

MESA REDONDA

INDICACIONES QUIRURGICAS EN LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS *

Coordinador
Dr. RODOLFO KREUTZER

DR. KREUTZER: Es un honor para mí el haber coordinado en este evento pediátrico, que reanuda la fraternidad argentino-uruguaya interrumpida durante la tiranía que asoló a nuestra patria, una mesa redonda sobre cardiopatías congénitas. He pensado que sería de interés para los pediatras conocer los problemas que plantean las cardiopatías operables por grupos de edad: a) en el *lactante*, y b) en el niño *desde los 2 años en adelante*.

Desde este punto de vista didáctico nos ha parecido preferible analizar estas cardiopatías de acuerdo a la presencia o ausencia de cianosis llamativa. Entre las últimas, consideraremos a la comunicación interventricular (C.I.V.), la persistencia del ductus, y la coarctación de la aorta en el lactante —a las que sumamos la comunicación interauricular en el niño mayor— y, entre las cianóticas, a la estenosis pulmonar (E.P.), la tetralogía de Fallot y la atresia tricuspídea.

Nuestro grupo, integrado por el que habla, el Dr. Juan A. Caprile, el Dr. Angel D. González Parente, el Dr. Gustavo G. Berri y el anatómo-patólogo Dr. Luis Becú, se ocupará del lactante, y nuestros amigos uruguayos, los Dres. José P. Sapriza y Cyro E. Giambruno, de los mayorcitos.

Mi propósito es plantear ante ustedes la causa probable de la aparición precoz, en estas cardiopatías, de los síntomas graves que producen un elevado porcentaje de mortalidad durante la lactancia. No dudo que para muchos de ustedes constituirá una verdadera sorpresa que hayamos incluido dentro de las cardiopatías acianóticas de grave pronóstico —por lo que puede necesitar la intervención quirúrgica ya en la época de la lactancia— a la CIV. Asimilado este defecto, por la mayoría de los médicos, a la enfermedad de Roger, cuyo pronóstico favorable es de todos conocido, sorprende que se

* XIV Jornadas Rioplatenses de Pediatría (Relato Argentino), Montevideo, 21 de marzo de 1957.

pueda decir que la CIV pueda ser grave en el lactante. Y bien, señores, es precisamente la CIV una de las cardiopatías con mayor índice de mortalidad en el primer año de la vida. La persistencia del ductus pasa, generalmente, inadvertida hasta los 3 a 5 años de edad; sin embargo, en algunos lactantes no solamente su sintomatología es muy frondosa, sino que produce, en ocasiones, la muerte del pequeño, justificando que los llamemos "ductus malignos". Lo mismo diremos de la coartación de la aorta. Hace ya algunos años, yo mismo me preguntaba sorprendido: ¿por qué siendo la coartación de la aorta una malformación congénita, se diagnostica con más frecuencia en el adulto que en el niño? Su sorpresiva tolerancia en muchos casos no niega la posibilidad de que pueda producir la muerte del lactante. El Dr. González Parente ha de explicarles el nexo sintomatológico común que tienen estas tres cardiopatías acianóticas; a qué puede atribuirse la escasa tolerancia que, frente a estas cardiopatías, tienen algunos lactantes, y la manera de diagnosticarlas para indicar el tratamiento que corresponda.

A continuación el Dr. Berri ha de ocuparse de las cardiopatías cianóticas operables a esta edad de la vida. No cabe duda que, dentro de las cianóticas, es la transposición total de los grandes vasos la que produce mayor mortalidad en la lactancia, pero como no disponemos de un tratamiento quirúrgico efectivo no nos referiremos a ella sino en la parte que pueda vincularse con el diagnóstico diferencial. Es bien sabido que la tetralogía de Fallot se tolera casi siempre tan bien durante la lactancia, que ha hecho decir a muchos autores, y entre ellos nada menos que a la Dra. Helen Taussig, que era mejor esperar a que estos niños tuvieran 3 a 5 años de edad para operarlos, pero ¿por qué muchos casos de tetralogía de Fallot mueren durante la lactancia? ¿Cómo podrían diagnosticarse esos casos precozmente para someterlos a la intervención quirúrgica que puede normalizar su vida? En cuanto a la estenosis pulmonar (EP), figura en todos los libros que es una cardiopatía congénita que se caracteriza por la aparición tardía de la disnea. Confieso que me sorprendió que Potts, en Chicago, publicara, hace ya 5 años, los resultados logrados en niños casi recién nacidos, operados de EP. La pesquisa sistemática nos ha permitido encontrar casos similares que han muerto precozmente y en los que cabía esperar un resultado favorable de la operación, frente a otros casos también de EP, que provocan la muerte precoz y donde no cabe esperar, por ahora, resultados favorables de la cirugía.

Por último, la atresia tricuspídea: es comprensible que en esta cardiopatía, la sintomatología aparezca precozmente y produzca la muerte del enfermo durante la época de la lactancia, pero ¿por qué en otros casos es bien tolerada y llegan los pacientes a la edad adulta?

En seguida, el Dr. Becú nos proyectará los hallazgos anatómicos que caracterizan a estas cardiopatías en esta edad de la vida y que explican, en gran parte, la causa de la muerte.

A continuación, el Dr. Sapriza se ha de ocupar de la comunicación interauricular, cardiopatía congénita que de por sí no produce la muerte del lactante, si se exceptúa a la persistencia del ostium atrioventricularis total, que tiene una sintomatología casi idéntica a la de la CIV. Y, para terminar, el Dr. Giambruno se ocupará de la CIV en el niño mayor.

DR. GONZÁLEZ PARENTE: De acuerdo a lo que les ha dicho el coordinador de esta mesa, que me honro en integrar, yo me he de ocupar de la comunicación interventricular, de la persistencia del conducto arteriovenoso y de la coartación de aorta que se manifiestan en los primeros meses de la vida con sintomatología de tal gravedad que ha hecho que las llamemos "mal toleradas" o "malignas".

Aunque anatomopatológicamente estas tres cardiopatías se diferencian con facilidad, tienen a esta edad de la vida un nexo sintomológico común y la muerte del lactante se produce casi siempre por insuficiencia ventricular izquierda, enmascarada las más de las veces, por una presunta e inexistente neumopatía que acompaña a una pronunciada distrofia.

1) *COMUNICACION INTERVENTRICULAR.* — En estos casos de comunicación interventricular, el defecto septal es de gran tamaño, como les explicará el Dr. Becú (Fig. 1 B). Fisiopatológicamente se produce un amplio "shunt" de izquierda a derecha y las presiones en ambos ventrículos, en la arteria pulmonar y en la aorta pueden igualarse. El considerable cortocircuito produce agrandamiento cardíaco y un aumento de sangre a los pulmones (Fig. 1 A). Aunque la sobrecarga de trabajo a que están sometidos los dos ventrículos determina la insuficiencia de ambos, es raro que se exteriorice por una insuficiencia congestiva; como regla, es el ventrículo izquierdo el que predominantemente claudica, caracterizándose la sintomatología por irritabilidad, congestión pulmonar, disnea con aleteo nasal. Se explica, en consecuencia, que si no se produce un

mecanismo de adaptación el niño está condenado a morir, no sólo por el exceso de sangre que le llega a los pulmones, sino también

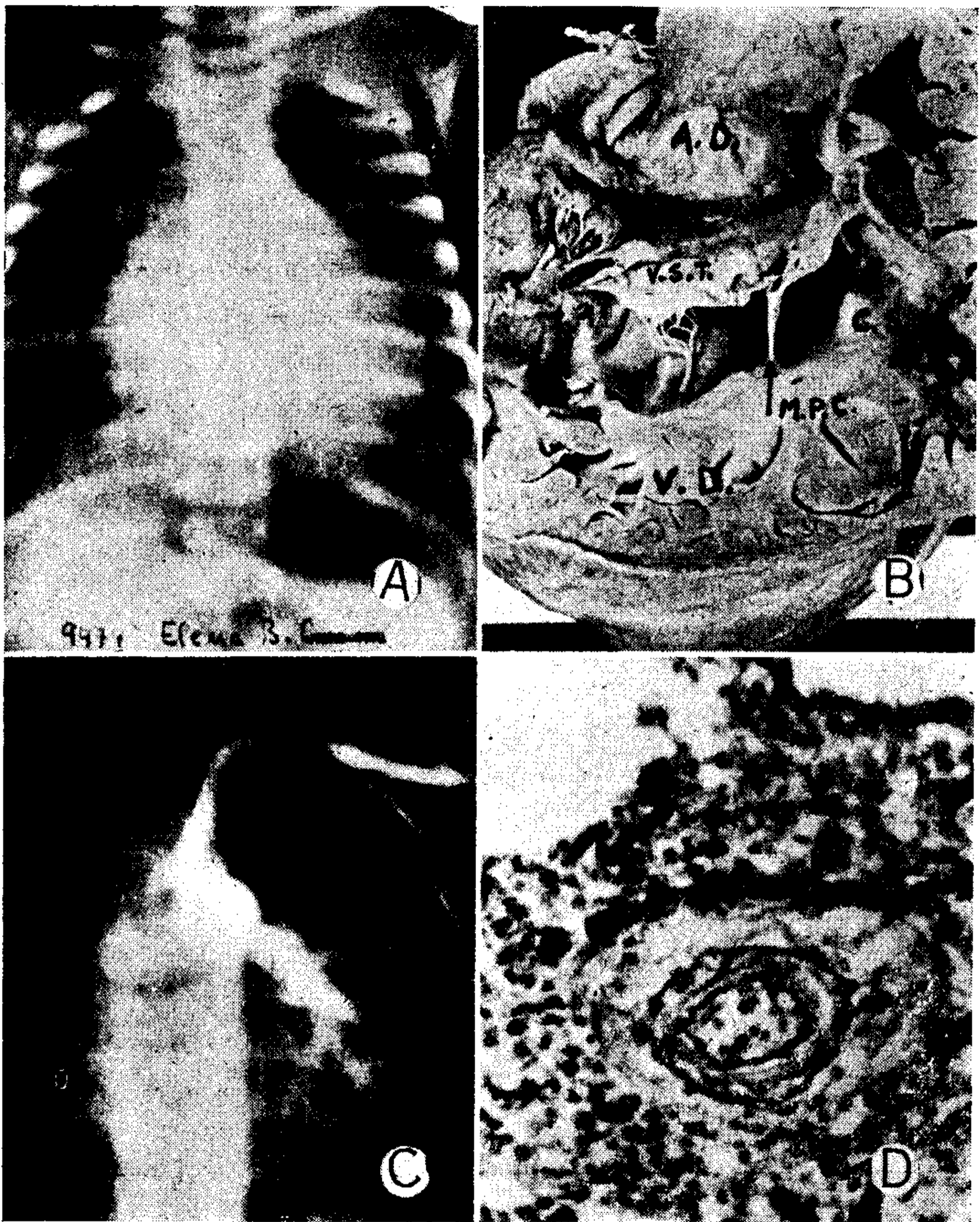


FIG. 1. — A) telerradiografía en un caso de comunicación interventricular. Pieza anatómica de una CIV típica del lactante, en la cual el defecto se extiende desde el anillo tricuspídeo por detrás (V. S. T.: valva septal de la tricúspide) hasta la crista supra-ventricularis (C. S.) por delante. El músculo papilar del cono (M. P. C.) se observa en el centro del defecto. C) Aortografía en un caso de persistencia del conducto arteriovenoso. D) Típica arteria fetal persistente en el pulmón de un ductus; obsérvese el grosor de su pared muscular y la escasa luz en proporción con el diámetro del vaso.

engendrando problemas nutricionales de considerable gravedad, porque el cortocircuito sustrae sangre a la circulación sistemática agra-

vados todavía por la facilidad con que estos campos pulmonares congestivos son presa de infecciones pulmonares repetidas.

Los cuidados del médico, la atención rigurosa de los problemas pulmonares y nutritivos, permiten que el organismo del niño ponga en juego un mecanismo de adaptación en sus pulmones, que consiste en la hipertrofia de la túnica media de las arteriolas pulmonares, reduciendo de esta manera la luz del vaso (Fig. 1 D). Este cambio histológico se traduce en el aumento de la resistencia al pasaje de sangre por el pulmón, reduciendo de esta manera el "shunt" intracardiaco. Con el correr de los años, puede incluso invertirse dicho "shunt" y establecerse uno de derecha a izquierda, que puede ser considerable. En este momento, ya nada cabe esperar de la cirugía: el cierre de la comunicación estaría contraindicado por el elevado índice de mortalidad. Pero, en cambio, si el "shunt" de izquierda a derecha es pronunciado, aún cuando la presión pulmonar sea similar a la sistémica, el cierre del defecto a cielo abierto da un índice de mortalidad inferior al 10 %. A pesar de que nosotros no tenemos experiencia con la cirugía —aunque esperamos tenerla en un plazo no mayor de un año— de acuerdo a algunos autores que se han ocupado del tema, el cierre del defecto debe hacerse frente a un cuadro grave aun durante la lactancia, y en los niños mayorcitos no conviene esperar mucho para evitar la producción de alteraciones vasculares pulmonares irreversibles.

Diagnóstico. — De acuerdo a lo señalado, se trata de lactantes distróficos con signos de insuficiencia cardíaca global, aunque predominantemente izquierda. Inquietud, irritabilidad, disnea, rales congestivos con modificaciones radiológicas en los pulmones que pueden ser interpretados como neumopatías, tales son los signos de esta insuficiencia. Generalmente se percibe un frémito y soplo sistólico intenso en el III y IV espacio intercostal, a la izquierda del esternón, con 2º ruido pulmonar reforzado. Radioscópicamente, se aprecia un agrandamiento cardíaco a expensas de ambos ventrículos y de la aurícula izquierda, arteria pulmonar dilatada y exceso de circulación pulmonar. El electrocardiograma muestra, casi siempre, una hipertrofia biventricular, pero puede ser predominantemente derecha o izquierda. El cateterismo cardíaco confirma el diagnóstico y muestra el grado del "shunt" a través del defecto, pero a veces resulta muy difícil diferenciarlo del ostium atrioventricular común. La aorto-

grafía retrógrada, permite descartar el ductus y, aunque en forma negativa, adquiere un valor significativo.

Diagnóstico diferencial. — Es muy difícil que esta cardiopatía pueda ser confundida con la enfermedad de Roger. En efecto, en esta última, dado que el calibre de la comunicación es pequeño, el “shunt” es reducido y no tiene por qué engendrar ni distrofia ni signos de insuficiencia ventricular izquierda. Clínicamente, en cambio, la CIV es casi imposible de diferenciar del ductus maligno, a que nos referiremos a continuación.

2) *PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOVENOSO.* Anatómicamente, es la persistencia del canal fetal que comunica la aorta con la pulmonar, que permite después del nacimiento un “shunt” de izquierda a derecha a través del mismo. El ductus que, clínicamente, denominamos “maligno” es de gran calibre y lleva una dirección que favorece el pasaje de un gran cortocircuito a su través. En el Congreso Internacional de Cardiología de Washington, sostuvimos que una causa probable de este tipo de ductus del lactante, podría ser encontrada en el cierre precoz del foramen oval.

Estos conductos arteriovenosos de gran calibre ocasionan precozmente una sintomatología similar a la referida en la CIV. También en este caso, la sobrevida es posible si se producen las modificaciones vasculares pulmonares antedichas. En esta cardiopatía existe, además, un mayor riesgo quirúrgico cuando la intervención se realiza tardíamente. Este es debido a que el aumento de presión de la arteria pulmonar adelgaza las paredes del vaso y puede provocar su ruptura durante el acto quirúrgico.

Diagnóstico. — En el examen físico se descubren los mismos síntomas y signos ya referidos en la CIV, pero a diferencia de esta última, el soplo sistólico se puede percibir más alto (preferentemente II espacio intercostal izquierdo). En el ductus maligno no se percibe el soplo continuo de Gibson característico en los ductus típicos. Radiológicamente, los hallazgos son iguales que en la CIV y el electrocardiograma resulta, también, muy similar. El cateterismo cardíaco es concluyente cuando puede cateterizarse el ductus. Cuando las modificaciones vasculares pulmonares hacen invertir el “shunt”, al igual de lo comentado en la CIV, la operación estaría contraindicada. En nuestras manos, la aortografía retrógrada, al mostrar la opacifica-

ción simultánea de la aorta y de la pulmonar, es el método de diagnóstico que nos ha dado mayor éxito (Fig. 1 C).

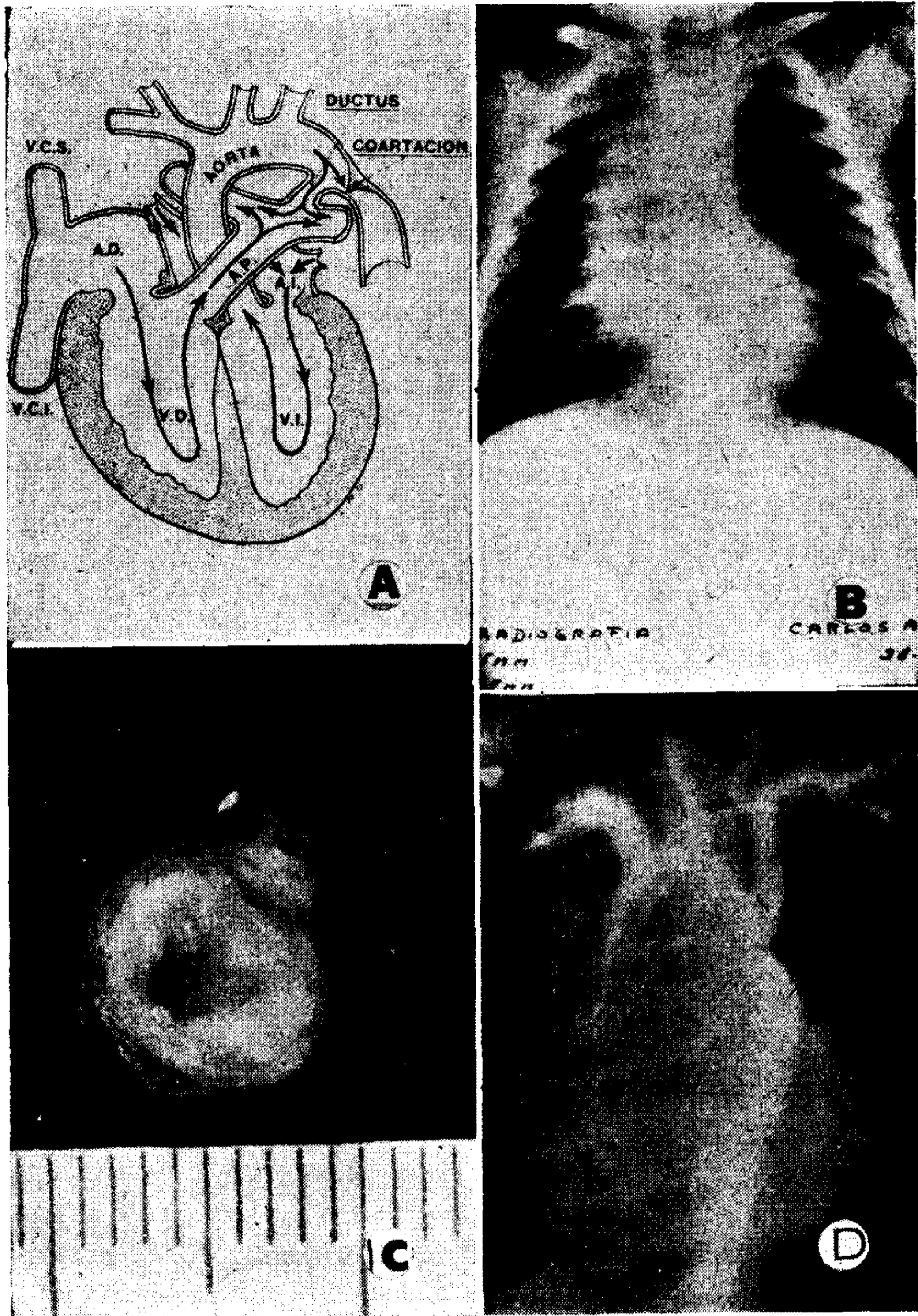


FIG. 2. — COARTACION DE AORTA: A) Esquema de un caso en el cual existe una coartación con un ductus permeable proximal a la misma (modificado de Edwards). B) Telerradiografía. C) segmento resecado quirúrgicamente, mostrando el pequeño orificio de la coartación. D) Aortografía mostrando la imagen típica de una coartación.

Diagnóstico diferencial. — Debe establecerse fundamentalmente, como ya hemos señalado con la CIV “mal tolerada” en el lactante.

El cateterismo cardíaco, o mejor la aortografía retrógrada, son los métodos de elección para el diagnóstico diferencial. Otra cardiopatía, felizmente poco frecuente, que se puede confundir con el ductus es la "ventana aortopulmonar". Quizá, la aortografía bien interpretada pueda ayudar en su diferenciación.

3) *COARTACION DE LA AORTA*. — Didácticamente, desde el punto de vista anatomopatológico se conocen dos tipos de coartación: una, que está limitada a un punto vecino a la implantación del conducto arteriovenoso y que se presenta como una especie de diafragma que obstruye la luz del vaso y que es resecable quirúrgicamente (Fig. 2 A y C) y la otra, en cambio, que es difusa y extensa y que afecta a todo o casi todo el cayado. Mientras en el primer tipo la coartación resulta generalmente la única anomalía cardiovascular; en el segundo, existen constantemente malformaciones intracardíacas asociadas que de por sí contraindican la operación. Se explica que estas últimas sean muy mal toleradas y produzcan la muerte precozmente. Pero ¿por qué la coartación típica de la aorta, que por lo general es bien tolerada y que sólo se diagnostica tardíamente, puede manifestarse clínicamente en el lactante por los mismos síntomas y signos ya señalados a propósito de la CIV y del ductus maligno? Dos hipótesis pueden formularse: una aplicable solamente a aquellos casos con coartación extrema y ausencia de circulación colateral y la otra, relacionada con el sitio de implantación y permeabilidad del conducto arteriovenoso. Ninguna de ambas satisfacen plenamente.

En ciertas ocasiones es muy difícil, sino imposible descartar la existencia de cardiopatías asociadas con la coartación. Entre ellas, parecen ser las más frecuentes la estenosis mitral, la CIV y la fibroelastosis.

Diagnóstico. — La coartación de la aorta "mal tolerada" en el lactante, se presenta con las características señaladas en las cardiopatías a que me he referido antes: distrofia pronunciada, inquietud, disnea, rales congestivos, procesos pulmonares a repetición que pueden interpretarse erróneamente como neumopatías, agrandamiento cardíaco con un desplazamiento de la tráquea, bronquios, botón aórtico y arteria pulmonar hacia la derecha motivado por la hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo, y campos pulmonares hipervascularizados (Fig. 2 B). Es frecuente hallar un ritmo de galope en punta y un soplo sistólico mesocárdico que a veces, es mejor oído en la región

interescapulovertebral. El electrocardiograma suele mostrar signos de bloqueo incompleto de rama derecha o de hipertrofia ventricular izquierda. Pero, indudablemente el elemento fundamental para el diagnóstico es la *ausencia o debilidad* del pulso femoral. Por eso no nos cansaremos de insistir, que siguiendo el consejo de Gillchrist todo examen pediátrico se inicie por la palpación del pulso femoral. Sin embargo, un buen pulso femoral no descarta el diagnóstico de coartación, dado que como hemos comprobado puede existir en casos de coartación con ductus distal a la misma. La presión arterial puede estar aumentada y llegar a cifras extremas en el lactante (más de 200 mm. de Hg.), pero esta hipertensión no es constante y por lo general es inversamente proporcional al grado de circulación colateral. La aortografía retrógrada es el método de elección para precisar el grado y extensión de la coartación (Fig. 2 D).

Ya hemos dicho que la coartación extensa y difusa con hipoplasia del cayado no es operable, pero en la coartación típica ¿cuándo debe indicarse la operación? No hay acuerdo entre los autores para precisar la edad. Para la mayoría, aún en los casos de insuficiencia cardíaca, cabe esperar una franca mejoría con el tratamiento médico lo que permitiría aplazar la indicación operatoria. Suscribíamos esta tesis hasta no hace mucho tiempo, pero últimamente hemos perdido dos lactantes con coartación típica de la aorta como única anomalía, por lo que hoy somos partidarios de indicar la operación precozmente, habiendo ya hecho operar exitosamente a un lactante de seis meses.

DR. BERRI: Deseo antes que nada agradecer a los organizadores de estas magníficas Jornadas el honor que me han dispensado al designarme como relator en esta mesa redonda. Como les ha dicho nuestro coordinador, yo me he de ocupar de la Tetralogía de Fallot, de la estenosis pulmonar y de la atresia tricuspídea, que se acompañan de síntomas graves durante la lactancia. Estas tres cardiopatías tienen un síntoma que les es común: la *cianosis*, que puede llegar a ser extrema y determinar la muerte por anoxia cerebral en una crisis de disnea y cianosis. Fisiopatológicamente tienen también un nexo común que es la disminución del flujo pulmonar, aunque anatómopatológicamente pueden diferenciarse fácilmente.

1) *TETRALOGIA DE FALLOT*. — Está constituida como Uds. saben, por la asociación de estos cuatro elementos: comunicación in-

CIRUGÍA DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

terventricular, origen biventricular de la aorta, estenosis o atresia de la arteria pulmonar e hipertrofia del ventrículo derecho (Fig. 3 B). La dextroposición de la aorta puede ser extrema al punto de simular una transposición.

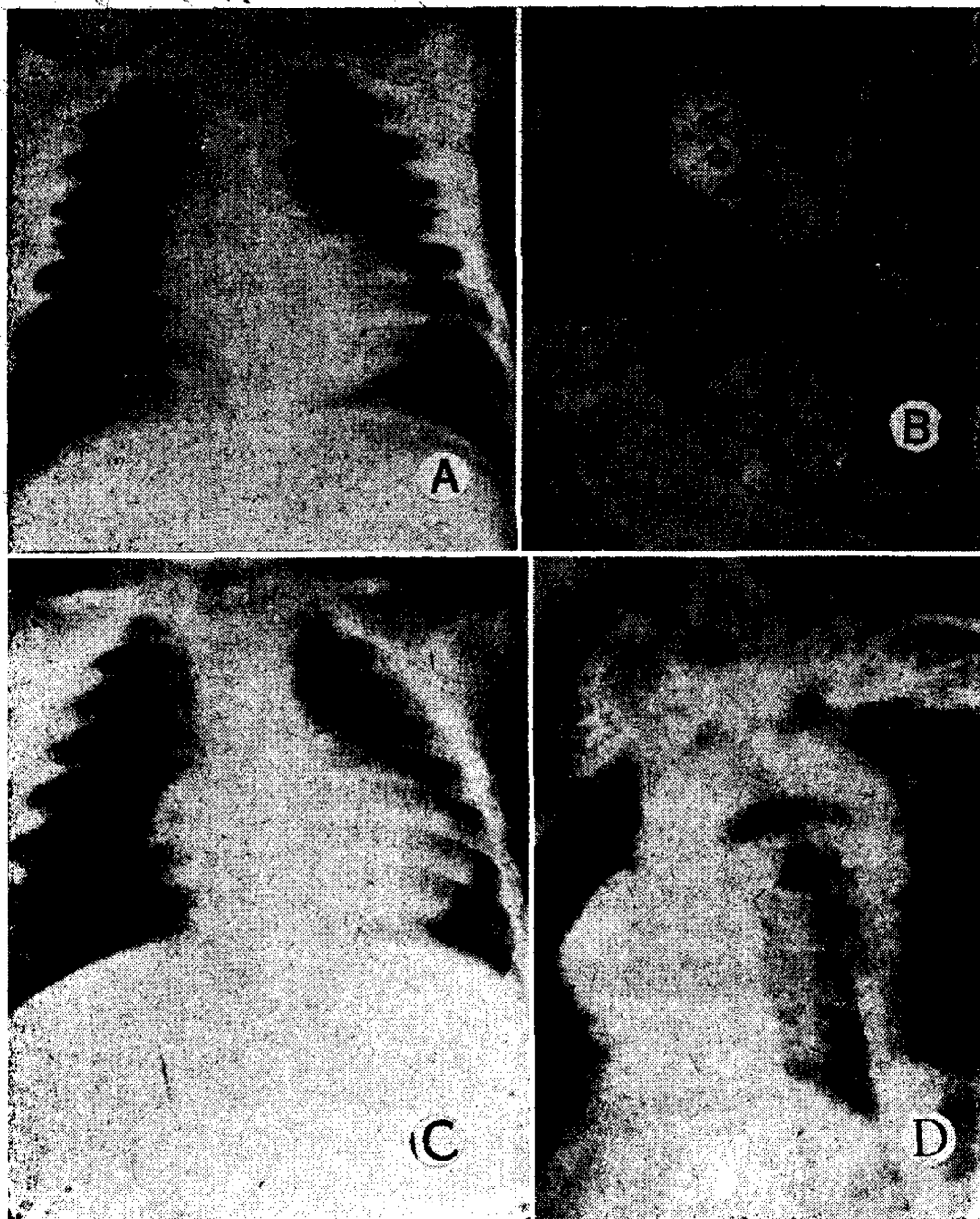


FIG. 3. — TETRALOGIA DE FALLOT: A) Telerradiografía de un caso en el cual existía una atresia de la arteria pulmonar. B) Pieza mostrando la pulmonar atrésica (A.P.) cuyas ramas son irrigadas por un conducto arteriovenoso (ductus). El ventrículo derecho (V.D.) es de gran tamaño y forma prácticamente toda la cara anterior del corazón. C) Telerradiografía en un caso en el cual había agrandamiento cardíaco y atresia pulmonar. D) Angiocardiografía en O.A.I.

¿Por qué esta cardiopatía es habitualmente bien tolerada durante la lactancia, apareciendo tardíamente la sintomatología? En primer lugar, porque por regla general las anomalías señaladas no son extremas. Secundariamente, porque, de acuerdo al concepto de la

Dra. Taussig, el conducto arteriovenoso que permanece permeable después del nacimiento constituye una importante vía de aflujo de sangre a los pulmones. Pero si el conducto arteriovenoso no ha existido durante la vida fetal o se oblitera precozmente, la buena tolerancia de esta cardiopatía puede explicarse por el desarrollo de una amplia circulación colateral, especialmente a través de voluminosas arterias bronquiales. Inversamente, la mala tolerancia de esta cardiopatía se explicaría por la extrema dextroposición de la aorta, acompañada con atresia de la pulmonar, de conducto arteriovenoso poco desarrollado o ausente y de ausencia de desarrollo de la circulación colateral, constituyendo los denominados Hiper-Fallot.

Diagnóstico. — La sintomatología, se caracteriza por cianosis con poliglobulia, disnea que aumenta con el esfuerzo, crisis en que ambas —disnea y cianosis— se hacen muy intensas y se acompañan de pérdida del conocimiento, hipocratismo digital —que en los lactantes rara vez es marcado— soplo sistólico —que puede faltar— y segundo ruido pulmonar generalmente audible. La hipertrofia ventricular derecha se revela tanto en el examen electrocardiográfico como en el radiológico (Fig. 3 A) que muestra, además, la típica imagen del corazón en “zueco” característica del hiper-Fallot, con circulación pulmonar disminuida y ventana pulmonar clara en O. A. I. El cayado aórtico puede estar a la izquierda o a la derecha. La presencia de una aorta muy voluminosa, con concavidad del arco medio y campos pulmonares hiperclaros, es altamente sugestiva de hiper-Fallot. Quisiera aquí destacar que si bien, en general, el corazón es de tamaño normal en la Tetralogía de Fallot, cuando existe atresia pulmonar puede observarse un agrandamiento cardíaco a esta edad de la vida (Fig. 3 C).

La angiocardiógrafa (Fig. 3 D) y el sondeo cardíaco son los métodos de elección para ratificar el diagnóstico. Desgraciadamente, en los casos de hiper-Fallot, ninguno de los dos procedimientos puede informarnos acerca del calibre de las ramas de la arteria pulmonar y conviene tener presente que aun en los casos de atresia pulmonar, las ramas de la arteria pueden ser de buen calibre y permitir la anastomosis. La operación de “shunt” (Taussig-Blalock o Potts-Smith) es lo único que puede ofrecerse a estos lactantes cuando, pese a las indicaciones terapéuticas, la repetición de las crisis de cianosis hace temer por su vida. La mortalidad operatoria es muy elevada (43.7 %

sobre 16 lactantes menores de un año y 37.5 % sobre 40 lactantes de 0 a 2 años, en nuestra serie de operados); casi siempre se produce en el acto operatorio, pero puede acontecer en las primeras 48 horas del post-operatorio y con frecuencia, por edema agudo del pulmón.

Diagnóstico diferencial. — Debe hacerse con: a) la transposición de grandes vasos con estenosis pulmonar; felizmente el error, en estos casos, es de poca importancia práctica, porque ambas cardiopatías deben ser operadas precozmente con operaciones de "shunt"; b) el seudotruncocarterioso, aunque es difícil que exteriorice su sintomatología tan precozmente, la operación en estos casos es irrealizable porque faltan las ramas de la arteria pulmonar; c) las restantes cardiopatías congénitas cianóticas que nos ocuparemos a continuación.

2) *ESTENOSIS PULMONAR.* — La estenosis pulmonar en "hocico de tenca" no exterioriza por lo general, en forma precoz su sintomatología porque el orificio estenosado es casi siempre complaciente para los requerimientos circulatorios del lactante por lo que no plantea problemas quirúrgicos a esa edad. Pero, cuando el orificio del "hocico de tenca" es puntiforme o hay una atresia valvular de la pulmonar sin CIV, la cardiopatía es muy severa y puede provocar la muerte del lactante en los primeros meses o días de vida, abocando al cardiólogo pediatra a la necesidad de una operación precoz.

En estas últimas condiciones, la hipertensión existente en las cavidades derechas mantiene abierto el foramen oval y a su través se establece un cortocircuito de derecha a izquierda que origina la cianosis presente en esta cardiopatía. En el examen clínico se suele percibir un soplo sistólico en el 2º espacio intercostal izquierdo con segundo ruido pulmonar disminuido, disnea y ocasionalmente signos de insuficiencia cardíaca congestiva.

La mencionada dificultad en el vaciamiento del ventrículo derecho lleva a la hipertrofia y dilatación precoz y progresiva de esta cavidad que llega a ser muy marcada. En el examen radiológico se puede apreciar el severo agrandamiento cardíaco a expensas de las cavidades derechas y la hiperclaridad de los campos pulmonares (Fig. 4 A). El electrocardiograma mostrará también la hipertrofia con sobrecarga sistólica del ventrículo derecho y el agrandamiento de la aurícula derecha (Fig. 4 B). Cuando el agrandamiento cardíaco no es aun muy severo esta cardiopatía puede ser fácilmente confundida con la Tetralogía de Fallot y entonces se puede recurrir al son-

deo cardíaco o a la angiocardiógrafa para establecer el diagnóstico diferencial. Desgraciadamente en estos casos puede producirse el lleno precoz de la aorta por pasaje de la sustancia de contraste a través de la comunicación interauricular y que es prácticamente aspirada

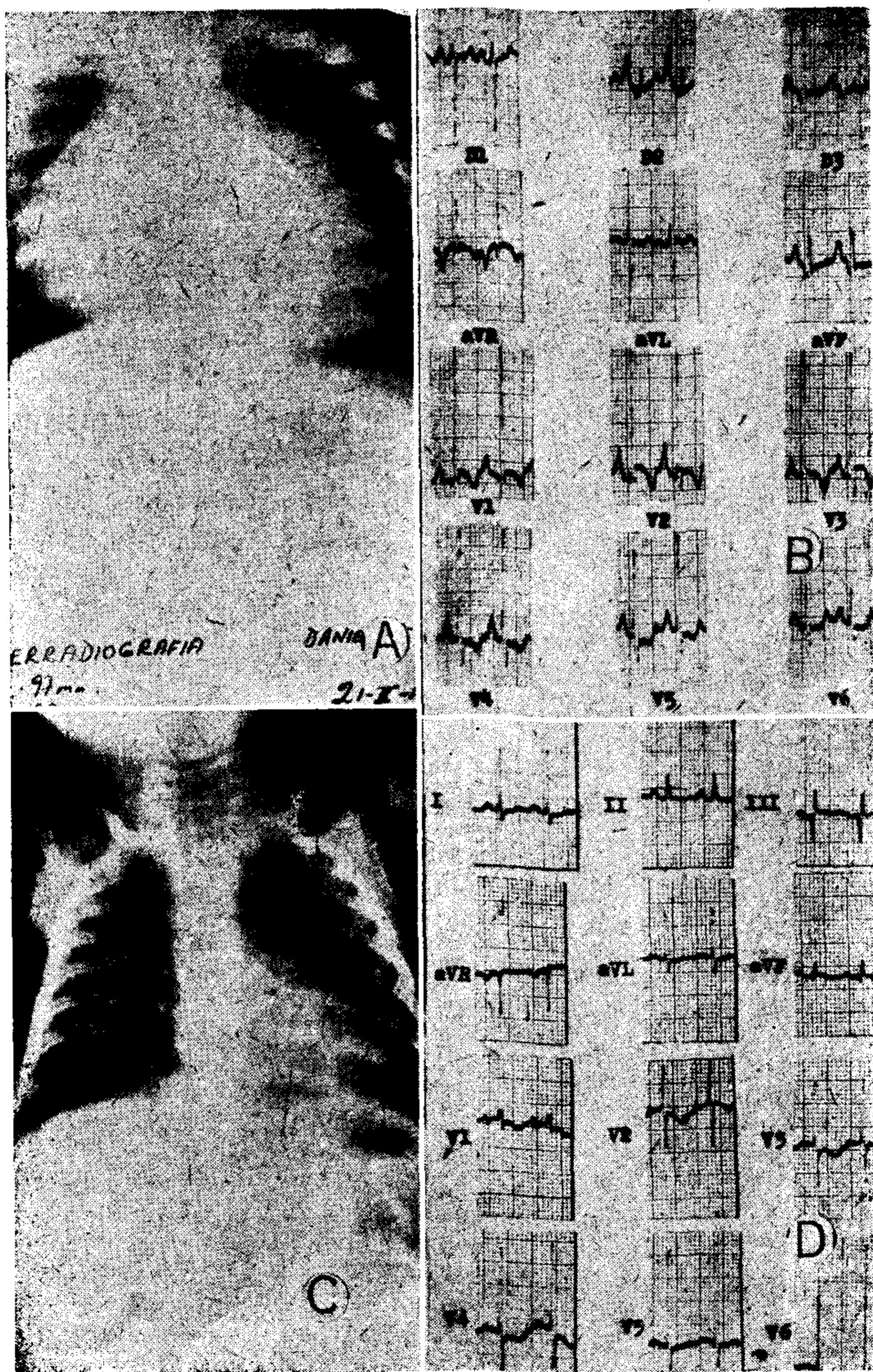


FIG. 4. — ATRESIA DE LA PULMONAR: A) y B) Telerradiografía y electrocardiograma en un caso de atresia valvular de la pulmonar (estenosis extrema) con ventrículo derecho anatómicamente bien constituido. C) y D) Caso de atresia del tronco de la pulmonar con ventrículo derecho "no funcionando" e hipoplásico.

por la aorta en cuanto cruza la válvula mitral. El cateterismo cardíaco tiene el riesgo de obturar con el catéter el pequeño orificio del "hocico de tenca", disminuyendo aun más o impidiendo totalmente el flujo de sangre a los pulmones. El error es, sin embargo, origen de tremendos problemas ya que en la estenosis pulmonar el único tratamiento quirúrgico es, como se sabe, el ataque directo de la válvula con un valvulótomo ya sea a cielo abierto bajo visión directa o a cielo cerrado, pues las operaciones de "shunt" están contraindicadas. La mortalidad operatoria es muy elevada, sea durante el acto quirúrgico o en el postoperatorio inmediato por edema agudo de pulmón, pero los resultados pueden ser espectacularmente favorables.

Quisiera llamar la atención sobre otro tipo anatomoclínico de la cardiopatía que estamos considerando. Me refiero a la atresia de la pulmonar en que el tronco de la arteria pulmonar es un cordón fibroso; existe un ventrículo derecho no funcionando, sin comunicación con el izquierdo, reducido a una cavidad virtual, de tal manera que esta condición se comporta en forma similar a la atresia tricuspídea que consideraremos en seguida y es entonces el ventrículo izquierdo y no el derecho el que se halla sobrecargado de trabajo, como se evidencia en el examen radiológico (Fig. 4 C) y electrocardiográfico (Fig. 4 D), aunque llama la atención la ausencia de S profunda en V₁. Esta variedad no es susceptible de tratamiento quirúrgico por el ataque directo de la válvula, aunque podría intentarse una operación de anastomosis, dado que la muerte de estos pequeños pacientes se produce, en general, antes de los tres meses.

3) *ATRESIA TRICUSPÍDEA*. — En esta cardiopatía, caracterizada por una ausencia de comunicación entre la aurícula y ventrículo derechos con una cavidad ventricular derecha virtual, para que la sobrevivida sea posible debe existir necesariamente una comunicación interauricular. Frecuentemente se asocia además una comunicación interventricular y estenosis pulmonar con arteria pulmonar de buen calibre. (Fig. 5 A y B). Se comprende así que todos los mecanismos que favorezcan la mezcla de sangre dentro de las cavidades cardíacas y/o permiten aumentar el flujo de sangre a los pulmones se convierten en factores capaces de aumentar la tolerancia de esta cardiopatía. Por ejemplo, una comunicación interauricular y una comunicación interventricular de gran tamaño o un conducto arteriovenoso permeable favorecen, por lo menos en el lactante, la supervivencia. Igual-

mente, la existencia ocasional de una transposición total de los grandes vasos es un factor de buena tolerancia, ya que favorece la mezcla de sangre.

La cianosis intensa y la disnea aparecen en esta cardiopatía más precozmente que en el Fallot clásico, lo mismo que la poliglobulia y el hipocratismo digital. A la auscultación, se percibe un soplo sistólico en la región precordial, pero con mucha frecuencia no existe soplo alguno. En el examen radioscópico se visualiza un corazón de tamaño normal o ligeramente agrandado con un ventrículo izquierdo hipertrofiado. En la proyección O. A. I. es donde mejor se aprecia la hipertrofia de dicho ventrículo izquierdo y la hipoplasia del derecho. El electrocardiograma muestra una hipertrofia ventricular izquierda coexistiendo con los signos de agrandamiento de la aurícula derecha (Fig. 5 D). La angiocardiógrafía confirma el diagnóstico al poner en evidencia la comunicación interauricular y el signo del "acento circunflejo" o "ventana ventricular derecha" determinado por la falta de opacificación del ventrículo derecho en las placas precoces (Fig. 5 C).

Diagnóstico diferencial. — Con muy pocas excepciones se mantiene en vigor el dogma de que "cardiopatía congénita cianótica asociada a una hipertrofia ventricular izquierda en el electrocardiograma es sinónimo de atresia tricuspídea". Aunque este hecho puede presentarse también en la atresia pulmonar a que nos hemos referido anteriormente y en el ventrículo único, el error no es significativo desde que todas estas cardiopatías (incluyendo el ventrículo único con estenosis pulmonar), sólo son susceptibles del mismo tipo de operación. La cirugía intracardiaca es irrealizable en la atresia tricuspídea, por lo que la única operación factible es la creación de un "shunt" artificial del tipo de Taussig-Blalock o de Potts-Smith. La mortalidad operatoria es muy elevada, agravada, sin duda, en el Potts-Smith por la posibilidad de que en las maniobras de disección de la aorta se oblitere el conducto arteriovenoso, que puede ser la única vía por la que llega sangre a los pulmones. Además, los resultados alejados de la operación pueden ser poco satisfactorios, en parte debido a que como la comunicación interauricular puede ser pequeña, al aumentar la presión en la aurícula izquierda, como resultado del "shunt" artificial creado, se dificulta el vaciamiento de la aurícula derecha y en parte, porque el ventrículo izquierdo que es funcionalmente único, puede claudicar.

CIRUGÍA DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

DR. BECÚ. — La anatomía patológica de las cardiopatías congénitas que nos ocupan, puede considerarse desde varios puntos de vista. Nos interesa destacar aquellos aspectos del sistema cardiovas-

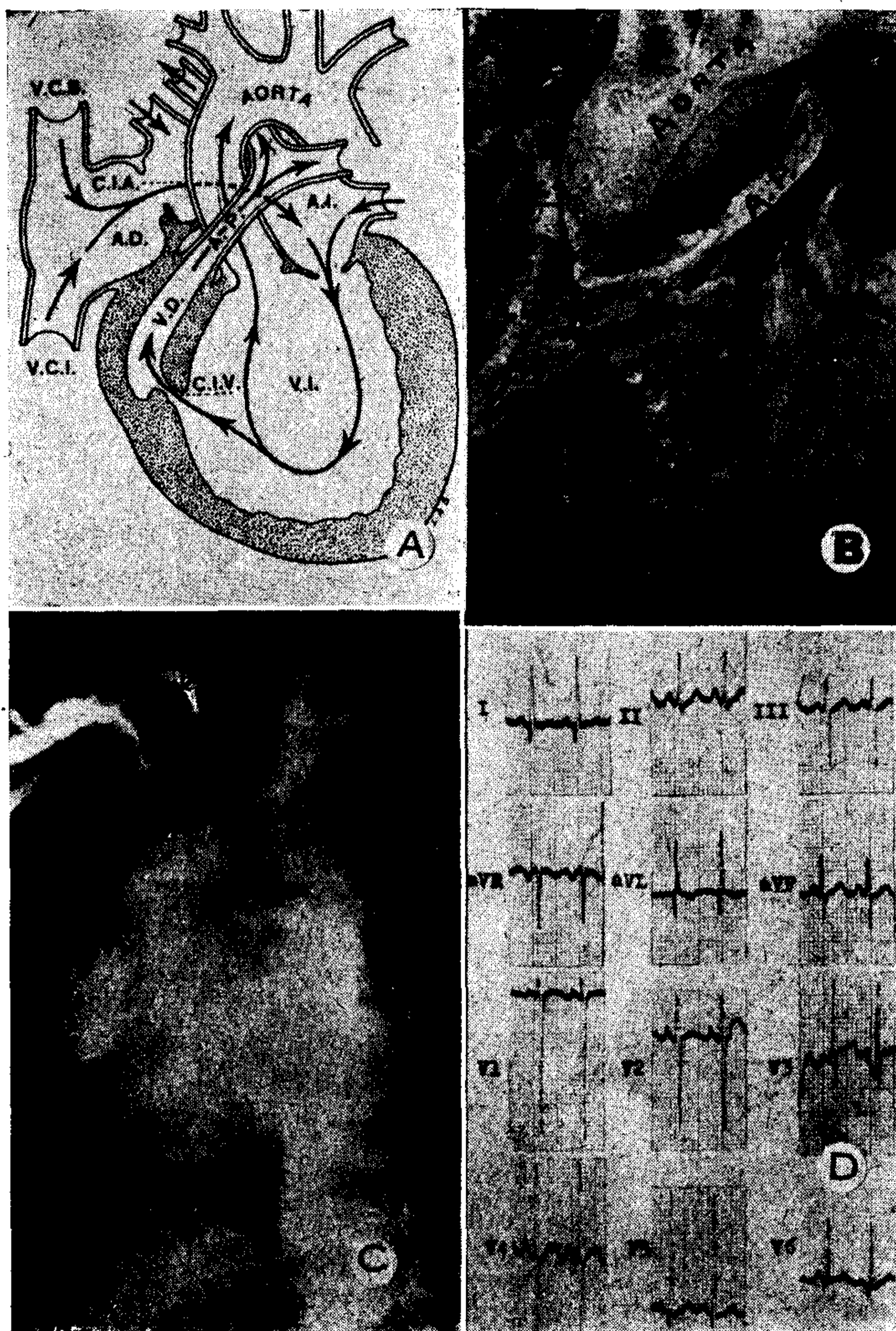


FIG. 5. — ATRESIA TRICUSPIDEA: A) Esquema de un caso con comunicación interauricular e interventricular y sin transposición de vasos ni ductus (modificado de Edwards). B) Pieza en la cual se ha abierto el ventrículo derecho (V.D.) para mostrar la ausencia de válvula tricúspide, el reducido tamaño de esta cámara en la cual falta prácticamente toda la porción sinusal, y la comunicación interventricular (C.I.V.) Obsérvese el buen tamaño del tronco de la arteria pulmonar (A.P.). C) Angiocardiograma. D) Electrocardiograma.

cular malformado que son la manifestación anatómica del cuadro clínico, al mismo tiempo que constituyen una parte esencial en la indicación quirúrgica.

En el *primer grupo* considerado figuran las cardiopatías congénitas acianóticas, que pueden determinar la muerte del lactante por insuficiencia ventricular izquierda y edema aguda hemorrágico del pulmón.

La persistencia del conducto arteriovenoso y la CIV pueden considerarse conjuntamente, porque ambas comportan una libre comunicación entre el circuito sistémico y el pulmonar. Si las resistencias periféricas, pulmonar y sistémica, continuaran siendo semejantes —tal como lo eran en el feto— el niño tendría pocos inconvenientes durante el primero y segundo año de su vida. La manifestación anátomo-patológica de este fenómeno es la persistencia de las *arterias pulmonares fetales* caracterizadas por su gruesa pared y su luz reducida, que se ponen fácilmente en evidencia en el examen microscópico (fig. 1, D) y la manifestación clínica del mismo es la existencia de “shunts” poco significativos.

Sin embargo, en un número considerable de casos las arterias pulmonares no persisten con su característica fetal. A poco del nacimiento comienzan a “madurar”, por así decirlo, normalmente; sus paredes musculares adelgazan progresivamente y su luz aumenta. Este fenómeno de maduración arteriolar es paralelo a una disminución apreciable de la resistencia pulmonar que permite que un gran volumen de sangre escape hacia los pulmones. El ventrículo izquierdo debe bombear una carga cada vez mayor y el lactante comienza a padecer del síndrome de insuficiencia ventricular izquierda. El edema agudo del pulmón, por insuficiencia ventricular izquierda, se caracteriza, en el lactante, porque además del transudado seroso se observa una abundante extravasación de glóbulos rojos que llenan los alvéolos y los bronquios finos, a menudo con distribución lobulillar. Por ello, al referirnos a esta alteración preferimos hablar de edema “hemorrágico” del pulmón. El grupo de cardiopatías que tratamos tiene, pues, como clave de su presentación clínica e indicación terapéutica el comportamiento de sus arterias pulmonares y como causa frecuente de muerte la insuficiencia ventricular izquierda con edema agudo hemorrágico del pulmón.

El *conducto arteriovenoso grave* del lactante, llamado clínica-

mente maligno, tiene por característica anatómica un gran calibre y una longitud casi virtual. A menudo el ductus es de igual o mayor calibre que el del cayado aórtico a su nivel. Un hecho curioso y quizás significativo es que en un gran número de casos la persistencia de un conducto arteriovenoso de gran calibre en el lactante, puede asumirse, con serios fundamentos, que el foramen oval se cerró precozmente. Es posible que la modificación hemodinámica que provocaría en el feto el cierre del foramen oval —importante vía de desviación a esta edad— contribuya a disminuir precozmente la resistencia pulmonar favoreciendo de este modo el aumento del “shunt” después del nacimiento, desde la aorta a la pulmonar.

Lo dicho para la persistencia del conducto arteriovenoso es, en esencia válido también para la CIV. Debemos destacar que la gran mayoría de los casos de CIV (más del 70 %) mueren antes del año de edad. La CIV no sólo es una de las cardiopatías congénitas más frecuentes, sino que es, sin duda, una de las más graves para el lactante.

Además del comportamiento de las arterias pulmonares, que ya hemos señalado para el ductus, existe en la CIV un factor muy importante que es el *calibre del defecto*. Prácticamente todos los casos de CIV que fallecen antes del año de edad tienen un defecto septal cuyo diámetro es igual o mayor que el diámetro de la aorta (Fig. 1, B). Inversamente, las CIV que sobreviven hasta la pubertad tienen diámetros cercanos o inferiores a la mitad del diámetro de la aorta. Existen casos, poco frecuentes, en que estos postulados no se cumplen o sea de lactantes con CIV pequeñas que mueren antes del año o de CIV de tamaño considerable que sobreviven sin sintomatología de gravedad durante la lactancia. Acaso intervengan en estas excepciones, factores ajenos al defecto septal en sí.

La anatomía de la *coartación de la aorta* (fig. 2, C) en el lactante es idéntica a la del adulto. Se trata de un diafragma con orificio excéntrico inferior, generalmente del tamaño de una cabeza de alfiler, que constituye un obstáculo limitado a un punto, generalmente situado por debajo de la subclavia y en la vecindad del conducto arteriovenoso (fig 2, A). Este puede encontrarse permeable o existir vestigios del mismo, e implantado sea en la embocadura de la coartación, sea por abajo o por encima. Aunque desde la época de Bonnet se tomó el ductus como punto de referencia para clasificar las coartaciones desde el punto de vista anátomo-clínico,

aun no hay acuerdo entre los autores sobre el papel que, indudablemente, la posición anatómica y la permeabilidad del ductus deben desempeñar en la gravedad del cuadro clínico.

Verificada la coartación es necesario descartar la existencia de otras cardiopatías que pueden estar asociadas. La más importante de ellas es la CIV que, cuando se asocia a la coartación, tiene la particularidad de no localizarse en su sitio habitual sino inmediatamente por debajo de las sigmoideas pulmonares, en la mayoría de los casos. Además, la coartación de la aorta puede estar asociada a otras anomalías del cayado, a estenosis congénita de la mitral, a fibroelastosis ventricular izquierda y, en un gran número de casos, a sigmoideas aórticas bicúspides. Todas las coartaciones difusas de la aorta, antes llamadas "coartación infantil", están asociadas a otras cardiopatías que de por sí contraindican la simple resección quirúrgica de la zona coartada.

El *segundo grupo* considerado comprende las cardiopatías congénitas cianóticas. En estos casos existe un obstáculo anatómico que impide el aflujo normal de sangre a los pulmones. A la inversa de lo que ocurre en la CIV y en el ductus, en la necropsia, los pulmones de estos pacientes son secos, sin edema y contienen poca cantidad de sangre e histológicamente, las arterias pulmonares son de pared delgada y de amplia luz, quizás aun más amplia que lo normal. Desde el punto de vista anatomopatológico interesa conocer en estas cardiopatías: 1) el tipo y grado de obstrucción al flujo pulmonar y 2) los mecanismos de compensación puestos en juego para hacer llegar sangre no oxigenada al lecho vascular pulmonar; la circulación colateral se realiza, desde la aorta, por las arterias bronquiales —que pueden adquirir un tamaño inusitado— y por otras ramas de la aorta torácica.

Los casos de *Tetralogía de Fallot* (fig. 3, A) que se presentan gravemente enfermos antes del año de vida, tienen habitualmente, una pulmonar pequeña o a menudo atrésica y escaso o nulo desarrollo de colaterales en ausencia de un ductus "significativamente" permeable. Según se sabe, la aorta puede describir su cayado a la izquierda o a la derecha, habiéndonos llamado la atención que en este último caso, es muy frecuente en la autopsia no encontrar ni vestigios de ductus. Se puede asumir que el factor decisivo está representado por la cantidad de sangre que pasaba por los pulmo-

nes durante la vida fetal. El equilibrio entre el grado de obstrucción pulmonar y la rapidez con que pueden desarrollarse las colaterales supletorias preside el pronóstico inmediato de los casos graves del Fallot en el lactante. Lo habitual es que el desarrollo de las colaterales sea un proceso relativamente lento. La CIV de la tetralogía de Fallot (fig. 3, A) es altamente característica y anatómicamente distinta de la CIV aislada. El músculo papilar del cono se halla desplazado hacia atrás y abajo, y la crista supraventricularis hacia adelante y arriba. El defecto septal es de gran tamaño y queda comprendido entre ambas estructuras. Esta anatomía particular del defecto es de suma importancia para el abordaje y táctica quirúrgica de la cirugía del Fallot a "cielo abierto" y quizás esté también en relación con alguna de las modalidades hemodinámicas características del Fallot.

La *estenosis valvular de la pulmonar* con síntomas de gravedad durante la lactancia, se caracteriza por la fusión de las válvulas sigmoideas entre sí, que deja un orificio central muy pequeño, al punto de que en algunos casos se encuentra obliterado por completo, no existiendo comunicación a nivel de la cúpula membranosa entre el ventrículo derecho y el tronco de la arteria pulmonar. No hay defecto en el tabique interventricular y las aurículas se comunican entre sí a través de un foramen oval permeable. El corazón se presenta con un enorme agrandamiento de las cavidades derechas (fig. 4, A y B) y la corrección quirúrgica con la valvulotomía parece fácil. Es importante diferenciar esta condición, que llamamos "estenosis valvular extrema", de la verdadera "atresia pulmonar" en donde el tronco de la arteria pulmonar es un tracto fibroso o termina en un fondo de saco muy hipoplasiado; el ventrículo derecho es rudimentario con paredes muy gruesas y cavidad virtual, la tricúspide hipoplásica, lo mismo que el tractus de salida de la pulmonar. En estos casos, el cuadro clínico, como ya ha sido señalado (fig. 3, C y D), es similar a la atresia tricuspídea y las condiciones anatómicas impiden la realización de una valvulotomía.

La malformación conocida como *atresia tricuspídea* constituye una entidad anatómica y clínica precisa. Es necesario y útil evitar un grado de confusionismo que se ha introducido en la literatura reciente debido a la incorporación, bajo el mismo título, de una serie de tipos anatómicos que si bien tienen una válvula tricúspide atré-

sica, difieren fundamentalmente en cuanto al resto de su anatomía y también en cuanto a su presentación clínica.

Entendemos por atresia tricuspídea la malformación en la cual no se ha desarrollado la válvula tricúspide y no existe, en consecuencia, comunicación directa entre la aurícula y el ventrículo derechos; éste existe en todos los casos, pero es invariablemente muy reducido de volumen, estando representado prácticamente sólo por el tracto de salida o infundíbulo pulmonar. En la mayor parte de los casos, existe una CIV que permite el pasaje de sangre a los pulmones y la comunicación interauricular, constante, es del tipo del foramen oval. Un hecho anatómico y de gran interés es que, en la mayoría de los casos, la arteria pulmonar no es hipoplásica sino que conserva su tamaño normal (fig. 5, B).

Los detalles anatómicos importantes en la presentación clínica de estos enfermos (fig. 5, C y D) son: 1) el gran tamaño y la rotación antihoraria del ventrículo izquierdo en presencia de un ventrículo derecho rudimentario, lo que explica la hipertrofia izquierda del electrocardiograma; 2) que la comunicación entre ambas aurículas, vía obligada del paso de la sangre, se hace habitualmente por medio de un foramen oval y 3) la existencia y el tamaño de la CIV que preside el flujo de sangre que llega a los pulmones. Esta CIV es casi constantemente de pequeño tamaño y ocasionalmente puede faltar lo que ensombrece aun más el pronóstico.

RESUMEN

Durante la lactancia, algunas cardiopatías congénitas pueden ocasionar síntomas graves que ponen en riesgo la vida, por lo que deben ser intervenidas precozmente. Algunas de ellas son acianóticas: conducto arteriovenoso, comunicación interventricular y coartación de la aorta y otras son cianóticas: Tetralogía de Fallot, estenosis pulmonar, atresia tricuspídea.

Las dos primeras malformaciones se caracterizan por un cortocircuito de izquierda a derecha que, cuando es de gran volumen, trae aparejado una insuficiencia cardíaca del tipo predominantemente izquierdo con distrofia, disnea con aleteo nasal, congestión pulmonar y edema agudo de pulmón. Esta también es la causa de muerte más frecuente en la coartación típica de la aorta, cuando ocasionalmente es mal tolerada en el lactante.

CIRUGÍA DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Por su parte, las anomalías cardíacas en las cardiopatías cianóticas mencionadas más arriba, pueden ser de grado tan extremo (estenosis muy severa o atresia pulmonar, ductus pequeño o ausente, etc.) que el aflujo de sangre a los pulmones es mínimo, traduciéndose en cuadros de anoxia que pueden ocasionar la muerte precoz de los pequeños.

R E S U M É

Pendant la lactance, quelques cardiopathies congenitales peuvent occasioner des symptomes graves qui mettent la vie en peril, et qui doivent être operées precocement. Quelques unes de celles-ci sont acyanotiques: persistence du canal arteriel communication interventriculaire et coarctation de l'aorte, et d'autres sont cyanotiques: Tetralogie de Fallot, stenose pulmonaire, atrésie tricuspидienne.

Les deux premières malformations se caracterisent par un shunt de gauche à droite qui, quand il est très grand, comporte une insuffisance cardiaque du type predominant gauche avec dystrophie, dyspnée avec battement nasal, congestion pulmonaire et œdème aigu de poumon. Celui-ci est aussi la cause de mort plus fréquente dans la coarctation typique de l'aorte, quand elle est occasionnellement mal tolerée par l'enfant.

De leur côté, les anomalies cardiaques dans les cardiopathies cyanotiques déjà mentionnées peuvent être si graves (stenose très sévère ou atrésie pulmonaire, ductus petit ou absent, etc.) que le flux de sang des poumons est minime, se traduisant par des cadres d'anoxie qui peuvent amener à la mort precoce des petits enfants.

S U M M A R Y

Congenital heart disease may endanger life in recently born babies, hence, its must be surgically corrected; some of these malformations are cyanotic, like Tetrallogy of Fallot, pulmonary stenosis and tricuspid atresia; others are non-cyanotic, such as patent ductus arteriosus, interventricular septal deffect and coarctation of the aorta.

Patent ductus arteriosus and interventricular septal deffect have a left-to-right shunt and, when large enough, they may produce left ventricular failure, dystrophy, dyspnea and pulmonary edema. Coarctation of the aorta may show the same clinical pattern.

The mentioned cyanotic malformations may also reduce pulmonary flow and bring anoxia and death.

ZUSAMMENFASSUNG

Während der Laktanzzeit können einige angeborene Herzfehler lebensgefährliche Symptome hervorrufen weswegen diese frühzeitig operiert werden müssen. Einige sind azyanotisch: Ductus arteriovenosus, interventrikuläre Verbindung, Aortenverengung und andere sind zyanotisch: Tetralogie von Fallot, Pulmonarstenose, Atresie der Pulmonarklappe. Die 2 ersten Missbildungen sind

MESA REDONDA

durch Kurzschluss links-rechts gekennzeichnet, welcher bei grösserem Ausmass eine Herzinsuffizienz von vorwiegend Links-Typ mit sich bringt mit Dystrophie, Dyspnoe, Nasenflügelatmung, Lungenstauung und akuten Lungenödem. Diese ist auch die häufigste Todesursache bei typischer Aortenverengung wenn sie zufällig schlecht vertragen wird während der Laktanz. Die Herzanomalien bei obenerwähnten zyanotischen Herzmissbildungen können solch extreme Grade erreichen (sehr starke Pulmonarstenose oder Pulmonaratresie, kleiner oder fehlender Ductus etc.) dass der Blutzufuss zu den Lungen minimal ist was sich als Anoxie manifestiert wodurch der frühzeitige Tod des Kindes verursacht werden kann.