ENFERMEDADES CONGÉNITAS DEL CORAZÓN

Por el Dr. SANTIAGO MUZZO PONS

Jefe Sección de Pediatría del Hospital Deformes de Valparaíso.

(Conclusión)

Estenosis pulmonar.

La estenosis pulmonar puede presentarse sola o asociada con otras lesiones congénitas, lo cual es la forma más frecuente. La forma aislada es rara y se debe usualmente a un estrechamiento valvular, debido probablemente a una endocarditis en la vida fetal, después que el corazón ha sido completamente desarrollado. Mucho más frecuente e importante que la simple estenosis debida a endocarditis fetal, es la estenosis debida a un defectuoso desarrollo del trayecto de la pulmonar. Puede ésta abarcar el infundibulum, a corta distancia debajo de la válvula; otras veces está todo el infundibulum estrechado; otras veces está dilatado con una estrecha abertura entre el ventrículo y el infunditulum. Este tipo de estenosis está casi invariablemente asociado con otras anomalías, particularmente con el defecto del septum interventricular y dextroposición de la aorta. Esta combinación, con la hipertrofia del ventrículo derecho que la acompaña, constituye la tetralogía de Fallot. Es ésta el tipo de lesión cardíaca congénita más frecuente del grupo cianótico.

Por su frecuencia y por sus impresionantes síntomas y signos, la tetralogía de Fallot es tal vez el cuadro más familiar presentado por las enfermedades cardíacas congénitas. La estenosis de la arteria pulmonar, aumentando la presión del ventrículo derecho, produce una constante derivación de sangre venosa a través del defecto del septum interventricular a la fatigada aorta. El retardo de la corriente de los capilares sistémicos, debido a la obstrucción de la circulación pulmonar, aumenta la desoxigenación de los tejidos. De ahí la cianosis resultante. Hay también disnea, decaimiento, dedos en palillos de tambor y policitemia.

El corazón está hipertrofiado, especialmente en el diámetro transverso y hay levantamiento de la región precordial. A la auscultación se oye un rudo soplo sistólico de máxima audibilidad en el segundo espacio intercostal izquierdo y acompañado por un frémito en algunos casos. El segundo ruido pulmonar es a menudo débil, pero puede ser normal o intensificado. La presencia de la asociación con defecto septal interventricular modifica en parte el soplo característico de la estenosis pulmonar, especialmente en cuanto a su transmisión, siendo oído en los vasos del cuello.

A los Rayos X se encuentra un ensanchamiento de la sombra del corazón, especialmente a la izquierda, con el característico "Corazón en zueco" (Coeur en sabot), debido a un aumento del ventrículo derecho, que con el ventrículo izquierdo más pequeño, forman la punta del corazón.

El electrocardiograma muestra marcada desviación del eje a la derecha.

La perspectiva es más favorable en la tetralogía de Fallot que en cualquier otro tipo de enfermedad cardíaca congénita con cianosis.

La atresia del orificio de la pulmonar es aún más seria que la estenosis. En estos casos, la sangre del ventrículo derecho pasa en total a través del defecto septal interventricular al ventrículo izquierdo y de allí a la aorta. Una pequeña parte pasa a la circulación pulmonar por vía del ductus. En casos en los cuales el ductus ha sido obliterado, la sangre llega a los pulmones a través de las arterias bronquiales, esofágica y otras.

La cianosis es debida a la presencia de hemoglobina reducida en la sangre circulante. Está establecido el hecho de que debe existir, por lo menos, 5 grs. de hemoglobina, reducida por 100 cc. de sangre circulante, para que aparezca la cianosis. Desde hace tiempo se reconoce que uno de los principales factores para la producción de la cianosis en las malformaciones del corazón es la entrada directa de sangre venosa al sistema circulatorio. Lundsgaard y Van Slyke, en sus clásicos estudios sobre las causas de la cianosis, demuestran que son cuatro los más importantes factores para la producción de la cianosis: 1) La altura de la hemoglobina. 2) El volumen de la sangre venosa desviada al sistema circulatorio. 3) La proporción de la utilización de oxígeno por los tejidos periféricos. 4) La extensión de la aireación de la sangre en los pulmones. Sus estudios demuestran la gran importancia de los factores pulmonares en la circulación de la sangre.

Indudablemente, la importancia de la disminución del flujo sanguíneo a los pulmones no ha sido completamente apreciada, principalmente porque los estudios de la naturaleza de la cianosis han sido hechos en niños mayores o adultos jóvenes y que es cuando este factor no es de tan vital importancia, ya que el individuo ha sobrevivido hasta esta edad. Todos los niños con tetralogía de Fallot, en los cuales la obstrucción del ductus arteriosus interrumpe la circulación a los pulmones, mueren a muy temprana edad. En casos de completa atresia pulmonar, la muerte ocurre antes de la completa cesación de la circulación de la sangre a través de los pulmones. Por lo demás, en tales casos hay siempre ligera manifestación de ductus arteriosus, el cual desempeña un papel importante en casos de extrema estenosis pulmonar.

Muchas malformaciones groseras son compatibles con la vida, siempre que haya una adecuada circulación a los pulmones, ya que cuando ésta falla es la causa principal de muerte en los niños con malformaciones cardíacas congénitas. Blalock y Taussig describen varios casos de niños con estenosis pulmonares, en los cuales la cianosis no apareció hasta que el ductus arteriosus no se hubo cerrado. En otras palabras, la cianosis no fué visible, mientras la circulación a los pulmones se hizo en forma adecuada.

Resumiendo, encontramos las siguientes principales características clínicas de la tetralogía de Fallot.

- 1) Cianosis temprana (la saturación de oxígeno de la sangre arterial es baja).

- 2) Usualmente un murmullo sistólico P-2 suave o ausente.

- 3) Dedos en espátula y policitemia.

- 4) Corriente sanguínea pulmonar sub normal (cateterización cardíaca).

- 5) Rayos X: usualmente no ensanchada, la sombra del cono pulmonar ausente, ventrículo derecho prominente, pulsaciones hiliares ausentes.

- 6) Electrocardiograma: marcada desviación axial derecha.

De todo lo expuesto, se pensó, entonces, en la posibilidad de salvar quirúrgicamente la grave dificultad anatómica que se presentaba a la circulación pulmonar. La posibilidad entonces de la anastomosis de una arteria de la circulación general a una de las arterias pulmonares, fué demostrada por Levy y Blalock en animales de experimentación y después por Blalock y Park, quienes efectuaron en perros y otros anima-

les, diferentes anastómosis de las arterias pulmonares con la aorta, subclavia esplénica, etc., con el objeto de conducir sangre a un sitio diferente del que ordinariamente esos vasos conducen.

Como para efectuar la anastómosis había que obstruir la arteria pulmonar principal, lo cual acarrearía la muerte en pocos minutos, se originó la idea de anastomosar la arteria subclavia a la arteria pulmonar izquierda. Posteriormente se prefirió la arteria innominada en pacientes en grave estado de anoxemia.

Aunque hubo pequeñas variaciones en cada operación, en general se hace lo siguiente: Se prefiere la anestesia general con éter o ciclopropano, aumentando la proporción de oxígeno en la mezcla. La operación se hace en el lado derecho o izquierdo, según la posición de los grandes vasos y la arteria que se usará en la anastómosis. La incisión hecha en el tercer espacio intercostal se extiende desde el borde lateral del esternón hasta la línea axilar. Se dividen los terceros y cuartos cartílagos costales. Expuesta la arteria pulmonar izquierda o derecha, el vaso se disea de los tejidos adyacentes lo más posible. Esto es más difícil en el lado derecho que el izquierdo, pues es necesario ligar o dividir la vena ácigos y retirar la vena cava superior. En seguida se elige y disea la arteria que se va a anastomosar: subclavia o innominada y el vaso elegido se obstruye temporalmente en el punto donde éste sale de la aorta por un clamp especial.

En el caso de elegir la arteria innominada, sus ramas (subclavia y carótida común) fueron ligadas en su origen y la arteria innominada fué cortada en el cabo proximal de las ligaduras.

En el caso en que la subclavia fué usada para la anastómosis, fué necesario dividir el conducto tiro cervical, la arteria vertebral y la mamaria interna para ganar suficiente acceso al vaso. Un clamp especial se coloca en la pulmonar izquierda o derecha en el punto donde el gran vaso se divide y un segundo clamp donde da una rama al lóbulo superior del pulmón. Entre ellos se hace la abertura transversal de la arteria pulmonar. Esta abertura es de más o menos el mismo diámetro del extremo del vaso de la circulación general que va a ser anastomosado. La arteria pulmonar no debe ser obstruída hasta que todas las preparaciones del procedimiento anastomótico no sean hechas.

Blalock y Taussig relatan los tres primeros casos operados de tetralogía de Fallot, los cuales difieren en detalles

pero todos tienden al mismo fin: aumentar el volumen de sangre que llega a los pulmones.

En el primer caso, un niño de 8 meses de edad, que rechazaba los alimentos, perdía peso y con gran cianosis; se hizo una anastómosis de la subclavia izquierda a la arteria pulmonar izquierda. Después de la operación, mejoró notablemente el estado general, mejoró el apetito, ganó 1 kgr. de peso en 15 días y disminuyó la cianosis.

El segundo caso, un niño de 7 años, con gran cianosis, cansancio al caminar y con diagnóstico de arco aórtico derecho; se hizo una anastómosis de la arteria innominada a la arteria pulmonar izquierda. Dos semanas después de la operación caminaba sin cansarse, disminuyó o casi desapareció la cianosis y mejoró su estado general.

El tercer caso, un niño de 8 años, con intensa cianosis e incapaz de dar algunos pasos, se hizo la misma operación, pero en el lado derecho. El extremo de la innominada se anastomosó a la arteria pulmonar derecha. Poco después de operado, era un niño alegre y no hosco como anteriormente, podía caminar sin ponerse cianótico. La saturación de oxígeno en la sangre subió de 35,5 a 79,7 % a los 9 días y llegó posteriormente a 83,8 % a los 24 días después de operado. Las células rojas bajaron de 10 a 6 millones y la hemoglobina de 26 a 20.

De los resultados de estas operaciones se deduce que un organismo anoxémico tolera una larga anestesia (3 a 4 horas) y que el organismo humano tolera la oclusión temporal (30 a 90 minutos) de una de las arterias pulmonares. A todos se les hizo transfusiones y plasmoterapia y sólo en uno hubo una hemorragia de consideración.

Hoy día Blalock y Taussig presentan una estadística de 350 casos operados con una mortalidad total de 15,6 %.

La otra cuestión es la de si la ligadura de la subclavia izquierda o de la arteria innominada podía traer serios trastornos en la circulación de los brazos y cerebro. Sólo hubo supresión del pulso a la izquierda hasta poco después de la operación y enfriamiento del mismo lado.

Cuando el grado de anoxemia es muy alto y el paciente de más edad (4 a 6 años), se prefiere la anastómosis de la arteria innominada a la pulmonar izquierda. También en ciertas condiciones se puede anastomosar la carótida izquierda común a la arteria pulmonar.

En los niños más pequeños parece más indicada la anastómosis de la arteria subclavia izquierda a la pulmonar iz-

quierda, aunque por tratarse de una arteria más pequeña y con marcada policitemia hay gran peligro de trombosis.

La performance de la anastómosis no es muy difícil cuando la arteria pulmonar izquierda puede ser usada. La anastómosis de la arteria innominada a la arteria pulmonar izquierda es posible sólo en pacientes con arco aórtico derecho y, por consiguiente, la arteria innominada al lado izquierdo. Con la arteria innominada en posición normal, la anastómosis de este vaso a la arteria pulmonar derecha es mucho más difícil, porque gran parte de esta última está al lado de la aorta y vena cava superior.

Los procedimientos operatorios pueden variar muchas veces según el caso presentado y así se pueden hacer diferentes tipos de anastómosis, hasta llegar a unir extremo a extremo, lo cual es más fácil que unir extremo a costado. También se puede llegar a unir lado a lado: aorta y pulmonar. Blalock y Park llegaron a la conclusión que este método no era conveniente, ya que había que interrumpir temporalmente la circulación de estos grandes vasos y, además, porque las paredes de la aorta son delgadas y más friables, lo cual hace muy difícil obtener una apropiada aproximación de las superficies de las íntimas.

Otro método a considerarse es la anastómosis de la aorta con la arteria pulmonar principal, el cual también fallaría por las consideraciones anteriormente expuestas.

Una de las posibles complicaciones de estas operaciones es el peligro de las trombosis en el sitio de la anastómosis. De ahí la ventaja del uso de los grandes vasos, como la arteria innominada, ya que los pequeños tienen mayor peligro de producir trombosis.

La policitemia y el aumento de la viscosidad de la sangre hacen mayor el peligro de la trombosis. En verdad, las trombosis cerebrales no son raras en estos pacientes. Se pensó en usar heparina después de la operación, pero se vió que los peligros con esta droga eran mayores que las ventajas que podía traer. De todos modos se decidió dar dicumarol durante la convalecencia. Se hicieron en los operados determinaciones diarias de protrombina y la dosis de dicumarol fué regulada como para mantener un tiempo de coagulación aproximadamente el doble del normal. Esta medicación fué continuada por un período de 2 a 3 semanas.

La óptima edad de los pacientes para la operación es entre los 4 y 6 años de edad, es decir, desde que la presión

sistémica se ha levantado suficiente para permitir el continuo flujo de la sangre de la aorta a la arteria pulmonar y antes que las condiciones hayan persistido el tiempo suficiente para causar irreversibles cambios en los pulmones.

PLATE III. PULMONARY STENOSIS ASSOCIATED WITH DEFECT OF VENTRICULAR SEPTUM: ESTIMATION OF PRESSURE.

Cuando hay peligro de oclusión del ductus arteriosus, la operación se puede hacer a edad más temprana y aun en la primera infancia. Es importante antes de la operación, reconocer si la arteria pulmonar está disminuída en su tamaño, lo cual se puede hacer en la pantalla: ausencia del cono de la pulmonar. La sombra en la base del corazón es cóncava no convexa. Esto, a rayos, quiere decir siempre que la

arteria pulmonar está desplazada, ausente o disminuída de talla.

Otras complicaciones pueden ser la insuficiencia cardíaca y la endocarditis bacteriana, las cuales hoy se pueden combatir intensamente y no son motivo para la no intervención quirúrgica.

LAMINA Nº 5 (Plate XIX).

Fig. 1. Diagrama de la circulación en la estenosis pulmonar con defecto ventricular septal, dextroposición de la aorta e hipertrofia del ventrículo derecho (Tetralogía de Fallot).

Fig. 2. Estenosis pulmonar con defecto asociado del septum interventricular, dextroposición de la aorta e hipertrofia del ventrículo derecho. Vista del interior de las cámaras derechas.

Fig. 3. Signos clásicos del corazón en un caso de tetralogía de Fallot, que muestra el sitio de máxima intensidad del prolongado soplo sistólico, con frémito en el segundo espacio intercostal izquierdo y soplo más alto en el ángulo de la escápula izquierda.

Fig. 4. Ilustraciones de Howard en un caso de tetralogía de Fallot. a) Electrocardiograma con marcada desviación del eje a la derecha; b) Vista del ventrículo izquierdo que muestra el defecto septal y la aorta dextropuesta. Endocarditis; c) Vista del conus arterioso del ventrículo derecho con la marcada estenosis de esta región, hipoplasia de la pulmonar y gran hipertrofia del miocardio.

Fig. 5. Ortodiagrama de un caso de tetralogía de Fallot, que muestra el corazón en zueco, agrandamiento de la sombra cardíaca a la izquierda y prominente arco aórtico.

Fig. 6. Atresia pulmonar con defecto del septum interventricular y ancho ductus arteriosus.

Fig. 7. Radiografía en diámetro oblicuo derecho de un caso de atresia de la pulmonar con defecto ventricular septal y dextroposición de la aorta (tetralogía). Nótese el característico corazón en sabot, efecto de la gran hipertrofia del ventrículo derecho.

Fig. 8. Diagrama de la circulación en atresia pulmonar con aorta, que sale desde el ventrículo derecho y defecto ventricular septal. Nótese la aplasia de las cámaras izquierdas y la ancha talla de la aorta dextropuesta.

Fig. 9. Electrocardiograma en caso de tetralogía de Fallot con alto grado de bloqueo parcial.

Transposición de los troncos arteriales.

La transposición o incompleta torsión de los grandes troncos arteriales es una alteración de la posición relativa de ellos, por lo cual la aorta emerge del ventrículo derecho, estando, por consiguiente, situada en la vía de la sangre no aireada. La transposición puede ser parcial o completa. Se ha descrito la dextroposición de la aorta en conexión con estenosis pulmonar y defecto del septum interventricular, como lo vimos en la tetralogía de Fallot, ya descrita, y lo

cual representa un menor grado de transposición. La aorta puede salir completamente del ventrículo derecho, recibiendo sangre del ventrículo izquierdo a través del defecto septal. La arteria pulmonar sale también del ventrículo derecho en su posición corriente. Esta es la forma parcial. En la completa transposición, la arteria pulmonar nace del ventrículo izquierdo y la aorta del derecho. Es evidente que tal combinación es más seria, pues la sangre aireada que regresa de los pulmones, es enviada otra vez a los pulmones y la sangre venosa va repetidamente a la circulación sistémica. Es sólo cuando otra anomalía como defecto del septum interventricular, patente foramen oval o patente ductus arteriosus, permite una mezcla de las sangres que la vida puede mantenerse. Aun en tales circunstancias la condición es siempre grave y la muerte ocurre en la infancia o adolescencia. Algunos pocos casos acompañados de defecto septal interventricular, han sobrevivido hasta la vida adulta.

Esta anomalía causa cianosis en alto grado y a menudo presente en el nacimiento. Ensanchamiento de los dedos ocurre tempranamente, disnea con los esfuerzos (gritos al alimentarse). Ataques de sofocación pueden traer un pronto fin.

El diagnóstico es generalmente difícil. Si se encuentra a un niño con intensa cianosis y con ausencia de soplos, uno tiene el derecho de pensar en la completa transposición de los vasos. Cuando la transposición va acompañada de defecto septal ventricular, foramen oval abierto o patente ductus arteriosus, un soplo es a menudo oído sobre el corazón.

Defectos septales completos.

Ya hemos descrito los defectos localizados de los septus cardíacos y arteriales. Estos son generalmente bien tolerados por un largo tiempo y la cianosis no existe o es terminal. Los defectos septales completos representan una condición más seria con más o menos cianosis.

En el corazón trilobular, debido a la ausencia del septum auricular, la cianosis es a menudo ligera y en unos pocos casos han llegado a la vida adulta. El corazón trilobular permite la libre mezcla de sangre arterial y venosa y la cianosis es la regla. La muerte ocurre en edad muy temprana. El corazón bilobular es aún una anomalía más grave, en la cual rara vez alcanza ligera sobrevivida.

Todos estos defectos pueden estar asociados con otras anomalías, las cuales agravan aún más la condición.

Otro defecto es la completa falta de desarrollo del septum aórtico resultante de la salida en un tronco común de la aorta con la arteria pulmonar. Se asocia corrientemente

con defectos del septum interventricular y el tronco común emerge generalmente del ventrículo derecho. Término medio de vida es corto. En estas condiciones, los soplos no existen o si existen no son característicos y el diagnóstico es difícil o imposible.

LAMINA Nº 6 (Plate XVII).

Fig. 1. Estenosis del cono pulmonar y más bajo orificio bulbar con septum interventricular y cierre del foramen oval. Endocarditis agregada.

Fig. 2. Diagrama del curso de la circulación en la estenosis pulmonar con cierre de todo el septum cardíaco.

Fig. 3. Rayos X del caso Fig. 1, que muestra ensanchamiento de la región de la aurícula derecha, pequeña prominencia aórtica y ligera hipertrofia del cono pulmonar.

Fig. 4. Vista lateral de la cabeza del caso Fig. 1 con: vestigios de oído externo izquierdo bajo crecimiento del pelo en el cuello, expresión facial de deficiencia mental y malformación del oído externo.

Fig. 5. Radiografía corazón del caso 2, con enorme aumento del diámetro transversal, a expensas de la aurícula derecha (borde derecho) e hipertrofia del ventrículo derecho (borde izquierdo). Dilatación de la vena cava superior y prominencia del arco pulmonar. Como aórtico también prominente.

Fig. 6. Electrocardiograma de este caso, que muestra desviación del eje a la derecha.

Fig. 7. Estenosis del cono pulmonar, con completo cierre de todos los pasajes fetales. A) Vista anterior del corazón del caso 2, mostrando las relaciones de los grandes vasos. B) Interior del vestíbulo aórtico. Nótese ligera dextroposición de la aorta. C) Cámaras derechas dejadas abiertas para mostrar el interior de la porción del seno del ventrículo derecho. Hipertrofia ventrículo.

Fig. 8. Microfotografías de secciones del miocardio del ventrículo derecho del orificio bulbar estenosado, mostrando fibrosis y esclerosis.

LAMINA Nº 7 (Plate VI).

Fig. 1. Radiografía después de ingestión de bario en diámetro antero-posterior en un caso de arco aórtico derecho. El esófago se ve por el bario (línea blanca) con curva característica de convexidad izquierda. A la derecha y detrás, sombra retroesofágica de la aorta.

Fig. 2. Doble arco aórtico con atresia del istmo izquierdo. La aorta que se dirige hacia la derecha y atrás da salida a una amplia innominada y después a la carótida derecha y subclavia. Se ve el anillo vascular que envuelve a la tráquea y esófago.

Fig. 3. Ortodiograma de arco aórtico derecho después de la ingestión de bario.

Fig. 4. Radiografía antero posterior en un caso de doble arco aórtico con total persistencia del arco izquierdo y después de la ingestión de bario.

Fig. 5. Doble arco aórtico con total persistencia del arco izquierdo, el cual es de buen calibre y permeable. Tipo clásico. La tráquea y el esófago están en la hendidura, pero no comprimidos.

Fig. 6. Arco aórtico derecho con total supresión del izquierdo. Tráquea y esófago encerrados en el anillo vascular.

Fig. 7. Arco aórtico derecho con persistencia de la raíz del izquierdo, enviando ramas a ambos pulmones en un caso de atresia de la pulmonar.

Fig. 8. Origen de la arteria subclavia derecha desde su descenso del arco aórtico.

Fig. 9. Ausencia de la arteria pulmonar derecha y su reemplazo por ramas anómalas de la innominada que van al pulmón derecho.

El presente slide demuestra la existencia de casos de estridor crónico en la infancia por persistencia del arco aórtico derecho. Faber, Hope, Róbinson y otros lo han demostrado en casos clínicos, de donde se deduce la impor-

tancia del examen radiológico con bario en todo caso de estridor congénito. El diagnóstico diferencial tiene que hacerse con malformaciones congénitas de la laringe, hipertrofia del timo, cuerpos extraños, causas infecciosas, tumores del mediastino (aneurismas, ganglios) y persistencia del arco aórtico derecho.

El examen radiológico da un desplazamiento del esófago a nivel de la bifurcación de la tráquea (vista lateral) y en vista ántero-posterior es desplazado a la izquierda. Se ven en la pantalla pulsaciones a este nivel, pulsaciones que también pueden ser notadas por broncoscopia y esofagoscopia, exámenes que siempre deben practicarse en estos casos. También puede demostrarse por kimogramas y angiograma, especialmente la primera.

El examen físico da muy pocos signos. La auscultación es generalmente negativa, a veces reforzamiento del segundo tono aórtico.

El pronóstico es a veces benigno y hay casos que no han sido reconocidos en vida. Algunos han llegado a avanzada edad (80 años): el caso de Blackbord. El peligro son las infecciones respiratorias y la mayoría de las muertes se deben a bronconeumonías.

Casos sin comunicación anormal.

Hemos descrito los casos en los cuales existe una comunicación anormal entre los dos lados del corazón, resultando una mezcla de sangre arterial y venosa. Hay, sin embargo, casos en los cuales, sin existir estas condiciones, pueden provocar, por los defectos que presentan, una disminuída resistencia, lo cual puede permitir la instalación de una endocarditis bacteriana. Algunas de estas condiciones merecen consideración.

Desplazamientos del corazón.

Como en la dextrocardia, el corazón está en el lado derecho, pero completamente dado vuelta sobre sí mismo. Está asociado, en muchas ocasiones, con completo situs inversus. En estas condiciones, la punta, a la derecha, está formada por el ventrículo derecho. La aurícula comunicando con el ventrículo derecho recibe las venas pulmonares. Es importante reconocer en estos casos la transposición de las vísceras abdominales. Se citan casos de apendicitis con apéndice localizado a la izquierda y la cual ha permitido hacer el diagnóstico de un situs inversus.

La dextrocardia con parcial situs inversus y la dextrocardia congénita aislada son completamente diferentes en carácter, siendo asociada con graves defectos, que producen

cianosis. Son estos casos los más raros y complejos de los defectos cardíacos congénitos.

Dilatación e hipertrofia del corazón.

Los casos de hipertrofia idiopática congénita del corazón son raros y en ellos la hipertrofia de las fibras musculares aparecen sin causa reconocible.

Este estado se diagnostica en la infancia, generalmente durante el primer año de vida. Los síntomas más importantes son: irritabilidad, decaimiento, pérdida de apetito y vómitos ocasionales. En otras ocasiones, síntomas alarmantes pueden desarrollarse, repentinamente. Trastornos respiratorios y desaliento o angustia, son un síntoma prominente. Hay cianosis a veces observada sólo en la cara y punta de los dedos y a veces generalizada. Fiebre sólo en el estado terminal, en el cual aparecen síntomas de insuficiencia cardíaca, como ser: crépitos en las bases pulmonares, aumento del hígado y edema. Pulso rápido y tonos apagados y débiles. Con frecuencia se oye un soplo sistólico. La percusión y los Rayos X permiten notar una hipertrofia del corazón.

La gran mayoría de los casos van a una terminación fatal, sin que se pueda hacer un diagnóstico. Se ha encontrado en estos casos degeneración miocárdica y fibrosis, sin que pueda ser hallado el factor etiológico. Recientemente las investigaciones con métodos especiales han permitido encontrar casos con almacenamiento de glicógeno en el músculo cardíaco, punto que ha sido ampliamente discutido. Lo más posible es que estudios posteriores eliminen el término de hipertrofia cardíaca congénita, para sustituirlo por otro cuando conocimientos más completos de su etiología y patología así lo permitan.

Coartación de la aorta.

Debemos distinguir dos tipos: el infantil y el adulto. En el infantil hay un difuso estrechamiento del istmo, o sea, la porción de la aorta entre la arteria subclavia izquierda y la inserción del ductus arteriosus. Este estrechamiento puede ser: moderado, extremo, o bien, puede ocurrir la oclusión completa. El ductus arteriosus está generalmente abierto y la aorta descendente parece ser la continuación de la arteria pulmonar a través del ductus.

El tipo adulto de coartación es una anomalía más frecuente e importante. Consiste en una brusca constricción de la aorta en la región del ductus arteriosus. La aorta aparece como si una ligadura hubiese sido atada en su alrededor. El ductus está rara vez abierto.

En general, la coartación de la aorta es una anomalía rara, pero que se encuentra con suficiente frecuencia y es a menudo acompañada por varias y graves complicaciones, más que suficientes para tratar de corregirlas por un método quirúrgico.

Muchas personas con esta enfermedad tienen una vida larga y sufren relativamente pequeña incapacitación. Un alto grado de obstrucción (o de bloqueo) acarrea, sin embargo, la posibilidad de ciertas complicaciones.

En primer lugar: 1) dilatación aneurismática de la aorta, arriba o debajo de la zona de constricción. 2) aneurisma disecante que puede originarse en la pared esclerosada y anómala de la aorta. 3) ruptura de la aorta. 4) infección por estreptococo viridans agregada al punto lesionado, y 5) la más importante de todas, grave hipertensión en la parte superior del cuerpo. Posteriormente, puede venir una insuficiencia cardíaca, hemorragia cerebral y otros efectos del estado hipertensivo.

La coartación de la aorta generalmente produce pocos signos en los años juveniles. Los primeros signos generalmente se manifiestan en la mitad de la vida, aunque algunas de estas obstrucciones aórticas son bien toleradas por largos períodos. Sin embargo, parece que el término medio de vida de estos enfermos está por debajo del término medio normal.

Si la coartación es en alto grado, la circulación en la parte baja del cuerpo debe hacerse principalmente en forma colateral por medio de anastómosis entre la escapular, mamaria interna y arterias intercostales superiores por arriba y las arterias aorta, intercostal y epigástrica por debajo.

Los síntomas pueden estar ausentes o puede presentarse dolor de cabeza, vértigos o epistaxis, debida a la hipertensión en la parte alta del cuerpo. El comienzo de la insuficiencia cardíaca se revela por palpitaciones, respiración corta o dolor precordial.

El corazón está a menudo hipertrofiado, late tumultuosamente y a menudo un soplo sistólico irradiado hacia el cuello está presente. El pulso radial es lleno y la presión

elevada a 20 ó más. Las pulsaciones en la aorta abdominal, femoral y dorsal del pie se sienten con dificultad o no se sienten. La presión sanguínea en las piernas es baja o no se encuentra. El hallazgo principal está representado por las dilatadas y tortuosas arterias que hacen la circulación colateral, siendo encontradas especialmente en la región interescapular, debajo de la axila y en la región frontal del pecho. La dilatación de las arterias intercostales puede producir erosión de las costillas, lo cual se revela en las radiografías y como lo podemos ver en el slide número 8. El diagnóstico es difícil, pero un examen cuidadoso y atento puede permitirlo.

Resumiendo los síntomas de la coartación de la aorta son: 1) Hipertensión que se mide en los brazos. Hipotensión en las piernas. 2) Pulsaciones en la aorta abdominal disminuídas o ausentes. Lo mismo que en las piernas. 3) Pulsaciones palpables en los vasos colaterales. 4) Soplo sistólico frecuentemente en la base. Raramente soplo aórtico diastólico. 5) Rayos X; ausencia de "Knob" aórtico, hipertrofia del ventrículo izquierdo. Escotamiento de las costillas. 6) Electrocardiograma; desviación axial izquierda o gráfica del ventrículo izquierdo en esfuerzo.

Poca atención se ha dado a la posibilidad de tratamiento quirúrgico para aliviar esta malformación congénita. Tal vez los investigadores se han desalentado por la gran cantidad de sangre que estos vasos conducen y por la inaccesibilidad de las estructuras dentro del mediastino. La abertura de un nuevo capítulo en terapéutica por la ligadura o sección del conducto arterioso, ha hecho buscar un medio de corregir esta malformación y ha sido el mismo Dr. Robert Gross el que por primera vez operó el ductus arteriosos, el que también ha demostrado que la coartación de la aorta es accesible al tratamiento quirúrgico, perfeccionando la técnica de Crafoord, quien hizo realidad esta intervención.

LAMINA Nº 8 (Plate VII).

Fig. 1. La circulación colateral en un caso de extrema coartación del arco descendente, justamente debajo del ductus. Nótese las anastómosis y las muy dilatadas y tortuosas arterias intercostales con las mamarias internas y epigástricas profundas.

Fig. 2. Dibujos de un cadáver inyectado con detalles de la circulación colateral por atresia del arco descendente. a) Disección del brazo y hombro; dilatada rama sub escapular de la arteria braquial, que va a las intercostales aórticas superiores; b) Dilatada epigástrica que va a la mamaria interna.

Fig. 3. Coartación extrema de la aorta en su arco descendente, con gran desarrollo de la circulación colateral. a) Estrechamiento del istmo y dilatación de la aorta ascendente. b) Disección del interior de la cavidad torácica, que

muestra las muy dilatadas y tortuosas colaterales; cervicales transversales y supra escapulares de la subclavia y anastómosis con las intercostales y las excavaciones hechas en las costillas (signo clásico).

Fig. 4. Marcada constricción, como ligadura debajo del ductus obliterado.

Fig. 5. Completa obliteración en la mitad del arco descendente, debajo de la inserción del ductus.

Fig. 6. Extrema estenosis del arco descendente debajo de la inserción del ductus obliterado con válvula aórtica bicúspide.

Fig. 7. Extrema estenosis de la aorta a nivel del ductus. Dilatación de los intercostales aórticos.

Consideraciones teóricas.

El tratamiento quirúrgico de la coartación de la aorta puede ser concebido en 4 diferentes formas.

1) Estableciendo un canal colateral para salvar la zona estrechada. Este principio fué expuesto experimentalmente por Blalock y Park en perros, en quienes dividieron la aorta superior y cerraron sus dos extremos separadamente. En seguida fué seccionada la arteria subclavia izquierda en la base del cuello y su extremo proximal fué llevado hacia abajo y unido a la aorta debajo de la obstrucción artificial. Esto permitió el paso de la sangre directamente desde el segmento superior al inferior. Este método tiene el inconveniente de que el conducto de comunicación no puede transmitir tanta sangre como la que normalmente lleva la aorta. Sin embargo, es posible que en los seres humanos, tal conducto de comunicación sea suficiente para producir un gran alivio en la hipertensión.

2) Método ensayado experimentalmente en perros por Blakemore y Lord. Consiste en extraer la parte estrechada de la aorta y unir sus dos extremos por un trozo de vena. Indudablemente que hay dificultad para conseguir un trozo de vena. En los seres humanos se podría usar un segmento de vena cava inferior, o bien recurrir a material de autopsia de otro sujeto. Un segundo inconveniente de dicho método sería la estrechez que se produce necesariamente por el uso del instrumental necesario. Este sería un grave inconveniente en personas jóvenes por el diferente cambio de calibre de la aorta a medida que el paciente crece y llega a la edad adulta.

3) En tercer lugar, tenemos los experimentos de Carrel, los cuales todavía están en un campo abierto, sobre injertos y transplantaciones de segmentos de vasos de otro sujeto o de autopsia, para unir los dos extremos de la aorta seccionada una vez extraído el segmento estrechado.

4) Ultimamente se propone la eliminación del segmento estrechado y la unión del arco aórtico y aorta torácica, que quedan así libres en forma directa extremo a extremo. Hacia este tipo de terapia se dirigieron los ensayos de Gross y Hufnagel.

Para la forma experimental, eligieron los autores citados, perros de 18 kgrs. de peso y la operación se hizo con nembu-tal e inhalación de éter. Un tubo fué colocado en la tráquea para la administración de aire bajo presión positiva, mientras

la cavidad pleural izquierda estaba abierta. Abierto el pecho y colapsado el pulmón izquierdo, apareció el arco aórtico y la parte superior de la aorta torácica. Hay el peligro de hemorragia muy difícil de controlar, motivo por el cual debe el cirujano tener seguridad absoluta de sus clamps. La total obstrucción de la aorta no tuvo peligro inminente hecha gradualmente; en ningún caso la completa obstrucción de la aorta fué fatal y en realidad nunca produjo alteraciones cardíacas más que de momentáneo interés.

La división de la aorta fué seguida por sutura del vaso cabo a cabo con seda y agujas especiales. Se trató de que las 3 capas del vaso quedaran en relación: íntima, media y adventicia, es decir, su reconstrucción anatómica. Esto se pudo hacer con la media y adventicia, pero no totalmente con la íntima. En algunos animales se pudo hacer muy bien, pero en otros sangró considerablemente una vez que los clamps se sacaron. La experiencia ha demostrado que la anastomosis puede efectuarse en 15 a 20 minutos.

Este método de unión cabo a cabo ha demostrado ser totalmente satisfactorio. No produce estrechez del tubo aórtico en el sitio de la anastomosis. Una vez que se sacaron los clamps, el trabajo del corazón aumenta enormemente y esto dura varios minutos. Un perro murió en este período aparentemente de esfuerzo cardíaco. Por este motivo se recomienda sacar los clamps lentamente. No se produjo ningún caso de embolia por coagulación de la sangre en el sitio de la operación. No se usó heparina ni dicumarol durante o después de la operación. Excepto en 3 perros, todos los animales tenían un lumen aórtico satisfactorio a juzgar por la buena pulsación de las arterias femorales y por la inspección de la aorta en la autopsia de los fallecidos.

Una seria complicación de estas operaciones aórticas apareció en forma de parálisis de las extremidades posteriores en dos perros. La cuerda espinal examinada mostró difusos cambios degenerativos por isquemia local y no por trombosis. Pruebas experimentales en 20 perros, a los cuales se les obstruyó la aorta por espacio de 4 a 60 minutos temporalmente, han demostrado que antes de los 10 minutos de obstrucción no se deben temer estos trastornos debidos a la isquemia.

Es importante, sin embargo, señalar que cuando las operaciones aórticas se efectúan en seres humanos, hay poca probabilidad de complicaciones neurológicas por obstrucción aórtica temporal, si hay una adecuada circulación colateral,

tal como se encuentra corrientemente en la coartación de la aorta. Este hecho lo prueban las observaciones de Alexander y Byron, quienes, sin efectos neurológicos posteriores, resecaron un aneurisma de la aorta torácica por la presencia de una coartación de este vaso.

Los experimentos expuestos nos prueban que es técnicamente posible eliminar la porción estrechada de la aorta en el hombre y restablecer su continuidad por una cuidadosa y segura anastómosis cabo a cabo por el método descrito.

Desde que estos experimentos fueron publicados hasta el 6 de setiembre de 1945, dos pacientes humanos fueron operados por el Dr. Gross por coartación de la aorta. El primero fué un muchacho de 6 años de edad, quien se operó el 28 de junio de 1945. Se usó la vía torácica posterior. La zona de estrechez tenía un lumen de sólo 2 a 3 milímetros de diámetro. Se extirpó el segmento estrechado entre clamps y los extremos de la aorta fueron unidos. Todo el tiempo el muchacho estuvo en condiciones satisfactorias. Sin embargo, tan pronto se retiró el clamp de la aorta, el corazón repentinamente se dilató en forma incontrolable debido a la enorme corriente que afluyó y por cuya consecuencia falleció el niño. Esta catástrofe reafirma la indicación de que los clamps deben ser retirados lentamente.

El segundo paciente era una muchacha de 12 años de edad, a quien el tratamiento quirúrgico fué indicado a causa de una marcada hipertensión. La presión sistólica llegó a 21.5 y en ningún examen fué menos de 19. No había pulsación en las ingles ni piernas. La operación fué hecha el 6 de julio de 1945. La aorta aparecía completamente bloqueada en 1 cm. cerca de su origen, y de la arteria subclavia izquierda. Se extirpó el área estrechada. El examen posterior de este trozo mostró que no había comunicación entre sus dos extremos. La aorta fué separada por anastómosis cabo a cabo. Los clamps gradualmente sacados durante 10 minutos hasta restablecer el paso total de la corriente. No hubo efectos secundarios en el corazón. El procedimiento fué tolerado excelentemente bien. Cicatrizó per primam. La paciente fué dada de alta perfectamente bien a los 19 días de operada. La presión sistólica en los brazos bajó a 14. Las pulsaciones femorales podían sentirse perfectamente bien y la presión sistólica en las piernas era de 14.5. Hoy la operación de coartación aórtica se anuncia corrientemente en la lista de operaciones de servicios especializados.

Profilaxis y tratamiento general de las afecciones cardíacas congénitas.

Como medidas profilácticas deben tomarse todas aquellas que protegen a la madre contra la infección reumática. Igualmente, investigar sífilis, alcoholismo y consanguinidad.

En cuanto al niño, mantenerlo dentro de los límites de su capacidad física, protegiéndolo contra las infecciones intercurrentes. En los casos benignos, el niño puede hacer la vida normal y juego corrientes de los otros niños. Es interesante notar que los niños que ya han crecido con su defecto cardíaco, hacen ellos mismos sus limitaciones, en contraste con los niños que tienen lesiones adquiridas, quienes generalmente sobrepasan la capacidad de su condición.

No entraremos en detalles de tratamiento de la insuficiencia cardíaca, por ser de todos conocida. Igualmente, la presencia de un cuadro infeccioso, que haga pensar en una endocarditis bacteriana, el cual hoy día, gracias a la penicilina, estreptomycinina y sulfas, ha podido disminuir su antes enorme gravedad.

El cuidado de estos niños debe ser, pues, prolijo y cuidadoso, practicando exámenes clínicos periódicamente, lo que permitirá también, en muchos casos, formular un diagnóstico seguro y, por consiguiente, el tratamiento adecuado y oportuno.

Resumen.

Una estadística efectuada en el servicio de Anatomía Patológica del Hospital Enrique Deformes de Valparaíso, durante un período de 14 años da una cifra de 0.62 % de malformaciones cardíacas congénitas en autopsias de niños hasta de 12 años de edad.

Esta cifra, si bien es inferior a la citada por diferentes actores, es de importancia diagnóstica.

Se hace en seguida un estudio diferencial entre soplos orgánicos e inorgánicos de los signos, por orden de importancia de las malformaciones cardíacas congénitas.

Se estudia después la clasificación de las enfermedades cardíacas congénitas de Abbott, que es la que se sigue en este trabajo y a continuación se tratan las nociones más importantes de anatomía y embriología del corazón, así como las peculiaridades del sistema vascular del feto, circulación fetal y cambios efectuados en la circulación en el nacimiento.

Se inicia después el estudio detallado de las diferentes malformaciones cardíacas congénitas, de acuerdo con la clasificación de Abbott ya mencionada y se da especial importancia a la persistencia del conducto arterioso, tetralogía de Fallot y coartación de la aorta, cuyos tratamientos quirúrgicos se tratan según las técnicas de los profesores Robert E. Gross y Blalock.

Summary.

A statistical study in the pathological anatomy Service of Enrique Deformes Hospital has been made over a period of fourteen years in children from birth to twelve years of age. In the autopsies performed it was found that 0,62 % had cardiac congenital malformations.

Although the given percentage is lower than reported by other writers it is of diagnostic importance.

The following is a differential study of organic and inorganic murmurs in order of the cardiac congenital malformations.

Next there is a clasification of Abbott's cardiac congenital diseases and setting forth of important ideas about the anatomy and the embryology of the heart, also the peculiarities of the vascular system of the fetus, fetal circulation and the changes brought about in the circulation after birth.

Afterwards begins the detailed study of the different cardiac congenital malformations in agreement with the Abbott's clasification mentioned previously; special attention is given to the patent ductus arteriosus, tetralogy of Fallot and coartation of the aorta. The importance of surgical treatment is given detail following the techniques of the professors Robert E. Gross and Blalock.

Bibliografía.

- MC. QUARRIE. — Brennemann's Practice of Pediatrics (1947).
PFAUNDLER y SCHLOSSMANN. — Tratado enciclopédico de enfermedades de la infancia (1941).
FINKELSTEIN. — Tratado de las enfermedades del niño de pecho (1929).
HOLT y HOWLAND. — Tratado de Pediatría (1946).
FEER. — Tratado de las enfermedades de los niños (1941).
DBGKWITZ. — Tratado de Pediatría (1935).

- YEAR BOOK OF PEDIATRICS (1947).
- ADVANCES IN PEDIATRICS, Volume 2 (1947).
- TESTUT ANATOMIA HUMANA (1938).
- VALDIVIESO y URRUTIA. — Cardiopatías congénitas (1936).
- HELEN B. TAUSSIG. — Congenital malformations of the heart (1947).
- ROBERT E. GROSS. — Complete surgical division of the patent ductus arteriosus (1944).
- RICHARD SWEET. — The diagnosis and treatment of tracheal and esophageal obstruction due to congenital vascular ring (1947).
- ROBERT E. GROSS. — Surgical obliteration of a patent ductus arteriosus in a 7 years old girl (1940).
- ROBERT E. GROSS. — Surgical correction for coarctation of the aorta (1945).
- ROBERT E. GROSS. — Surgery of the heart (1947).
- SAMUEL LEVINE. — Coarctation of the aorta (1947).
- WHITE P. D. — Heart disease, Electrocardiography (1944).
- ROBERT E. GROSS and HUBBARD. — Patent ductus arteriosus (1939).
- BLALOCK and TAUSSIG. — The surgical treatment of malformation of the heart (1945).
- FABER, HOPE and ROBINSON. — Chronic stridor in early life due to persistent right aortic arch. (1945).
- ABBOTT, M. — Atlas of congenital cardiac disease (1936).
- ROBERT E. GROSS and HUFNAGEL. — Coarctation of the aorta (1945).
- SWEET. — Pectus excavatum (1944).
- NOMENCLATURE AND CRITERIA FOR DIAGNOSIS OF DISEASES OF THE HEART. New York Heart Association (1942).
- DAVISON. — The complete pediatrician (1947).
- A. CASTELLANOS. — La angiocardiógrafa. Conocimientos necesarios para dominar su técnica y conocer sus indicaciones y resultados (1947). Revista española de pediatría.
- M. SUAREZ. — Sobre el tratamiento de las cardiopatías congénitas. Revista española de Pediatría (1947).
- CRAFOORD, C. y G. NYLIN. — Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment. G. Thoracic Surg. 14:347, 1945.
- BLALOCK, A y E. A. PARK. — Surgical treatment of experimental coarctation (atresia) of the aorta. Ann. Surg. 119:445, 1944.
- SCHIFFRIN, R. — Consideraciones sobre la persistencia del conducto arterioso y su estudio fono cardiográfico. Rev. Chilena Pediatría. XVIII-780, 1946.
- EPPINGER, E. C.; C. S. BURWELL y R. E. GROSS. — Effects of patent ductus arteriosus on circulation. J. Clin. Investigat. 20:127, 1941.