ENFERMEDADES CONGÉNITAS DEL CORAZÓN (*)

Por el Dr. SANTIAGO MUZZO PONS

Jefe de Sección de Pediatría del Hospital Deformes de Valparaíso.

Hasta hace pocos años las enfermedades cardíacas congénitas habían sido poco estudiadas, seguramente en razón de la rareza de estas anomalías. Estudios últimos han revelado que si bien su frecuencia no es algo alarmante, su número es mayor que el que se creía. Así, por ejemplo, en el John Hopkins Hospital se ha encontrado en autopsias una frecuencia de 1.29 %. White y Mc Ginn, en el Massachusetts General Hospital, un 0.90 %. Philppott, en Montreal, un 1.1 %. Sin embargo, la frecuencia es mucho mayor según la edad; así, por ejemplo, en niños hasta un mes de edad, la frecuencia es de 4.7 % y de 1 mes a 2 años un 2.8 %. Stanley Gibson, en el Children's Memorial Hospital, da una frecuencia de 5 % en niños hasta los 13 años de edad.

Con los Dres. Bremen y Horlacher, a cargo del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Enrique Deformes de Valparaíso, hemos estudiado la frecuencia de las malformaciones cardíacas congénitas durante un período de 14 años y hemos encontrado los siguientes datos: Se practicaron durante este período 3,299 autopsias de niños de 0 a 12 años de edad y se encontraron 21 casos de malformaciones congénitas cardíacas y que son:

(*) Las placas fotográficas presentadas en este trabajo han sido reproducidas del atlas de Enfermedades cardíacas congénitas de Abbott.

Persistencia del agujero de Botal (comunicación interauricular) ..	6
Ductus arterio venoso	1
Malformación congénita de la válvula mitral	1
Comunicación interventricular (Enfermedad de Roger)	11
Hipertrofia cardíaca	3
Vicio de conformación de las válvulas sigmoideas aórticas	1
Desplazamiento del corazón	2
Ausencia congénita del tabique auriculo ventricular	1
Corazón bilocular	1
Malformaciones cardíacas congénitas asociadas a otros defectos orgánicos congénitos* (labio leporino, imperforación del ano, ausencia de riñón, de vagina, etc.	4

Se deduce de lo expuesto que la frecuencia de malformaciones cardíacas congénitas, según nuestro estudio, es de 0.64 %, cifra que si bien es algo inferior a las de los otros autores ya indicados, guarda cierta relación con dichas cifras.

Según nuestra estadística, las lesiones más frecuentes son: la comunicación interventricular, en primer lugar, y la persistencia del foramen interauricular, en segundo.

Se había, pues, descuidado un importante capítulo de la medicina que hoy día, con la técnica quirúrgica moderna ha adquirido una extraordinaria importancia y que, dados los conocimientos y estudios al respecto, estamos obligados a conocer en sus detalles.

Hasta hace poco nos conformábamos con hacer el diagnóstico de malformación cardíaca congénita en presencia de un niño que, al nacer o poco después, presentara signos de alteración del corazón como: hipertrofia, soplos frémitos, cianosis, etc. y seguramente la causa de ello era la oscuridad y compleja naturaleza de estas lesiones y la falta de un tratamiento correctivo. Hoy día, no hacer el diagnóstico preciso de una lesión cardíaca congénita, es una grave falta que el médico debe a toda costa evitar.

Reconocer la naturaleza de un soplo cardíaco en el niño es muchas veces difícil. Nuestra primera intención debe ser la de diferenciar si este soplo es funcional u orgánico, ya que la presencia de los primeros es frecuente en la primera infancia. La intensidad del soplo, su variabilidad, la presencia de signos acompañantes, etc., pueden ayudarnos a hacer esta diferenciación.

Establecida una lesión orgánica debemos diferenciar si ésta es congénita o adquirida. El tratamiento varía comple-

tamente en uno u otro caso y junto con él el pronóstico inmediato y a posteriori.

Etiología.

Debemos distinguir dos causas principales de anomalías congénitas: las que actúan sobre el corazón, deteniendo o malformando su desarrollo a principios de la vida intrauterina antes que las distintas partes del corazón hayan sido diferenciadas y las enfermedades fetales, que ocurren después que el corazón está desarrollado. De éstas, las primeras son mucho más frecuentes e importantes. Su causa no es enteramente conocida. Se cree haya defectos en el germen plasmático, o bien, alteraciones de las envolturas fetales, enfermedades de los tejidos maternos, diferentes traumas, etc. Un hecho es frecuente y cierto y es que generalmente se acompañan de otros defectos congénitos: palato fisuras, hipospadias, imperforación del ano, etc.

La herencia es un factor de importancia y según otros, la consanguinidad.

En cuanto al segundo grupo, como hemos dicho, las lesiones son muy raras y debemos catalogar en él la endocarditis y miocarditis fetal relacionadas muchas veces con antecedentes sifilíticos o reumáticos en la madre.

Ultimamente, Erikson y otros autores han atribuido especial importancia a ciertas enfermedades de la madre durante el embarazo como causante de estas malformaciones, enfermedades entre las cuales le dan especial importancia a la rubéola, trastornos carenciales, etc.

Análisis de los síntomas y diagnóstico de las enfermedades cardíacas congénitas.

El más frecuente e importante de los síntomas es la disnea, la cual varía de grados según la severidad del caso, hasta llegar a las crisis de sofocación. Enfriamiento de las extremidades, decaimiento, vértigos, desmayos, delirio y crisis epileptiformes pueden ocurrir en casos extremos. El crecimiento puede estar alterado con frecuentes trastornos de la mentalidad.

De los signos generales el más importante es la cianosis y es el verdadero índice de la severidad del caso. Los casos más serios presentan cianosis desde el nacimiento. En otras ocasiones se observa sólo cuando el niño hace algún esfuerzo:

al alimentarse o gritar. En otras ocasiones puede aparecer en la niñez con motivo de una infección o insuficiencia cardíaca. Puede variar en grados desde el ligeramente azulado de los ojos y boca, al intenso generalizado.

Le sigue en importancia el ensanchamiento de la última falange de los dedos de las manos y pies, ésta es ancha y las uñas curvadas. Este síntoma aparece tardíamente y puede estar ausente. Policitemia es frecuente cuando la cianosis es marcada, hasta 10 millones de glóbulos rojos. La hemoglobina está correspondientemente alta.

Al examen pueden encontrarse, en ocasiones, un abombamiento de la región cardíaca correspondiente en el pecho y, además, notarse pulsaciones anormales. La palpación permite apreciar el frémito cuya localización es de importancia diagnóstica. La percusión sirve para determinar las posiciones anormales y contornos cardíacos, aunque, en ocasiones, hay casos graves con tamaño normal a la percusión.

La auscultación nos permite distinguir los soplos orgánicos de los funcionales y el sitio de mayor intensidad del soplo es de importancia diagnóstica.

Soplos funcionales pueden ser oídos en la mayoría de los niños si se les ausculta cuidadosamente. Pueden oírse en todo el corazón, pero con más frecuencia en el segundo espacio intercostal izquierdo cerca del margen del esternón. La localización más frecuente de estos soplos es en el 3º y 4º espacios intercostales izquierdos cerca del ápex. Estos soplos son suaves, cortos en duración, no se transmiten ampliamente y a menudo modificados por los cambios de posición. Pueden cambiar de intensidad o desaparecer con el ejercicio, pueden estar presentes en un examen y ausentes en otro. La mayoría de las veces desaparecen en la adolescencia. La variedad de condiciones es la característica de estos soplos. Frecuentes en la anemia e infecciones.

El soplo orgánico es fuerte y constante, condiciones éstas que le son características.

Diagnosticado un soplo orgánico debemos entonces saber si se trata de una lesión congénita o adquirida. Las lesiones adquiridas son prácticamente siempre de tipo reumático y la mitral es casi invariablemente la válvula atacada. El soplo sistólico que se ausculta entonces tiene su máxima intensidad en la punta y se transmite a la axila. El otro tipo de lesión adquirida es la insuficiencia aórtica con su soplo diastólico en la base del corazón y con sitio de máxima intensidad en el tercer interespacio externo marginal izquierdo.

En cuanto a las lesiones congénitas debemos recordar que la gran mayoría de éstas tienen soplos sistólicos y sólo ocasionalmente algún agregado diastólico. Por otra parte, se auscultan en todo el corazón, especialmente encima del ápex y se transmiten en todas las direcciones. Además, en estos casos los antecedentes anteriores de trastornos de tipo poliartrítico coreico o amigdaliano son de especial importancia. Por último, la edad; en los niños más jóvenes hay que pensar en las lesiones congénitas y en los mayores, en las adquiridas.

El examen radiológico es una gran ayuda para el diagnóstico. Así vemos cómo el patente ductus arteriosus, con su dilatación de la arteria pulmonar, da un aumento de la sombra hacia la izquierda, en el primero y segundo interespacios. La dilatación de la aorta da un ensanchamiento de la sombra a la derecha del corazón, mientras que la hipoplasia de ella produce contrariamente un estrechamiento de esta sombra.

La hipertrofia del ventrículo derecho, como ocurre en la tetralogía de Fallot, da el característico corazón en zueco, con aumento del diámetro transversal.

El examen electrocardiográfico, en muchas ocasiones, como veremos, es normal, y en otras, sólo en algunas, es un seguro medio de diagnóstico, como en la dextrocardia y bloqueo del corazón.

En cuanto a la cateterización, es un interesante método de examen, pero cuya técnica difícil y a veces peligrosa, se efectúa sólo en las clínicas altamente especializadas. Ella ha permitido recoger muestras de sangre separadamente de los compartimentos cardíacos, para determinar la saturación de oxígeno en la hemoglobina y velocidad de la corriente sanguínea.

El pronóstico de estas diferentes malformaciones lo veremos separadamente en cada una de ellas; podemos recordar sí, que en el defecto septal interventricular, en el interauricular y en el ductus arteriosus, la lesión puede ser bien tolerada mientras no se complique.

Por otro lado, las lesiones con constante cianosis son siempre mucho más serias y sobre todo cuando la cianosis está presente desde el nacimiento.

La hipertrofia del corazón, cuando es muy acentuada y la respiración rápida, son siempre signos de serio significado.

Entre las complicaciones de más serio pronóstico está la endocarditis bacteriana que, según Abbott, se produce en un 20 % de los casos. La endocarditis es más frecuente en aquellas enfermedades en las cuales la lesión está situada en la

inmediata vecindad del endotelio valvular o vascular (válvula aórtica bicúspide, defecto del repectum interventricular y patente ductus arteriosus).

Clasificaciones.

Seguiremos la clasificación clínica de las enfermedades cardíacas congénitas de Abbott, clasificación que ayuda a la comprensión de los síntomas y signos de cada uno de los trastornos que vamos a estudiar.

1) Casos en los cuales no existe comunicación anormal entre las circulaciones sistémica y pulmonar.

2) Casos de derivación arterio venosa con posible inversión de la corriente pasajera o terminal.

3) Casos de derivación venosa arterial. En el primer grupo no hay comunicaciones anormales entre las dos circulaciones. Como ejemplo de ellos citaremos: desplazamientos del corazón, anomalías de las válvulas, dilatación e hipertrofia del corazón y coartación de la aorta. Estas lesiones no presentan cianosis y algunas de ellas pueden no traer trastornos de la eficiencia del corazón; otras pueden causar trastornos de mayor importancia.

El segundo grupo incluye la mayoría de los defectos cardíacos congénitos, los cuales son clínicamente importantes. Los cuadros a presentarse son: defecto septal interventricular, patente ductus arteriosus, defecto septal interauricular.

Cuando alguna de estas lesiones se presenta sin otro defecto, la sangre deriva de izquierda a derecha a través de la abertura anormal, ya que la presión en el lado izquierdo del corazón y en la aorta es más alta que en el lado derecho. Por consiguiente, la sangre arterial se mezcla con la sangre venosa que va a los pulmones. Bajo tales circunstancias no hay cianosis, pero si ocurre alguna complicación pulmonar, como neumonía, la cual hace que la presión en el circuito pulmonar exceda a la de la izquierda, se produce una inversión de la corriente y sangre venosa es lanzada a la corriente arterial. La insuficiencia del corazón puede traer también una inversión de la corriente: en tales casos hay una temporal o terminal inversión de la corriente, que puede ser suficiente para producir cianosis.

Por último, en el tercer grupo, el defecto se presenta acompañado con otras anomalías cardíacas, particularmente del lado derecho del corazón. Un ejemplo clásico es la estenosis de la pulmonar con defecto del septus interventricu-

lar. En esta condición, la presión del ventrículo derecho es constantemente más alta que la del izquierdo y ocurre una continua derivación de sangre venosa al ventrículo izquierdo. Si la cantidad de sangre venosa que pasa a la circulación arterial es aproximadamente un 30 %, se produce cianosis. Otras condiciones que causan derivación venosa arterial son: transposición de los grandes vasos y ausencia o groseros defectos de los septum cardíacos. Se ha establecido definitivamente que esta derivación de sangre venosa en la circulación sistémica es la causa principal de la cianosis en las enfermedades cardíacas congénitas.

Anatomía del corazón y grandes vasos.

Para comprender con mayor facilidad los diferentes trastornos que vamos a exponer, haremos previamente una somera exposición anatómica del corazón y grandes vasos, así como un recuerdo embriológico, ambas de especial importancia para un correcto diagnóstico.

Sabemos que el corazón está oblicuamente situado, en la caja torácica, entre los pulmones, en la región mediastínica y que si partimos de la línea media coloca 1/3 de su superficie a la derecha y 2/3 a la izquierda y así se habla de corazón derecho e izquierdo.

La base, dirigida hacia arriba y atrás, está formada por la aurícula izquierda, y en pequeña parte, por la parte posterior de la aurícula derecha. La punta o ápex está dirigida hacia abajo y atrás y hacia la izquierda; corresponde al 5º espacio intercostal izquierdo a nivel de la línea mamilar y está formada por el ventrículo izquierdo. La cara anterior del corazón está formada por el ventrículo derecho y la parte superior de la cara anterior por la aorta ascendente y arteria pulmonar. La superficie diafragmática está formada por ambos ventrículos. El borde derecho por la aurícula derecha por encima y el ventrículo derecho por debajo y corresponde al 3º, 4º y 5º cartílagos costales a 1.25 cm. del esternón. El borde izquierdo es más corto, redondeado y está formado sólo por el ventrículo izquierdo y en una pequeña extensión por encima de la aurícula izquierda. Se extiende siguiendo una línea oblicua y de convexidad hacia la izquierda desde el 2º espacio intercostal izquierdo a 2.5 cms. del margen del esternón hasta el ápex.

La aurícula derecha es más grande que la izquierda, pero de paredes más delgadas y se divide en dos partes: el

seno y la aurícula propiamente dicha. Esta última recibe a la vena cava superior, que trae sangre de la mitad superior del cuerpo y que se abre en su parte superior y posterior. La vena cava superior no tiene válvulas. En la parte más baja de la aurícula derecha se abre la vena cava inferior más ancha que la anterior y que trae la sangre de la mitad inferior del cuerpo. La vena cava inferior tiene una válvula.

El seno coronario se abre en la aurícula derecha, entre el orificio de la vena cava inferior y la abertura aurículo-ventricular. Trae la sangre del músculo cardíaco.

El ventrículo derecho de forma triangular se extiende desde la aurícula derecha hasta casi la punta del corazón. En su ángulo superior izquierdo está el conus arteriosus, desde el cual sale la arteria pulmonar. Las paredes del ventrículo derecho son más delgadas que las del izquierdo (en proporción de 1 a 3) y se van engrosando hacia la punta. En cuanto a su cavidad es igual en contenido a la del ventrículo izquierdo. El orificio aurículo-ventricular derecho comunica ambas cavidades y está situado en la base del ventrículo: es más grande que el izquierdo y está formado por la válvula tricúspide. La arteria pulmonar se abre en el vértice del conus arteriosus y está situada allí la válvula semilunar pulmonar. Entre la válvula semilunar y la pared de la arteria pulmonar, hay tres senos, que son los senos de Valsalva.

La aurícula izquierda, más pequeña que la derecha, tiene sus paredes más gruesas que ésta y se divide también en dos partes: la cavidad principal en la cual se abren las venas pulmonares y la aurícula propiamente dicha.

El ventrículo izquierdo es mayor en tamaño que el derecho; toma contacto en pequeña parte con la superficie esterno costal y más considerable con el diafragma; forma la punta o ápex del corazón. De paredes más gruesas que el ventrículo derecho, da salida a la arteria aorta con sus válvulas semilunares aórticas y forma el vestíbulo aórtico. La válvula mitral comunica la aurícula con el ventrículo izquierdo y tiene dos cúspides, por lo cual también se llama bicúspide. Las válvulas semilunares son tres, dos posteriores y una anterior.

La aorta que nace en la parte superior del ventrículo izquierdo, se dirige hacia arriba y después de ascender una corta distancia, forma un arco hacia la izquierda sobre la raíz del pulmón izquierdo y desciende por el lado izquierdo de la columna vertebral: arco aórtico, aorta descendente, torácica y abdominal.

La aorta ascendente comienza a nivel del borde inferior del tercer cartilago costal izquierdo, se dirige oblicuamente hacia arriba y a la derecha, en dirección del eje del corazón. La aorta ascendente es cubierta en su comienzo por el tronco de la arteria pulmonar y la aurícula derecha y más arriba está separada del esternón por el pericardio, pleura derecha, margen del pulmón derecho, tejido areolar y timo. Posteriormente descansa en la aurícula izquierda y arteria pulmonar derecha. A la derecha con la vena cava superior y a la izquierda con la arteria pulmonar.

El arco aórtico comienza a nivel de la segunda articulación externo costal derecha y se dirige hacia arriba y atrás, en seguida hacia la izquierda, pasando por delante de la tráquea y por el lado izquierdo de ella hacia abajo, para seguir como aorta descendente.

Forma así dos curvaturas: una de convexidad hacia arriba y la otra de convexidad a la izquierda. Se relaciona por delante con la pleura, margen de los pulmones y timo. A la derecha con el plexo cardíaco, nervio recurrente izquierdo, esófago y ductus torácico, la tráquea está detrás y a la derecha. Por encima da salida a la innominada, carótida común izquierda y la arteria subclavia izquierda, las cuales salen de la convexidad de la aorta y son cruzadas por la vena innominada. Por debajo, la bifurcación de la arteria pulmonar, el bronquio izquierdo, el ligamento arterioso, parte del plexo cardíaco y nervio recurrente izquierdo. Entre el origen de la subclavia izquierda y la inserción del ductus arteriosus, el lumen de la aorta fetal es considerablemente estrechado, formando el istmo aórtico.

Como vemos, el arco aórtico da tres ramas: la arteria innominada (que da origen a la carótida común derecha y arteria subclavia derecha), la carótida común izquierda y la subclavia izquierda.

Algunas nociones de embriología.

La aparición de los grandes vasos está representada en el embrión humano por dos tubos cardíacos, que son la aorta ventral y la dorsal, unidas ambas a través del primer arco aórtico. A las cuatro semanas comienza a aparecer una cavidad tubular en el mesenterio ventral, la cual es el origen del corazón. Poco a poco se van diferenciando en estas paredes sus tres elementos constitutivos: endo, mio y pericardio.

Vienen en seguida cambios embrionarios que traen como consecuencia la diferenciación de las diferentes cavidades del corazón, al mismo tiempo que los grandes vasos se van diferenciando nítidamente con sus tres tunicas: íntima, media y adventicia. Así también queda claramente establecida la circulación arterial y venosa y ambos elementos nítidamente diferenciados.

Es así como a la sexta semana quedan claramente diseñadas y separadas las cavidades aurículo ventriculares. A las 7 semanas la vena cava superior ha sido formada y encargada de llevar la sangre de vuelta de la cabeza y la cava inferior, desempeñando el mismo papel de la mitad inferior del cuerpo. Así se origina el seno venoso, que se abre en la aurícula derecha. Viene en seguida la formación de los vasos pulmonares, los cuales se van a abrir a la aurícula izquierda, diferenciando así claramente esta cavidad. En cuanto a las dos aurículas, sabemos que están unidas por el foramen oval.

A fines de la cuarta semana se hace la separación de los ventrículos por medio del septum ventricular, el cual posee una comunicación, el foramen interventricular. Alas siete semanas este foramen es cerrado por tejido proliferativo de las bandas endocardiales. El resultado es la formación de una fina membrana, la cual completa la separación y se llama septum membranaceum.

Tanto el foramen oval como el septum membranaceum, son puntos de extraordinario interés para los cuadros patológicos que provoca su no oclusión oportuna.

En cuanto a las grandes arterias, la aorta deriva del 4º arco aórtico y las arterias pulmonares del 6º arco aórtico. En el lado derecho de la pulmonar, el arco pierde conexión con la aorta dorsal, pero en el izquierdo, el segmento distal correspondiente permanece como un importante canal (el ductus arteriosus de Botallo) hasta el nacimiento. Hecho importante que nos explica el origen de una frecuente anomalía.

Peculiaridades del sistema vascular del feto.

Las principales peculiaridades del corazón fetal son: la comunicación directa entre las dos aurículas a través del foramen oval y la ancha talla de la válvula de la vena cava inferior. Entre otras peculiaridades pueden ser notadas las siguientes: A principio de la vida fetal el corazón descansa inmediatamente por debajo del arco mandibular y es relati-

vamente ancho en su talla. Siguiendo el desarrollo, crece gradualmente dentro del tórax, pero al principio queda en la línea media. Es hacia el fin del embarazo que va tomando posición oblicua y hacia la izquierda. Por un tiempo, la porción auricular excede a la ventricular en tamaño y las paredes de los ventrículos son de igual grosor. Si se compara la talla del corazón con el resto del cuerpo, resulta demasiado grande y la proporción es la siguiente: 1 x 50 al segundo mes. 1 x 120 al nacimiento, mientras que en el adulto es 1 x 160.

Hacia fines de la vida fetal, la porción ventricular llega a ser más grande que la auricular y las paredes del ventrículo izquierdo más gruesas que el derecho. El foramen oval está situado en la parte más baja del septum interauricular y forma una comunicación libre entre las aurículas hasta el fin de la vida fetal. Se va formando un segundo septum desde la parte superior y que va hacia la derecha del primero, para fusionarse ambos muy poco después del nacimiento y así el foramen oval es obliterado.

La válvula de la vena cava inferior sirve para dirigir la corriente sanguínea desde este vaso a través del foramen oval a la aurícula izquierda. Otras peculiaridades del sistema arterial del feto son la comunicación entre la arteria pulmonar y la aorta por medio del conducto arterioso y la continuación de las arterias hipogástricas y umbilical a la placenta.

El ductus arteriosus es un tubo corto de 1.25 cm. de longitud al nacimiento y 4.4 milímetros de diámetro. En sus primeras condiciones forma la continuación de la arteria pulmonar y se abre a la aorta, justamente cerca del origen de la arteria subclavia izquierda y conduce una mayor cantidad de sangre desde el ventrículo derecho a la aorta. Cuando las ramas de la arteria pulmonar han llegado a ser más anchas que el ductus arteriosus, éste deja de llevar la sangre de la arteria pulmonar.

Las arterias hipogástricas corren a ambos lados de la vejiga y siguen hacia arriba y atrás de la pared abdominal anterior hasta el ombligo; de allí salen del abdomen y continúan como arterias umbilicales, en el cordón umbilical a la placenta. Ellas llevan la sangre fetal a la placenta.

Las peculiaridades del sistema venoso del feto son las comunicaciones establecidas entre la placenta y el hígado y la vena porta a través de la vena umbilical y entre la vena umbilical y la vena cava inferior a través del ductus venoso.

Circulación fetal.

La sangre es devuelta desde la placenta al feto por la vena umbilical. Esta vena entra al abdomen por el ombligo y sigue hacia arriba a lo largo del borde, libre del ligamento falciforme del hígado a la cara inferior de este órgano, donde da dos o tres ramas, una más ancha para el lóbulo izquierdo y otras a los otros lóbulos. En la fisura transversa del hígado se divide en dos ramas, una de las cuales, más ancha, se une a la vena porta y entra al lóbulo derecho. La más pequeña continúa hacia arriba, bajo el nombre de ductus venosus y se une a la cava inferior. Por consiguiente, toda la sangre de la vena umbilical llega por tres diferentes vías a la vena cava inferior.

Una considerable cantidad circula a través del hígado con la sangre venosa portal, antes de entrar a la vena cava inferior por la vena hepática; algunas entran al hígado directamente y son llevadas a la vena cava inferior por las venas hepáticas. El resto pasa directamente a la vena cava inferior a través del ductus venosus.

En la vena cava inferior, la sangre llevada por el ductus y venas hepáticas se mezcla con la que vuelve de las extremidades inferiores y pared abdominal. Entra a la aurícula derecha guiada por la válvula de la vena cava inferior, pasa a través del foramen oval a la aurícula izquierda, donde se mezcla con una pequeña cantidad de sangre que viene de los pulmones por las venas pulmonares. Desde la aurícula izquierda pasa al ventrículo izquierdo y desde éste a la aorta por medio de la cual es distribuida casi enteramente a la cabeza y extremidades superiores y sólo pequeña cantidad es llevada a la aorta descendente. Desde la cabeza y extremidades superiores, la sangre vuelve por la vena cava superior a la aurícula derecha, donde se mezcla con una pequeña porción de sangre de la vena cava inferior. Desde la aurícula derecha descende al ventrículo derecho y de allí pasa a la arteria pulmonar. Siendo los pulmones del feto inactivos, sólo una pequeña cantidad de sangre de la arteria pulmonar es distribuida a ellos por las arterias pulmonares derechas e izquierdas y vuelve por las venas pulmonares a la aurícula izquierda; la parte más grande pasa a través del ductus arteriosus a la aorta, donde se mezcla con una pequeña cantidad de la sangre transmitida por el ventrículo izquierdo a la aorta. A través de este vaso descende y es en parte distribuida a las extremidades inferiores y las vísceras del abdomen y pelvis.

pero la mayor parte es dirigida por las arterias umbilicales a la placenta.

De este procedimiento resultan evidentes los siguientes hechos en la circulación sanguínea del feto. 1) La placenta sirve al propósito de nutrición y excreción, recibiendo sangre impura del feto y devolviéndola purificada y cargada de materiales nutritivos. 2) Casi toda la sangre de la vena umbilical atraviesa el hígado antes de entrar en la vena cava inferior; de ahí el gran tamaño del hígado, especialmente en los primeros períodos de la vida fetal. 3) La aurícula derecha es el punto de reunión de una doble corriente: la sangre de la vena cava inferior, que es guiada por la válvula de este vaso a la aurícula izquierda y la de la vena cava superior, que desciende al ventrículo derecho. En los comienzos de la vida fetal es muy probable que las dos corrientes sigan completamente diferentes; más tarde, con motivo de la separación de las dos aurículas, llega a producirse la mezcla de las dos corrientes. 4) La sangre pura, llevada desde la placenta al feto por la vena umbilical, mezclada con la sangre de la vena porta y vena cava inferior, pasa casi directamente el arco de la aorta y es distribuida por las ramas de este vaso a la cabeza y extremidades superiores. La sangre contenida en la aorta descendente, derivada principalmente de la que ya ha circulado a través de la cabeza y miembros junto con una pequeña cantidad de la del ventrículo izquierdo, es distribuida al abdomen y extremidades.

Cambios del sistema vascular al nacimiento.

En el nacimiento, cuando la respiración se establece, un aumento de cantidad de sangre desde la arteria pulmonar pasa a través de los pulmones y la circulación placentaria se corta.

El foramen oval gradualmente decrece en tamaño, durante el primer mes, pero una pequeña abertura generalmente persiste hasta el último tercio del primer año y a veces más tarde. El repliegue valvular ya mencionado se adhiere al margen del foramen por la parte mayor de su circunferencia, pero una especie de ranura es dejada en la parte superior entre las dos aurículas y esto a veces persiste.

El ductus arteriosus comienza a contraerse inmediatamente después que la respiración se ha establecido y su lumen poco a poco es obliterado y, por último, degenera en un cordón impermeable, el ligamento arterioso, el cual conecta la arteria pulmonar izquierda con el arco de la aorta.

De las arterias hipogástricas, éstas son obliteradas entre el segundo y quinto días después del nacimiento y se transforman en dos cuerdas fibrosas, los ligamentos umbilicales laterales.

La vena umbilical y el ductus venosus son obliterados entre el primero y quinto días después del nacimiento, las primeras llegan a ser los ligamentos teres y el último el ligamento venoso del hígado. La mitad hepática del ductus venosus puede permanecer abierta, recibiendo tributarias del hígado y así funciona como una vena hepática en el adulto.

Recordados estos hechos fundamentales anatómo fisiológicos y embriológicos, pasemos a ocuparnos de los diferentes cuadros patológicos y de acuerdo con la clasificación de Abbott ya mencionada, nos ocuparemos, en primer lugar, de:

Defecto septal interventricular.

Es una de las lesiones congénitas más frecuentes, ya sea aislada o con otros defectos. En este caso, de acuerdo con la clasificación adoptada, consideraremos la forma pura de defecto septal interventricular o enfermedad de Roger, ya que, unida a otras lesiones, altera profundamente el cuadro clínico. El defecto septal interventricular ocurre casi siempre en la base del ventrículo, generalmente debajo de la válvula aórtica y en la porción membranosa. El defecto es generalmente circular u oval y puede variar en tamaño desde una cabeza de alfiler hasta una pulgada o más de diámetro.

Si el defecto no presenta complicaciones, corrientemente no trae síntomas y la cianosis no existe. Sólo cuando un trastorno secundario, como una neumonía, aumenta la presión ventricular derecha, se produce una inversión de la corriente y aparece la cianosis. Sin embargo, a menos que el defecto interventricular tenga un tamaño considerable, el trabajo del corazón no está materialmente aumentado y el paciente es capaz de desempeñar sus actividades físicas corrientes sin dificultad.

En contraste con la ausencia de síntomas están los claros signos físicos, entre los cuales el más notable es un largo, fuerte y áspero soplo sistólico con máxima intensidad en el 3º y 4º interespacios izquierdos cerca del margen del esternón. El soplo se oye con notable constancia, variando poco el cambio de posición. Disminuye rápidamente a medida que el estetoscopio se aleja de los puntos indicados. Puede oírse en la espalda y rara vez en todo el pecho. Un frémito se

puede palpar en un regular número de casos. Debe recordarse que los signos físicos están en proporción inversa a la gravedad del caso. Una pequeña abertura puede producir un fuerte soplo y frémito, mientras que una amplia comunicación, que trae un pronóstico más serio, puede producir menos intensos signos físicos.

La sombra del corazón en Rayos X, generalmente presenta contornos normales. A menudo el corazón es globular con aumento del diámetro transversal.

El electrocardiograma presenta signos de importancia sólo en un pequeño número de casos, en los cuales el defecto parece interferir con el curso del maniojo aurículo-ventricular, resultando un parcial o completo bloqueo del corazón.

El defecto septal interventricular es una lesión potencialmente peligrosa y el pronóstico deberá ser reservado. Según Abbott, el término medio de duración de la vida es de 14 años. La causa de muerte es corrientemente una infección intercurrente, entre las cuales la endocarditis bacteriana y bronconeumonía son las más frecuentes.

En resumen, las características clínicas principales de esta anomalía son: 1) Soplo intenso (murmullo de Roger), de máxima audibilidad en el tercer espacio intercostal, asociado con frémito. 2) Ausencia de cianosis (desviación interventricular arteriovenosa). 3) Saturación de oxígeno de la hemoglobina anormalmente alta de la sangre ventricular derecha. 4) Alta incidencia de la endocarditis bacteriana subaguda. 5) Rayos X; el corazón es usualmente normal de contorno. 6) Electrocardiograma; normal usualmente (bloqueo cardíaco congénito en algunos casos).

La asociación congénita de un defecto del tabique ventricular con dextroposición de la aorta da origen al llamado complejo de Eisenmenger, cuyos síntomas son:

1) Cianosis moderada. A menudo retardada en su principio (la saturación de oxígeno de la hemoglobina de la sangre arterial está ligera o moderadamente disminuida).

2) Soplo sistólico ordinariamente presente. Se oye en el 3º y 4º espacios intercostales izquierdos.

3) Policitemia ligera o ausente.

4) Corriente sanguínea pulmonar normal (cateterización cardíaca).

5) Rayos X: ensanchamiento del ventrículo derecho y sombra cónica prominente.

6) Electrocardiograma: desviación axial derecha (a menudo complejo difásico Q. R. S. característicos).

LAMINA N° 1 (Plate V).

La figura 1 muestra en un diagrama el curso de la circulación bajo condiciones normales y en condiciones anormales, en las cuales no hay comunicación anormal entre las dos circulaciones. a) Arco aórtico derecho con supresión total del izquierdo. El ligamento arterioso cruza detrás de la tráquea y esófago para unirse al arco derecho, encerrando así estas vísceras en un anillo vascular, con-

dición que favorece, por aumento de la presión, los síntomas de disfagia y disnea; b) Diagrama que ilustra este grupo; c) Origen anómalo de la coronaria izquierda desde la arteria pulmonar. El corazón muestra las dilataciones circoideas y en saco de ambas coronarias, debido a la diferente presión de la

sangre entre las ramas anastomótidas, produciendo el efecto de un aneurisma arterio venoso.

Fig. 2. Diagramas de la circulación en casos de defectos cardíacos septales localizados, no complicados, que conducen a una comunicación arterio venoso con desviación de la corriente. a) Circulación bajo condiciones fisiológicas, en las cuales la presión es normalmente más alta en el ventrículo izquierdo, causando el paso de la corriente de izquierda a derecha a través del defecto, como ocurre en los defectos septales compensados; b) Corazón que muestra un ancho defecto en la parte más baja del septum inter auricular (persistencia del ostium primum), asociado con doble orificio mitral; c) Circulación cuando sobrevienen condiciones patológicas, causando un relativo aumento de la presión en los compartimentos derechos o en la circulación pulmonar, produciendo un reflujó de la corriente de derecha a izquierda a través del defecto (doble flecha) y mezcla de la sangre venosa con la corriente arterial (cianosis tardía).

Fig. 3. Diagrama de la circulación en casos de comunicación arterio venosa permanente (cianosis congénita). (Foramen oval, patente ductus, etc.). a) Circulación en la tetralogía de Fallot (defecto a base de septum interventricular, con dextroposición de la aorta, estenosis pulmonar e hipertrofia del ventrículo derecho), en la cual la sangre venosa pasa desde la derecha a la izquierda a través del defecto por aumento de presión en la circulación derecha; b) Ausencia incompleta del septum interventricular (corazón trilobular biatriatum), que muestra la libre mezcla de las corrientes arterial y venosa de la sangre en un ventrículo común; c) Incompleta trasposición de los grandes vasos, con septum ventricular cerrado, foramen oval y ductus arteriosus. Nótese que el único paso para la sangre aireada desde los pulmones es a través del foramen oval a la aorta transpuesta.

LAMINA Nº 2 (Plate XV).

Fig. 1. Diagrama que muestra el curso de la circulación en defectos no complicados, localizados en la base del septum interventricular (Enfermedad de Roger). Normalmente la presión es mayor en el ventrículo izquierdo y la sangre pasa de izquierda a derecha (Flecha negra). En casos de aumento de la presión en la circulación pulmonar (neumonía) hay inversión de la corriente y la sangre va de derecha a izquierda (Flecha cortada).

Fig. 2. Signos principales en caso de Enfermedad de Roger. Gráfica que muestra los sitios principales de localización.

Fig. 3. Pequeño defecto septal ventricular visto desde el ventrículo izquierdo.

Fig. 4. Gran defecto ventricular en la base, que admite un lápiz. Vista desde el ventrículo derecho.

Fig. 5. Ortodiagrama de un caso de defecto interventricular septal; aumento del segundo arco pulmonar. Ventrículos ligeramente aumentados.

Fig. 6. Defecto interventricular septal con endocarditis bacteriana aguda. Septicemia a estafilococos. Vista hacia el interior del ventrículo derecho, niño de 2½ años con un Roger diagnosticado; a consecuencia de una faringitis desarrolla una endocarditis infecciosa. Diagnóstico hecho en vida en el Good Samaritan Hospital de Boston.

Fig. 7. Electrocardiograma que muestra bloqueo parcial del corazón en caso de enfermedad de Roger.

Fig. 8. Diagrama que muestra el curso de la circulación en un defecto del septum aórtico. Lesiones más raras. Nótese que la anómala comunicación

entre la aorta y arteria pulmonar está directamente encima de las valvas y que existe una derivación arterio venosa.

Fig. 9. Aneurisma congénito del seno de Valsalva aórtico derecho roto en el cono del ventrículo derecho, defecto septal y extensa endocarditis infeccio-

sa sub aguda. a) Interior del ventrículo derecho con aneurisma tubular abierto al cono y defecto septal. Endocarditis; b) Interior del ventrículo izquierdo y válvula aórtica con sondas pesadas a través de los defectos.

Fig. 10. Modelo de Tandler, que muestra el interior de los bulbos cordis embrionarios en un estado cuando dos puntos de comunicación existen entre los grandes troncos encima y debajo del punto de fusión del bulbo distal.

Patente ductus arteriosus.

Como hemos visto anteriormente, en el feto, el ductus arteriosus es un corto conducto de 1.25 cm. de longitud, que se extiende desde la rama izquierda de la arteria pulmonar, debajo de la bifurcación a la cara inferior del arco aórtico distal de la arteria subclavia izquierda. Durante la vida fetal, el ductus sirve para desviar la mayor parte de la sangre de la arteria pulmonar a la aorta. En el nacimiento, con la expansión de los pulmones, el ductus pronto cesa de funcionar y corrientemente se cierra a fines del tercer mes.

La permanencia del ductus es una de las más frecuentes anomalías, así como lo son los defectos de comunicación interventricular e interauricular. La permanencia del ductus puede ser pura o asociada con otros defectos cardíacos. Su presencia junto con otros defectos, especialmente con aquéllos que dificultan la circulación pulmonar, el ductus sirve como una lesión compensadora, que permite que una mayor cantidad de sangre pase a los pulmones. Si ocurre como defecto puro, la causa de su persistencia no ha sido adecuadamente explicada.

La patología del ductus es muy variable. Hay casos en que es muy corto y otros de mayor longitud; su calibre puede ser regular durante su trayecto o tener la forma de un embudo con su abertura más ancha hacia la aorta. Su lumen puede ser desde el calibre de una sonda al de un dedo.

Su cuadro clínico, en casos de persistencia del ductus no complicado con su ausencia relativa de síntomas y dramáticos signos clínicos, es más claramente definido que el de cualquiera otra anomalía congénita.

El signo más característico es un soplo continuo, fuerte y rudo, descrito por algunos como de maquinaria (machinery murmur), con zumbido en su cúspide o como el rodar de un trueno. Su máximo se ausculta en el 2º interespacio a la izquierda del margen esternal; también se puede oír en el primer interespacio, pero con poca trasmisión al cuello. En los niños y jóvenes el soplo puede estar ausente, o estar presente sólo en el sístole, desarrollando el clásico soplo de zumbido de tope, sólo en la juventud o vida adulta. Cuando este tipo de soplo se ausculta, la palpación en dicha zona generalmente permite sentir un frémito.

Un segundo e importante signo es la franja de depresión de Gerhardt, que consiste en una depresión en el segundo y tercer espacios intercostales a lo largo del borde iz-

quierdo del esternón, debido a la dilatación de la arteria pulmonar. Esto puede a veces ser encontrado por cuidadoso examen físico, pero es más fácilmente demostrable por el examen radiológico. Cuando esta franja de depresión está bien marcada, el característico soplo de maquinaria y frémito se encuentran menos a menudo y viceversa. Esto se explica por el hecho de que una ancha abertura a través del ductus, que permite un mayor paso de sangre a la arteria pulmonar, causará una mayor dilatación de la arteria, mientras que una abertura más pequeña conduce a la producción de soplo y frémito.

Hipertrofia de ambos ventrículos puede presentarse en algunos casos, sobre todo en aquéllos en los cuales a causa de la persistencia del ductus su trabajo ha aumentado. El ventrículo derecho debe dirigir la corriente sanguínea adicional de la aorta al circuito pulmonar, mientras que el ventrículo izquierdo debe aumentar su potencia para mantener una adecuada circulación.

Cuando la cantidad de sangre desviada desde la aorta a la arteria pulmonar es grande, pueden ocurrir el aumento de la presión del pulso y signos periféricos característicos de regurgitación aórtica.

1) Resumiendo, podemos decir que las principales características de esta anomalía son: soplo continuo de tipo de fístula arterio venosa, usualmente asociado con frémito.

2) Ausencia de cianosis. Saturación normal en hemoglobina de la sangre arterial.

3) Presión del pulso aumentado (pulso colapsante).

4) Rayos X: ventrículo izquierdo y arteria pulmonar prominente; pulsaciones hiliares aumentadas.

5) Electrocardiograma. Normal o desviación axial izquierda.

El calibre del defecto es importante para el pronóstico. Cuando la abertura es pequeña, el paciente puede llevar una vida larga y activa y sucumbir por otra causa. Por otro lado, una ancha abertura puede traer una dilatación cardíaca e insuficiencia a temprana edad.

Así como en los casos de lesión interventricular una infección bacteriana puede desarrollarse en el sitio de la lesión, lo cual ocurre en un 30 % de los casos.

Esta causa y el hecho de una posible descompensación cardíaca de grado severo, a causa del trabajo adicional del ventrículo izquierdo para mantener la presión periférica de la sangre por la presencia de una ancha comunicación arterio

venosa, hacen de esta enfermedad un serio motivo de peligro para el paciente.

Si bien, como hemos visto, algunos casos han podido llegar a una edad más o menos avanzada, las estadísticas han demostrado que la mayoría muere relativamente joven a causa de las complicaciones resultantes de esta anomalía congénita.

De estos pacientes, aproximadamente un cuarto mueren de endocarditis bacteriana de la arteria pulmonar, agregando en la mitad de los casos una descompensación cardíaca lenta o rápida. El término medio de vida de estos pacientes es de 24 años.

Las complicaciones resultantes de la persistencia del conducto arterio venoso, hicieron pensar en la posible ligadura de él como un método de tratamiento, siempre que este procedimiento fuera acompañado de una baja mortalidad.

Dramáticos resultados se habían obtenido en personas con hipertrofia y descompensación cardíaca resultantes de un aneurisma arterio venoso periférico, cuando los vasos del corto circuito fueron ligados o escindidos.

Fué el Dr. Robert Gross, de Boston (Children's Hospital), el primero en estudiar la manera de llegar quirúrgicamente al arco aórtico y cono pulmonar, practicando primeramente en animales esta operación, para en seguida realizarla por primera vez en un ser humano.

Eligió para esto un niño de 7½ años de edad, con los signos clásicos de persistencia del conducto arterio venoso. Se trataba de un niño, en el cual, al nacer, no se le notó ningún trastorno cardíaco, ni cianosis. Sólo a la edad de 3 años se le notan las manifestaciones de su malformación cardíaca congénita. En esta época presentaba un soplo precordial y un suave murmullo. Las pulsaciones carotídeas eran anormalmente marcadas y un soplo podía apreciarse sobre las arterias braquial y femoral. La presión de la sangre era, en ambos brazos, de 104 la sistólica y 0 la diastólica. Había una clara hipertrofia cardíaca. El diagnóstico que se hizo fué de malformación cardíaca congénita por persistencia del conducto arterio-venoso.

Durante los 4 años siguientes fué examinado en diferentes hospitales, en donde se hizo el mismo diagnóstico. Nunca se observó cianosis. Disnea aparecía después de moderados ejercicios. Nunca tuvo edema periférico ni otros signos de descompensación cardíaca. A la auscultación se oía.

además, un ruido áspero y soplante, con un máximo de intensidad en el área de la pulmonar, a la izquierda del esternón, en el segundo y particularmente en el tercer espacio, ruido que era continuo y que se transmitía hacia la axila izquierda, con ligera disminución de su intensidad. La presión de la sangre era de 110 sistólica por 40 diastólica. No había ensanchamiento de la última falange de las manos. El examen radiológico demostraba una clara hipertrofia del ventrículo izquierdo y discreta prominencia de la arteria pulmonar. Hilios densos por congestión circulatoria. Electrocardiograma normal.

La operación fué hecha bajo anestesia de ciclopropano, por medio de una incisión en el tercer espacio intercostal izquierdo, con resección del tercer cartilago costal. El colapso del pulmón izquierdo permitió dar una amplia vista del campo operatorio (mediastino). Incindida la pleura que cubría el arco aórtico y la arteria pulmonar izquierda, se encontró un amplio conducto arterio venoso de 7 a 8 mms. de diámetro por 5 a 6 de longitud. Con un estetoscopio esterilizado se pudo oír el soplo en el corazón entero y palpar el frémito a través del conducto arterio venoso. Cuando el estetoscopio fué colocado en la arteria pulmonar, se oyó un soplo ensordecedor, parecido al que produce una cantidad de vapor que escapa por una puerta semi cerrada.

Con una seda gruesa se ligó el ductus, demorando 3 minutos en esta maniobra, para ver sus resultados. Como no ocurriera nada anormal, se hizo la ligadura definitiva. Hecha ésta, el soplo desapareció completamente. No hubo shock y el post operatorio fué espléndido. A los 3 días el niño caminaba por la sala y a los 13 fué dado de alta.

Es interesante notar que el término medio de la presión sanguínea diaria, que antes de la operación era de 114 sistólica y 38 diastólica, después de la operación fué de 108 sistólica y 80 diastólica, lo cual indica que la seria desviación de sangre desde la aorta a la arteria pulmonar había sido detenida por la operación.

Ultimamente, hace 2 años, el mismo doctor Gross describe la nueva técnica de esta operación, en la cual se hace la sección del conducto arterio-venoso en vez de la ligadura, la cual ha dado resultados más seguros y definitivos.

La operación del ductus arteriosus es hoy día corriente en los grandes hospitales de Estados Unidos y hecha por cualquier cirujano especializado.

LAMINA 3 (Plate XIII).

Fig. 1. Muestra el curso de la circulación normal después que el ductus arteriosus se ha cerrado en la vida post natal. Las circulaciones arterial y venosa están completamente separadas.

Fig. 2. El mismo mostrando la circulación fetal. Aquí el ductus está abierto y la presión siendo mayor en el corazón derecho, la sangre venosa pasa

desde la arteria pulmonar a través del patente ductus a la aorta descendente. Una desviación venosa arterial existe.

Fig. 3. El mismo mostrando la circulación en caso de persistencia del ductus. Siendo en la vida post natal la presión más alta en la circulación sistémica, la sangre oxigenada pasa de la aorta a través del ductus abierto a la arteria pulmonar. Una desviación arterio venosa existe, hasta la época en que un cambio de las presiones relativas se establezca (obstrucción respirato-

ria, llanto largo y continuado, tos espasmódica, etc., como causas que aumentan la presión en la circulación pulmonar), cuando la reversión del flujo tenga lugar y la sangre venosa se vacíe en la corriente arterial (cianosis transitoria).

Fig. 4. Patente ductus arteriosus con endocarditis aguda infecciosa, que se origina en el extremo pulmonar del ductus, aneurisma micótico de la arteria pulmonar y abscesos embólicos en los pulmones en una septicemia neumocócica. a) Aorta abierta para mostrar el ancho ductus; b) Corazón y pulmones abiertos para mostrar el interior del ventrículo derecho y la muy dilatada arteria pulmonar. Abscesos y masa de vegetaciones que cierra el orificio del ductus. La aorta es hipoplásica. De una niña de 19 años, que presentaba el soplo característico de maquinaria en un túnel y que murió de una septicemia neumocócica.

Fig. 5. Radiografía del corazón en un caso de patente ductus y que muestra el ancho arco de la pulmonar, ensanchamiento de los vasos pulmonares en el hilio, e hipertrofia de ambos lados del corazón. De una mujer de 26 años, quien presentaba los signos clásicos de esta lesión y completa parálisis del nervio recurrente laríngeo izquierdo por presión del dilatado ductus. Muerte por múltiples rupturas del ventrículo derecho.

Fig. 6. Gráfica de los signos en un caso de patente ductus, con soplo continuo, acentuación sistólica, área de máxima intensidad, zona de transmisión y variación de las diferentes zonas del área precordial y punto de máxima intensidad del frémito.

Fig. 7. Electrocardiograma en caso de patente ductus, que muestra las curvas normales.

Fig. 8. Trazados ortodiagráficos de 6 casos de patente ductus que muestran el ensanchamiento del arco pulmonar y la hipertrofia cardíaca.

Defecto septal interauricular.

El foramen oval sirve durante la vida fetal para dar paso a una parte de la sangre de la aurícula derecha a la aurícula izquierda y de ahí a la circulación sistémica. En casos normales se cierra funcionalmente poco después del nacimiento, aunque el cierre anatómico requiere más tiempo. Algún grado de persistencia del foramen oval es la anomalía cardíaca congénita más frecuente, aunque al existir solo es de poca importancia clínica. En pocos casos, cuando la abertura es grande, la lesión puede ser suficiente para producir síntomas y signos de trastornos cardíacos. En la mayoría de los casos, sin embargo, no interfiere con la actividad normal. Como en otras condiciones de desviación arterio venosa, el excesivo esfuerzo en la circulación pulmonar puede causar una inversión de la corriente con cianosis resultante. Pueden ocurrir embolías, trombos desde las venas sistémicas a la circulación sistémica o trombos desde la aurícula izquierda, que pasan a través del foramen oval, para localizarse en los pulmones.

Entre sus síntomas y signos, lo mismo que en otras derivaciones arterio venosas, notamos, en grado más acentuado, hipoplasia de la aorta y dilatación de la arteria pulmonar, palidez, constitución delgada, signos de pubertad retardada, etc. En su cuadro clínico se ausculta un soplo diastólico terminal o sistólico inicial, de variable intensidad, localizado en el 3º ó 4º espacios intercostales izquierdos, con o sin frémito mesocardiaco inconstante. En los jóvenes hay ocasiones, en que es difícil hacer el diagnóstico con certeza.

Cuando el foramen oval es amplio, hay aumento del trabajo en las cámaras derechas y la aumentada corriente a través de la arteria pulmonar, puede producir suficiente hipertrofia, para dar una típica radiografía. Esta consiste en un cono pulmonar prominente, aumento de las sombras en los hilos e hipertrofia de la aurícula y ventrículo derechos.

En adición al persistente foramen oval hay otros dos defectos localizados en el septum interauricular y son: la persistencia del ostium secundum, lesión rara que ocurre en la parte superior del septum y la persistencia del ostium primum, más frecuente y que está localizada en la parte más baja del septum. Estas lesiones son más serias que la persistencia del foramen oval y, en general, ofrecen iguales síntomas y signos. Es curioso e interesante notar que la persistencia del ostium primum ha sido la lesión que con más frecuencia se encuentra asociada a los casos de idiocia mongólica.

En contraste con las lesiones descritas anteriormente, los defectos del septum interauricular son relativamente raros sitios de localización de endocarditis bacteriana. Cuando el defecto es de gran calibre, puede ocurrir insuficiencia cardíaca. Los defectos de menor calibre son tolerados sin inconvenientes.

Las características de esta anomalía son las siguientes: 1) Ausencia de cianosis hasta la aparición del desfallecimiento cardíaco. 2) Soplo sistólico usualmente presente, de tipo no diagnosticable. Segundo tono acentuado en el área pulmonar, ocasionalmente con un soplo diastólico suave de insuficiencia pulmonar. 3) Un defecto mayor puede estar presente por muchos años con ausencia de síntomas cardíacos. Muerte repentina ocasionalmente. 5) Saturación anormalmente alta de oxígeno en la hemoglobina de la sangre auricular derecha y corriente sanguínea pulmonar considerablemente aumentada (técnica por cateterización). 6) Rayos X: marcado ensanchamiento de la aurícula, ventrículo derecho y arteria

pulmonar. Pulsaciones hiliares acentuadas. 7) Electrocardiograma: desviación axial derecha; bloqueo ocasional del haz derecho. Fibrilación auricular frecuente.

LAMINA N° 4 (Plate XIV).

Fig. 1. Diagrama que muestra el curso de la circulación en persistencia del foramen oval y defecto en la parte superior del septum interauricular. Siendo más alta la presión en condiciones fisiológicas en la aurícula izquierda, la dirección de la derivación es de izquierda a derecha a través del defecto (indicado por la flecha negra no cortada), hasta que un levantamiento patológico de la presión se establezca en la aurícula derecha, produciendo una inversión de la corriente (flecha interrumpida).

Fig. 2. Ancho defecto en la parte superior del septum interauricular. Dilatación pulmonar y ateroma con insuficiencia e hipoplasia de la aorta. Intensa hipertrofia de los compartimentos derechos. A) Corazón izquierdo abierto para mostrar la hipoplasia de la aorta: a) dilatada arteria pulmonar; b) estrechez del vestíbulo aórtico; c) pequeña aurícula izquierda; d) defecto auricular septal ancho; e) cerrado foramen oval; f) septum auricular defectuoso. B) Se muestran los grandemente dilatados e hipertrofiados compartimentos derechos; C) La base del cono pulmonar muestra la muy dilatada arteria con infiltración calcárea, la hipoplasia de la aorta y dilatación auricular derecha. Corresponde a una mujer de 60 años, que había trabajado en perfectas condiciones de salud, hasta 6 meses antes de morir. Admitida en estado semicomatoso con cianosis intensa y edema.

Fig. 3. Ancha persistencia del foramen oval con abundantes trombos en la aurícula derecha, lo cual llegó a ser causa de embolia paradójal. Corresponde a un hombre de 49 años, quien fué corredor a los 39 y murió con intensa cianosis y edema general.

Fig. 4. Ortodiagrama en un caso de estenosis mitral con persistencia del foramen oval, mostrando la característica configuración mitral con gran hipertrofia del arco pulmonar y corazón derecho.

Fig. 5. Ancho foramen oval con bordes más bajos calcificados y fenestrado anillo oval y estenosis mitral adquirida, dilatación e hipertrofia del ventrículo derecho, ensanchamiento de la pulmonar y ligera coartación de la aorta.

Fig. 6. Diagrama de la circulación de un defecto en la parte más baja del septum interauricular (persistencia del Ostium Primun).

Fig. 7. Ancho defecto en el borde inferior del septum interauricular, hipertrofia y dilatación de ambas aurículas, especialmente derechos y ventrículo derecho, dilatación de la pulmonar e hipoplasia de la aorta. El corazón se deja abierto para mostrar el anterior de los compartimentos izquierdos.

Fig. 8. Persistencia del ostium primun con hendidura del segmento mitral anterior y deformidad de la tricúspide (de un niño con idiocia mongoloide muerto de bronconeumonía, de 10 meses).

Fig. 9. Cierre prematuro del foramen oval con anasarca generalizado en un feto de 8 meses y arteria pulmonar unida a la aorta descendente a través de un ancho ductus.

Casos de derivación venosa arterial.

Estas lesiones constituyen las anomalías cardíacas congénitas más serias. El grado de oxigenación de los tejidos es suficiente para producir una cianosis más o menos constante con sus fenómenos acompañantes. En ocasiones, las lesiones son tan graves, que permiten sólo unos días de vida, semanas o meses. En otros casos se puede llegar a la vida adulta y aun a edad avanzada. El diagnóstico es difícil a veces en la infancia, debido a que las lesiones son múltiples y complejas. En niños mayores, donde los signos y síntomas han llegado a un completo desarrollo, la diferenciación llega a ser más fácil.

(Continuará)