfectamente tolerado y compatible con una vida normal.

Casos de regresión transitoria. Repetición de las crisis asistólicas. — Estos casos se caracterizan por la repetición de las crisis asistólicas que, en general, todas ellas ceden al tratamiento depletivo y cardiotónico, pero también conocemos casos de muerte en la repetición de las crisis. Personalmente, hemos tenido dos casos de repetición de la crisis; ambos terminados en curación. Parece existir una relación directa entre la intensidad y la prolongación del tratamiento cardiotónico y la repetición de las crisis. En los casos insuficientemente tratados y dados de alta prematuramente, se observa con más frecuencia que en aquellos tratados intensamente y mantenido en reposo durante más tiempo. Con frecuencia observamos la facilidad con que se da de alta prematuramente a estos niños; hecho en muchos casos precipitado por la propia familia, que sólo aprecia el cambio funcional en el niño. Del estado grave, ansioso, con disnea, cianosis, angustia, quejido y a veces edema, que presentan al ingresar, los ven pasar rápidamente, con el tratamiento, a un estado de bienestar, con desaparición de la disnea, la cianosis, la angustia y los edemas. Pero, esto es sólo la primera etapa de la regresión clínica. Quedan aún los elementos fundamentales de la insu-

ficiencia miocárdica: la hepatomegalia, la cardiomegalia, expresión de la dilatación miocárdica, síntoma éste, que debe seguirse con exámenes periódicos, clínicos y radiológicos.

II: ESTUDIO RADIOLOGICO DEL SINDROME "CARDIOMEGALIA-INSUFICIENCIA CARDIACA DE LA PRIMERA INFANCIA"

El estudio radiológico aplicado al diagnóstico de este síndrome, nos proporciona una información de enorme valor: la verificación de un agrandamiento de la silueta cardíaca.

El niño con cardiomegalia llega al examen radiológico por distintos motivos: ya con un cuadro clínico de lesión cardíaca —muchas veces de insuficiencia cardíaca—; ya con un cuadro sólo sospechoso de tal; ya sin diagnóstico de afección cardíaca. En este último caso suele venir para un examen pulmonar, sistemático muchas veces, más raramente para un examen de estómago, con el fin de aclarar un cuadro de vómitos en el lactante.

En el primero y el segundo casos, la radiología confirma o no la lesión cardíaca. En el tercero, ella descubre una lesión que pasaba desapercibida. En cualesquiera de esas eventualidades, el diagnóstico radiológico es primordial y no debe informar sobre la configuración y el tamaño del corazón.

Determinar radiológicamente si existe o no un agrandamiento cardíaco, significa valorar los distintos procedimientos de que disponemos para ello y conocer los valores normales en la infancia. Dividiremos este estudio en dos partes: en la primera, haremos algunas consideraciones sobre la silueta normal del niño de la primera infancia; en la segunda, estudiaremos el diagnóstico radiológico positivo y diferencial de las cardiomegalias en esa misma edad.

Consideraciones sobre la silueta radiológica normal del niño de la primera infancia. Cardiomegalias y pseudo-cardiomegalias.

El niño de la primera infancia presenta, comparado con el de la segunda y tercera infancias, algunas particularidades en su silueta radiológica cardiovascular, que vamos a analizar.

El concepto que expresan los libros, de que la silueta frontal, hasta los 3 años, es diferente de la del niño más grande, en el sentido de que los primeros tendrían normalmente

un corazón globuloso, con cierto ensanchamiento del pedículo vascular, no es completamente exacto. Creemos que puede existir ese aspecto globuloso, pero, que mucho depende de la fase respiratoria en que se estudie el corazón.

La radioscopia nos enseña cómo se modifica la configuración cardíaca de un lactante en las distintas fases respiratorias y sobre todo durante el llanto prolongado. Estas diferencias tienen su explicación en la posición del diafragma. En la posición media-apnea en semi-inspiración, el corazón se encuentra en la situación más favorable para su estudio radiológico, pero no la podemos obtener en el niño de la primera infancia; cuando el diafragma desciende (inspiración), el corazón sufre una extensión y una rotación de su punta hacia adelante, haciéndose más vertical; cuando sube (expiración y llanto), sufre un aplastamiento y rotación de su punta hacia atrás, haciéndose más horizontal.

Los factores que influyen en la posición del diafragma son:

1) La respiración y el llanto. — El lactante siempre llora al radiografiarlo y si lo tomamos en ese momento, que es francamente espiratorio, tendremos corazones globulosos con pedículo ensanchado. En esa edad no podemos contar con la colaboración del niño, para fijar una apnea semi-inspiratoria y, para ponernos en las mejores condiciones posibles, debemos obtener las placas en las pausas inspiratorias, estudiando previamente el ritmo del llanto.

2) El decúbito. — Un mismo corazón aparece más ancho radiografiado en decúbito que en vertical. El tórax de un lactante debe ser estudiado radiológicamente, siempre en posición vertical, usando el sistema de suspensión u otro que permita la misma actitud. Nosotros utilizamos una especie de bombacha con tiradores, que permite colgar al niño delante de la pantalla. Este dispositivo, variante del de Wood y del de Heegewaldt, lo hemos adoptado en nuestro trabajo de rutina, desde hace muchos años, y ya en 1931, Otto Riedel, del Hospital "Roberto del Río", de Santiago de Chile, hacía notar sus ventajas en el estudio radiológico del lactante.

3) La distensión abdominal. — El meteorismo, frecuente en el lactante, la hepatomegalia y todo lo que contribuya a aumentar la presión intra-abdominal, debe tenerse en cuenta también como posible factor de deformación cardíaca. El estado en ayunas podría contribuir a disminuir el meteorismo.

Los 3 factores enunciados, cuando se suman en el lactante, contribuyen a proporcionar esa silueta cardíaca globulosa, con pedículo vascular ensanchado, que comentamos más arriba. Por eso, salvo los casos de gran aumento, nunca deberíamos hacer un juicio frente a una placa de lactante que impresione como un corazón grande, mismo siendo una telerradiografía, sin completar el examen con una radioscopía, que nos permita ver las modificaciones de la sombra cardíaca en las distintas fases respiratorias. Insisto en que la radioscopía en todas las incidencias, debe ser el primer tiempo obligatorio de todo examen radiológico cardio-vascular. La radiografía debe hacerse en forma de tele frontal, siguiendo una técnica rigurosa, para poder obtener documentos comparables.

Nosotros procedemos al estudio del corazón de un niño de primera infancia de la siguiente manera:

Desde hace tiempo hemos dejado de hacer el orto-diagrama en esta edad, porque aunque teóricamente es el procedimiento más exacto, es necesario para realizarlo, la completa inmovilidad del niño durante el trazado y, salvo excepciones, ello es difícil de conseguir, aunque sea sólo por pocos segundos. Tampoco hacemos el telediagrama.

Hacemos un estudio radioscópico minucioso en todas las incidencias y luego una tele frontal en la siguiente forma: el niño suspendido frente a la placa, en posición vertical y bien aplicado con el pecho contra ella; una nurse le mantiene la cabeza derecha y los brazos hacia los lados; otra nurse le tracciona los pies, por debajo de la placa, de modo de conseguir una inmovilidad del niño y una fijeza de la pared anterior del tórax contra la placa; distancia foco-placa: 2 metros, enfocando el rayo central a la altura de la punta del omóplato; tiempo de exposición: 1/10 ó 1/20 de segundo, según el equipo utilizado; exposición en las pausas inspiratorias.

Siguiendo las normas indicadas, obtenemos siluetas del lactante normal, que no son necesariamente globulosas (fig. 1), mismo se pueden diferenciar en ellas distintos tipos de corazón. Podemos observar corazones francamente pequeños y otros más o menos transversos y globulosos, pero sin presentar ensanchamiento del pedículo vascular, ni saliente del arco medio; estos elementos, salvo excepciones, deben considerarse como patológicos cuando se observan en estudios hechos con técnica rigurosa. Cuando no nos ponemos en las

condiciones técnicas indicadas, podríamos interpretar como agrandamiento cardíaco, lo que sólo es pseudo-cardiomegalia.

Si en las condiciones técnicas referidas observamos un agrandamiento evidente de la silueta cardíaca, es obvio que existe agresión y aumento cardíacos; pero, cuando ese agrandamiento no es franco, es cuando hay que actuar con más precisión y es entonces cuando tendrían aplicación las medidas del corazón, si ellas fueran rigurosamente exactas.

¿Tienen valor las medidas cardíacas en la primera infancia? Si en el adulto, que sólo presenta diferencias de tipo individual, la experiencia ha demostrado que las medidas del corazón tienen un valor muy relativo, en el niño y, sobre todo en el lactante, el problema es todavía más complejo. Veamos qué nos dice el estudio comparativo de los distintos procedimientos al respecto.

Valoración clínica de las distintas medidas del corazón en el niño de la primera infancia.

Volumen. — La medida del volumen sería el ideal. Es un estudio que no ha sido hecho sistemáticamente en el lactante, para poder sacar conclusiones. Nosotros no calculamos el volumen. Los autores que han estudiado este procedimiento en el adulto, concluyen que, por ahora, da un porcentaje alto de errores técnicos y que no tiene ventajas sobre las otras medidas.

Superficie. — Se usa mucho, en Estados Unidos, calculándola sobre el plano frontal de una tele y siguiendo el procedimiento de Bardeen, de completar arriba y abajo los contornos derecho e izquierdo de la silueta cardíaca; luego, se mide con un planímetro la superficie delimitada por el contorno. Hemos tenido la oportunidad de trabajar en la clínica del Prof. Hodges, donde el cálculo del área cardíaca se hace sistemáticamente como rutina. Del estudio del área según edad, peso y talla, llegamos en 100 niños (20 de la primera infancia) a la siguiente conclusión: existe una relación entre el aumento del área y estos tres factores, pero la relación es más proporcional con el peso que con los otros dos.

Hodges, Adams y Gordon, de la Universidad de Chicago, estudiando niños normales, han llegado a determinar una fórmula de predicción del área normal, conociendo la talla y el peso de los niños. Pero, es una fórmula no aplicable al

lactante, porque sólo está calculada para niños por encima de 12 kilos de peso y 81 cms. de talla.

El cálculo del área tiene el gran inconveniente de la inseguridad de completar la silueta cardíaca arriba y abajo.

Medidas lineales. Diámetro transverso máximo. — Es la única medida lineal que se puede calcular sobre una tele; las otras necesitan datos complementarios del ortodiagrama o del telediagrama. Tiene la ventaja de la facilidad de su obtención y de que nunca hay dudas sobre los puntos que se toman como base de su medida. Falla en la apreciación de los aumentos del arco medio, los que en cambio serían incluidos en el cálculo de la superficie.

Existen algunas tablas que lo consideran en el lactante, aunque en general todos los estudios tratan al niño después de los 3 años. Otto Riedel, de Santiago de Chile, publicó hace unos años, un importante trabajo con tablas de medidas lineales para niños normales, desde 1 a 12 años y también según peso y talla. Estas medidas fueron calculadas sobre telediagramas. Saca como conclusiones que los únicos diámetros de valor práctico son el transverso y el longitudinal; es decir, los grandes diámetros; los diámetros parciales le dieron resultados menos constantes.

Ultimamente, J. R. Díaz Nielsen, de Buenos Aires, en un trabajo muy completo, estudia el tamaño del corazón del niño normal sobre la base de 284 observaciones y como resultado, llega a confeccionar una tabla de cifras normales del corazón en la infancia, basadas en la medida del diámetro transverso, en relación con la edad, altura y peso y también en la relación cardio-torácica. Se trata de un estudio profundo y de una tabla de gran utilidad, porque es de las pocas que incluye medidas dentro de la primera infancia; está calculada para niños desde 1 año de edad y por encima de 9 kgrs. de peso y 80 cms. de talla.

Métodos correlativos. — Consideraremos la relación cardio-torácica y los métodos de predicción del área cardíaca y del diámetro transverso.

Relación cardio-torácica. — A pesar del empleo sistemático que se hace de ella, estudios modernos han llegado a precisar que existe un error matemático en buscar correlación entre el diámetro transverso cardíaco y los diámetro internos torácicos (Josephí, Ungerleider y Clark). Es un método que indica equivocadamente ensanchamiento cardíaco en co-

razones normales de tipo transverso y que, por lo tanto, es poco aplicable al niño de la primera infancia, quien, por las características de su silueta se encuentra muy a menudo en esa situación. El aceptar de modo absoluto que una R. C. T. por encima de 50 % significa en el lactante un aumento cardíaco, nos conduciría a muchos errores. En él, el límite normal debería ser alrededor de 55 % y calculada esta relación como cociente cardio-torácico, los valores normales oscilarían entre 1.65 y 2. Es una guía práctica y fácil de obtener, que siempre debemos calcular, pero creemos que debe ser a considerar en cada caso según el tipo de corazón.

Tablas de predicción del área cardíaca y del diámetro transverso. — La de Hodges, Adams y Gordon ya la hemos comentado al tratar las medidas de superficie. Ungerleider y Clark han construido una tabla de predicción de los diámetros transversos teóricos, según diferentes pesos y tallas, tabla que Kreutzer, de Buenos Aires, ha convertido al sistema decimal. No es aplicable al niño chico, porque está calculada para niños por encima de 152 cms. de talla y de 37 kilos de peso.

Conclusiones sobre medidas cardíacas. — En la primera infancia, las medidas cardíacas han sido en general poco consideradas en las tablas respectivas. Los valores obtenidos por los distintos procedimientos no son constantes ni comparables entre sí.

No hay que conceder valor a las cifras aisladas, sino cuando son referidas a otro examen anterior o posterior, hecho en las mismas condiciones y teniendo en cuenta siempre las variaciones fisiológicas determinadas por el crecimiento. Los métodos proporcionales son siempre más exactos que las medidas aislada.

Pero, a pesar del acuerdo general sobre el valor relativo de las conclusiones obtenidas por los procedimientos radiológicos, en la determinación del tamaño del corazón, debemos de reconocer que, por ahora, son todavía ellos los métodos más directos para llegar clínicamente a esa determinación, siempre que se use una técnica rigurosa y que se conozcan las causas de error.

¿Qué valor le debemos dar? ¿Debemos dejar de lado las medidas y guiarnos exclusivamente por la configuración?

Creo que honestamente podemos decir:

1) Cuando hay un aumento franco del área, global o parcial, o de un coeficiente, eso tiene un valor positivo.

2) Cuando no haya ese aumento franco, debemos actuar con criterio e interpretar el caso según el tipo de corazón y su posición en el tórax. Las medidas no pueden ser aceptadas sin reservas, sino solamente como elementos a tener en cuenta según los aspectos clínicos del caso. La radiología clínica, y no la radiología, es la que debe dar la impresión definitiva en cada caso.

Aspectos radiológicos del síndrome. Cardiomegalia e insuficiencia cardíaca de la primera infancia.

Su diagnóstico positivo y diferencial.

Con las bases del criterio formulado sobre el aspecto normal, abordaremos el estudio radiológico de este síndrome.

Se trata, siempre, de una alteración evidente de la silueta cardíaca, que se caracteriza por un agrandamiento general de la misma, que no deja dudas sobre la agresión del corazón.

Este agrandamiento constituye una base fundamental para el diagnóstico, a tal punto que se identifica con el concepto mismo del síndrome, tanto que, algunos autores consideran que la expresión "agrandamiento de la silueta cardíaca" es la que define mejor el estado patológico que estamos estudiando. La cardiomegalia radiológica se superpone, pues, al concepto anátomo-clínico de cardiomegalia y comprende todos aquellos casos que se manifiestan radiológicamente por un agrandamiento general o global del corazón.

La sombra cardíaca se ensancha en todo sentido, determinando, cuando lo hace lateralmente, en el sentido anteroposterior y verticalmente, una configuración "en bola", muy característica (Fig. 2); otras veces, el aspecto es el de un corazón globuloso a gran diámetro transversal (Fig. 3). Las proyecciones oblicuas y laterales revelan que el agrandamiento es generalmente global.

El cálculo de las medidas nos da siempre valores francamente por encima de lo normal, como corresponde a los grandes agrandamientos. No se trata nunca de pequeños aumentos del corazón. La relación cardio-torácica (R. C. T.) correspondiente a la tele de la Fig. 2, es de 75,8 % y la correspondiente a la tele de la Fig. 3, es de 64,1 %.

Este aspecto radiológico puede tener una etiología múltiple, como ya ha sido consignado en el capítulo correspon-

diente de este trabajo. Puede responder a lesiones de tipo congénito, como veremos más adelante, o a lesiones adquiridas. Se encuentra muy a menudo, aunque no siempre, dentro de un cuadro de insuficiencia cardíaca, pero el aspecto radiológico aislado no puede llegar a identificar esta última, lo que en cambio siempre puede hacerse por el cuadro clínico.

Este cuadro radiológico nunca es patognomónico. Constituye tal vez, el elemento más importante en el diagnóstico positivo de estas cardiomegalias, pero no permite diferenciar las distintas causas que pueden producirlas, porque todas ellas determinan lesiones que se expresan radiológicamente por deformaciones similares de la silueta cardio-vascular. Corresponde a la clínica y a la anatomía patológica hacer, en lo posible, la diferenciación etiológica.

Sin embargo, además de fundamentar el diagnóstico positivo de una cardiomegalia global, creemos que el estudio radiológico es necesario, ya para seguir la evolución de la dilatación cardíaca, en los casos que van a la regresión, ya para destacar algunas particularidades que necesitamos conocer en el diagnóstico diferencial de las cardiomegalias con ciertas cardiopatías congénitas y con las pericarditis con derrame.

Comentaremos nuestro material, agrupándolo dentro de 3 capítulos y en el orden siguiente: **Cardiomegalias e Insuficiencia cardíaca**; **Cardiomegalias y malformaciones congénitas**; **Cardiomegalia y pericarditis con derrame**.

A) Cardiomegalia e insuficiencia cardíaca.

Salvo las cardiomegalias globales debidas a algunas malformaciones congénitas bien definidas, que comentaremos en el capítulo próximo, la mayor parte de los agrandamientos cardíacos totales los hemos observado en la etapa de insuficiencia cardíaca. Una sola vez (Obs. XXXIV) llegamos a observar la cardiomegalia en la etapa de dilatación e hipertrofia previa a los fenómenos de insuficiencia, los cuales aparecieron poco tiempo después.

En 3 casos hemos observado cardiomegalias globales regresibles, que nunca hicieron fenómenos de insuficiencia (Obs. XXXVI y XXXVII y Observación publicada por el Dr. Delgado Correa).

En los casos observados en la etapa de insuficiencia cardíaca, el corazón estaba aumentado a expensas de sus cavidades derechas e izquierdas, y cuando fué practicada la necropsia, el estudio anátomo-patológico demostró que las le-

siones de dilatación eran las que dominaban, siendo más limitados los signos de hipertrofia. Hemos visto formas aparentemente primitivas y formas secundarias, consecutivas a dilataciones cardíacas en el curso de algunas enfermedades infecciosas, cuadros respiratorios, trastornos del ritmo, tesaurosismosis y glomerulonefritis. También hemos observado formas secundarias a malformaciones congénitas bien definidas. En la casuística general están descritos los detalles de cada observación.

La figura 4 reproduce la silueta cardíaca de la Obs. VII, estudiada en plena insuficiencia cardíaca. Se trataba de una forma aparentemente primitiva que evolucionó favorablemente.

Los casos de las Figs. 5 y 6 corresponden a insuficiencias cardíacas secundarias a trastornos del ritmo. El primero (Obs. XXXVIII) se refiere a una taquiarritmia del tipo del "flutter" auricular, en una niña de 23 meses, con signos de insuficiencia cardíaca congestiva; el corazón estaba aumentado, sobre todo a expensas de los segmentos ventriculares y del arco medio; la R. C. T. era 58.7 %. El segundo (Obs. XXXIX) corresponde a una cardiomegalia congénita en un recién nacido, con taquicardia permanente, que llegó a la curación.

En los casos de insuficiencia cardíaca que evolucionaron a la regresión, el corazón se mantuvo grande durante mucho tiempo, después que los signos de insuficiencia hubieron desaparecido, llegando finalmente a normalizarse. En estos casos, el estudio seriado, comparativo, es de gran valor para el conocimiento de la evolución y de la curación; el signo radiológico es el que desaparece en último término. Las Figs. 7 y 8 reproducen las radiografías en serie que documentan la evolución regresiva correspondiente a la observación IV. En este último caso fué de mucha utilidad la existencia de un examen radiológico anterior al accidente asistólico, que nos permitió descartar, en absoluto, la posibilidad de una hipertrofia cardíaca anterior a este período. En otras observaciones, la regresión radiológica se hizo más rápidamente.

En la Obs. XXXIV es donde pudimos verificar un agrandamiento cardíaco considerable (Fig. 2) en la etapa previa a la insuficiencia cardíaca; ésta se produjo poco tiempo después, llevando al niño a la muerte. El estudio anatómo-patológico permitió llegar al diagnóstico etiológico de cardiomegalia glucogénica. Este niño fué llevado al examen

radiológico para aclarar un cuadro de vómitos del lactante y el estudio del tórax hecho en esa ocasión, reveló el aumento cardíaco que era desconocido hasta ese entonces. Demuestra la importancia del examen radiológico en este síndrome. Se trataba de una cardiomegalia glucogénica, a la que se agregaba, muy posiblemente, una infiltración glucogénica del músculo pilórico.

Los dos casos siguientes corresponden a cardiomegalias regresibles, que en ningún momento hicieron fenómenos de insuficiencia cardíaca. El primero (Obs. XXXVI) fué una cardiomegalia mixedematosa, que regresó después de varios meses de tratamiento (Fig. 9). Las Figs. 10 y 11 documentan la osteosis hipotiroidea que presentaba esta niña. El segundo está reproducido en la Fig. 12: se trataba de una cardiomegalia del tipo mal llamado hipertrofia idiopática, en un niño de 5 meses de edad, en la que no se pudo determinar su etiología y que, en un examen practicado 4 años después, se llegó a verificar la normalización del corazón. Nunca se manifestó por signos clínicos, ni nunca hizo insuficiencia cardíaca. Podemos decir que fué una cardiomegalia radiológica, que regresó espontáneamente y cuya etiología sólo habría podido aclararse con el estudio anátomo-patológico. Esta observación fué publicada por el Dr. B. Delgado Correa en "Archivos Uruguayos de Cardiología" (1939).

No tenemos material de cardiomegalias secundarias a anemias, ni a leucemias de la primera infancia, pero sí en niños grandes. La Fig. 13 muestra el aspecto del corazón en un caso de anemia eritroblástica del tipo Cooley, estudiado a la edad de 8 años, con signos de aumento del área cardíaca. En la Fig. 14 se documentan las típicas alteraciones óseas del cráneo observadas en este tipo de anemias congénitas. En la Fig. 15 observamos también una cardiomegalia en una niña de 11 años, afectada de un síndrome leucémico de De Guglielmo, que lleva 7 meses de evolución.

B) Cardiomegalias y malformaciones congénitas.

Un corazón congénito puede expresarse radiológicamente por una cardiomegalia global, aunque no es lo habitual. Para este estudio dividiremos las siluetas radiológicas congénitas en tres grupos:

- a) Aquéllas que poseen detalles en su configuración, que desde un principio orientan hacia el diagnóstico de un corazón congénito.
- b) Aquéllas que son normales o presentan pequeñas modificaciones no características.
- c) Aquéllas que se caracterizan por un agrandamiento global y evidente, verdaderas cardiomegalias, que son las cardiopatías congénitas que entran en el cuadro radiológico del síndrome que estamos estudiando.

En el grupo "a", consideramos: las salientes del arco medio, las deformaciones en zueco, los distintos tipos de dextrocardia y las anomalías de posición de los grandes vasos. Estos elementos, que pueden presentarse aislados o combinados, nos llevan de inmediato a pensar en la posibilidad de una afección cardíaca congénita, sin llegar a individualizarla totalmente, porque son signos comunes a muchas de ellas, aunque es posible en algunos casos. Los signos clínicos de cianosis y de soplo y las modificaciones electrocardiográficas completarán el diagnóstico dentro de lo posible.

En el grupo "b" consideramos: las siluetas normales o poco modificadas (pequeños agrandamientos segmentarios, en general del ventrículo izquierdo, o corazones algo transversos). Aquí, el diagnóstico positivo es hecho por la clínica; la radiología es un elemento complementario.

En el grupo "c" consideramos: los aumentos globales, verdaderas cardiomegalias congénitas, que son los aspectos que vamos a analizar. En ellos, como en todo cardíaco, congénito, siguiendo las bases de la clasificación de Maude Abbott y de las modificaciones propuestas por Cossio, debemos tener en cuenta para el diagnóstico diferencial, la presencia o ausencia de cianosis (ocasional o permanente) y la presencia o ausencia de soplos.

Consideraremos, pues, las cardiomegalias globales dentro de los tres grupos clínicos siguientes:

1. Cardiopatías congénitas acianóticas.

En las formas acianóticas sin soplo, la cardiomegalia puede ser dada por anomalías de las arterias coronarias. Su mala implantación, sobre todo de la coronaria izquierda, saliendo de la arteria pulmonar en vez de la aorta, trae una degeneración del miocardio, que es seguida de dilatación y agrandamiento cardíacos. Radiológicamente puede existir una dilatación aneurismática del ventrículo izquierdo. Son casos sumamente raros. Los casos publicados habían sido tomados clínicamente por hipertrofias idiopáticas y la necropsia reveló su verdadero origen.

Las anomalías del pericardio, que también se diagnostican, en general, en la mesa de autopsias, pueden, a su vez también, dar un agrandamiento cardíaco. Se trata de lesiones sin significación clínica. El caso de las Figs. 16 y 17 nos revela un aumento cardíaco a expensas de su contorno derecho, comprobado a los 6 años de edad, en un examen sistemático. Aunque no se trata de un caso de primera infancia, creemos de interés documentarlo aquí, por tratarse de una lesión congénita que fué tomada por una hipertrofia idiopática. Actualmente tiene 20 años, nunca hizo fenómenos de insuficiencia cardíaca y persiste el agrandamiento que ahora es más una deformación sacciforme sobre el contorno derecho. La importancia del caso es demostrar cómo un aspecto que en la niñez hizo pensar en una cardiomegalia a expensas del corazón derecho, se transformó con el crecimiento, en una deformación bien localizada. La gran tolerancia, el tipo de deformación sin signos clínicos y el aspecto dado por la tomografía, hacen pensar en un divertículo del pericardio. No hemos podido conseguir practicar un estudio kímográfico, que nos hubiera proporcionado datos de sumo interés en este caso. Las Figs. 18 y 19 documentan el aspecto actual.

Entre las cardiopatías acianóticas con soplo, no se observan francas cardiomegalias. Entran en este grupo, las estenosis aórticas, cuya silueta radiológica puede mostrarnos: hipertrofia ventricular izquierda, dilatación de la aorta ascendente y a veces, ausencia del botón aórtico sobre el lado izquierdo. Estos elementos le dan un aspecto bastante característico, aunque creemos de difícil reconocimiento en el lactante. En los casos de coartación, las típicas erosiones costales no son signos precoces; el caso más joven publicado, co-

respondió a un niño de 6 años (Brown). Cuando estos casos van a la insuficiencia cardíaca, ésta se hace en forma insidiosa. En esta etapa, el corazón puede agrandarse, pero el cuadro clínico anterior permitirá, si era conocido, relacionar esa cardiomegalia a su verdadera causa.

2. Cardiopatías congénitas con cianosis tardía.

En el grupo de malformaciones con cianosis tardía no se observan verdaderas cardiomegalias y cuando las hay, es que existen otras anomalías asociadas. Estos casos entran casi todos en el grupo "a", con aspectos radiológicos característicos. Solamente la comunicación interauricular, que representa el tipo de cianosis tardía sin soplo, puede expresarse por un agrandamiento global, pero presenta, además, particularidades en sus contornos, que la hacen reconocible: arco medio saliente, corazón en zueco, aurícula derecha grande, hipoplasia de la aorta, estasis hilar con danza arterial. Es rara como malformación aislada, en el 75 % de los casos hay asociaciones valvulares (Abbott). Cuando se asocia a una estrechez mitral, constituye la enfermedad de Lutembacher y en la silueta radiológica puede observarse, aunque no es obligatorio, una dilatación de la aurícula izquierda.

En los casos de cianosis tardía y soplo, la diferenciación radiológica puede llegar a hacerse entre sus tres representantes más definidos (enfermedad de Roger, persistencia del canal arterial y estrechez pulmonar con tabique interventricular cerrado), cuando existen: en el canal arterial, un arco medio saliente; en la estrechez pulmonar, un arco medio saliente y un corazón en zueco, revelando una hipertrofia ventricular derecha. Pero, estas modificaciones no son absolutamente constantes, porque ellas dependen: en el canal arterial, del tamaño del orificio y de la corriente que permite pasar; en la estenosis de la pulmonar, de la localización y del grado de la estrechez. La observación siguiente nos demuestra estas dificultades en el diagnóstico radiológico mismo de malformaciones anatómicas bien definidas: en un niño de 5 años, con signos clínicos y electrocardiográficos de cardiopatía congénita derecha, en el cual la necropsia evidenció que se trataba de una sinequia valvular de la arteria pulmonar con tabique interventricular cerrado y una comunicación interauricular, la imagen radiológica sólo mostraba un arco medio rectilíneo, sin mayores modificaciones del ventrículo derecho, las

que, sin embargo, eran evidentes en la pieza necrópsica (Figs. 20 y 21. Observación clínica del Dr. B. Delgado Correa). Cuando es posible practicar la angiocardiografía, ella puede ser un complemento de diagnóstico de gran valor.

Todas estas malformaciones, cuando hacen insuficiencia cardíaca, dan corazones globulosos. La fig. 22 muestra el aspecto en un niño de 2 meses, en la etapa de insuficiencia cardíaca, el que representaba anteriormente un soplo con los caracteres de un Roger.

3. Cardiopatías congénitas con cianosis permanente.

Es en este grupo donde volvemos a encontrarnos con cardiomegalias globales.

Los casos sin soplo y con grandes siluetas globulosas, corresponden generalmente a corazones bi o triloculares, malformaciones muy graves y con gran cianosis. Los otros representantes de este grupo: atresia tricuspídea con comunicación interauricular; transposición de los grandes vasos con tabique interventricular cerrado, dan deformaciones más localizadas, con disminución del pedículo vascular en frontal en la transposición vascular. Las Figs. 23 y 24 documentan dos cardiomegalias congénitas con cianosis permanente y sin soplo, las que demuestran la imposibilidad de llegar al exacto diagnóstico por el estudio clínico y radiológico. Se puede, por pequeños signos, llegar a un diagnóstico de probabilidad, que podrá ser confirmado o no por la angiocardiografía y, sobre todo, por la anatomía patológica.

Dentro de los casos de cianosis permanente con soplo, el tipo más definido es el corazón de Fallot (Fig. 25), que tiene características radiológicas precisas y entra en las malformaciones que consideramos en el grupo "a". Fuera de él, del complejo Eisenmenger y de la dextrocardia complicada, que también corresponden al grupo "a", los otros tipos congénitos con cianosis y soplo, pueden dar verdaderas cardiomegalias, las que responden a malformaciones múltiples, en general en relación con defectos de ambos tabiques asociados a lesiones valvulares y a transposición de los grandes vasos. La Fig. 26 reproduce una cardiomegalia congénita con intensa cianosis y soplo, que no presenta los caracteres de un Fallot.

Resumiendo este capítulo, podemos decir que entre las cardiopatías congénitas, salvo excepciones del grupo acianótico sin soplo, donde alteraciones en la irrigación del miocardio pueden determinar un cuadro de insuficiencia cardíaca similar

FIG. 1.

Siluetas cardiovasculares de lactantes normales obtenidas con la técnica indicada en el texto. Se pueden apreciar distintos tipos de corazón normal. Referencias de edad: I y II, tres meses; III, siete meses; IV, diez meses; V, doce meses; VI, trece meses.

FIG. 2.

Cardiomegalia glucogénica en un niño de $3\frac{1}{2}$ meses de edad. Controlor anátomo-patológico. Aumento global del corazón. Imagen en bola. R. C. T. 75.8 %. (Radiografía del Servicio del Dr. H. Bazzano. Hospital Pedro Visca).

FIG. 3.

Cardiomegalia por dilatación cardíaca. Niño de 20 meses que hace insuficiencia cardíaca aguda aparentemente primitiva. Dilatación de cavidades derechas o izquierdas. R. C. T. 64,1 %.

FIG. 4.

Observación VII. Corazón dilatado a gran diámetro transverso. R. C. T. 60,5 %.

FIG. 5.

Niña de 23 meses con dilatación o insuficiencia cardíacas secundarias a un flutter auricular (Obs. 38). La placa corresponde al período final de la enfermedad y revela un aumento cardíaco a expensas de los segmentos ventriculares y del arco medio. R. C. T. 58,7 %.

FIG. 6.

Niño de 8 días con cardiomegalia y taquicardia permanente. R. C. T. 65 %. Evolución favorable. Observación 39.

FIG. 7.

Observación IV. I: Telerradiografía obtenida varios meses antes del accidente de insuficiencia cardíaca y que revela un corazón de aspecto y tamaño normales R. C. T. 46 %. II: Aspecto en plena insuficiencia cardíaca. Dilatación de cavidades derechas e izquierdas. R. C. T. 58,4 %.

FIG. 8.

Evolución radiológica regresiva del caso anterior. I, II y III: Aspecto a los 2, 6 y 17 meses después del cuadro clínico-radiológico de insuficiencia cardíaca. La R. C. T. ha disminuido de 58,4 % a 47,7 %.

I y II: Observación XXXVI. Cardiomegalia mixodematoza en un niño de 15 meses y el mismo seis meses después de tratamiento adecuado (Obs. del Dr. J. R. Marcos). En I: corazón globuloso con saliente del arco aórtico; en derecho, la R. C. T. es 63 %. En II: dimensiones reducidas; configuración normal, la R. C. T. es 50 %.

FIG. 9.

FIG. 10.

I, II y III: Osteosis hipotiroidica del mismo caso. Desarrollo del puño a la edad de 15, 17 y 20 meses, revela que existe un evidente retraso de la edad ósea. Campo siempre vacío. La sedimentación cálcica metafisaria, observada a los 15 meses, se transforma en los meses subsiguientes en líneas de crecimiento.

FIG. 11.

I y II: Aspecto de la rodilla del mismo niño a los 15 y a los 20 meses. En I: se observa marcado retraso en el desarrollo de la rodilla, no existe ni el punto inferior del fémur, que hace normalmente su aparición antes del nacimiento y las metafisis presentan esa sedimentación cálcica que ya consignamos en los puños. En II: después de 5 meses de tratamiento, la diferenciación epifisaria ha aparecido francamente y la sedimentación cálcica metafisaria se ha transformado, como en los miembros superiores, en líneas de crecimiento.

FIG. 12.

Observación publicada por el Dr. B. Delgado Correa. Cardiomegalia idiopática en un niño de 5 meses. I y II: Aspectos a los 5 meses y a los 4 años después, cuando se evidenció la normalización del corazón.

FIG. 13.

Cardiomegalia en un caso de anemia congénita de tipo Cooley estudiado a la edad de 8 años. R. C. T. 59 %.

FIG. 14.

Aspecto de las alteraciones de la estructura craneana del caso anterior: evidente y característica estriación transversal a nivel del diplo: que está ensanchado: tabla externa ausente. Osteoporosis difusa.

FIG. 15.

Cardiomegalia observada en un caso de síndrome leucémico de De
Guglielmo en una niña de 11 años.

FIGS. 16 y 17.

Frente y oblicua derecha anterior. Deformación sobre el contorno derecho de la silueta cardíaca, caracterizada por una saliente que forma cuerpo con la sombra cardiovascular. Niño sin síntomas ni signos clínicos. Hallazgo radiológico en un examen sistemático. Electrocardiograma normal.

FIGS. 18 y 19.

Mismo caso catorce años después, a los 20 años de edad. Nunca manifestó signos de afección cardíaca. La silueta cardíaca se mantiene deformada, pero ahora es más una deformación localizada de aspecto sacciforme. La gran tolerancia, el aspecto radiológico y tomográfico, hacen considerar el caso como un posible divertículo del pericardio.

FIG. 20.

Niña con ligera cianosis. frémito y soplo sistólico sobre el II espacio izquierdo, con propagación a la clavícula, desviación a la derecha del eje eléctrico. Diagnóstico: estrechez pulmonar congénita con tabique interventricular cerrado. Confirmación necrópsica que revela, además, una comunicación interauricular. La silueta radiológica no presenta, sin embargo, las características observadas generalmente en esa cardiopatía. No existe saliente del arco medio ni deformación en zueco, sino solamente un arco medio rectilíneo.

FIG. 21.

Pieza necrópsica del caso anterior que muestra la sinquía valvular de la pulmonar (I) y la hipertrofia del ventrículo derecho (II).

FIG. 22.

Aspecto de enfermedad de Roger en etapa de insuficiencia cardíaca. Niño de 2 meses. Silueta muy globulosa aumentada en todo sentido. Corresponde a la Obs. 48.

FIG. 24.

Otra niña con cianosis permanente y sin soplo observada a los 28 días de edad. Silueta uniformemente aumentada con cierta saliente del arco auricular derecho. No es posible llegar a un diagnóstico definido, sino sólo de probabilidad. Falleció días después. No se hizo necropsia.

FIG. 23.

Niña de 18 meses con cianosis permanente y sin soplo. Silueta globulosa sin características definidas. aspecto cardiomegálico con pedículo vascular angosto. Posible transposición vascular o corazón bi o trilobular. Falleció un mes después en insuficiencia cardíaca. No se practicó necropsia.

FIG. 25.

Siluetra de Fallot en una niña de $1\frac{1}{2}$ año de edad, con cianosis permanente y soplo. La necropsia confirma ese diagnóstico. Los caracteres de esa silueta son: punta levantada por hipertrofia ventricular derecha, dando un corazón en zueco; arco medio ausente, debido a una aplasia de la arteria pulmonar; ausencia de la sombra de los vasos sobre el lado izquierdo, los que se observan parcialmente por una sombra tenue sobre la zona paratraqueal derecha. Es una de las siluetas más definidas dentro de las cardiopatías congénitas y, como dice Papp, el diagnóstico de esa malformación puede hacerse radiológicamente.

FIG. 26.

Niño de 21 meses, con cianosis permanente y soplo. No presenta la silueta de Fallot ni del Eisenmenger, sino un corazón globuloso con aumento de las cavidades derechas e izquierdas y con su pedículo vascular más visible del lado derecho. Podría corresponder a una transposición vascular con tabique interventricular abierto, o a una malformación más compleja del tipo de la persistencia del ostium común, pero no lo podemos asegurar. Se trata de un niño mongólico, estado que se asocia muy a menudo a esta última malformación. Falleció al mes siguiente. No se practicó necropsia.

FIG. 27.

I y II: Aspecto de una pericarditis con derrame antes y después de la punción en un niño de 19 meses. Silueta a diámetro exageradamente transverso, con pedículo corto y con ángulo cardiofrénico agudo. Observación correspondiente a los Dres. Ramón Guerra y Bazzano, del Hospital Pedro Visca.

FIG. 28.

Otro caso de pericarditis con derrame en un niño de 7 meses. I: Se manifiesta por una imagen similar a la de las cardiomegalias globales. Se trataba de una pericarditis con exudado sero-fibrino-purulento. En la pieza necrópsica (II) se observan los espesos grumos de pus retraídos por la acción del formol. Observ. de los Dres. Pelfort, Cassinelli y Bazzano.

a los tipos descritos en el capítulo anterior, las cardiomegalias globales se encuentran en el grupo caracterizado por cianosis permanente. Tienen siempre una clínica bien definida y son generalmente expresión de malformaciones complejas. Cuando se observan en los otros grupos, constituyendo corazones deformados por la dilatación e insuficiencia cardíacas.

C) Cardiomegalias y pericarditis con derrame.

Arana, Kreutzer y Aguirre han insistido, con razón, en lo difícil que es, en muchos casos, hacer el diagnóstico diferencial entre una pericarditis con derrame y una dilatación cardíaca en un lactante. Como ellos hacen notar, los signos de percusión del ángulo cardio-hepático (ángulo de percusión agudo en la dilatación cardíaca y ángulo de percusión obtuso en los derrames pericárdicos), no tienen en las pericarditis con derrame, una correspondencia absoluta con la imagen radiológica. No debe esperarse encontrar siempre en la imagen radiológica de una pericarditis con derrame, un ángulo cardio-hepático obtuso, porque éste se manifiesta así cuando el derrame es pequeño, pero cuando el derrame es abundante, distiende el saco pericárdico, y determina la producción de una imagen en ángulo agudo, similar a la observada en las dilataciones cardíacas.

Mostraremos dos ejemplos que valorizan el concepto sobre el que insisten los autores citados. La Fig. 27 corresponde a una pericarditis exudativa, radiografiada antes y después de la punción pericárdica, en un niño de 19 meses. Se observa una sombra globulosa, de gran diámetro transversal, de pedículo corto, que se continúa con contornos a tendencia horizontal que terminan en ángulo agudo sobre el diafragma (Observación de los Dres. Ramón Guerra y Bazzano). La Fig. 28 reproduce también una imagen globulosa, similar a las observadas en las grandes cardiomegalias y que corresponde a un derrame pericárdico. Se trataba de una pericarditis supurada, sero-fibrino-purulenta, como puede observarse en la pieza necrópsica (observación de los Dres. Pelfort, Cassinelli y Bazzano).

De modo que, para el diagnóstico de un derrame pericárdico deben guiarnos: la configuración a gran eje transversal, los contornos a tendencia horizontal, el pedículo vascular corto que tiende a desaparecer en la posición de decúbito, la disminución y a veces la ausencia de latidos. Cuando el ángulo cardio-hepático es obtuso, podemos hablar de de-

rrame pericárdico moderado; pero, en los grandes derrames, el ángulo cardio-hepático se hace francamente agudo. Este diagnóstico siempre será de probabilidad y debe estar apoyado por la clínica, porque los mismos signos pueden observarse con más o menos intensidad, en las dilataciones cardíacas.

Conclusiones

1. La radiología proporciona una base fundamental para el diagnóstico positivo del síndrome "Cardiomegalia e Insuficiencia Cardíaca de la Primera Infancia", y constituye su mejor documentación.

2. Este estudio debe ser radioscópico y telerradiográfico, usando una técnica rigurosa y conociendo los factores que pueden llevar al error.

3. Se trata, siempre, de deformaciones cardíacas muy apreciables, caracterizadas por un agrandamiento global de la silueta, sin diferenciaciones típicas.

4. Estos cuadros están generalmente asociados a una insuficiencia cardíaca, la que, si puede sospecharse por el examen radiológico, sólo puede asegurarse por la clínica. La insuficiencia cardíaca no es obligatoria en el síndrome que estudiamos.

5. En los casos que van a la reparación, el estudio radiológico seriado permite seguir la evolución regresiva de los signos de dilatación.

6. El síndrome radiológico no permite ir más allá de un diagnóstico positivo. Los datos clínicos y de la electrocardiografía, muchas veces la anatomía patológica, son completamente necesarios para la exacta interpretación etiológica de cada caso. Es un ejemplo más que nos enseña que, si el estudio radiológico es siempre necesario al diagnóstico, debe haber una relación estrecha entre él y el estudio clínico.

7. Se comenta el material radiográfico desde 3 puntos de vista diagnósticos: cardiomegalias e insuficiencia cardíaca; cardiomegalias y cardiopatías congénitas; cardiomegalias y pericarditis con derrame.

III. PRONOSTICO

El pronóstico está en relación con la precocidad, con la intensidad y con la prolongación del tratamiento. El resultado que se desprende de la experiencia de los casos que hemos seguido más de cerca y con mayor dedicación, puede condensarse en las afirmaciones siguientes:

1) Que el pronóstico depende, en gran parte, de la intervención del tratamiento heroico de este síndrome.

2) Que este tratamiento, en muchos casos, merece bien su nombre de heroico y salvador, dejándonos la impresión de que es el factor decisivo en la curación, y que sin él, la evolución hubiera sido fatal.

3) Que la eficacia del tratamiento está evidentemente en relación con la precocidad de su aplicación, lo que quiere decir que es necesario establecer, desde el primer momento, el diagnóstico exacto.

4) Que a pesar de la mejoría inicial que presentan ciertos casos, es preciso continuar la medicación cardiotónica, el reposo y la vigilancia estricta del enfermo, sin apresurarse a darles prematuramente por curados, pues hemos visto recaídas, que unas veces han podido ser contenidas por la nueva aplicación del tratamiento digitalico y otras veces han sido seguidas por la muerte.

Creemos que los conceptos anteriores son sumamente importantes y que si son bien tenidos en cuenta, permiten mejorar seguramente, según nuestra propia experiencia, el pronóstico de este proceso, obligándonos, por una parte, a esforzarnos en el reconocimiento lo más precoz posible del síndrome de insuficiencia cardíaca aguda, a la institución simultánea y rápida de la terapéutica digitalica indicada, que debe ser intensiva y suficientemente prolongada, como para ponernos al abrigo de las recidivas que hemos visto producirse en algunos casos, donde nos hemos mostrado, por una parte, demasiado prudentes y temerosos en cuanto a la dosis y a la nocividad de la digital y, por otra, demasiado confiados en la marcha favorable del proceso, cuando apenas se había iniciado la mejoría.

En suma: para concretar bien nuestro pensamiento, creemos que hay que diagnosticar pronto y, en seguida, golpear intensiva y prolongadamente, teniendo al enfermo bajo vigilancia estricta durante un plazo suficiente. Estamos firmemente convencidos de que esta conducta aumentará los buenos resultados.

IV. IMPORTANCIA MEDICO SOCIAL

Es casi imposible, como ya lo hemos visto al hablar de la frecuencia, poder precisar el número de niños que en un ambiente determinado fallecen de insuficiencia cardíaca aguda; pero este número, sin ser de una magnitud muy grande,

a modo de constituir una verdadera enfermedad social, no es de ningún modo despreciable. Consideramos que la importancia médico-social del proceso radica más que en su frecuencia, en su considerable gravedad y en los beneficios que pueden obtenerse de un tratamiento precoz y bien aplicado. De modo, pues, que las proyecciones médico-sociales de evidente utilidad son:

1) La difusión del conocimiento del síndrome en el doble aspecto de su diagnóstico y tratamiento. Difusión de estos conocimientos entre los médicos, en general, y en especial entre los pediatras.

2) La necesidad de la misma difusión entre los profanos, lo que podría hacerse en forma sencilla y clara, de modo de incorporarla a la conciencia sanitaria de la población, tal como ha pasado, por ejemplo, con la difteria, la apendicitis, la diabetes, etc.

V. DIAGNOSTICO

Los elementos en que se basa el diagnóstico de la insuficiencia cardíaca aguda del lactante, son, en primer término, la comprobación del síndrome de insuficiencia, que hemos descrito y que es común a todas las insuficiencias cardíacas del lactante, de cualquier origen que ellas sean. Es necesario pensar en este síndrome; tener la preocupación de la insuficiencia cardíaca en el lactante, para que no pase enmascarado bajo otros diagnósticos de mayor frecuencia en esta edad.

En la insuficiencia cardíaca del lactante, de apariencia primitiva, los elementos del diagnóstico son:

a) La forma de iniciación, que hemos analizado al describir el primer período evolutivo de este proceso.

b) La constitución de un síndrome bronconeumónico de origen cardíaco.

c) La ausencia de procesos pulmonares suficientes para explicarlo.

d) La ausencia de fiebre o la poca fiebre.

e) La eficacia indudable y a veces maravillosa, de la terapéutica tonicardíaca y deplectiva, indicadas.

f) La comprobación de un aumento de volumen cardíaco evidente (inspección, percusión, palpación y radiología).

g) La ausencia de signos de cardiopatía congénita o adquirida, la ausencia de soplos y de cianosis previas.

h) La hepatomegalia, con las características del hígado cardíaco.

i) Finalmente, cuando el caso permite una observación suficientemente prolongada, los signos de congestión y de edema pulmonares, así como los edemas generalizados.

Diagnóstico diferencial.

El diagnóstico diferencial debe hacerse, en primer término, con la bronconeumonía, síndrome de extraordinaria frecuencia en el lactante y con el cual vemos confundirlo muy a menudo, especialmente porque la sintomatología, durante el segundo y el tercer períodos, coincide en gran parte, en ambos procesos. En la práctica, también hemos podido observar la confusión de este síndrome con la crisis de asma. Menos corriente es la confusión con otros procesos: pericarditis, hipertrofia cardíaca, etc.

Diagnóstico diferencial entre el síndrome bronconeumónico y el pseudo-bronconeumónico de la insuficiencia cardíaca aguda del lactante.

a) Síndrome bronconeumónico.	b) Síndrome pseudo-bronconeumónico de la insuficiencia cardíaca aguda.
1) Debut progresivo en un niño con catarro rinofaríngeo.	1) Debut brusco en un niño completamente sano hasta entonces.
2) Disnea que se acompaña de cianosis cuando el proceso es muy grave.	2) Disnea que, desde que empieza, se acompaña de cianosis.
3) Fiebre con marcha irregular y prolongada.	3) Ausencia de fiebre y, si existe, es muy poca y pasajera.
4) Evolución prolongada con alternativas.	4) Evolución progresiva hacia la curación o hacia la agravación rápida.
5) El tratamiento cardiorónico no basta por sí solo para detener el proceso.	5) Acción prontamente eficaz del tratamiento cardiorónico y deplectivo.
6) No hay aumento del volumen cardíaco o aparece tardíamente.	6) Aumento considerable del volumen cardíaco.
7) Signos físicos de percusión y auscultación pulmonar desde el comienzo.	7) Ausencia de signos físicos o aparición muy tardía de los mismos, en relación con el edema pulmonar.
8) Ausencia o aparición tardía y moderada de la hepatomegalia.	8) Hepatomegalia intensa y precoz.
9) Ausencia de anasarca y ascitis.	9) Anasarca y ascitis en el período final.

Diagnóstico diferencial con el asma bronquial en el lactante.

a) Asma.	b) Insuficiencia cardíaca aguda.
1) Antecedentes familiares de la diátesis.	1) En general, ausencia de antecedentes.
2) Historia de crisis anteriores.	2) Ausencia de crisis anteriores, salvo que se trate de recidiva de una insuficiencia cardíaca ya conocida y tratada.
3) Ausencia del síndrome cardíaco de insuficiencia.	3) Presencia del síndrome cardíaco de insuficiencia.
4) No hay aumento del área cardíaca.	4) Hay aumento del área cardíaca.
5) No hay hepatomegalia.	5) Hay hepatomegalia.
6) No hay edemas ni ascitis.	6) Hay edemas y ascitis.

Diagnóstico diferencial en las pericarditis agudas primitivas y la insuficiencia aguda del lactante.

a) Pericarditis aguda primitiva.	b) Insuficiencia aguda primitiva.
1) Intenso dolor precordial que pocas veces falta.	1) Ausencia de dolor, o si existe es muy discreto y vago.
2) Levantamiento precordial.	2) Falta el levantamiento precordial o es muy discreto.
3) Dolor en el trayecto del frénico.	3) Ausencia de dolor en el tratamiento frénico.
4) Choque de la punta alejado por dentro del mamelón y por encima del 4º espacio.	4) Choque débil, por fuera del mamelón y por debajo del 4º espacio intercostal.
5) Frecuencia de rones a la auscultación.	5) Nunca hay rones.
6) Hepatomegalia nula o discreta.	6) Gran hepatomegalia.
7) Disminución y a veces ausencia de latidos cardíacos al examen radioscópico.	7) Presencia de latidos al examen radioscópico.
8) Signo de Roth positivo: borramiento del ángulo cardiohepático a la percusión.	8) Signo de Roth negativo, persistencia del ángulo cardiohepático.
9) Función pericárdica positiva.	9) Función pericárdica negativa.
10) Evolución febril.	10) Evolución apirética o con muy poca fiebre.
11) Pronóstico muy grave.	11) Pronóstico frecuentemente favorable.
12) Deja sínfisis del pericardio.	12) No deja sínfisis del pericardio.

También debe hacerse el diagnóstico diferencial con la granulía: con las cardiopatías adquiridas, reumáticas, infecciosas, etc., las endocarditis infecciosas. En realidad, los caracteres particulares de cada una de estas afecciones son tan distintos de los de la insuficiencia cardíaca aguda, que la semejanza aparente con éstas no induce a la confusión. Hay

que tener en cuenta, además, que la enfermedad reumática y la endocarditis infecciosa son excepcionales en la primera infancia, edad en que hemos visto desarrollarse los cuadros que presentamos.

VI. TRATAMIENTO

Nos ocupamos, en primer término, del tratamiento del síndrome y no del tratamiento etiológico, que debe hacerse, además, en aquellos casos que presentan etiología conocida, capaz de ser influenciada por un tratamiento determinado, como en el beri-beri a forma cardíaca, o en el mixedema, etc.

El criterio que debe orientar en la terapéutica, es la necesidad de oponer a una claudicación del miocardio una terapéutica cardiotónica eficiente, que bien podría llamarse de urgencia. Esta medicación debe tratar de conseguir: 1) la depleción circulatoria, marcada por la ingurgitación de las venas, sobre todo de las yugulares y la acción tónica sobre el miocardio. Las medicaciones fundamentales son: la sangría y los preparados digitálicos (digitalina, ouabaina).

Sangría. — Indicada principalmente en los casos avanzados, con gran cianosis, angustia y edemas. En los casos menos graves, con poca cianosis y sin edemas, puede iniciarse el tratamiento cardiotónico sin sangría previa. Cantidad de sangre extraída: en proporción a la edad y al peso del niño, las sangrías deben ser abundantes, de 80 a 200 c.c.

Técnica. — La simple punción de la yugular, con aguja de calibre grueso, es suficiente.

Tonicardíacos. — Los tonicardíacos que hemos usado como base de la medicación, son la digitalina en solución al milésimo y la ouabaina por vía intramuscular.

La digitalina es una droga muy bien tolerada por los lactantes y por el niño, en general. En proporción hemos usado dosis elevadas, muy superiores a las indicadas en los tratados clásicos. Estas dosis han variado entre 40 y 60 gotas, en cada serie.

Hacemos una primera serie de 40 a 60 gotas, fraccionándola en dosis diarias de V a X gotas. Estas dosis han sido suficientes para lograr la curación clínica de la enfermedad; pero, como en la mayor parte de los casos queda como secuela, durante algún tiempo, un aumento del volumen cardíaco, hemos hecho una segunda cura digitálica 20 días o un mes, después de la primera.

La ouabaina es un heroico auxiliar en los casos muy graves, por la precocidad de su acción y es, en todos los casos, un excelente complemento de la digitalina, por su rápida eliminación. En general, damos por vía intramuscular 1/4 de miligramo, durante los 2 primeros días, continuando después con 1/8 de miligramo, si es necesario, durante la primera semana.

Otras indicaciones: es necesario mantener al niño estrictamente en posición de sentado, mientras dure el síndrome pseudo-bronconeumónico. Aun en el momento de practicar la sangría es necesario mantener al niño con el tórax y la cabeza más altos que el plano del lecho.

Pueden usarse como coadyuvante otros medicamentos, como la Coramina, el aceite alcanforado, etc., pero todos ellos tienen una eficacia muy secundaria.

Este es el tratamiento de la insuficiencia cardíaca del lactante de apariencia primitiva.

En el tratamiento de las insuficiencias secundarias, debe hacerse el tratamiento de la enfermedad causal: tratamiento con vitamina B₁, en el beri beri agudo a forma cardíaca del lactante; tratamiento con sulfonamidas, en los casos de bronconeumonía con insuficiencia cardíaca secundaria.

Tratamiento endocrino en las insuficiencias glandulares, en especial la tiroides. En fin, en cada caso se aplicará la terapéutica etiológica correspondiente, completada con el tratamiento del síndrome de insuficiencia cardíaca.

Resultados del tratamiento. — El tratamiento dirigido en forma intensa y sostenida, que acabamos de indicar, produce resultados inmediatos sorprendentes. Hemos observado casos que parecen verdaderas resurrecciones. El resultado inmediato es maravilloso. El resultado tardío, podemos afirmar que hoy se orienta hacia la curación definitiva, aun en los casos en que, por algún tiempo, persiste el aumento de la silueta cardíaca al examen radiológico.

En cambio, en los casos en que por no haber hecho el verdadero diagnóstico, no fué realizado el tratamiento que indicamos, han evolucionado hacia la agravación progresiva, terminando todos fatalmente.

Una tercera categoría de estos casos corresponde a los que son tratados insuficientemente, con temor y quedando por debajo de los límites útiles para obtener un resultado favorable.

VIII. ESTADISTICA DE OBSERVACIONES PERSONALES, QUE CONSTITUYEN EL MATERIAL DE ESTE TRABAJO

Hemos reunido 50 observaciones, pertenecientes al Instituto de Clínica Pediátrica, a excepción de una, del Dr. C. Pelfort, quien nos la cedió gentilmente.

Todas corresponden a niños menores de 3 años.

Según la clasificación etiológica que adoptamos, pueden agruparse así:

1) Insuficiencias por anomalías congénitas cardio-vasculares.

9 casos, de los cuales fallecieron 7. La mortalidad alcanza a 78 %. Esto confirma el pronóstico, casi siempre fatal, de cardiopatías congénitas descompensadas.

2) Insuficiencias cardíacas en el curso de infecciones.

17 casos en total, de los cuales tenemos:

a) Procesos respiratorios agudos	11 casos
b) Crisis agudas de asma	1 "
c) Lúes congénita	1 "
d) Toxicosis	1 "
e) Tos convulsa	3 "

En estos 17 casos hubo 7 fallecidos, lo que arroja una mortalidad de 41 %. El tipo más frecuente corresponde a los procesos pulmonares agudos. Generalmente son procesos bronconeumónicos, de pronóstico severo.

La insuficiencia cardíaca se instala en el período de estado del proceso pulmonar, o cuando éste ya está en vías de represión, en plena apirexia o casi en apirexia. El pronóstico depende, en gran parte, de la rapidez con que se haga el diagnóstico, porque permite realizar el tratamiento tonicardiaco. Los casos que curan no dejan secuela.

3) Anemias. No hemos observado casos en la primera infancia.

4) Síndrome de dilatación miocárdica no supurativa de Kugel y Stoloff.

1 caso. Corresponde a la observación VIII. Terminó fatalmente, pocos momentos después del ingreso.

5) Hipertrofias de causa metabólica.

Hemos reunido 4 casos; 2 corresponden al tipo de tesaurismosis glucogénico y 2 al hipotiroidismo congénito. Los 2 casos de tesaurismosis glucogénica fallecieron; los 2 de hipotiroidismo mejoraron con tratamiento.

6) Taquiarritmia. 2 casos.

7) Insuficiencias cardíacas por hipertensión. 2 casos. Ambos corresponden a glomérulo-nefritis aguda difusa hipertensiva.

8) Tumores. No tenemos observaciones.

9) Pericarditis exudativa. Las consideramos exclusivamente desde el punto de vista del diagnóstico diferencial, sin consignar las observaciones.

10) Grupo no clasificado. 15 casos, de los cuales fallecieron 6 y 9 curaron. La mortalidad es de 40 %. A este grupo corresponde el síndrome que hemos descrito con la designación de "insuficiencia cardíaca aguda de apariencia primitiva". Este síndrome resulta sumamente interesante, no sólo por su frecuencia, sino porque sometido al tratamiento correcto se obtiene una alta proporción de curaciones totales, como lo comprueban los numerosos casos que hemos seguido ya durante varios años. La curación ha sido total, funcional y con normalización de la silueta cardíaca. La etiología de este grupo, hasta ahora nos es desconocida; no puede incluirse en ninguno de los casilleros de la clasificación que exponemos. Los antecedentes patológicos de nuestras observaciones no permiten establecer relaciones constantes entre ellos y la insuficiencia, sin negar que en algunos casos podrían desempeñar algún rol determinante, las infecciones que figuran en el pasado de algunos de ellos.

La avitaminosis B₁, que juega rol tan importante en otros países —Cuba, por ejemplo y las Filipinas, como puede verse en las importantes publicaciones del Dr. Aballi, de La Habana—, no ha figurado en nuestros casos. En uno de ellos, publicado en Archivos de Pediatría del Uruguay, de marzo de 1940, por uno de nosotros (Saldún de Rodríguez), se encontró una degeneración del miocardio, de tipo granular y vacuolar, con abundante edema, que podría corresponder a la forma descrita por Kugel como degeneración miocárdica no supurativa.

En todos estos casos de apariencia primitiva, al examen macroscópico del músculo cardíaco se ha encontrado como característica saliente, el gran aumento del volumen global del corazón (corazón derecho y corazón izquierdo); músculo cardíaco flácido, sin hipertrofia de las paredes ventriculares, sin lesiones orificiales de las válvulas ni del miocardio; ausencia de lesiones pericárdicas, salvo el líquido trasudado. No se observan malformaciones congénitas. El aspecto del músculo cardíaco, en estos casos, es muy distinto del observado en las cardiomegalias glucogénicas.

Clínicamente, el cuadro de las insuficiencias cardíacas del grupo X, de etiología no clasificada, se puede sintetizar en pocas palabras, como sigue: se trata de un niño eutrófico o distrófico, habitualmente sano, que inicia su enfermedad en la forma siguiente: hasta entonces alegre y contento, la madre lo nota triste y decaído, con tendencia a la quietud en la cama; no tarda en aparecer disnea, que llama la atención de la madre, pero que no encuentra, de parte del médico, causa evidente que la explique, por lo cual se le resta importancia, hablándose vagamente de catarro respiratorio y de congestión. La disnea se intensifica, apareciendo cianosis más o menos marcada; en general bien evidente; tiraje, aleteo nasal, quejido espiratorio, ingurgitación de las venas del cuello, ortopnea y angustia. En algunos casos se agregan tos de tipo espasmódico. El vómito es un síntoma frecuente. En suma: síndrome pseudobronconeumónico, que engaña fácilmente al médico no prevenido. Este singular síndrome no se acompaña de fiebre o si existe ésta, tiene siempre poca importancia. También faltan los signos francos de auscultación y percusión, salvo en la faz final, en que aparecen como consecuencia de los fenómenos asistólicos (congestión y edema). En cambio, existe francamente un aumento del área cardíaca, de percusión y de sombra radiológica, traduciendo un aumento global, siempre bien apreciado y a veces muy considerable, del volumen cardíaco. Paralelamente aparece una hepatomegalia muy acentuada. En los días siguientes, los síntomas se exacerban y se perciben entonces en ambos pulmones, signos difusos de congestión y edema, predominando en las bases, lo que da más similitud, todavía, con los cuadros bronconeumónicos, haciendo el diagnóstico sumamente difícil para quien no conoce la cuestión. En la faz final aparecen edemas periféricos y ascitis.

Evolución y pronóstico de este grupo: sin tratamiento, el proceso se agrava progresivamente, hasta la terminación

fatal con el cuadro asistólico completo: edemas generalizados, ascitis, estasis venosa, etc. Tratado correctamente, en general regresa rápidamente, hasta la curación completa, la que se realiza del modo siguiente: desaparición de los síntomas funcionales, desaparición de los edemas y de la congestión venosa: reducción del volumen hepático. Lo último que se normaliza es el volumen cardíaco, cuyo aumento moderado puede persistir meses; en un caso demoró un año y medio en normalizarse.

BIBLIOGRAFIA

- ABALLI, A. S. y PANICELLO, F. S. — Las avitaminosis "B" del niño en Cuba. Boletín Soc. Cubana Ped. Vol. XI, 443, 1939.
- ABALLI, A. S. y ESCOBAR A. — Beriberi agudo del lactante en nuestro medio. Bol. Soc. Cubana Ped. Vol. XII, 1941.
- ABBOTT, M. E. — Atlas of Congenital Cardiac Disease. New York. The Am. Heart Ass. 1936.
- ABT, ISAAC A. — The child's heart in avitaminosis. The Journ. of Ped. 50, 1935.
- ACUNA, M. y PUGLISI, A. — Taquicardia paroxística en la infancia. Arch. Arg. de Ped. VI, 349, 1935.
- ANTOFOL, W.; HEILBRUM, J. and TUCHMAN. — Enlargement of the heart due to abnormal glycogen storage. Am. J. M. S. 188, 354, 1934.
- ARANA, R.; KREUTZER, R. y AGUIRRE, R. S. — El ángulo cardiopéptico en las pericarditis con derrame. Arch. Arg. Ped. XII, 44, 1939.
- ARANA, R. y KREUTZER, R. — Estudio radiológico del corazón reumático en los niños. El Ateneo. B. Aires, 1942.
- BAEZA GONZ, A. y BUSTAMANTE, W. — Insuficiencia cardíaca aguda en un lactante. Arch. Ped. Urug. XV, 395, 1944.
- BAKWIN, H. and BAKWIN, R. M. — Body build in infants. Am. J. Dis. Child. 49, 870, 1935.
- BARDEEN, C. R. — Determination of the size of the heart by means of X-rays. Am. Journ. Anat. XXIII, 423, 1918.
- BONABA, J. y SALDUN DE RODRIGUEZ, M. L. — Insuficiencia cardíaca aguda del lactante. Monografía N° 1 del Instituto de Clínica Pediátrica y Puericultura. "Dr. Luis Morquio". Montevideo, 1928.
- BONABA, J. y SALDUN DE RODRIGUEZ, M. L. — Nuevos casos de insuficiencia cardíaca aguda en el lactante. Arch. Ped. Urug. XIII, 373, 1942.
- BONABA, J.; SALDUN DE RODRIGUEZ, M. L. y FERREIRA BERRÚTTI, P. — Tesisurismosis glucogénica. Arch. Ped. Urug. XV, 402, 1944.

- BROWN, J. W. — Congenital heart disease. London, 1939.
- BRÜNING, H. — Elementos de propedéutica infantil. 1926.
- BURGHIL, S. E. — Hipertrofia cardíaca idiopática. Arch. Ped. Urug. I, 472, 1930.
- CARRINGTON, G. L. and KRUMBHOAR, E. B. — So-called cardiac hypertrophy in Infancy. Am. J. Dis. Child. 27, 449, 1924.
- CARRY Mc CLURE. — Am. Heart Journ. 76, 1931.
- CASAUBON, A. y COSSOY, S. — Síndrome cardíaco agudo. Arch. Argent. Ped. 1933.
- CASELLI, EDUARDO G. — Hipertrofia cardíaca esencial en un lactante. Archivos Argent. Ped. XXII, 234, 1944.
- COSSIO, P. — Aparato circulatorio. Buenos Aires, 1944.
- COSSIO, P.; ARANA, R.; BERCONSKY, I. y KREUTZER, R. — Cardiopatías congénitas. La Semana Médica N° 33, pág. 364, 1938.
- DE CASTRO, FREIRE y MOREIRA, BRAGA. — Contribução para o estudo da doença de V. Gierke. Rev. Portuguesa Ped. e Puer. Lisboa, 1942.
- DEBRE, M. R.; BROCA, R. et SOULIE, P. — Un cas d'hypertrophie cardiaque idiopathique. Bull. Soc. Péd. Paris, 1932, pág. 262.
- DEBRE, M. R. — Les hépatomégalias polycoriques. Bull. Soc. Med. des Hop. de Paris, 50, 1023, 1934.
- DEBRE, M. R. et SEMELAIGNE. — Hépatomegalie polycorique. Presse Med. 43, 857, 1935.
- DEL CARRIL, M.; GIUSTINIAN, V. y MONSERRAT, L. — Un caso de miocardia en el lactante. Arch. Arg. Ped. 1936.
- DELGADO CORREA, B. — Hipertrofia cardíaca idiopática en el lactante. Arch. Urug. Card. III, 27, 1939.
- DEPETRIS, P. — Insuficiencia cardíaca aguda del lactante. Arch. Ped. Urug. XIII, 363, 1942.
- DIAZ NIELSEN, J. R. — El tamaño del corazón del niño en la teleradiografía. Arch. Arg. Ped. XX, 85 y 182, 1943.
- EISENBER y GIBSON. — Enfermedades congénita del corazón y electrocardiograma. Chicago, 1942.
- DE ELIZALDE, PEDRO y FELIPE. — Síndrome miocárdico a repetición. Arch. Arg. Ped. 1934.
- FARR y WEGMAN. — Am. — Med. Sc. T. 190, 1935.
- FARBER. — Am. J. Path. 7, 105, 1931.
- FINKELSTEIN, H. — Tratado de las enfermedades del lactante. 1941.
- FINKELSTEIN, L. E. — Cardiomegalia glucogénica circumscripita. Am. J. Med. Sc. 1936.
- GARDNER, E. and SIMPSON, K. — Sudden death from von Gierke's (glycogen) disease. Lancet. 1, 659, 1938.
- GAUTIER, M. S. et Mlle. SCHOENAN. — Un cas probable d'hypertrophie du coeur primitive chez le nourrisson. Bull. Soc. Péd. Paris, 1931.

- GIL, J. B. — Un caso de enfermedad Bonaba-Saldún. Boletín de Soc. Med. Quir. Centro República. Uruguay. Abril de 1942.
- GOLDBLOOM, A and SEGALL, H. N. — Auricular fibrillation in infancy. Am. J. Dis. Ch. 58, 587, 1938.
- GOLDMAN, F. — Etudes sur le maladie glycogenique. Rev. Franc. Ped. 14, 494, 1938.
- GORDON, W. and ADAMS, W. — Estimation of cardiac transverse diameter in children and comparison with cardiac area. Am. J. Med. Sc. 188, 491, 1934.
- HARVEY, R. A. — Restraining device and technical factors for chest roentgenography of infants. Am. J. Roent. Rad. 47, 322, 1942.
- HENOCH. — Citado por Muggia.
- HERRIQUEZ, GEORGER H. — Enf. de Von Giethe. Rev. Chil. Ped. XIII, 646, 1942.
- HODGES, P. C. — A comparison of the teleroentgenogram with the orthodiagram. Am. J. Roentg. and Rad. XI, 466, 1924.
- HODGES, P. C.; ADAMS, W. and GORDON, W. — Estimation of cardiac area in children. J. A. M. A. V. 101; 914, 1933.
- HOLT, L. E. y HOWLAND, J. — Diseases of inf. and Children. N. York. Pág. 1.361.
- HOWARD, H.; MASON and ANDERSEN, D. — Glycogen disease. Am. J. of Dis. of Child. 61, 795, 1941.
- HUBBARD, J. P. — Paroxysmal tachycardia and its treatment in young infants. Am. J. Dis. Child. 61, 687, 1941.
- HUMPHREYS, E. and KATO, K. — Glycogen storage disease. Am. J. Para. 10; 589, 1934.
- JAUREGUY, M. A. — Asistolas agudas en la tos convulsa. Arch. Ped. Urug. IX, 34, 1938.
- JOSEPHI, M. G. — Medidas del corazón en los niños normales. Am. J. Dis. Child., 1935.
- KATO, K. — In Brennemann's Pract. of Ped. Vol. III, cap. 24, pág. 5, 1941.
- KREUTZER — Taquicardia de recién nacido tratada por prostig. intrav Arch. Arg. Ped. 1942.
- KREUTZER, R. y VISILLAC, V. — Agrandamiento de la silueta cardiaca en el lactante. Arch. Arg. Ped. XVII, 360 y 439, 1942.
- KUGEL, M. A. — Elargement of the heart in infants and young children. Am. Heart. J. 17, 602, 1939.
- KUGEL, M. A. and STOLOFF, E. G. — Dilatation and hipertrophy of the Heart in infants and young children. Am. J. Dis. Child. 45, 828, 1933.
- LATORRE, M. — Desarrollo y evolución del electrocardiograma en el lactante normal y prematuro sano en su primer año de vida. Rev. Chil. Ped. XII, 1941.

- LEVINE, H. D. — Cardiac hypertrophy in infancy. *Am. J. Dis. Child.* 48, 1072, 1934.
- LORENZO Y DEAL Y MENDOZA, G. — Asistolia aguda con dilatación cardíaca en un lactante. *Arch. Ped. Urug.* IX, 220, 1938.
- MAC MAHON. — Hypertrophy of the heart in infants. *Am. J. Dis. Child.* 55, 93, 1938.
- MASON, H. and ANDERSEN, D. — Glycogen disease. *Am. J. Dis. Child.* 61, 795, 1941.
- MAX SCHMAN y MOSS, A. J. — *Archives of Pediatrics*, Julio de 1942.
- MENSI, E. — Insuficiencia cardíaca aguda infantil. *Policlinica Infantil*, Torino, marzo de 1939.
- MERY, M. H.; SALIN, H. et WILBORTS. — Asistolie á repetition consecutive á la dilatation aigue primitive du coeur chez l'enfant. *Arch. Med. des Enf.* 1914.
- MILLER, C. H. y WILSON, M. H. — *Journal of Ped.* XXIII, 251, 1943.
- MUGGIA, A. — Hypertrophie cardiaque congenitale primitive avec sténose pylorique hypertrophique. *Rev. Franc. Ped.* 1936.
- MUSSI FOURNIER, J. C.; CERVINO, J. M. y BAZZANO, J. J. — Aparato cardiovascular en la insuficiencia tiroidea. II Congreso Panamericano de Endocrinología. Montevideo, 1941.
- PAPP, L. — *Arch. Maladies du coeur.* XXIV, 249, 1931.
- PARSONS, C. G. and WRIGHT, F. H. — Circulatory function in the anemias of children. *Am. J. Dis. Child.* 57, 15 y 330 y 581; 58; 250, 1939.
- PELUFFO, E. y EMERIC, E. — Contribución al estudio de las hepatomegalias policóticas. *Arch. Ped. Urug.* X, 433, 1939.
- PIAGGIO GARZON, W. — Taquicardia paroxística en una niña de 2 años. *Arch. Fed. Urug.* VIII, 562, 1937.
- POMPE, J. C. — Hypertrophie idiopathique du coeur. *Am. d'anat. path.* 10, 23, 1933.
- RIEDEL, O. — Determinación del tamaño del corazón del niño normal por medio del telodiagrama. *Asch. Hosp. Roberto del Río*. Santiago de Chile. Marzo de 1931.
- RUIZ C. — Probable caso de hepatomegalia glucogénica. *Arch. Arg. Fed.*
- SCHERF, D. y BOYD, L. — Electrocardiografía clínica. Buenos Aires, 1942.
- SEGURA, R. S. — Registro e interpretación de la actividad cardiovascular del lactante normal. Buenos Aires, 1937.
- SPRAGUE, H. B.; BLAND, E. and WHITE, P. D. — Congenital idiopathic hypertrophy of the heart. *Am. J. Dis. Child.* 41, 877, 1931.
- STEINER, M. and BOGIN, M. — Idiopathic cardiac enlargement associated with thymico-lymphaticus. *Am. J. Dis. Child.* 39, 1255, 1930.
- STOLOFF, E. G. — So-called idiopathic enlargement of the heart in infancy and in childhood. *Am. J. Dis. Ch.* 36, 1204, 1938.

- TAUSSIG y REMSEN. — Essential Hypertension in boy of 2 years of age. Bull. John Hopk. Hosp. 57, 183, 1935.
- TELLEN and FISHER. — Intrapericardial teratoma. Am. — Dis. Ch. 51. Juin. 1926.
- THANNHAUSER, S. J. — Lipidoses. London, New York, Toronto, 1940.
- UNGERLEIDER, H. E. y CLARK, C. P. — A study of the transverse diameter of the heart silhouette with prediction table based on the teleroentgenogram. Am. Heart Journ. 17, 92, 1939.
- VALLINO, M. T. y BETTINOTTI, S. — Síndrome miocárdico agudo. Arch. Arg. Ped. 1933.
- VAN CREVELD, S. — Glycogen disease. Medicine, 18. 1. 1929.
- VAN CREVELD S. and VAN DER LINDE. — Cardiomegalia glycogenica circumscripta. Arch. of Dis. of Child. Vol. 14, March 1939.
- VON GIERKE, F. — Hepato-nephromegalia glycogenica. Berth. z. path. anat. n. z. allg. Path. XLVIII. 683, 1931.
- WARING, J. I. — Beriberi in infants. Am. J. Dis. Ch. 38. 52, 1929.
- WARING, J. I. — Nutritional Heart disease in children. Am. J. Dis. of Ch. 55, 750, 1938.
- WEGMAN, M. and EGBERT, D. S. — Congenital rhabdomyoma of the heart associated with arrhythmia. Journ. of Ped. 6, 818, 1936.
- WHITE, P. — Heart Disease. New York. 1941.
- WOOD, H. C. Jr. — A frame for holding infants upright during roentgenography. Am. J. Roentg. and Rad. 31, 396, 1934.
- WRIGHT, F. H. — Paroxysmal nodal tachycardia treated with mecholyl. Am. J. Dis. Ch. 56. 1334, 1938.
- ZERBINO, V.; GIANELLI, C.; MARCOS, J. y BAZZANO, H. — Lecciones de Clínica Infantil. 1938. Montevideo.

DISCUSION

El Dr. Rodolfo Kreutzer, de Buenos Aires, hace extensas consideraciones sobre el tema. Por falta de espacio, publicamos sólo un resumen, proporcionado por el autor, que dice como sigue:

1. Se dan las razones por las que se prefiere englobar estas observaciones con el nombre de "agrandamiento de la silueta cardíaca", prefiriendo mantener el concepto clínico de "cardiomegalia" para los casos de agrandamiento cardíaco sin causa aparente, segura o probablemente congénitos.
2. Como los problemas que se plantean son diferentes, según la edad del niño en que hacen su aparición y según los signos clínicos más calientes que orientan el diagnóstico hacia la cardiopatía, se consideran por separado:
 1. La insuficiencia cardíaca;
 2. La cianosis;
 3. Los soplos;
 4. Las alteraciones de la imagen radiológica cardiovascular:
 - a) En el recién nacido (de 0 a 30 días);
 - b) En el lactante;
 - c) En la primera y segunda infancia.

3. RECIEN NACIDO:

- a) Se pasa revista a las causas del agrandamiento cardíaco en el recién nacido, destacándose que en ellos la aparente anormalidad de la imagen cardíaca normal, podría inducir al no experimentado a formular un diagnóstico incorrecto de cardiomegalia.
- b) Se analizan las causas de cianosis y disnea en el recién nacido, que no dependen de una cardiopatía. Se destaca que en la cardiomegalia congénita, a diferencia de lo sostenido por Abbott y posteriormente por Cossio, Arana, Berconsky y el autor, la cianosis es intensa.
- c) Aunque los soplos observados en el recién nacido son de gran valor para afirmar en casos de cardiomegalia congénita una malformación cardíaca concomitante, se destaca que su valor puede ser engañoso, porque pueden no observarse en comunicaciones anormales del tabique y pueden, por el contrario, observarse en casos en que luego desaparecen.
- d) La insuficiencia cardíaca puede aparecer en el recién nacido, sin que exista en verdad una cardiopatía:
 1. En el cierre precoz del foramen oval;
 2. En las taquicardias paroxísticas.puntualizándose los signos que permiten llegar al diagnóstico en ambas condiciones: insuficiencia cardíaca precoz, tipo edema agudo del pul-

món, en el primer caso, e insuficiencia cardíaca congestiva con taquicardia incontable en el segundo.

- e) Se analizan los colapsos periféricos del recién nacido, imputables unos, a perturbación del metabolismo albuminoideo, y otros, a factores exógenos, de los que se refieren dos observaciones: una, debida probablemente a intoxicación bulbar por gases anestésicos recibidos por la madre durante el parto y otra, que sucedió a la ingestión de vasulina líquida.
- f) Se analizan los agrandamientos cardíacos debidos a una causa patológica que individualiza el cuadro clínico: mixedema congénito, eritroblastosis fetal, enfermedades infecciosas, supeditados todos al curso de la enfermedad causal y que desde el punto de vista clínico no pueden englobarse en las "cardiomegalias".
- g) Dentro de las verdaderas cardiomegalias congénitas se prefiere mantener el concepto clínico de hipertrofia cardíaca "idiopática" en el sentido de que no es "compensadora" de una anomalía congénita. Su cuadro clínico, fácilmente reconocible, se caracteriza por: agrandamiento cardíaco, taquicardia contable, disnea y cianosis exacerbada por los esfuerzos, apatía, quejidos, facies de angustia y de dolor con ruidos cardíacos particularmente intensos, que se palpan como latigazos y se auscultan con un timbre clangoroso. De pronóstico gravísimo, generalmente mueren bruscamente, casi nunca en insuficiencia cardíaca.
- h) Al lado de estas hipertrofias "idiopáticas" puede observarse en el recién nacido la cardiomegalia tipo Kugel-Stolof, que se diferencia de la anterior, porque los ruidos cardíacos se presentan disminuidos de intensidad con ritmo de galope. La insuficiencia cardíaca congestiva es la regla, pudiendo evolucionar en forma recurrente, en uno de cuyos episodios el niño muere. Se cimenta la esperanza que en el porvenir esta cardiomegalia pueda responder a la medicación antiinfecciosa — sulfatiazol, penicilina, etc.
- i) Entre las cardiomegalias congénitas sin soplo, diagnosticables clínicamente por las alteraciones encontradas en el segmento ST-T, se incluyen las anomalías de las coronarias, de las que se refiere una observación en que la coronaria derecha nacía del tronco de la pulmonar.
- j) Al lado de estas cardiomegalias se estudian las cardiomegalias "complicadas", o sea, "compensadoras" de una anomalía congénita, destacándose el valor de la angiocardiógrafía para llegar al diagnóstico correcto.
- k) Se relata una observación de cardiomegalia por endocarditis plástica fetal, sobrevinida en un caso de gestación en plena actividad reumática.

4. LACTANTE:

- a) Se analizan las modificaciones radiológicas de la silueta cardiovascular que pueden inducir a un error de diagnóstico:

1. Se relata una observación de pericarditis idiopática con marcado agrandamiento de la silueta cardíaca, fácilmente confundible con una cardiomegalia congénita, en la que el diagnóstico pudo hacerse con ayuda del electrocardiograma, lo que fué confirmado por la punción y con evolución ulterior sumamente favorable;
 2. La posición a la derecha del cayado aórtico puede hacer formular un diagnóstico incorrecto de ganglio paratraqueal derecho o de hipertrofia del timo cuando persiste un doble arco aórtico.
- b) Al igual que en el recién nacido, puede sobrevenir en el lactante una insuficiencia cardíaca, como consecuencia de una taquicardia paroxística. Pero en esta edad de la vida, el diagnóstico es más fácil y la terapéutica con el prostigmin de efectos menos dramáticos.
- c) Se menciona la tesarismosis como causa de cardiomegalia, sin aportar ninguna observación.
- d) Igualmente las avitaminosis B o C, que puede provocar en niños deficientemente alimentados, agrandamientos de la silueta cardíaca. Se señala que Finkelstein acepta que es frecuente encontrar en el raquitismo observaciones de hipertrofias cardíacas, que mueren con síntomas de asma cardíaco.
- e) En el corazón mixedematoso del lactante, el agrandamiento de la silueta cardíaca es debido a la dilatación y al derrame pericárdico.
- f) Se señala que las cardiomegalias por hipertrofia "idiopática del corazón" se han exteriorizado ya precozmente desde los primeros meses de de la vida.
- g) Más frecuente que esta hipertrofia "idiopática" es en el lactante la cardiomegalia de tipo Kugel-Stolof, que comienza bruscamente con signos de insuficiencia cardíaca, que orientan el diagnóstico hacia una enfermedad del aparato respiratorio —bronconeumonía sine materia—. Hay agrandamiento cardíaco y ritmo de galope con disminución de los ruidos y, a veces, con soplos debidos a la agresión de los músculos papilares por el proceso degenerativo que caracteriza anatómicamente la enfermedad. El curso de la enfermedad es generalmente fatal a breve plazo, pero se relata una observación en que la mejoría obtenida es tan marcada, que cabe esperar la curación.
- Se señala que probablemente no existen lazos de parentesco entre estos dos tipos de cardiomegalia —hipertrofia "idiopática" y síndrome de Kugel-Stolof—, dado que en un caso de Willis pudo verificarse, en un examen radiológico anterior, que no existía agrandamiento cardíaco; pero se hace notar la similitud de este síndrome con la miocarditis aislada de Fiedler, aunque no pueden identificarse, porque en esta última existen groseras alteraciones electrocardiográficas constantes.
- h) Se hacen algunas consideraciones sobre las cardiomegalias asociadas "compensadoras" de anomalías congénitas.

- i) Se analizan los agrandamientos de la silueta cardíaca debidos a infecciones por gérmenes conocidos, que incluyen las miocarditis y las pericarditis, destacándose a este respecto la frecuencia con que esta última ha pasado inadvertida a los pediatras e insistiéndose sobre los signos que permiten reconocerla: disnea, ortopnea y cianosis sin causa justificada; agrandamiento cardíaco; signo de Pins por compresión del pulmón izquierdo; signos provocados por el taponamiento cardíaco (hipertensión venosa) y alteraciones características del electrocardiograma: ST positivo en todas las derivaciones.

5. PRIMERA Y SEGUNDA INFANCIA:

- a) Se mencionan los casos de agrandamiento cardíaco observados en los niños distróficos, que desaparecen con el ejercicio. Se habla de las deformaciones de la imagen cardíaca provocadas por la escoliosis y por los cambios de posición del diafragma.
- b) Las cardiomegalías congénitas no entran prácticamente en juego en el diagnóstico diferencial de los agrandamientos de la silueta cardíaca en esta edad de la vida. La taquicardia paroxística es fácil de reconocer, lo mismo que las perturbaciones del metabolismo —hipo e hipertiroidismo— y las avitaminosis.
- c) Aunque parezca superfluo se insiste en que debe aceptarse un diagnóstico de cardiopatía congénita a esta edad, aunque la madre del niño asegure que ha sido cuidadora y repetidamente examinado en oportunidades anteriores, sin que se la registrara.

Se habla especialmente de la persistencia del conducto arteriovenoso fácilmente diagnosticable por el soplo continuo de la base, acompañado de intenso frémito, señalándose que en esta condición debe indicarse la intervención quirúrgica, cuando en ausencia de desviación a la derecha del eje eléctrico, haya agrandamiento cardíaco o endocarditis bacteriana del ductus.

- d) Se repite que las anemias de larga duración pueden acompañarse de agrandamiento cardíaco y soplo, y que este agrandamiento retrograda con la mejoría de la hemopatía.
- e) Entre las enfermedades infecciosas a germen desconocido, provocadoras de agrandamiento cardíaco a esta edad, se cita en primer término a la fiebre reumática, destacándose que desde este punto de vista, el corazón reumático del niño puede dividirse en cuatro grupos:
 1. El corazón no aumenta de tamaño, a pesar de la agresión reumática, sea cualquiera la válvula afectada;
 2. El corazón aumenta de tamaño en los periodos de actividad reumática y se estaciona o disminuye en los periodos de inactividad;
 3. El corazón aumenta de tamaño en forma progresiva;

4. Comprende los casos de agrandamiento de la silueta cardíaca, debidos exclusivamente a un derrame pericárdico.

Se menciona en segundo lugar a la miocarditis aislada a enfermedad de Fiedler, provocada por un germen desconocido, caracterizada clínicamente por ritmo de golpe y groseras alteraciones electrocardiográficas, sin que al comienzo de la enfermedad este cuadro se acompañe de inflamativas perturbaciones funcionales. Por regla general, la muerte sobreviene por insuficiencia cardíaca irreductible, en plazo de 6 a 12 meses, pero se cita un caso en que la enfermedad se prolonga desde hace dos años, persistiendo el ritmo de galope.

- f) Entre las enfermedades infecciosas por germen conocido, se menciona, en primer término, a la difteria, insistiendo que ningún caso de difteria de mediana importancia debería ser dado de alta sin estudio electrocardiográfico previo.

Se menciona después a la enfermedad de Chagas como causa de agrandamiento cardíaco, haciendo notar que se acompaña de groseras alteraciones electrocardiográficas. Se indican los medios de diagnóstico: examen de gota gruesa; xenodiagnóstico, reacción de Machado Guerreiro y biopsia ganglionar.

- g) Se menciona, por último, a la glomerulonefritis difusa aguda como provocadora de agrandamiento cardíaco (hecho conocido desde la época de Bright), con insuficiencia cardíaca, anomalías en la orina y alteraciones electrocardiográficas del tipo de las encontradas en el infarto del miocardio, caracterizadas por su rápida reversibilidad.