CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS. DIAGNÓSTICO - Manual Clínico - Néstor Calafell Vázquez

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS. DIAGNÓSTICO

Manual Clínico

Néstor Calafell Vázquez

Editorial Ciencias Médicas

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS
DIAGNÓSTICO

Manual Clínico

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS
DIAGNÓSTICO

Manual Clínico

Néstor Calafell Vázquez

Ciudad de La Habana, 2005

Datos CIP- Editorial Ciencias Médicas

Calafell Vázquez Nestor
Cardiopatías Congénitas. Diagnóstico. Manual Clínico. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2005

240p. Cuadros. Fig.

Incluye tabla de contenido. Incluye bibliografía al final. Incluye apéndice al final. El libro está dividido en 16 capítulos.
ISBN 959-212-102-8

1. CARDIOPATIAS CONGENITAS/ diagnóstico
2. RECIEN NACIDO 3. LIBROS DE TEXTO

WS420

Edición: Marta Trigo Marabotto
Diseño de cubierta: DI. José Manuel Oubiñas González
Diseño interior: Ac. Luciano Ortelio Sánchez Núñez
Composición: María Pacheco Gola

© Néstor Calafell Vázquez, 2004
© Sobre la presente edición:
Editorial Ciencias Médicas, 2005

Editorial Ciencias Médicas
Centro Nacional de Información de Ciencias Médicas
Calle I, No. 202, esquina a Línea, El Vedado
Ciudad de La Habana, 10400. Cuba
Correo electrónico: ecimed@infomed.sld.cu
Teléfonos: 832 5338 y 55 3375

A los neonatólogos, médicos de la familia y pediatras que son los primeros eslabones de la cadena de asistencia a los niños afectados del corazón.

Al doctor Esequiel Hernández Almeida del área clínica y profesor de la Facultad de Ciencias Médicas de Granma, por el estímulo recibido para la publicación de este manual diagnóstico.
Al ingeniero Alfredo José Arévalo Acevedo que realizó el trabajo de ofimática de este manual.

Prólogo

Escribir estas breves líneas de presentación para el manual de diagnóstico clínico sobre las cardiopatías congénitas, fruto del trabajo y la experiencia de muchos años del profesor doctor Néstor Calafell Vázquez, nos honra.

Este manual va dirigido a los estudiantes de ciencias médicas en su rotación por Pediatría y Neonatología, a residentes y a especialistas de varios perfiles médicos, con la finalidad de hacerles asequible un sistema conceptual propio de una temática de gran complejidad, clásicamente enfocada con múltiples clasificaciones y algoritmos diagnósticos, algunos de ellos dependientes de una tecnología médica no disponible en todos los hospitales y áreas de salud de nuestro país.

El hecho de que con su lectura y estudio, se logre un acercamiento diagnóstico a estas entidades, sustentado en la aplicación del método clínico y avalado por los exámenes complementarios al alcance de la Atención Primaria de Salud y los hospitales municipales y rurales docentes, es el objetivo fundamental del autor, con lo que se promueve la excelencia médica y la capacidad resolutiva a ese nivel de atención.

En los programas de formación de médicos y residentes, el estudio de las cardiopatías congénitas es un tema de importancia, y según opiniones recogidas por nosotros, es uno de los temas de más difícil comprensión.

El texto organizado coherentemente, permite aprehender los aspectos clínicos esenciales de la temática e incluye un profundo abordaje semiológico general, el enfoque radiológico y electrocardiográfico en cada una de las cardiopatías no estructurales, las congénitas propiamente dichas y las adquiridas.

No existe en el manual referencias a técnicas diagnósticas invasivas ni ultrasonográficas de última generación, de ahí su eminente valor clínico.

Si este esfuerzo del experimentado profesor Néstor Calafell, producto de extensas revisiones bibliográficas y de muchos años de experiencia profesional en el ejercicio cardiológico, es útil al estudiante de medicina, al médico general básico y a los residentes de Pediatría, Nenatología o Medicina General Integral, entonces, de seguro, se sentirá satisfecho por haberlo realizado.

Dr. Marcio Ulises Estrada Paneque
Profesor Titular de Pediatría

Contenido

Capítulo 1. Historia clínica / **1**
Historia clínica / 1
Tensión arterial del recién nacido / 6
Valoración de la radiografía del tórax / 7
Valoración del electrocardiograma / 12
Datos semiológicos / 24

Capítulo 2. Insuficiencia cardíaca congestiva y cianosis / 27
Insuficiencia cardíaca congestiva / 27
La insuficiencia cardíaca y el hiperaldosteronismo secundario / 30
Cianosis / 31
Enfermedad cardíaca no estructural / 32
Alteraciones estructurales / 37

Capítulo 3. Defectos del tabique auricular y ventricular / **38**
Defecto del tabique auricular tipo *ostium secundum / 38*
Defecto septal auricular tipo *ostium primum / 42*
Aurícula común / 44
Agujero oval permeable / 46
Canal auriculoventricular común o *atrioventricularis comunis*. Canal AV completo / 46
Defecto septal ventricular / 48
Comunicación del ventrículo izquierdo con la aurícula derecha / 55
Ventrículo común / 57

Capítulo 4. Comunicación entre grandes vasos y fístulas arteriovenosas / **61**
Persistencia del conducto arterioso / 61
Defecto septal aortopulmonar o ventana aortopulmonar / 65
Aneurisma arteriovenoso pulmonar congénito / 67
Fístulas arteriovenosas periféricas o sistémicas / 68
Fístula arteriovenosa coronaria / 70

Capítulo 5. Malposición de grandes vasos / **72**
Tetralogía de Fallot / 72
Transposición completa de grandes vasos / 77
Transposición corregida de grandes vasos / 81
Doble emergencia del ventrículo derecho / 84
Tronco arterioso / 88

Capítulo 6. Lesiones obstructivas y regurgitantes de grandes vasos / **92**
Atresia pulmonar / 92
Estenosis valvular pulmonar / 95
Regurgitación pulmonar congénita / 99
Atresia valvular aórtica / 101
Estenosis valvular aórtica congénita / 104
Estenosis subaórtica muscular / 106
Estenosis aórtica supravalvular / 108
Coartación aórtica / 111
Válvula aórtica bicúspide / 115

Capítulo 7. Lesiones obstructivas y regurgitantes de válvulas auriculoventriculares / **117**
Atresia valvular mitral / 117
Estenosis mitral congénita / 119
Regurgitación mitral congénita / 121
Prolapso de la válvula mitral / 123
Atresia tricuspídea / 126
Regurgitación de la válvula tricúspide / 130
Anomalía de Ebstein / 130

Capítulo 8. Drenajes anómalos venosos / **134**
Drenaje anómalo total de venas pulmonares / 134

Drenaje anómalo total de venas pulmonares sin obstrucción / 135
Drenaje anómalo total de venas pulmonares con obstrucción venosa / 137
Drenaje anómalo parcial de venas pulmonares y otras anomalías venosas / 139
Corazón triauricular / 141

Capítulo 9. Anomalías del arco aórtico / 145
Anillos vasculares / 145
Doble arco aórtico / 145
Arteria subclavia derecha aberrante / 147
Arteria subclavia izquierda aberrante / 148
Interrupción del arco aórtico / 149

Capítulo 10. Malposición del corazón y síndrome de disgenesia esplénica / 151
Malposición del corazón / 151
Dextrocardia / 152
Mesocardia / 152
Levocardia / 153
Ectopia cordis / 153
Síndrome de disgenesia esplénica / 153
Asplenia / 153
Poliesplenia / 156

Capítulo 11. Miocardiopatías / 159
Fibroelastosis endocárdica / 159
Nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda de la pulmonar / 163
Glucogenosis cardíaca o enfermedad de Pompe / 166
Mucopolisacaridosis / 168

Capítulo 12. El corazón en enfermedades infecciosas / 170
Miocarditis / 170
Endocarditis infecciosa / 174
Pericarditis / 177
Fiebre reumática / 182
Enfermedad cardiovascular en el síndrome rubeólico / 187
Sepsis grave y el corazón / 188

Capítulo 13. El corazón en las cromosomopatías y en las malformaciones neuromusculares y esqueléticas / **189**
Trisomía 21. Síndrome de Down / 189
Trisomía 18. Síndrome de Edward / 190
Trisomía 13. Síndrome de Patau. Síndrome D / 190
Trisomía 22 / 191
Síndrome del grito de gato. Síndrome Cri du chat / 192
Síndrome de boca de carpa. Síndrome de supresión del brazo largo del cromosoma número 18 / 193
Síndrome de Klinefeltter o anomalía XXY / 193
En el tipo XYY / 193
Ataxia de Friedreich / 193
Distrofia muscular progresiva / 194
Síndrome de Marfan / 195
Síndrome de Ellis Van Creveld / 196
Síndrome de Holt-Oram / 197

Capítulo 14. Patologías con hipertensión arterial pulmonar / **198**
Síndrome de Eisenmenger / 198
Corazón pulmonar crónico / 199
Fibrosis quística del páncreas / 200
Síndrome de Mikity Wilson / 201
Displasia broncopulmonar / 202
Obstrucción de las vías aéreas desde la nariz hasta la bifurcación de la tráquea / 202
Hipertensión arterial pulmonar primaria / 203

Capítulo 15. Alteraciones cardíacas en algunas patologías / **206**
Lupus eritematoso diseminado / 206
Dermatomiositis / 206
Esclerodermia / 207
Periarteritis nudosa / 208
Beriberi / 209
Anemia / 210

Hipertiroidismo / 210
El corazón en el hipotiroidismo / 211
El corazón en la hipertensión arterial sistémica / 212

Capítulo 16. Tumores cardíacos. Divertículos del ventrículo izquierdo. Complicaciones cerebrales de las cardiopatías congénitas. Muerte súbita de origen cardiovascular / 214
Tumores cardíacos / 214
Divertículo del ventrículo izquierdo / 217
Complicaciones cerebrales de las cardiopatías congénitas / 218
Muerte súbita de origen cardíaco / 219

Apéndice / 220

Bibliografía / 222

Capítulo 1

Historia clínica

Interrogatorio, inspección, palpación y auscultación. Tensión arterial del recién nacido. Valoración radiológica. Valoración electrocardiográfica. Datos semiológicos.

Historia clínica

Interrogatorio

Anotar en la historia clínica si la madre tiene antecedente familiar con cardiopatía congénita o una cromosomopatía. Si es diabética y ha tenido o no tratamiento durante la gestación. Si ha tenido alguna infección viral al inicio o al final del embarazo o la ingestión de medicamentos.

Del bebé en el período neonatal anotar: peso, edad, prematuridad, a término o posmaduro. Si sufrió apnea, dificultad respiratoria, cianosis transitoria o permanente. Todo lo relacionado con el parto, sufrimiento fetal, circulares, aspiración de meconio, aplicación de fórceps. Anotar la vitalidad, llanto y nutrición.

En la edad preescolar y escolar: antecedentes de infecciones respiratorias a repetición, amigdalitis, fiebre reumática e ingresos hospitalarios.

Inspección

Observar anomalías externas, como facies asimétrica por el llanto, ojos oblicuos, labio leporino, fisura palatina, maxilar inferior pequeño, pabellones auriculares con implantación baja, catarata congénita, deformidad del cráneo. Señalar deformidad del tórax, columna vertebral, extremidades, manos y pies.

Si el tórax es quieto o hiperactivo, frecuencia respiratoria, tiraje intercostal, esternal o subcostal y si la dificultad respiratoria es inspiratoria o espiratoria.

Describir si la piel es normal, amarillenta por íctero, pálida por anemia, rubicunda por poliglobulina, grisácea por sepsis grave. Si la cianosis es en reposo, después del llanto o baño o

por temperatura ambiental fría. La sudación excesiva durante la alimentación puede ser un signo de la insuficiencia cardíaca congestiva.

Palpación

Palpar la región precordial y saber si el latido de la punta está a la izquierda normalmente, y cuando se palpa a la derecha se trata de una dextrocardia, situs inverso o una malposición del corazón.

Al introducir los dedos en los espacios intercostales izquierdos y palpar un latido sugiere crecimiento del ventrículo derecho; y si el latido de la punta se palpa desviado a la izquierda, en la línea axilar anterior, sugiere crecimiento ventricular izquierdo.

Cuando se palpa el segundo ruido en el área de la pulmonar en un niño recién nacido, pensar en la hipertensión pulmonar neonatal, y si es un niño mayor y tiene un cortocircuito de izquierda a derecha, sugiere hipertensión pulmonar secundaria.

El frémito, sensación palpatoria de un soplo, en el hueco supraesternal sugiere estenosis valvular aórtica y si es en el área de auscultación de la pulmonar puede tratarse de estenosis de este tronco o un conducto arterioso. El frémito sistólico en el apex puede deberse a la regurgitación mitral y si es en la parte baja del esternón o en el apéndice xifoides es por regurgitación de la válvula tricúspide. El frémito sistólico paraesternal izquierdo en tercero y cuarto espacio intercostal y mesocardio tiene valor diagnóstico en el defecto septal ventricular. El frémito que se palpa en la sístole y diástole se corresponde con conducto arterioso o una fístula arteriovenosa.

Cuando se palpa el hígado aumentado de tamaño, tres o cuatro centímetros por debajo del reborde costal, es un signo importante de insuficiencia cardíaca derecha. Cuando el hígado se palpa en ambos hipocondrios se trata de un hígado medial, transverso y sugiere formar parte del síndrome de disgenesia esplénica.

El aumento del volumen del bazo (esplenomegalia) puede ser un signo del cuadro clínico infeccioso que sufre el enfermo.

La presencia de un angioma con un frémito continuo es la manifestación de una fístula arteriovenosa periférica.

Palpar los pulsos arteriales periféricos: radial, femoral, pedia y tibial posterior, en las cuatro extremidades. Anotar si son regulares o irregulares, con una amplitud normal, disminuida o aumentada. La ausencia de los pulsos arteriales en los miembros inferiores es un signo importante para la sospecha diagnóstica de la coartación aórtica. Cuando el ventrículo izquierdo maneja un volumen de sangre grande el pulso es saltón como en la insuficiencia aórtica, conducto arterioso abierto, insuficiencia valvular troncural y en otras patologías.

Auscultación

La auscultación del corazón no hacerla solamente en los focos clásicos, sino en toda el área precordial, región axilar, cuello y región dorsal del tórax. Auscultar la cabeza cuando se sospecha una fístula arteriovenosa cerebral.

Los ruidos cardíacos principales son dos: el primer ruido de duración más larga y de tono bajo, el segundo ruido más breve y de tono alto. Pueden escucharse un tercero y cuarto ruido. Cuando se oye un ritmo a tres tiempos con cadencia de galope es un signo de insuficiencia cardíaca congestiva.

Otro ruido que puede escucharse en la base del corazón es el clic y puede corresponderse con estenosis valvular aórtica o pulmonar. En el apex un clic seguido de un soplo sistólico corto puede sugerir prolapso de la válvula mitral. En la estenosis mitral puede oírse el chasquido de apertura de la válvula.

La auscultación de un roce pericárdico tiene valor diagnóstico en las pericarditis.

Soplos. Para conocer su origen y significado la orientación es la siguiente:

Soplos de entrada en el corazón izquierdo

La vía de entrada está formada por la aurícula izquierda, válvula mitral y ventrículo izquierdo.

1. Soplo diastólico.
   Estenosis mitral orgánica.
   Retumbos:insuficiencia mitral, persistencia del conducto arterioso, defecto septal ventricular, soplo de austin flint de la insuficiencia aórtica, similar al de la estenosis mitral, salvo que no tiene chasquido de apertura ni frémito.
2. Soplo sistólico.
   Lesión orgánica mitral: reumática, bacteriana o congénita.
   Funcional: afectación de cuerdas tendinosas o músculo papilar, prolapso de la válvula mitral.

Soplos de la vía de salida del ventrículo izquierdo

La vía de salida la forman: el ventrículo izquierdo, válvula aórtica, raíz de la aorta y la aorta ascendente.

1. Soplo diastólico
   Insuficiencia aórtica, aneurisma del seno de valsalva, aortitis, hipertensión arterial severa.
2. Soplo sistólico.
   Estenosis aórtica valvular, estenosis subaórtica muscular.

Soplos de la vía de entrada del corazón derecho

La vía de entrada formada por la aurícula derecha, válvula tricúspide y ventrículo derecho.

1. Soplo diastólico.
   Estenosis tricúspide reumática, ya que la lesión congé nita es rara. Retumbo por defecto del tabique auricular, drenaje anómalo de las venas pulmonares.
2. Soplo sistólico.
   Anomalía de Ebstein. Lesión valvular reumática tricuspídea.
   La forma más frecuente es la insuficiencia relativa por gran dilatación del ventrículo derecho.

Soplos de la vía de salida del ventrículo derecho

Vía formada por el infundíbulo derecho, válvula de la pulmonar y la arteria pulmonar principal.

1. Soplo diastólico.
   Insuficiencia valvular pulmonar por lesión orgánica.
   Por dilatación del anillo pulmonar: hipertensión pulmonar por estenosis mitral, corazón pulmonar crónico, hipertensión pulmonar primaria y síndrome de Eisenmenger.
2. Soplo sistólico.
   Estenosis orgánica de la pulmonar como en la tetralogía de Fallot.

Por aumento del flujo sanguíneo o aceleración del flujo pulmonar, como en la anemia, defecto del tabique auricular, corazón del beriberi, tirotoxicosis, corazón pulmonar crónico o por dilatación de la pulmonar por hipertensión pulmonar y en drenaje anómalo de las venas pulmonares.

Soplos por cortocircuito de izquierda a derecha

1. Defecto del tabique auricular.
   Tiene un pequeño gradiente de presión entre ambas aurículas y rara vez puede auscultarse un soplo en este defecto. Se oye un soplo sistólico grado 2 en el segundo espacio intercostal izquierdo por aumento del flujo en la arteria pulmonar y la dilatación de ese vaso y un desdoblamiento amplio y fijo del segundo ruido.
2. Defecto del tabique ventricular.
   Causa soplo pansistólico grado 3 o 4 en tercer espacio intercostal izquierdo con transmisión a la derecha.
3. Conducto arterioso permeable.
   Tiene un soplo sistodiastólico que se oye en el primer o segundo espacio intercostal izquierdo. Cuando cursa con hipertensión pulmonar se ausculta tan solo un soplo sistólico.
4. En la ventana aortopulmonar puede oirse un soplo similar al conducto arterioso.
5. El soplo de la fístula arteriovenosa coronaria puede ser sistólico o continuo y tiene la sensación acústica de superficialidad.
6. Las fístulas arteriovenosas en la operación de Potts o de Blalock-Taussig.

Soplos sistólicos menores

1. Soplos llamados inocentes en el segundo y tercer espacio izquierdo, vibratorios o musicales.
2. El llamado "zumbido venoso o rumor venoso", frecuente en los niños y se oyen en los focos de la base del corazón y desaparecen cuando se comprime la yugular o cambio de posición de la cabeza.

Soplos distales a la estrechez de un vaso

Como el soplo que se oye en la axila o en el dorso del tórax y se debe a la estrechez de una o de las dos ramas de la arteria pulmonar.

Tensión arterial del recién nacido

La tensión arterial de los niños varía según la edad, peso, fiebre, estado emocional y se mide usando el método auscultatorio o por el método de Dopler. En los niños recién nacidos el método es por "enrojecimiento" y la cifra obtenida representa una media entre la presión sistólica y diastólica. El ancho del manguito no determina cambio significativo en la cifra de la tensión arterial.

La toma de la tensión arterial en los recién nacidos se hace de la siguiente manera:

- El manguito se pone por encima de la muñeca o del tobillo.
- Con el niño en decúbito supino, se levanta el miembro en que se toma la tensión arterial por encima del corazón.
- Se exprime el pie o la mano por medio de masaje hasta causar palidez.
- Se infla el manguito por encima de la presión arterial sistólica presumida.
- Se baja la extremidad hasta el nivel del corazón y se quita la presión del manguito hasta que aparece el rubor en la palma de la mano o la planta del pie según sea la extremidad que se explora.
- Anotar las cifras de la tensión arterial de las cuatro extremidades.
- El niño debe estar tranquilo mientras se mide la tensión arterial y repetirla las veces que sea necesario.

Valoración de la radiografía del tórax

Después del interrogatorio y el examen físico en todo niño que se sospeche una cardiopatía se indica una radiografía de tórax anteroposterior, bien centrada y una vista lateral adicional.

Los datos más importantes son:

- Patrón vascular pulmonar.
- Tamaño y forma del corazón.
- Crecimiento de las cavidades cardíacas.
- Arteria pulmonar.
- Arteria aorta.
- Posición del corazón.
- Alteraciones óseas.
- Otros datos.

Patrón vascular pulmonar

Es un dato de valor, pues está presente junto con la cianosis en las clasificaciones de las cardiopatías congénitas. La vascularidad pulmonar puede ser normal, disminuida o aumentada.

1. Vascularidad pulmonar normal.
   Las arterias pulmonares normales se caracterizan porque el calibre disminuye progresivamente desde el hilio hasta la periferia del pulmón. Siempre que la calidad de la radiografía y la edad del niño lo permitan se mide el calibre de un bronquio de frente y de la arteria que lo acompaña y si tienen el mismo tamaño se considera que la vascularidad es normal. El curso de las venas en el pulmón está totalmente separado de las arterias y los bronquios.
2. Vascularidad pulmonar disminuida.
   Se reconoce porque las arterias tienen un pequeño calibre desde el hilio hasta la periferia del pulmón; se observa además, el arco medio cóncavo y el hilio vacío. Este patrón vascular significa que hay una obstrucción del flujo sanguíneo al pulmón, que si es severa, se desarrolla una circulación colateral bronquial y el pulmón tiene entonces aspecto de encaje en la vista radiológica.

La vascularidad pulmonar desigual de causa cardiovascular puede ser por la ausencia de una de las arterias pulmonares o por la estenosis de una de ellas. Si el niño tiene un pulmón congestivo y adopta un decúbito lateral, se observa una desigualdad vascular pulmonar. Igualmente puede observarse si el conducto arterioso drena en una de las ramas de la pulmonar.

3. Vascularidad pulmonar aumentada.
   Generalmente por un corto circuito de izquierda a derecha, auricular, ventricular o por un conducto arterioso. Este cortocircuito abundante dilata las arterias pulmonares y determina una sobrecarga de las cavidades izquierdas que puede conducir a la insuficiencia cardíaca congestiva.
   El aumento de la vascularidad puede deberse a una lesión obstructiva de las cavidades izquierdas, como en la hipoplasia de cavidades izquierdas, estenosis mitral y estenosis aórtica. Este tipo de vascularidad recibe el nombre de obstructiva venosa o congestivo venosa. Otras causas que ocasionan obstrucción de las venas pulmonares son el drenaje anómalo de las venas pulmonares por debajo del diafragma o estenosis de la vena común en su trayecto o el orificio reducido en la entrada de la vena cava superior o en la entrada de la aurícula derecha.
   Las fístulas arteriovenosas periféricas aumentan la vascularidad pulmonar del tipo de cortocircuito.
   En la insuficiencia cardíaca congestiva el pulmón presenta edema intersticial, alveolar y líneas de Kerley. Las líneas B de Kerley en los ángulos costofrénicos son rectas y horizontales; se observan con mayor nitidez detrás del esternón en la vista lateral del tórax. Se distinguen por su mayor densidad que los vasos colindantes y no se ramifican. Las líneas a apuntan hacia el hilio y las D en las bases y en cualquier dirección.

Tamaño y forma del corazón

Para medir el tamaño del corazón se sugiere el índice o relación cardiotorácica, que es el diámetro transverso máxi-

mo del corazón y la máxima amplitud del tórax, expresado en porcentaje. La relación normal en el neonato es de 65% y en el primer año de vida desciende a 50%; la radiografía se realiza a una distancia focal de 72 pulgadas. Tener presente que la presencia del timo puede simular cardiomegalia y en una vista lateral se puede apreciar el mediastino anterior ocupado por el timo.

Las formas más frecuentes del corazón son:

1. Forma ovoide o de huevo acostado sobre un borde.
   Observado con frecuencia en la transposición completa de los grandes vasos, aunque puede verse en otras cardiopatías congénitas.
2. Forma de muñeco de nieve o en 8.
   En la conexión anómala total de las venas pulmonares en la vena cava superior.
3. Forma triangular.
   En el defecto septal auricular.
4. Convexidad superior del borde izquierdo.
   Tiene la forma del "hombro izquierdo" y se observa en la transposición corregida de los grandes vasos.
5. Síndrome de la cimitarra (sable curvo que usan los orientales).
   Las venas pulmonares derechas unidas e incurvadas drenan en la vena cava inferior por debajo del diafragma. Generalmente el pulmón derecho es hipoplásico y el corazón desviado a la derecha.
6. Forma de zapato sueco o sabot.
   En la tetralogía de Fallot y en otras cardiopatías que tienen defecto septal ventricular y estenosis de la pulmonar.
7. Forma de "patico".
   En la estenosis aórtica.
8. Forma de copa invertida.
   En las pericarditis con derrame.
9. Forma globulosa.
   En las miocardiopatías dilatadas el corazón adquiere una forma globulosa, así como en las cardiopatías por lesiones valvulares múltiples.

10. El contorno del corazón y el tamaño dependen de varios factores, como son: distancia focal, rotación, inspiración, anomalía torácica y edad del niño. Es después de los 6 meses de edad que adquiere la forma de los niños mayores.

Crecimiento de las cavidades cardíacas

1. Crecimiento de la aurícula derecha.
   Se observa por dilatación del arco inferior derecho del contorno del corazón. Tiene gran volumen en la insuficiencia de la válvula tricúspide y en la anomalía de Ebstein, así como en el defecto septal auricular, estenosis de la pulmonar y atresia tricuspídea.
   En ocasiones la aurícula derecha se sitúa en la izquierda y la orejuela derecha por detrás de los grandes vasos y encima de la orejuela izquierda. Cuando la orejuela derecha presenta levoposición, invariablemente presenta transposición de los grandes vasos, sin inversión ventricular y se considera que es la atresia de la tricúspide la cardiopatía más frecuente y le sigue la doble emergencia del ventrículo derecho.
   En la radiografía simple del tórax los signos de yuxtaposición de las orejuelas auriculares o levoposición de la orejuela derecha son: el borde inferior derecho de la silueta cardíaca ha perdido la convexidad y no se extiende más allá de la columna vertebral y ese borde derecho aplanado da la impresión de que la punta está a la derecha. Pero el signo radiológico más importante es un abultamiento en el borde superior izquierdo por la situación de la orejuela derecha.
2. Crecimiento de la aurícula izquierda.
   La aurícula izquierda puede crecer a la derecha, izquierda, hacia arriba o abajo, o combinarse en las cuatro direcciones. Cuando crece hacia la derecha, se puede observar un doble contorno y cuando crece hacia la izquierda, aparece un abultamiento en el borde izquierdo por la orejuela izquierda. Cuando crece hacia atrás puede comprimir el esófago y provocar disfagia. El desplazamiento hacia arriba puede levantar el bronquio izquierdo.

3. Crecimiento del ventrículo derecho.
   La punta del corazón se desplaza hacia fuera y arriba.
4. Crecimiento del ventrículo izquierdo.
   En la vista frontal la punta se hunde en el diafragma.

Arteria pulmonar

Si en la vista frontal del tórax el arco medio es cóncavo, se debe a una arteria pulmonar disminuida de tamaño o atrésica. Si el arco medio es convexo, se trata de una pulmonar dilatada y cuando es un fenómeno aislado en un niño de edad pediátrica, puede corresponder con una dilatación congénita de la pulmonar. En la estenosis de la pulmonar con dilatación posestenótica, el arco medio puede aparecer convexo. En todas las cardiopatías congénitas con flujo sanguíneo aumentado a través de la pulmonar, se observa la pulmonar dilatada en la vista frontal del tórax.

Arteria aorta

En el niño recién nacido es difícil determinar el botón aórtico y la presencia del timo dificulta aún más verlo en la vista frontal del tórax. Precisar si es derecho o izquierdo y con una vista penetrada puede visualizarse la aorta descendente. Cuando en un niño se aprecia la aorta ascendente con claridad es posible que esté dilatada por coartación, dilatación posestenótica o una insuficiencia valvular.

El arco aórtico derecho se observa en algunas cardiopatías congénitas y su frecuencia aproximada es la siguiente:

Tetralogía de Fallot	31%
Atresia tricuspídea	20%
Tronco arterioso	31%
Defecto septal ventricular	5%
Transposición completa de los gv	23%
Transposición corregida de los gv	1%

Posición del corazón

Las malposiciones del corazón pueden ser secundarias a anomalías de los pulmones, diafragma y esqueléticas (ver síndrome de disgenesia esplénica, p. 153).

Alteraciones óseas

La erosión del borde inferior de las costillas en los niños después de los 6 o 7 años de edad es un signo de valor diagnóstico de coartación de la aorta. La erosión costal está ausente de las dos primeras costillas, pues las arterias intercostales de ellas no se originan en la aorta. La escotadura costal puede ser unilateral o bilateral.

Cuando afecta las tres últimas costillas, sugiere que la obstrucción de la aorta es en la parte inferior del tórax o en la parte superior de la aorta abdominal.

En el pectus carinatum y anomalías vertebrales se han descrito cardiopatías congénitas.

Anomalías óseas descritas en el síndrome de Down, Ellis van Creveld y Holt-Oram se acompañan generalmente de cardiopatías congénitas.

Otros datos

La vena cava superior izquierda debe sospecharse en una vista radiológica frontal en que el mediastino superior izquierdo es recto y la porción inferior se funde con el corazón.

El estudio contrastado del esófago es útil para el estudio de las anomalías del arco aórtico y los anillos vasculares.

Valoración del electrocardiograma

El examen electrocardiográfico cuando se conjuga con el cuadro clínico y el examen radiológico es muy útil para el estudio de las cardiopatías congénitas.

Onda P

1. Positiva en D1, D2, D3 y AVF normalmente. Si P negativa en D1 significa ritmo ectópico o dextrocardia.
2. Si mayor de 2,5 mm en D2, D3 y AVF significa crecimiento auricular derecho.
3. Cuando la P es bimodal o bicúspide en D1, D2 y precordiales izquierdas, significa crecimiento auricular izquierdo. Otro signo de crecimiento auricular izquierdo es la porción negativa de P ancha y mellada en V1.

4. El eje P es de +60 grados aproximadamente. El eje de P en el cuadrante superior izquierdo se ha observado en la poliesplenia.
5. La presencia de ondas P cambiantes por dos nodos sinuauriculares con vena cava superior bilateral y dextrocardia, pensar en la poliesplenia.
6. La ausencia de la onda P se debe a que está oculta en el complejo QRS o se trata de un paro sinusal.

Intervalo PR

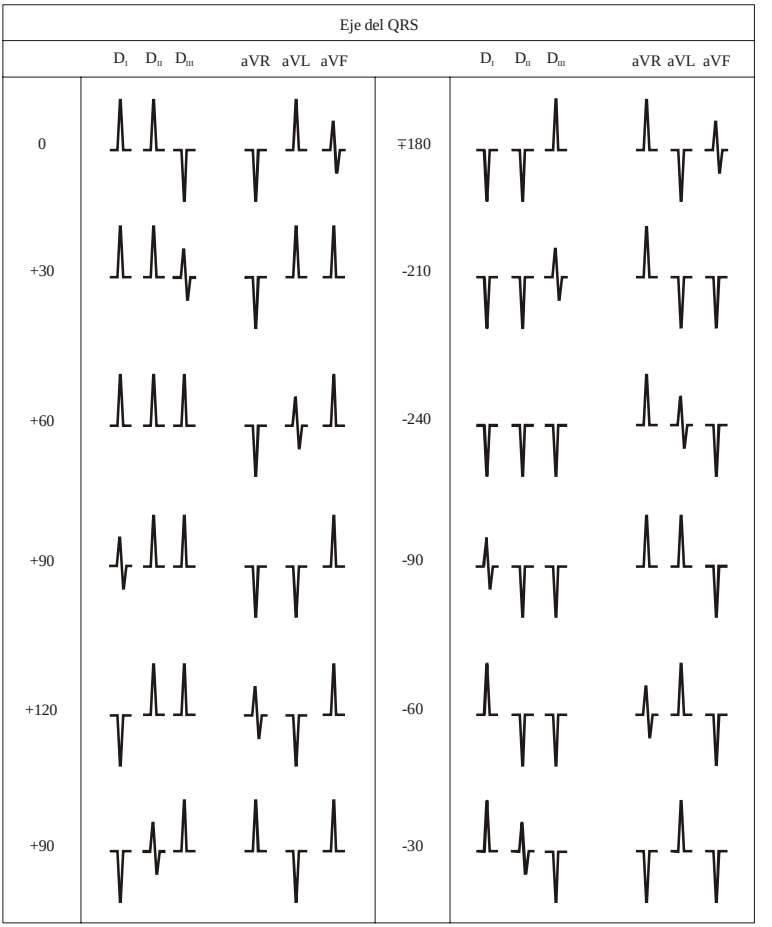
No mayor de 0,16 s hasta los cinco años de edad.

Cuando el PR es menor de 0,08 s en el síndrome de preexcitación por haces anómalos que comunican las aurículas con los ventrículos. La prolongación del PR es un signo menor de la fiebre reumática.

Complejos QRS

1. Duración de 0,08 s.
2. La onda Q no es mayor que el 25% de la R y raramente la Q es mayor de 3 mm.
3. En los niños normales la onda Q aparece en 75% de los casos.
4. Ondas R. Para medir la frecuencia cardíaca se eligen los picos de dos ondas R sucesivas y se cuentan el número de cuadrículas de 1 mm (0,04 s) existentes entre los dos picos de R y se divide 1500 por la cifra obtenida.
5. El eje QRS en los niños recién nacidos es aproximadamente entre +35 grados y +180 grados y luego se sitúa cerca de 90 grados según aumenta la edad.
6. Cálculo del eje QRS.
   El cálculo del eje eléctrico de QRS se determina por medio del cuadro 1.
7. Cuando el eje eléctrico se dirige al cuadrante superior izquierdo en cardiopatías no cianóticas sugiere un defecto de los cojinetes endocárdicos y si es cianótico, pensar en la posibilidad de atresia tricuspídea o la doble emergencia del ventrículo derecho.

Cuadro 1. Cálculo del eje eléctrico de QRS



Onda T

1. Normalmente positiva en D1, D2 y puede ser negativa en D3.
2. En las primeras horas de nacido la onda T es positiva en V1 y cuando persiste después de una semana de vida, se considera patológica.

3. La onda T negativa en V1 se hace positiva después de los 16 años de edad.
4. Las alteraciones de la onda T se observan en los trastornos electrolíticos, inflamatorios, sobrecargas ventriculares y en la toxicidad digitálica.

Segmento ST

Los desplazamientos o desniveles del segmento ST pueden ser negativos o positivos y normalmente nunca exceder los 2 mm en las derivaciones estándar. El segmento ST se altera en la insuficiencia coronaria, pericarditis, digital, hipertrofias ventriculares, hipopotasemia, etc.

Hipertrofia ventricular

1. Hipertrofia ventricular derecha
   Onda R mayor de 7 mm en AVR.
   R en V1 mayor de 19 mm.
   El voltaje de S en V6 mayor que el de R en esa derivación.
   Tiene valor el QR en V1
   Ondas T positivas en precordiales derechas después de la primera semana de vida.
   Desviación del eje de QRS a la derecha.
2. Hipertrofia ventricular izquierda
   R en V6 altas, mayor que el normal para su edad.
   Ondas T negativas en V5 y V6, sugieren sobrecarga sistólica izquierda.
   Onda S profunda en V2.
   R alta en AVL mayor de 9 mm.
   Generalmente, eje de QRS desviado a la izquierda.

Arritmias

En el período neonatal, la frecuencia cardíaca es variable entre 70 y 190 latidos por minuto y durante el sueño la frecuencia cardíaca varía entre 70 y 90 latidos por minuto en algunos bebés.

1. Taquicardia sinusal.
   Raramente pasa de 200 latidos por minuto, aún con fiebre o llanto y no por un período prolongado.

En el electrocardiograma las ondas P seguidas de complejos QRS y ligeros cambios del segmento ST y alteraciones de T que persisten varias horas después que cesa la taquicardia.

2. Braquicardia sinusal.
   La frecuencia cardíaca persistente por debajo de 90 latidos por minuto en el recién nacido y por debajo de 60 en los niños mayores. El intervalo PR normal y las ondas P preceden al complejo QRS pudiéndose excluir el bloqueo cardíaco.
   Es menos frecuente que la taquicardia sinusal y se observa en la convalecencia de enfermedades infecciosas, en la glomerulonefritis con hipertensión arterial, en síndrome ictérico y en las patologías que provocan hipertensión intracraneal.
3. Arritmia sinusal.
   El nodo sinusal produce impulsos irregulares en algunos niños y personas jóvenes. Se distinguen dos formas: una en que la frecuencia aumenta con la inspiración y disminuye con la espiración, es la arritmia sinusal respiratoria y la otra tiene relación con medicamentos como la digoxina, morfina, etc.
4. Latidos prematuros o extrasístoles.
   Los extrasístoles o contracciones prematuras pueden tener origen en las aurículas, en la unión AV y en los ventrículos. Se ha referido en 1 o 2 % en niños normales y en 2 a 4 % en los niños cardiópatas.
   El examen electrocardiográfico es fundamental para el diagnóstico, una onda P distorsionada o negativa con un complejo QRS normal. El latido de la unión es reconocido por una onda P negativa que precede, coincide o sigue al complejo QRS. La onda P puede estar oculta en el complejo QRS o en segmento ST.
   Las contracciones ventriculares prematuras pueden tener origen en cualquier lugar de los ventrículos y tienen las características siguientes: un complejo QRS ancho, de 0,12 s o más, mellado, generalmente la T se opone a

la dirección principal del QRS y puede ser que el complejo QRS no es precedido de una onda P.

Las contracciones ventriculares múltiples que se originan en el mismo foco son semejantes entre sí. Si se forman en focos distintos la forma del complejo QRS no es igual en cada latido. Los QRS que se originan en el ventrículo derecho tienen la imagen parecida a los bloqueos de rama izquierda y los que tienen su origen en el ventrículo izquierdo tienen una imagen parecida a los bloqueos de rama derecha.

Cuando un extrasístoles es precedido por un latido normal recibe el nombre de bigeminado y si le preceden dos latidos recibe el de trigeminado.

5. Taquicardia paroxística supraventricular.

   Es la más común de las disrritmias sintomáticas en los niños. Es un ritmo rápido, originado en las aurículas, con frecuencia entre 140 y 240 latidos por minuto. Puede ser repetitiva y ocasionalmente mantenida, cesan espontáneamente o por maniobras vagales o por tratamiento medicamentoso.

   En el electrocardiograma las ondas P pueden estar presentes en el 50 % de los casos. El complejo QRS supraventricular es el más frecuentes en los niños.

   El 70 % de los casos con síndrome de WPW(Wolf-Parkinson-White) sufren uno o más episodios de taquicardia paroxística alguna vez en la vida.

   La taquicardia supraventricular paroxística se puede observar en el hipertiroidismo, anomalía de Ebstein, transposición corregida de los grandes vasos, enfermedades miocárdicas o familiares.

6. Ritmo de la unión.

   No es común en los niños y la frecuencia cardíaca es de 40 a 60 latidos por minuto. Cuando las fibras automáticas del seno coronario y sus componentes asumen la función de marcapaso del corazón, el ritmo sinusal es coronario. Este ritmo sugiere la posibilidad de un retorno parcial de las venas pulmonares o la vena cava

superior izquierda a la aurícula derecha con un defecto septal auricular asociado.

Este trastorno del ritmo puede ser transitorio en la fiebre reumática, miocarditis, durante el cateterismo y la cirugía.

En el examen electrocardiográfico la onda P precede, coincide o sigue al complejo QRS siendo invertida o anormal en la forma y ocasionalmente puede estar ausente. El QRS puede ser normal o mostrar conducción aberrante. El intervalo PR puede ser normal o ligeramente corto. La onda T es negativa en D2, D3 y el eje de P a la izquierda.

7. Bloqueo cardíaco auriculoventricular.

   El bloqueo cardíaco puede ser parcial o completo. El bloqueo parcial se divide en dos tipos: primero y segundo grado. Y ambos pueden ser temporal, intermitente o permanente.

   El intervalo PR representa el tiempo total de la conducción del estímulo desde el nodo sinusal a través de las aurículas, el nodo auriculoventricular, haz de His y sus ramas hasta el principio de la activación ventricular.

   A. Bloqueo auriculoventricular de primer grado.

      En este bloqueo todos los impulsos auriculares llegan a los ventrículos con un tiempo demorado, está representado en el electrocardiograma por un PR prolongado por encima del valor normal para la edad y frecuencia cardíaca que corresponde al niño. En el neonato cuando es mayor de 0,14 s y hasta los 5 años de edad es por encima de 0,16 s. Entre los 5 y 16 años el máximo es de 0,20 s y raramente por encima de 0,18 s.

      El bloqueo de primer grado puede observarse en: la fiebre reumática, transposición de los grandes vasos corregida, anomalía de Ebstein, defecto septal auricular, coartación de la aorta y defecto septal ventricular. Otras como la estimulación vagal, difteria, propanolol e infecciones virales.

B. Bloqueo auriculoventricular de segundo grado.

a) Fenómeno de Wenckebach. Mobitz tipo I

Los estímulos que parten de las aurículas encuentran dificultades para atravesar el nódulo AV ocasionando un aumento progresivo del intervalo PR en cada latido. Finalmente un estímulo no pasa a los ventrículos y en el electrocardiograma aparece una onda P sin el complejo QRS. En el siguiente estímulo el nódulo AV ha recuperado la capacidad de conducir y en los latidos siguientes ocurre una prolongación del intervalo PR.

b) Mobitz tipo II.

En esta forma de bloqueo AV de segundo grado el estímulo pasa a los ventrículos sin prolongación del intervalo PR, siendo constante para conducir los estímulos. Los fallos del latido ocurren periódicamente, después del segundo, tercero o cuarto latido auricular, resultando un bloqueo 2:1, 3:1 o 4:1. Pueden evolucionar al bloqueo completo AV.

c) Bloqueo cardíaco auriculoventricular completo.

Es un fallo absoluto para que el impulso auricular llegue a los ventrículos. Al quedar bloqueados los estímulos auriculares en el nodo AV, se origina un marcapaso en alguna porción en el haz de His y sus ramas o en cualquier lugar de los ventrículos, de manera que los ventrículos laten regularmente y la frecuencia queda reducida.

El examen electrocardiográfico tiene las siguientes características: las ondas P regulares, las R regulares pero con una frecuencia menor que las P. No tienen PR constante.

Este bloqueo puede no estar asociado a una cardiopatía. Puede acompañar a alguna de las patologías siguientes: transposición de los grandes vasos, defectos de cojinetes endocárdicos, fibroelastosis, defectos del tabique ventricular y medicamentos como la quinidina, digoxina, etc.

C. Bloqueo de rama derecha del haz de His.
El bloqueo de rama derecha se caracteriza porque la amplitud del complejo QRS, que en los adultos es de 0,12 s o más y en los niños depende la duración de la edad. En la derivación V1 muestra un rsR´ y en V6 una S mellada o empastada. En D1 S mellada.

Este bloqueo completo de rama derecha puede ocurrir en un niño normal pero es más frecuente encontrarlo en el defecto septal auricular, anomalía de Ebstein y doble emergencia del ventrículo derecho.

El bloqueo incompleto de rama derecha se caracteriza por tener un qrs prolongado pero menos que en el completo. El electrocardiograma muestra un complejo QRS, que puede presentarse en defecto septal auricular y en el defecto auriculoventricular común.

D. Bloqueo completo de rama izquierda.
Se debe a la interrupción o demora de la conducción por la rama izquierda o de ambos fascículos anterior y posterior del haz de His.

Se caracteriza porque la amplitud de QRS es de 0,10 s o más, mellados y ausencia de Q precordiales izquierdas.

Bloqueo fascicular anterior izquierdo.

En el electrocardiograma el eje de QRS es superior e izquierdo (a la izquierda de –30 grados). Complejos de QRS con duración de 0,11 s y ondas Q en D1 y AVL. Puede haber QS en precordiales derechas. En los adultos con hipertrofia ventricular izquierda pueden desviar el eje a la izquierda y si tienen fibrosis o isquemia que afecta el fascículo anterior, tienen la imagen electrocardiográfica del bloqueo fascicular izquierdo. En los adultos el infarto cardíaco es una causa frecuente de este bloqueo.

En los niños la desviación axial izquierda y superior es indistinguible por el electrocardiograma de su-

perficie del bloqueo fascicular anterior izquierdo observado en los adultos.

Este eje superior izquierdo patológico en los niños se debe a una malposición del sistema de conducción. Las malformaciones congénitas que tienen desviación anormal del eje de 0 grado a –120 grados, son: la atresia tricuspídea y la doble emergencia de los grandes vasos del ventrículo derecho. Las alteraciones de almohadillas endocárdicas, como el canal auriculoventricular completo o incompleto y el defecto septal ventricular en posición de cojinete endocárdico.

E. Flutter auricular y fibrilación auricular.

En el flutter auricular la frecuencia de las aurículas es de 220 a 240 latidos por minuto y tienen el aspecto de los dientes de un serrucho; y los complejos QRS son normales.

Es raro en el niño y puede observarse en: miocardiopatías, cardiopatías congénitas, en corazones normales y en la miocardiopatía auricular.

La fibrilación auricular ocurre en niños mayores que tienen una cardiopatía mitral reumática y en los casos con intoxicación digitálica y nivel de potasio bajo en la sangre.

Se sospecha por los ruidos irregulares en la auscultación y de intensidad variable. El diagnóstico por medio del electrocardiograma presenta complejos QRS irregulares y las llamadas ondas F, que representan las contracciones de las aurículas.

F. Síndrome de preexcitación.

Se define como una condición en que el miocardio ventricular se activa tempranamente, antes del impulso que penetra en el ventrículo por la vía de conducción normal. Esta activación temprana del músculo ventricular se efectúa por medio de una vía accesoria, que puede ser una de las siguientes: haz de Kent, haz de James y haz de Manhaim.

Se describen dos grandes síndromes, que son: el síndrome de Wolf-Parkinson-White (WPW) y el síndrome de Lown-Ganong-Levine (LGL).

El síndrome WPW se caracteriza por los siguientes criterios:
Signos de primer orden: PR corto y onda delta.
Signos de segundo orden: QRS anchos y mellados y no Q.
Signos de tercer orden: alteraciones de ST y T (V5 y V6).
El diagnóstico por medio del electrocardiograma en los tipos A,B y C está basado en la forma del complejo QRS en las precordiales. El tipo A mimifica el bloqueo de rama derecha con onda delta positiva y QRS alto en V1.
El tipo B es similar al bloqueo de rama izquierda y onda delta positiva en V6 y el tipo C tiene ondas delta de V1 a V6.
En el tipo A la conexión del haz de Kent está en la parte lateral izquierda y en el B en la parte lateral derecha.
Los niños afectados por el síndrome de WPW sufren con frecuencias arritmias y está asociado a cardiopatías congénitas. Las arritmias son: latidos prematuros, taquicardia supraventricular paroxística, flutter auricular y fibrilación auricular. Se puede observar en las cardiopatías congénitas siguientes: anomalía de Ebstein, transposición corregida de los grandes vasos, fibroelastosis endocárdica, miocardiopatías y en varios miembros de una familia.

Síndrome de Lown-Ganong-Levine:
Se caracteriza por un PR corto y complejos QRS normales. Su presencia se ha involucrado en cardiopatías congénitas. En la enfermedad de Pompe el PR es corto y se debe a que el glucógeno se comporta como un buen conductor de la electricidad cardíaca.

G. Importancia de la onda Q en la discusión diagnóstica de las cardiopatías congénitas.

Cuando el eje medio de QRS está situado en el cuadrante superior derecho puede ser difícil saber si es una desviación grave del eje de la derecha (-230) o una desviación grave del eje de la izquierda (-130). Para definir estos casos se estudia la derivación AVL, y si hay onda Q en AVL se trata de una rotación del eje en sentido contrario de las agujas del reloj, y si no hay onda Q se trata de una desviación marcada del eje a la derecha en el sentido de las agujas del reloj.

Anteriormente se señala el valor que tiene el eje superior izquierdo para el diagnóstico de algunas cardiopatías congénitas.

La presencia de onda Q en las precordiales izquierdas, indica lo siguiente:

1. Que el niño tiene dos ventrículos y que la posición de los ventrículos es normal, sin inversión.
2. Que descarta todas las formas de ventrículo único con transposición de los grandes vasos.
3. Todas las formas de transposición corregida de los grandes vasos.
4. Válvulas auriculoventriculares con atresia y transposición de los grandes vasos.

La presencia de onda Q en precordiales derechas, indica lo siguiente:

1. Hipertrofia del ventrículo derecho.
2. Trastorno de conducción, como se observa en los casos con inversión ventricular.

La presencia de qR en V1 puede estar presente en las siguientes anomalías:

1. Atresia de la pulmonar
2. Drenaje anómalo de las venas pulmonares.
3. Atresia aórtica.

4. Transposición de los grandes vasos con defecto septal ventricular pequeño.
5. Corazón triauricular.
6. Atresia mitral.
7. Inversión ventricular.
8. Aurícula común.
9. Excepcional en la tetralogía de Fallot.

Datos semiológicos

Dilatación de la aurícula derecha

Se puede observar en las siguientes patologías:

- Cortocircuito en la aurícula derecha.
- Drenaje anómalo de venas pulmonares.
- Fístula de la arteria coronaria a la aurícula derecha.
- Hipertensión pulmonar con regurgitación tricúspide.
- Anomalía de Ebstein. Atresia tricuspídea.
- Comunicación del ventrículo izquierdo a la aurícula derecha.
- Estenosis e insuficiencia de la tricúspide.

Dilatación de la aurícula izquierda

Se observa en:

- Estenosis e insuficiencia de la mitral.
- Estenosis e insuficiencia aórtica.
- Hipertensión arterial sistémica.
- Fibroelastosis endocárdica.
- Defecto del tabique ventricular.
- Persistencia del conducto arterioso.
- Mixoma auricular izquierdo.

Crecimiento del ventrículo derecho

Se observa en:

- Hipertensión arterial pulmonar.
- Tetralogía de Fallot.
- Síndrome de Eisenmenger.
- Corto circuito auricular.
- Regurgitación valvular de la tricúspide.

- Estenosis mitral.
- Miocardiopatía del ventrículo derecho.
- Estenosis e insuficiencia valvular pulmonar.
- Transposición completa de los grandes vasos.
- Drenaje anómalo de las venas pulmonares.

Crecimiento del ventrículo izquierdo

Con cianosis:

- Atresia tricuspídea. Atresia de la pulmonar.

Sin cianosis:

- Fibroelastosis endocárdica.
- Arteria coronaria izquierda naciendo de la pulmonar.
- Calcinosis coronaria. Enfermedad de Pompe.
- Coartación de la aórtica. Defecto septal ventricular.
- Regurgitación aórtica.
- Persistencia del conducto arterioso y ventana aortopulmonar.
- Regurgitación mitral. Hipertensión arterial sistémica.
- Miocarditis crónica.

Vena cava superior dilatada

Por aumento de la presión venosa:

- Insuficiencia cardíaca congestiva.
- Estenosis e insuficiencia de la tricúspide.
- Pericarditis constructiva.
- Cardiomiopatía restrictiva. Tumores mediastínicos.

Por aumento del flujo:

- Drenaje anómalo total o parcial de las venas pulmonares en la vena cava superior derecha.
- Drenaje de la vena cava superior izquierda en la vena cava superior derecha.
- Drenaje anómalo de las venas pulmonares en la vena ácigos.

Vena ácigos

La vena ácigos asciende por el canal paravertebral derecho y se dobla hacia delante por encima del bronquio principal derecho para penetrar por la parte posterior de la vena cava superior derecha. Está unida a la hemiácigos izquierda mediante una conexión en la línea media y ambas reciben las venas intercostales. Cuando se dilata adquiere la forma redondeada u oval y puede ser confundida con un ganglio linfático traqueobronquial o un botón aórtico derecho.

La vena ácigos puede estar dilatada por aumento de presión o por aumento de flujo. Por aumento de presión tiene las causas similares al aumento de presión de la vena cava superior.

Por aumento de flujo:

- Drenaje venoso pulmonar en la ácigos.
- Obstrucción de la vena cava superior derecha.
- Obstrucción de la porción hepática de la vena cava inferior.

La obstrucción de la vena cava inferior es muy frecuente en la poliesplenia.

Capítulo 2

Insuficiencia cardíaca congestiva y cianosis

Lesiones no estructurales del corazón: síndrome de la membrana hialina, síndrome de policitemia, hijos de madre diabética, hipertensión arterial pulmonar persistente del recién nacido, hipocalcemia, hipoglicemia. Otras como el Pompe, arritmias, anemia, etc.

Insuficiencia cardíaca congestiva

La insuficiencia cardíaca congestiva es un síndrome clínico que se debe a la incapacidad del miocardio para mantener adecuadamente las demandas de los tejidos del organismo, tanto en reposo como en ejercicio y a las necesidades del proceso de crecimiento.

Este fallo miocárdico es consecuencia de:

1. Excesiva sobrecarga impuesta al corazón por defectos estructurales.
2. Alteraciones miocárdicas por proceso inflamatorio tóxico.
3. Combinación de factores mecánicos y miocárdicos.

Las secuelas de estos factores se manifiestan por congestión venosa pulmonar y sistémica, mecanismos de adaptación y factores adrenérgicos.

En la primera semana de vida, la falla miocárdica más frecuente es la hipoplasia del corazón izquierdo, transposición de los grandes vasos y la coartación de la aorta.

En el primer mes de vida, una causa importante de fallo miocárdico es la coartación de la aorta asociada a un conducto arterioso y a otras lesiones. En este grupo de edad se incluyen las lesiones siguientes: canal auriculoventricular común, taquicardia paroxística, drenaje anómalo total de las venas

pulmonares por debajo del diafragma, atresia tricúspide, ventrículo común, tronco arterioso persistente, y lesiones complejas asociadas al síndrome de disgenesia esplénica.

En el segundo mes se debe a la transposición de los grandes vasos y al defecto septal ventricular amplio con la caída de las resistencias pulmonares. En el tercer mes, al defecto septal ventricular asociado al conducto arterioso o al defecto septal auricular.

Del tercero al sexto mes al defecto septal ventricular asociado a otras lesiones o como lesión aislada. Después de los seis meses de edad la insuficiencia cardíaca es menos común; se observa en las miocardiopatías, defectos de cojinetes endocárdicos y drenaje anómalo de venas pulmonares.

Cuadro clínico

Signos miocárdicos
- Taquicardia.
- Ritmo de galope.
- Pulso arterial saltón si fístula, tronco arterioso o insuficiencia aórtica.
- Cardiomegalia.
- Sudación.

Signos congestión pulmonares
- Taquipnea.
- Jadeo.
- Estertores.
- Cianosis.
- Disnea paroxística.
- Tos.

Signos por congestión venosa sistémica
- Hepatomegalia.
- Dilatación de las venas del cuello.
- Edema.

Signos radiológicos
- Área cardíaca aumentada.
- Hilios congestivos.
- Líneas de Kerley.

Los signos de la insuficiencia cardíaca derecha son: aumento de la presión venosa sistémica, hepatomegalia. El edema es menos frecuente y en ocasiones es mínimo. En la

insuficiencia cardíaca izquierda los signos más comunes son: disnea, estertores pulmonares, ritmo de galope y evidencias radiológicas de congestión en ambos pulmones.

Diagnóstico diferencial

En las primeras horas de nacido, un número considerable de enfermedades puede producir insuficiencia cardíaca congestiva o simularla.

1. En presencia de atresia aórtica o mitral (síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas) con foramen oval cerrado o reducido; como la sangre procedente del pulmón no tiene escape a través del tabique auricular, se produce una congestión venosa pulmonar con disnea, cianosis, fallo cardíaco, cardiomegalia y frecuentemente no se oye soplo.
2. El drenaje anómalo de las venas pulmonares por debajo del diafragma se manifiesta por una congestión venosa pulmonar severa desde las primeras horas de nacido; presenta un cuadro de insuficiencia cardíaca grave con un corazón de tamaño normal y en la radiografía del tórax, signos de edema pulmonar.
3. Hijos de madre diabética. Generalmente no tienen insuficiencia cardíaca, pero cuando tienen un conducto arterioso o hipoglicemia severa la insuficiencia cardíaca puede ocurrir.
4. Una transfusión placentaria en el momento de nacer provoca una sobrecarga miocárdica e insuficiencia cardíaca. Niños pletóricos con insuficiencia cardíaca congestiva.
5. Los gemelos monocigóticos, en el momento de nacer, uno de ellos puede recibir mucha sangre y el otro anémico. El bebé pletórico puede tener cardiomegalia e insuficiencia cardíaca.
6. En la policitemia idiopática, con un hematocrito por encima del 65% estos niños tienen cardiomegalia y no es infrecuente la insuficiencia cardíaca.
7. El distrés respiratorio del recién nacido con un conducto arterioso abierto puede ser difícil de diferenciar de la insuficiencia cardíaca congestiva.
8. Algunos niños con cortocircuito de izquierda a derecha, tienen polipnea, cardiomegalia, sin insuficiencia cardíaca

congestiva. Cuando el cortocircuito es abundante y se complican con infección respiratoria o las resistencias pulmonares disminuyen, pueden tener fallo miocárdico.

9. Los niños cianóticos con cortocircuito de derecha a izquierda y un pulmón oligohémico, rara vez tienen insuficiencia cardíaca congestiva.

La insuficiencia cardíaca y el hiperaldosteronismo secundario

Se ha demostrado que los recién nacidos son grandes productores de aldosterona y que aumenta más cuando tienen insuficiencia cardíaca. Cuando no hay mejoría del fallo miocárdico con los fármacos clásicos, es necesario hacer corrección de los siguientes factores:

1. Desequilibrios electrolíticos.
   - Hipopotasemia.
   - Hiponatremia.
   - Alcalosis hipoclorémica.
2. Infecciones.
   - Endocarditis.
   - Neumonitis.
3. Arritmias.
   - Taquicardia supraventricular paroxística.
   - Bloqueos cardíacos.
4. Digoxina
   - Por deficit
   - Por toxidad
5. Hipoglucemia.
6. Hipertiroidismo o hipotiroidismo.
7. Poliglobulias
8. Hipertensión pulmonar.
9. Anemia.
10. Otros.

Si estos factores no están presentes, pensar en el hiperaldosteronismo secundario y administrar la espirono-lactona en el tratamiento.

Cianosis

La mayor parte de los autores clasifican las cardiopatías congénitas en cianóticas y no cianóticas. Es importante identificar la cianosis y su causa. En el recién nacido puede ser difícil, salvo que sea evidente el color azul en los labios, mucosas y lecho ungueal. La cianosis en los niños puede tener tres orígenes: primero, en las cardiopatías congénitas que tienen un cortocircuito de derecha a izquierda: segundo, se refiere a la cianosis central por inadecuada oxigenación de la sangre en los pulmones o edema pulmonar, y el tercero por efecto vasomotor de los vasos pequeños y capilares con enlentecimiento del flujo sanguíneo y desaturación de la hemoglobina.

Cuando el paciente es anémico puede ser difícil reconocer la cianosis y en cambio es evidente en el niño poliglobúlico.

Las causas de cianosis más frecuentes son:

1. Vasoconstricción arteriolar periférica: causa cianosis periférica y se observa en los niños recién nacidos después del baño o por la exposición al frío. Desaparece a las 24 o 48 horas.
2. Enfermedades pulmonares: síndrome de distrés del recién nacido, síndrome de aspiración, atelectasias, neumonías y agenesia pulmonar.
3. Interferencia de la función pulmonar: hipoventilación pulmonar, tapones mucosos, hernia diafragmática, atresia de coanas, anillo vascular.
4. Síndrome de hipertensión pulmonar del recién nacido. Agujero oval permeable, aspiración del meconio, hipoxia.
5. Enfermedad del sistema nervioso central: hemorragia intracraneal, meningitis, que alteran la función del centro respiratorio provocando hipoventilación alveolar y cianosis.
6. Cardiopatías congénitas con cortocircuito de derecha a izquierda:
   - Con flujo pulmonar disminuido. Tetralogía de Fallot, atresia tricúspide, atresia de la pulmonar, anomalía de Ebstein.
   - Con flujo pulmonar aumentado: transportación de los grandes vasos, hipoplasia del corazón izquierdo, coartación de

la aorta, drenaje anómalo total de las venas pulmonares, tronco arterioso, persistencia del conducto arterioso con hipertensión pulmonar.

7. Metabólicas: hipoglucemia.
8. Anomalías de la hemoglobina: metahemoglobinemia.
9. Sepsis grave: shock séptico.
10. Hiperviscosidad sanguínea: transfusión placentaria.
11. El aumento repentino de la cianosis en el período neonatal acompañado o no de crisis de hipoxia, ocurre en niños que tienen atresia o estenosis severa de la pulmonar y el conducto arterioso abierto se cierra o disminuye de calibre.

Enfermedad cardíaca no estructural

Síndrome de distrés respiratorio del recién nacido o enfermedad de la membrana hialina

Es una causa común de dificultad respiratoria neonatal en los niños nacidos pretérminos. El principal factor de riesgo es la edad gestacional u otros factores como la diabetes, hemorragia materna y la asfixia perinatal. Después de las 37 semanas de gestación se observa excepcionalmente el síndrome de ficultad respiratoria, mientras que màs del 70 % de los recién nacidos entre 28 y 30 semanas de gestación pueden tener el trastorno.

Este síndrome se debe a una deficiencia del surfactante pulmonar, así como al estrés e inmadurez fetal. Los pequeños espacios aéreos del pulmón se colapsan y en cada espiración aumenta la atelectasia, que determina una pobre ventilación pulmonar, que unida a una hipoxia provoca una vasocontricción pulmonar. La hipertensión pulmonar es determinante del flujo sanguíneo de derecha a izquierda a través del conducto arterioso abierto o del agujero oval o ambos. Otros cortocircuitos intrapulmonares se establecen.

Los bronquiolos terminales y los conductos alveolares cubiertos por una membrana eosinofílica son característicos, por lo que ha recibo el nombre de enfermedad de la membrana hialina.

El cuadro clínico se manifiesta por taquipnea, aleteo nasal, tiraje intercostal y subcostal, cianosis, y quejido espiratorio. Otros síntomas son: oliguria, hipotonía, temperatura inestable, hipotensión arterial, taquicardia e insuficiencia cardíaca.

El diagnóstico se realiza por el cuadro clínico y el examen radiológico del tórax con los signos típicos, que son: infiltrado reticulogranular difuso, opacidad difusa y broncograma en ambos campos pulmonares, principalmente en los lóbulos superiores. El tamaño del corazón es normal o ligeramente aumentado.

El electrocardiograma no tiene signos típicos de la enfermedad.

A causa de que estos enfermos pueden presentar cianosis e insuficiencia cardíaca, este síndrome puede ser confundido con una lesión estructural.

Síndrome de hiperviscosidad o policitemia

No son términos sinónimos y su definición es aún motivo de controversia. La mayoría de los autores consideran como diagnóstico de la policitemia el valor del hematocrito de 65% o mayor. El 80% de los pacientes con hiperviscosidad tienen policitemia.

Los pacientes afectados por policitemia tienen con frecuencia síntomas cardiovasculares, como son: circulación pulmonar persistente, cianosis, apnea, cardiomegalia, insuficiencia cardíaca congestiva. Otros síntomas como la hipoglucemia, hipocalcemia e hiperbilirrubinemia.

Las causas de policitemia son: transfusión placentaria por demora en el cierre del cordón umbilical, transfusión gemelar, hipoxia intrauterina, hijos de madre diabética, anomalías cromosómicas, y la eclampsia. En la vista frontal del tórax se observa cardiomegalia y vascularidad pulmonar aumentada.

Hijos de madre diabética

Durante el embarazo las madres diabéticas deben tener seguimiento por el diabetólogo y el obstetra, pues la mortalidad perinatal es alta y la posibilidad de cesárea, infecciones y prematuridad pueden presentarse.

Las complicaciones que puede tener el hijo, son: asfixia neonatal, traumatismo, anomalías congénitas, hipoglucemia, hipocalcemia, poliglobulia, macrosomía, síndrome de dificultad respiratoria y síndrome de hemicolon izquierdo pequeño.

Los defectos cardíacos más frecuentes son: defecto septal ventricular y la transposición de los grandes vasos. La hipertrofia del tabique ventricular es frecuente en aquellos casos que sufren insuficiencia cardíaca congestiva, cuyos síntomas desaparecen de dos a cuatro semanas y la hipertrofia entre 2 y 12 meses. Esta hipertrofia septal cursa con hipoglucemia y predomina en aquellos casos en que la madre ha tenido un tratamiento inadecuado de la diabetes.

Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido

Se denomina síndrome de circulación fetal persistente en los recién nacidos cuando estos tienen un incremento extraordinario de la resistencia de los vasos pulmonares y cortocircuito de derecha a izquierda por el agujero oval o conducto arterioso abierto o por ambos, en ausencia de enfermedades identificables del corazón, pulmones, sistema hematológico o sistema nervioso central. El término hipertensión pulmonar secundario del recién nacido se establece para los que tienen una o varias de las causas identificables que aparecen en el cuadro 2.

El síndrome de circulación fetal persistente del recién nacido o la isquemia miocárdica transitoria del recién nacido, manifestado en los niños a término por cianosis, disnea e insuficiencia cardíaca congestiva, sugiere la posibilidad de una enfermedad cardíaca cianótica congénita. Pulsos débiles, hipotensión arterial y signos auscultatorios que evidencian la hipertensión pulmonar y soplo sistólico de regurgitación valvular auriculoventricular. En el electrocardiograma, cambios isquémicos de la onda T y ondas Q anormales. En la radiología del tórax se aprecia cardiomegalia y la vascularidad pulmonar aumentada.

Con el tratamiento médico la insuficiencia cardíaca regresa en días o una semana y las alteraciones radiológicas y electrocardiográficas desaparecen a los dos o tres meses.

El diagnóstico del síndrome de circulación fetal persistente del recién nacido se hace por exclusión de las múltiples causas que originan la hipertensión pulmonar del recién nacido.

Es útil la clasificación de la hipertensión pulmonar porque contiene las múltiples causas que originan esta patología.

Cuadro 2. Clasificación de la hipertensión pulmonar

Hipertensión venosa pulmonar.

1. Obstrucción de las venas pulmonares.
   - Conexión anómala total de las venas pulmonares por debajo del diafragma.
   - Estenosis de la vena pulmonar común.
   - Corazón triauricular.
   - Estenosis mitral congénita o atresia mitral. Membrana supravalvular mitral
2. Insuficiencia ventricular izquierda
   - Coartación de la aorta.
   - Valvulopatía aórtica.
3. Disfunción ventricular izquierda transitoria.
   - Hipoxia.

Obstrucción funcional del lecho vascular pulmonar.
- Hiperviscosidad.
- Policitemia por hipoxia intrauterina.

Constricción de los vasos pulmonares.
- Persistencia del síndrome de circulación fetal.
- En relación con enfermedad del parénquima pulmonar: aspiración de meconio, neumonitis.
- Cierre prematuro de conductos.

Disminución del lecho vascular pulmonar.
- Hipoplasia pulmonar congénita.
- Hipoplasia pulmonar secundaria: hernia diafragmática, masas intratorácicas y otras.

Incremento de la corriente sanguínea por el pulmón.
- Ventrículo derecho sistémico.
- Ventrículo común sin estenosis de la pulmonar.
- Fístula arteriovenosa periférica.

La hipertrofia de la capa muscular de las arteriolas alveolares, acompaña a muy diversos trastornos que afectan el corazón, como las miocardiopatías, aspiración de meconio, taquipnea transitoria del neonato, neumonitis, hipoventilación alveolar, hipoplasia pulmonar, policitemia, hipoglucemia, sepsis grave, ingestión de dilantina, litio e inhibidores de la prostaglandina durante el embarazo. De ahí que el diagnóstico preciso sea necesario para un tratamiento adecuado en cada caso.

El diagnóstico de la hipertensión pulmonar se hace por los siguientes signos:

- Impulso intenso del ventrículo derecho.
- Segundo ruido potente, reforzado.
- Soplo sistólico suave y clic sistólico en el área de la pulmonar.
- Cianosis que puede ser intensa.
- Gases en sangre.
- Soplo sistólico en la parte baja del esternón por insuficiencia tricúspide.
- Hígado pulsátil.
- El electrocardiograma puede ser normal o presentar el eje de QRS a la derecha, desniveles del segmento ST, y ondas T positivas en precordiales derechas. Aurícula derecha grande. Signos de isquemia subendocárdica.
- El examen radiológico puede ser normal o la sombra cardíaca aumentada de tamaño. Vascularidad aumentada del tipo congestivo venoso. Signo de neumotórax, neumomediastino y hemorragia pulmonar.
- El ecocardiograma ofrece datos importantes para el diagnóstico.

Hipoglicemia

Es una manifestación de la insuficiencia tisular de glucosa. Las cifras por debajo de 25 mg/dl, en los niños de bajo peso; en los recién nacidos de buen peso, si es por debajo de 35mg/dl, y en niños con un peso adecuado después de 72 horas si la cifra es inferior a 45mg/dl.

El cuadro clínico se manifiesta con temblor, convulsiones, irritabilidad, crisis de apnea, debilidad, letargo, hipotermia, llanto agudo y débil, nistagmus, insuficiencia cardíaca congestiva, sudación y paro cardíaco.

Hipocalcemia

En general los recién nacidos de 37 semanas de edad gestacional o menos, hijos de madres diabéticas insulino dependientes o con asfixia al nacer, se asocian a la hipocalcemia, hiperfosfatemia e hipermagnesemia. El cuadro clínico se manifiesta con temblores, espasmos musculares y convulsiones generalizadas. Determinar los niveles de calcio sérico y en el trazado electrocardiográfico el intervalo QT corregido mayor de 0,40 s o del origen de Q al origen de T superior a 0,20 s.

Alteraciones estructurales

En esta relación se señalan las lesiones más frecuentes en la edad neonatal y descritas más adelante en este Manual.

Franca cianosis en la primera semana neonatal
- Transposición de los grandes vasos
- Síndrome de hipoplasia del ventrículo derecho
- Otras menos frecuentes:
  . Anomalía de Ebstein.
  . Drenaje anómalo de venas pulmonares.
  . Atresia tricuspídea.

Franca cianosis entre la primera y cuarta semana
- Tetralogía de Fallot.

Con insuficiencia cardíaca en la primera semana
- Síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo.
- Síndrome de coartación de la aorta.

Con insuficiencia cardíaca entre la primera y cuarta semana
- Defecto septal ventricular.
- Persistencia del conducto arterioso.
- Estenosis aórtica.
- Tronco arterioso
- Arritmias

El síndrome de hipoplasia del ventrículo derecho se manifiesta por un ventrículo derecho pequeño cuya severidad depende del grado de estenosis de la pulmonar y se acompaña de hipoplasia de la válvula tricúspide y el anillo. El grado de cianosis cambia con el flujo pulmonar a través del conducto arterioso.

Capítulo 3

Defectos del tabique auricular y ventricular

Ostium secundum. Ostium primum. Aurícula común. Agujero oval permeable. Canal auriculoventricular común. Defecto del tabique ventricular. Comunicación del ventrículo izquierdo con la aurícula derecha. Ventrículo común.

Defecto del tabique auricular tipo ostium secundum

Concepto y anatomía patológica

El defecto septal auricular tipo *ostium secundum* es una cardiopatía congénita frecuente con una incidencia del 7% aproximadamente. Es más frecuente en las niñas que en los varones.

Los tres tipos principales son: el tipo central o de la fosa oval es el más frecuente y está situado en el centro del tabique auricular. El tipo vena cava inferior en la porción baja del tabique. El tipo de la vena cava superior está situado en la unión de la vena cava superior con la aurícula derecha, llamado también defecto del seno venoso y siempre asociado a un drenaje anómalo de las venas pulmonares derechas en la vena cava superior o en la aurícula derecha.

El defecto tiene forma elíptica y su tamaño es variable, de 1 a 4 cm. Cuando el defecto es muy grande funciona como una aurícula común.

El corazón puede estar aumentado de volumen y la aurícula derecha distendida. El ventrículo derecho es mayor que el izquierdo. La arteria pul-monar está dilatada y es mayor o del mismo tamaño que la aorta.

El defecto septal auricular puede formar parte de otras anomalías del corazón (fig. 1).

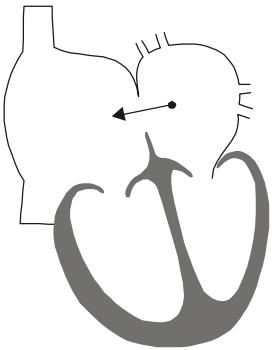


Fig. 1. Ostium secundum tipo fosa oval. Se observa el defecto septal en la parte central del tabique auricular y el cortocircuito de izquierda a derecha si no cursa con hipertensión pulmonar.

Cuadro clínico

Generalmente es el médico de la familia o el pediatra que en el examen médico encuentra un soplo y el caso es referido al cardiólogo para su estudio. La mayor parte de los casos son asintomáticos en el primer año o en el segundo año de edad. Los primeros síntomas son disnea de esfuerzo y fatiga, que aumentan en la medida que aumenta el cortocircuito de izquierda a derecha. La palpación del tórax a lo largo del borde esternal izquierdo revela un impulso sistólico a causa de la dilatación del ventrículo derecho.

El soplo sistólico del tractus de salida del ventrículo derecho se debe al aumento del flujo por el cortocircuito en el nivel auricular, ocasionando a la vez un retumbo en foco tricuspídeo. Inicialmente, se oye un desdoblamiento del segundo ruido en el área de auscultación de la pulmonar y en la medida que aumenta la resistencia vascular pulmonar, disminuye el desdoblamiento del segundo ruido y aumenta la intensidad del soplo. Cuando la hipertensión pulmonar está presente, se palpa el segundo ruido y disminuye el flujo de izquierda a derecha, desapareciendo el retumbo tricuspídeo. Cuando aumenta la presión en la arteria pulmonar, aumenta la presión en el ventrículo derecho y aurícula derecha invirtiendo al cortocircuito en el nivel auricular y aparece la cianosis.

Los niños con flujo pulmonar aumentado sufren episodios frecuentes de infección pulmonar; la complicación más frecuente es la del defecto septal auricular. La insuficiencia cardíaca puede presentarse en la tercera o cuarta década de la vida. La endocarditis bacteriana es una complicación rara.

Examen radiológico

Los signos radiológicos dependen de la edad del paciente y el tamaño del defecto. Cuando el cortocircuito de izquierda a derecha es abundante, el corazón puede tener un aumento

del volumen y la punta levantada sobre el diafragma por crecimiento del ventrículo derecho, la arteria pulmonar dilatada y la vascularidad pulmonar aumentada. La aorta y la aurícula izquierda tienen un tamaño normal.

Examen electrocardiográfico

El eje medio del complejo QRS en el plano frontal se dirige a la derecha, entre +90 y +150 grados. La onda P puede sugerir crecimiento auricular derecho. El signo eléctrico más frecuente es el bloqueo incompleto de rama derecha; el complejo QRS tiene algunas variantes. El intervalo PR puede estar prolongado y signos de crecimiento ventricular derecho.

El estudio ecocardiográfico es necesario para el diagnóstico.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

En la forma aislada del defecto septal auricular tipo ostium secundum, se sospecha el diagnóstico en todo niño que sufre infección pulmonar a repetición, soplo sistólico en foco pulmonar con desdoblamiento del segundo ruido que no se modifica por la respiración.

En la vista radiológica frontal del tórax, se aprecia discreta cardiomegalia, pulmonar dilatada y vascularidad pulmonar aumentada. En el electrocardiograma un bloqueo incompleto de rama derecha del haz de His, eje derecho y crecimiento de la aurícula derecha.

Es necesario hacer el diagnóstico diferencial con el defecto en la parte baja del tabique, ostium primum, que tiene soplo sistólico de insuficiencia de la válvula mitral y el eje eléctrico de QRS a la izquierda y superior.

Con la comunicación del ventrículo izquierdo con la aurícula derecha que tiene soplo de defecto septal ventricular que se irradia a la derecha y hacia arriba.

Cuando el defecto septal auricular, tipo secundum, está asociado a otros defectos, el cuadro clínico es variable y el diagnóstico puede ser más difícil. Se describen brevemente la asociación con la estenosis pulmonar, el prolapso de la válvula mitral, la estenosis mitral, el defecto septal ventricular y con la hipertensión arterial pulmonar.

1. Defecto septal auricular con estenosis pulmonar.

Se manifiesta por cianosis al ejercicio y un frémito sistólico palpable en el área de la pulmonar. El corazón en la vista radiológica es normal o pequeño y la vascularidad pulmonar disminuida. El examen electrocardiográfico es similar al defecto septal aislado.

2. Defecto septal auricular con drenaje anómalo parcial de las venas pulmonares.
   El drenaje anómalo parcial de las venas pulmonares en la vena cava superior derecha en 7% de los casos. Presenta aumento del flujo pulmonar y la arteria pulmonar dilatada. Completar estudio ecocardiográfico.
3. Defecto septal auricular con prolapso de la válvula mitral.
   Si el prolapso de la válvula mitral es pequeño sin repercusión hemodinámica, se ausculta el soplo sistólico en el apex y si el prolapso es grande se oye soplo sistólico intenso, prolongado e irradiado a la axila.
   La sospecha diagnóstica de insuficiencia mitral reumática por el antecedente de fiebre reumática.
4. Defecto septal auricular y estenosis de la válvula mitral. Síndrome de Lutembacher.
   En el grupo de edad pediátrica el origen de la lesión de la mitral es casi invariablemente congénita. Fatiga y disnea en relación con el ejercicio es la regla.
   En el examen clínico el primer ruido acentuado y fácilmente palpable en el apex. El chasquido de apertura de la mitral pocas veces se oye. En el electrocardiograma la onda R en Vl puede exceder los 16 mm y en el estudio ecocardiográfico define los signos de lesión de la mitral y el tamaño del defecto septal auricular.
5. Defectos del tabique auricular y ventricular combinado
   Esta asociación de anomalías es una entidad patológica más severa que el defecto aislado de ellas. La cianosis al llanto y la insuficiencia cardíaca congestiva pueden presentarse en la mitad de los casos en el primer año de vida. El cuadro clínico depende del defecto del tabique ventricular y la hipertensión pulmonar.
   Radiológicamente un aumento del área cardíaca y en el electrocardiograma, crecimiento ventricular izquierdo. El eje de QRS entre +6O y +150 grados.

6. El defecto septal auricular con hipertensión pulmonar.
   La hipertensión arterial pulmonar ocurre en el 5% en los niños afectados por un defecto septal auricular aislado tipo ostium secundum y cuando la presión sistólica pulmonar es mayor de 50 mm de mercurio, el cuadro clínico difiere del defecto aislado. La cianosis al esfuerzo y el segundo ruido pulmonar aumentado de intensidad y frecuentemente palpable. La relación cardiotorácica excede el 65 %.

La hipertensión pulmonar es mayor cuando el defecto septal auricular se acompaña de otro defecto como el defecto septal ventricular, drenaje anómalo de las venas pulmonares, o un conducto arterioso persistente.

El examen electrocardiográfico del defecto septal auricular con hipertensión pulmonar, muestra crecimiento ventricular derecho con ondas R altas en las precordiales derechas.

Defecto septal auricular tipo ostium primum

Concepto y anatomía patológica

Las anomalías del desarrollo de las almohadillas endocárdicas producen defectos del tabique auricular, tabique ventricular y válvulas auriculoventriculares. Cuando el tabique auricular está ausente, es la aurícula común; si afecta la parte baja del tabique auricular, es el ostium primum y cuando está afectada la parte baja del tabique auricular, el tabique ventricular y las válvulas auriculoventriculares, recibe el nombre de canal auriculoventricular común (canal AV completo).

La anatomía patológica del ostium primum es la siguiente: defecto de la parte baja del tabique auricular, afectación de la válvula mitral en mayor o menor grado. El tabique ventricular y la válvula tricúspide normales (fig.2).

Cuadro clínico

El cuadro clínico de esta anomalía está asociada generalmente a la insuficiencia mitral y se manifiesta por un retardo

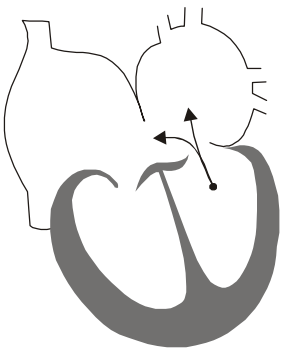


Fig. 2. Observe el defecto septal auricular bajo y la incompetencia de la válvula mitral.

del crecimiento, disnea, infección respiratoria, y si la regurgitación mitral es severa, la insuficiencia cardíaca es congestiva.

Se ausculta un soplo sistólico intenso y prolongado en el apex, que se irradia a la axila. La severidad de los síntomas dependen del grado de la insuficiencia de la mitral.

La parte anterior del tórax puede ser prominente con un corazón hiperactivo y si la regurgitación mitral es significativa puede palparse un frémito sistólico en la punta. El primer ruido es normal y el segundo ruido desdoblado durante la inspiración y la espiración. Soplo sistólico en la parte superior del borde esternal izquierdo.

Examen radiológico

En la vista frontal del tórax se aprecia un aumento del área cardíaca, hilios gruesos, vascularidad aumentada y la arteria pulmonar dilatada.

Si tiene insuficiencia cardíaca, signos congestivos y líneas B de Kerley.

Examen electrocardiográfico

El eje de QRS entre -30 y -170 grados. Signos de crecimiento auricular derecho y ventricular derecho. El intervalo PR prolongado y si la regurgitación mitral es significativa, crecimiento del ventrículo izquierdo.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Generalmente niños con escaso desarrollo estatural y tratados por otras patologías, como las infecciones pulmonares a repetición. En el examen físico un soplo sistólico en el área de la pulmonar y soplo sistólico apical de mayor intensidad, desdoblamiento del segundo ruido. Los signos radiológicos y electrocardiográficos, señalados anteriormente.

Algunos niños pueden ser asintomáticos o tener fatiga y disnea de esfuerzo. Si cursan con insuficiencia mitral el cuadro clínico es más severo.

El diagnóstico diferencial con el defecto septal tipo ostium secundum, que no es tan severo como el ostium primum, el eje no es izquierdo superior y no se acompaña generalmente de defecto de la válvula mitral.

Con otras anomalías que tienen eje de cojinetes endocárdicos como la aurícula común y el atrioventricularis comunis.

La aurícula común tiene discreta cianosis en relación con el esfuerzo, tiene eje izquierdo y crecimiento derecho.

La vascularidad pulmonar puede ser obstructiva venosa y frecuentemente asociada a otras anomalías.

Aurícula común

Concepto y anatomía patológica

Como defecto aislado es infrecuente; el tabique auricular está virtualmente ausente y en general asociado a otras anomalías mayores, como la transposición de los grandes vasos, doble emergencia del ventrículo derecho, ventrículo común, dextrocardia, levocardia, en el síndrome de disgenesia esplénica (fig. 3).

Cuadro clínico

Cianosis discreta o en relación con el ejercicio y los síntomas son más severos cuando se ha desarrollado la hipertensión pulmonar y el cuadro clínico simula un canal auriculoventricular completo. Cuando evolucionan con insuficiencia cardíaca congestiva, lucen gravemente enfermos.

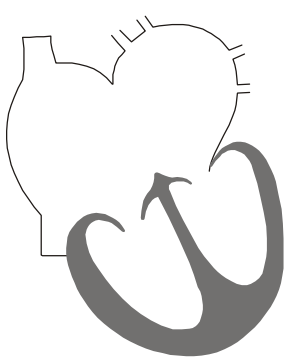


Fig. 3. Aurícula común. Tabique auricular virtualmente ausente. Algunas tienen obstrucción en el orificio de entrada de las venas pulmonares en la aurícula.

El corazón es hiperactivo con impulso del ventrículo derecho y el segundo ruido desdoblado y acentuado cuando evolucionan con hipertensión vascular pulmonar. Un soplo sistólico paraesternal izquierdo alto y otro soplo holosistólico en relación con la insuficiencia mitral. Cuando el drenaje de las venas pulmonares en la aurícula común tiene estenosis de los orificios, el cuadro clínico está dominado por la obstrucción venosa pulmonar.

La aurícula común es la cardiopatía más frecuente que acompaña al síndrome de Ellis-Van-Creveld.

Examen radiológico

La radiografía simple del tórax muestra cardiomegalia, vascularidad aumentada, arteria pulmonar dilatada, siempre semejante a otras formas de defectos de cojinetes endocárdicos.

Examen electrocardiográfico

El electrocardiograma es semejante al de otras formas de anomalías de las almohadillas endocárdicas. Eje de QRS a la izquierda y superior y signos de crecimiento ventricular derecho. El eje de P en -60 grados frecuentemente.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Si el paciente tiene un síndrome de Ellis-Van-Creveld con una cardiopatía con gran aumento del flujo sanguíneo pulmonar, cianosis discreta, pulmonar dilatada con insuficiencia valvular y electrocardiograma con desviación del eje de QRS hacia la izquierda y superior con hipertrofia exclusiva del ventrículo derecho y eje de P en -60 grados aproximadamente, la posibilidad diagnóstica es de aurícula común.

El diagnóstico diferencial con el defecto septal auricular, tipo ostium secundum, comunicación interventricular, drenaje anómalo de venas pulmonares. Es importante el electrocardiograma, pues estos defectos no desvían el eje a la izquierda y superior.

Si la cianosis se presenta el diagnóstico diferencial con la atresia tricuspídea que desvía el eje a la izquierda y superior,

pero tiene crecimiento del ventrículo izquierdo y no del derecho como lo tiene la aurícula común.

Agujero oval permeable

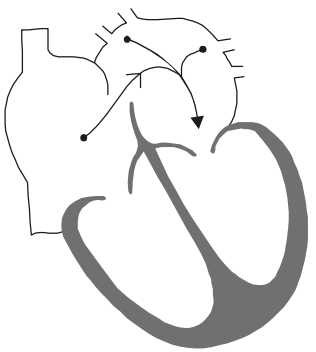


Fig.4. Se aprecia que la sangre de la aurícula derecha se mezcla con la sangre de la aurícula izquierda procedente de las venas pulmonares.

El agujero oval y el conducto arterioso tienen un importante papel en la vida fetal. Después del nacimiento, el agujero oval se cierra cuando la presión en la aurícula izquierda es mayor que la de la aurícula derecha. Si el niño nace a término o es un posmaduro tiene la resistencia pulmonar elevada y después del llanto o esfuerzo se abre la valva del foramen oval y la sangre venosa de la aurícula derecha pasa a la izquierda, presentando cianosis.

En el servicio de neo-natología varias patologías causan hipertensión pulmonar y cortocircuito de derecha a izquierda por el agujero oval permeable.

El examen ecocardiográ-fico muestra claramente el cortocircuito de derecha a izquierda a través del oval permeable (fig. 4).

Canal auriculoventricular común o atrioventricularis comunis. Canal AV completo

Definición y anatomía patológica

Este defecto es raro y asociado frecuentemente al síndrome de Down. Representa un fallo del desarrollo de los cojinetes endocárdicos con manifestaciones clínicas tempranas en el período neonatal. Consta de las siguientes anomalías: defecto septal auricular tipo ostium primum; defecto del tabique

ventricular; afectación de la valva anterior de la mitral; afectación de la valva septal de la tricúspide. Las cuatro cavidades se comunican entre sí por la insuficiencia de las válvulas mitral y tricúspide (fig. 5).

Cuadro clínico

Los síntomas aparecen temprano en la infancia como resultado del aumento del flujo pulmonar y la incompetencia de las válvulas mitral y tricúspide. En los primeros días o meses de vida presentan un cuadro de insuficiencia cardíaca congestiva grave o infección respiratoria. No presentan cianosis en ausencia de hipertensión pulmonar.

El primer ruido acentuado y el segundo desdoblado en la inspiración. Un soplo sistólico en el borde esternal izquierdo, que puede ser intenso y un soplo sistólico de menos intensidad en el foco pulmonar por aumento del flujo y dilatación de la pulmonar.

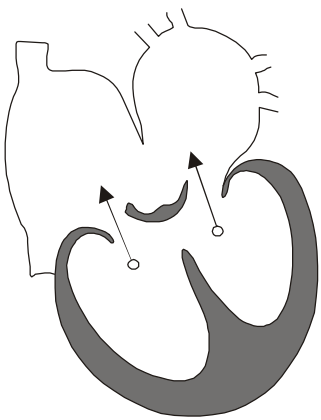


Fig. 5. Se puede observar las cuatro cavidades que se comunican entre sí y la regurgitación de las válvulas auriculoventriculares.

Los síntomas parecidos al defecto septal ventricular aislado y al defecto parcial del canal.

Examen radiológico

El corazón siempre aumentado de tamaño, la aurícula derecha crecida y en el borde izquierdo un sobresaliente por la orejuela izquierda crecida. La arteria pulmonar dilatada y la vascularidad pulmonar aumentada.

Examen electrocardiográfico

El electrocardiograma presenta un bloqueo cardíaco de primer grado y el eje de QRS a la izquierda, entre -40 y -170 grados. En la mayoría de los pacientes tienen hipertrofia ventricular izquierda combinada con hipertrofia ventricular derecha.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

La sospecha diagnóstica en todo niño que en los primeros días de nacido presenta signos acústicos de defecto septal ventricular y de insuficiencia cardíaca congestiva con un trazado electrocardiográfico con eje de cojinete endocárdico.

El diagnóstico diferencial con el defecto septal ventricular, que no tiene la severidad del canal auriculoventricular ni el eje de QRS hacia el cuadrante superior izquierdo.

El defecto septal auricular tipo ostium primum tiene parecido cuando el soplo de regurgitación mitral es intenso.

Cuando esta anomalía cursa con hipertensión arterial pulmonar y cianosis, el diagnóstico diferencial es necesario hacerlo con la atresia tricuspídea, transposición de los grandes vasos, ventrículo común y la doble emergencia del ventrículo derecho.

El canal AV completo es frecuente en el Down.

Defecto septal ventricular

Concepto y anatomía patológica

La comunicación entre ambos ventrículos es la cardiopatía congénita más frecuente en nuestro medio, como lesión aislada y como lesión asociada a múltiples anomalías cardiovasculares.

Este defecto tiene distintas formas y localizaciones; tiene un tamaño entre l y 25 mm; la porción membranosa del tabique es la más afectada.

De la obra de cardiología de J.Moss y H.Adams, tomamos, por el valor clínico que tiene, la clasificación anatomofisiológica del defecto del tabique ventricular en cuatro grupos, que son: pequeño defecto con resistencia vascular pulmonar baja; moderado defecto con resistencia vascular pulmonar variable; defecto septal grande con elevación media o moderada de la resistencia pulmonar; defecto grande con marcada resistencia vascular pulmonar (fig. 6).

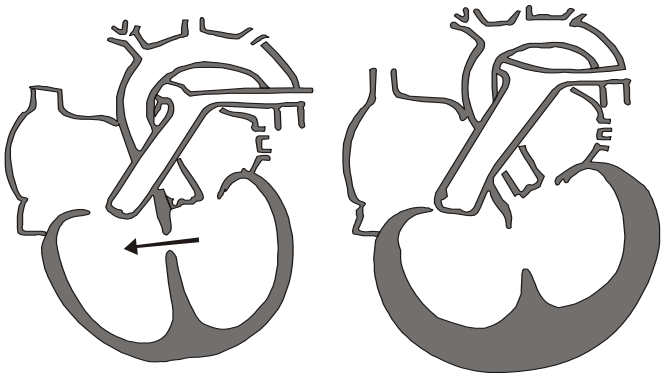


Fig.6. A. El defecto es pequeño, las cavidades no tienen crecimiento y la pulmonar no está dilatada. B. El defecto es grande. Las cavidades cardíacas ventriculares hipertróficas y la pulmonar dilatada.

Cuadro clínico

Los cambios que ocurren después del nacimiento tienen importancia en el cuadro clínico, que depende fundamentalmente del tamaño del defecto, el estado de la resistencia vascular pulmonar y los cambios que estos dos parámetros sufren con la edad.

Defecto pequeño

Cuando el defecto es pequeño el curso de los cambios vasculares pulmonares es normal. Son asintomáticos y se ausculta un soplo sistólico intenso, áspero, que se oye en mesocardio y paraesternal izquierdo, en cuarto y quinto espacio intercostal, puede palparse un frémito sistólico. Los ruidos cardíacos normales y sin soplo diastólico en ese nivel. Es la clásica enfermedad de Roger, mucho ruido y defecto pequeño.

La evolución del defecto pequeño es benigna y el único riesgo que tienen es la endocarditis bacteriana, que es muy rara antes de los dos años de edad.

Defectos moderados

Cuando el cortocircuito de izquierda a derecha es abundante, los niños tienen retardo en el crecimiento y no aumentan de peso normalmente. Precordio hiperdinámico, frémito sistólico y soplo sistólico rudo en tercero y cuarto espacio intercostal en el borde esternal izquierdo, que se irradia transversalmente, con un primer ruido acentuado en el apex y el segundo ruido en foco pulmonar desdoblado.

Defecto septal grande con moderada hipertensión vascular pulmonar

Estos pacientes tienen taquipnea y la dificultad respiratoria aumenta con el esfuerzo físico, sudor en la frente, precordio hiperactivo. El choque de la punta palpable así como el impulso de la pulmonar y el segundo ruido en el área de la pulmonar. Soplo sistólico intenso, paraesternal izquierdo, el segundo ruido fuerte y simple. Puede escucharse un soplo sistólico en la parte alta del borde esternal izquierdo por el aumento del caudal sanguíneo al pasar por la pulmonar o por la estenosis infundibular pulmonar funcional. Un tercer ruido y un retumbo en el área apical.

Defecto septal grande con marcado aumento de la resistencia vascular pulmonar

Estos pacientes tienen una hipertensión vascular pulmonar marcada por la resistencia vascular pulmonar elevada. El ventrículo derecho se dilata e hipertrofia por la sobrecarga de trabajo y puede palparse en región xifoidea y el ventrículo izquierdo sometido a menos sobrecarga. Puede o no escucharse un soplo sistólico corto por el defecto septal ventricular y, en algunos pacientes, un soplo eyectivo en el área de la pulmonar. Cuando se ausculta un soplo holosistólico, se debe a la insuficiencia de la tricúspide y en ocasiones un soplo diastólico de insuficiencia valvular pulmonar. Se palpa el segundo ruido y el impulso de la pulmonar. Puede oírse el tercer ruido cardíaco.

En el feto a término el diámetro interno de los capilares pulmonares es de 0,5 a 1 mm y este diámetro interno reducido

produce aumento de la resistencia vascular pulmonar. Después del nacimiento, la presión de oxígeno aumenta y se liberan sustancias que producen dilatación vascular pulmonar con descenso de la resistencia vascular pulmonar. En los defectos grandes la resistencia pulmonar se mantiene elevada, igualando las presiones en ambos ventrículos, sin cortocircuito a través del defecto septal ventricular y por tanto, sin turbulencia y soplo. Este es el motivo por el cual el diagnóstico de defecto septal ventricular es difícil en las primeras semanas de vida en el niño nacido a término; cuando pasan algunas semanas y la resistencia vascular pulmonar desciende a cifras normales, es que se oye el soplo característico de esta anomalía.

En los niños prematuros, la resistencia vascular pulmonar es baja y el desnivel de presión entre ambos ventrículos provoca un cortocircuito abundante de izquierda a derecha, auscultándose soplo sistólico intenso y evolución hacia la insuficiencia cardíaca congestiva.

Las complicaciones más frecuentes del defecto septal ventricular son: insuficiencia cardíaca congestiva, infecciones respiratorias frecuentes y la endocarditis bacteriana.

Examen radiológico

Si la comunicación interventricular es pequeña, sin repercusión hemodinámica, la vista radiológica frontal muestra un área cardíaca normal y la vascularidad pulmonar normal o discretamente aumentada.

Los defectos con moderado tamaño; tienen cardiomegalia y aumento de la vascularidad pulmonar central y periférica en ambos pulmones. El crecimiento de la aurícula izquierda y el ventrículo izquierdo, dependen del volumen de sangre a través del defecto de izquierda a derecha.

Los pacientes que tienen un defecto septal grande y moderada elevación de la resistencia pulmonar, muestran cardiomegalia generalizada, marcado aumento de la vascularidad pulmonar, arteria pulmonar principal prominente e hipertrofia del ventrículo derecho. La vascularidad pulmonar se extiende hasta la periferia del pulmón. Tienen los diafragmas bajos dando la impresión de un tórax enfisematoso.

En el defecto septal grande con marcado aumento de la resistencia vascular pulmonar, muestran un corazón de tamaño normal o ligeramente aumentado de tamaño, crecimiento del ventrículo derecho, arteria pulmonar dilatada, hilios gruesos y la vascularidad pulmonar periférica disminuida.

Examen electrocardiográfico

El examen electrocardiográfico evaluado con la clínica y el examen radiológico y el estudio hemodinámico, es de gran utilidad para estimar el tamaño del defecto ventricular, la respuesta vascular pulmonar, el pronóstico y tiempo óptimo para estimar la cirugía.

Cuatro patrones básicos de hipertrofia ventricular o sobrecarga que son: normal, sobrecarga ventricular izquierda, sobrecarga ventricular derecha, sobrecarga combinada.

En el defecto ventricular pequeño el electrocardiograma es normal, salvo que el defecto tenga una posición de canal.

Cuando el defecto es de moderado tamaño, la regla es la hipertrofia ventricular izquierda por el aumento del volumen de sangre en esa cavidad, manifestándose por Q profunda en V6 con R alta y onda T simétrica. Puede no tener crecimiento ventricular derecho.

Cuando el defecto septal ventricular es grande con marcado aumento de la resistencia vascular pulmonar, el examen electrocardiográfico presenta crecimiento ventricular derecho y las cavidades izquierdas pueden no tener crecimiento.

Algunos defectos grandes pueden tener crecimiento biventricular.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

La sospecha diagnóstica en un niño no cianótico, con soplo sistólico rudo en tercero y cuarto espacio intercostal en el borde izquierdo esternal, irradiado transversalmente. Cardiomegalia radiológica o no, vascularidad aumentada y en el electrocardiograma hipertrofia ventricular izquierda, derecha o combinada. El examen ecocardiográfico es concluyente.

El diagnóstico diferencial con varias entidades que pueden simular un defecto septal ventricular.

Conducto arterioso abierto

Tiene soplo sistólico o soplo continuo en el área de la pulmonar, pulso saltón y precordio hiperactivo. El soplo del defecto septal ventricular es característico y distinguible del soplo del conducto arterioso.

Fibroelastosis endocárdica

Tiene eje izquierdo, soplo sistólico en el apex por la insuficiencia mitral y en el electrocardiograma crecimiento ventricular izquierdo y ondas T negativas en precordiales izquierdas. El defecto septal tiene soplo sistólico rudo en mesocardio y en la vista radiológica vascularidad de cortocircuito de izquierda a derecha.

Doble emergencia del ventrículo derecho con cortocircuito abundante de izquierda a derecha

El electrocardiograma tiene eje izquierdo y superior con rotación antihoraria y crecimiento biventricular.

Se diferencia del defecto septal por el eje, la cianosis y evolución.

Tronco arterioso con aumento del flujo pulmonar y sin cianosis

Tiene pulso saltón, soplo diastólico por la insuficiencia valvular troncular. En la vista radiológica del tórax, cardiomegalia, hilios altos, y bordes rectos del mediastino superior. En el electrocardiograma signos de crecimiento biventricular.

Estenosis pulmonar infundibular

Localizada en el tractus de salida del ventrículo derecho y se ausculta un soplo sistólico con frémito en el precordio izquierdo bajo; signos electrocardiográficos de crecimiento ventricular derecho y en la vista radiológica la vascularidad pulmonar disminuida.

Transposición completa de los grandes vasos con comunicación interventricular e insuficiencia cardíaca congestiva

En el electrocardiograma signos de crecimiento ventricular derecho y en la radiología la forma del corazón ovoide con mediastino superior estrecho y vascularidad pulmonar aumentada.

Transposición de los grandes vasos corregida con defecto septal ventricular y sin estenosis de la pulmonar

El examen electrocardiográfico es importante por la presencia de onda Q en Vl y ausencia en V6. En la radiografía del tórax, el arco superior izquierdo en forma de hombro.

Comunicación del ventrículo izquierdo a la aurícula derecha

Tiene soplo sistólico de defecto septal ventricular, pero se irradia a la derecha y hacia arriba. Cursa con crecimiento de la aurícula derecha y puede ser difícil diferenciar con el defecto septal ventricular. El estudio ecocardiográfico define el defecto en la porción del tabique que se corresponde con la aurícula derecha.

Tetralogía de Fallot

Aproximadamente el 15% de los casos no tienen cianosis en el primer año de vida, aunque pueden tenerla en relación con el llanto o el esfuerzo físico. Se ausculta soplo sistólico rudo en tercero o cuarto espacio intercostal izquierdo, similar al de la comunicación interventricular. En el electrocardiograma marcado crecimiento ventricular derecho y en la vista radiológica el área cardíaca normal, en forma de sabot, aorta prominente y la vascularidad pulmonar disminuida.

Con la coartación de la aorta con defecto septal ventricular

La ausencia de pulsos en las extremidades inferiores y la tensión arterial en las cuatro extremidades definen el diagnóstico.

Comunicación del ventrículo izquierdo con la aurícula derecha

Concepto y anatomía patológica

Aunque este defecto se ha diagnosticado con más frecuencia, su prevalencia es del 1% de todas las cardiopatías congénitas con predominio del sexo femenino sobre el masculino.

La comunicación del ventrículo izquierdo a la aurícula derecha se divide en dos grandes grupos, según que el defecto esté por encima o por debajo de la válvula tricúspide. Los defectos situados por debajo de la tricúspide generalmente afectan la valva septal de la tricúspide.

El septum membranoso se divide en dos porciones por la inserción de la válvula tricúspide: en atrioventricular e interventricular. La marcada diferencia de presión entre el ventrículo izquierdo y la aurícula derecha, motiva un abundante cortocircuito de izquierda a derecha, causando dilatación de la aurícula derecha, moderado agrandamiento del ventrículo derecho y el tronco de la arteria pulmonar por el flujo sanguíneo aumentado a través del pulmón. El aumento del retorno venoso crea una sobrecarga de volumen de las cavidades izquierdas y aumento del trabajo del ventrículo izquierdo. El botón aórtico normal y la pulmonar dilatada.

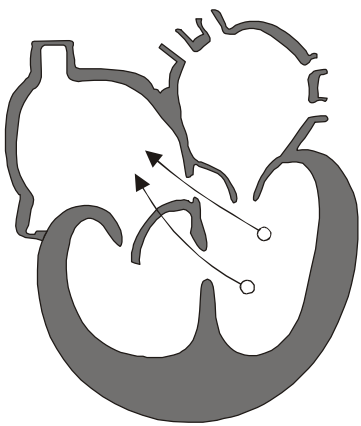


Fig.7. Se observa la comunicación del ventrículo izquierdo a la aurícula derecha supravalvular e infravalvular. Crecimiento de la aurícula y ventrículo derechos.

La comunicación del ventrículo izquierdo a la aurícula derecha se clasifica en relación con la situación de la valva septal de la tricúspide en: suprava-lvular, infravalvular y combinada (fig.7).

1. Supravalvular: 32 %
2. Infravalvular: 62 %

A. Defecto septal
   Anterior
   Central
   Común
B. Defecto tricuspídeo
   Perforación
   Malformación
   Hendidura
   Comisura abierta

3. Combinado: 6 %

Cuadro clínico

El soplo cardíaco es común en el período neonatal y presente desde el primer día de nacido. Infecciones respiratorias, disnea, pobre peso y la insuficiencia cardíaca congestiva.

El soplo sistólico fuerte y rudo en el borde esternal izquierdo y en el tipo supravalvular se irradia a la derecha y hacia arriba. Puede escucharse un soplo diastólico en el apex.

Examen radiológico

Cardiomegalia globulosa, aurícula derecha grande, pulmonar dilatada y el arco aórtico hipoplásico con vascularidad pulmonar aumentada.

Examen electrocardiográfico

Retardo de la conducción ventricular derecha y ondas P grandes en D2, D3, y aVF. Signos de hipertrofia ventricular izquierda y cuando el cortocircuito de izquierda a derecha es abundante, crecimiento ventricular derecho. El eje de QRS normal o desviado a la izquierda.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

El cuadro clínico es similar al defecto septal ventricular, salvo que el soplo se irradia a la derecha y arriba y la aurícula derecha aumentada de volumen, desdoblamiento del segundo ruido y soplo diastólico en la parte baja esternal.

La no evidencia de crecimiento auricular izquierda, descarta la regurgitación mitral y la fibroelastosis endocárdica.

Evolución

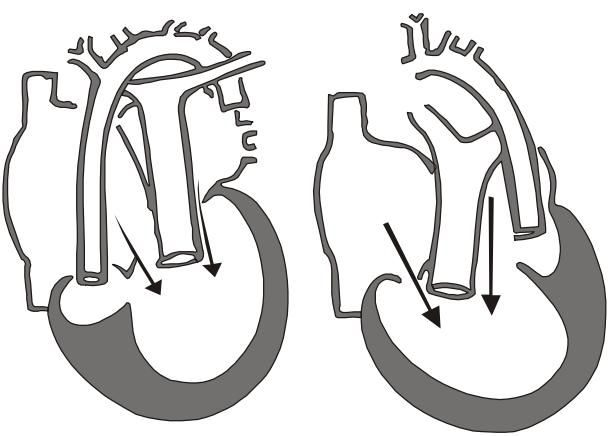
Los síntomas más severos pueden aparecer en el primer mes de vida. Complicaciones como la hipertensión arterial pulmonar, endocarditis infecciosa y arritmias auriculares.

Ventrículo común

Concepto y anatomía patológica

Conocido con otros nombres, como son: el ventrículo simple, ventrículo único, cor triloculare. Se describe como una condición en la que las dos válvulas auriculoventriculares se abren a una cavidad común que tiene las características de un ventrículo izquierdo o derecho (fig. 8).

Como se puede apreciar en la figura las dos válvulas auriculoventriculares se abren en una cavidad que guarda relación con el ventrículo izquierdo y casi todos los casos tienen



A. Sin inversión B. Con inversión

Fig.8. Ventrículo común

transposición de los grandes vasos. El tronco de la pulmonar nace del ventrículo izquierdo y la aorta del ventrículo derecho rudimentario, pudiendo tener inversión ventricular o no.

El 40% tienen estenosis de la pulmonar y otro porcentaje igual tienen estenosis aórtica y el 5%, atresia de la pulmonar.

Cuando no hay inversión, el ventrículo derecho está situado hacia adelante, arriba y a la derecha y de aquí nace la aorta, situada a la derecha de la arteria pulmonar, teniendo una relación de los grandes vasos igual a la transposición completa.

Cuando el ventrículo derecho rudimentario está situado a la izquierda y hacia arriba, la aorta nace anteriormente y a la izquierda de la pulmonar y tiene una posición idéntica a la transposición corregida de los grandes vasos.

Las lesiones asociadas al ventrículo común son: defecto septal auricular tipo ostium primum, aurícula común y drenaje anómalo de venas pulmonares; estas dos últimas están asociadas generalmente a la asplenia.

Cuadro clínico

Generalmente los síntomas aparecen en el primer mes de nacido y el cuadro clínico depende del grado del flujo pulmonar y de la resistencia del flujo sanguíneo en las dos circulaciones: pulmonar y sistémica.

Se describen dos grupos principales que son: el primero con un flujo pulmonar en el feto, disminuido por el colapso pulmonar y la resistencia pulmonar alta. Después del nacimiento, si no tienen estenosis de la pulmonar, el flujo aumenta considerablemente en la medida que la resistencia pulmonar disminuye y esta sobrecarga al corazón se traduce por disnea, fatiga, pobre alimentación, fallo del peso, dificultad respiratoria e insuficiencia cardíaca congestiva. La cianosis no es prominente y se aprecia en el 30% aproximadamente. Hepatomegalia, taquicardia, precordio hiperactivo, primer ruido intenso, tercer ruido y soplo sistólico.

En el segundo grupo con flujo pulmonar limitado, la cianosis es prominente y la insuficiencia cardíaca rara. Nacen cianóticos y aumenta según pasan los días y con el llanto.

Precordio quieto, ruidos cardíacos normales y soplo sistólico eyectivo.

Examen radiológico

La imagen radiológica del corazón no es típica. Aparece el flujo pulmonar aumentado, cardiomegalia, plétora pulmonar y dilatación de la arteria pulmonar.

Se sospecha transposición de los grandes vasos por la forma ovoide del corazón y pedículo estrecho y la transposición corregida por el borde izquierdo prominente. Dilatación notable de la pulmonar en el ventrículo único con o sin inversión. La vascularidad pulmonar normal o disminuida por estenosis de la pulmonar. La vena cava superior desviada y el hilio derecho describe un arco con aspecto de cascada.

Examen electrocardiográfico

Cuando cursa sin inversión ventricular, los datos siguientes: eje de QRS de +25 a +75 grados, presencia de onda Q en precordiales izquierdas, eje izquierdo y cuadro de hipertrofia ventricular izquierda.

Los pacientes con inversión, los siguientes datos:

Eje de QRS de +100 a +135; ondas Q en D3, aVF y V1 con ausencia de Q en precordiales izquierdas; cuadro de hipertrofia ventricular derecha; grados variables de bloqueo auriculoventricular y arritmias.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Se piensa en ventrículo único en todos aquellos casos que tienen cianosis benigna, auscultación de defecto septal ventricular e insuficiencia cardíaca congestiva y que en lugar de crecimiento biventricular, se observa hipertrofia ventricular derecha o izquierda aisladas. La presencia de bloqueo auriculoventricular o arritmias, si cursan con inversión ventricular.

Estos datos electrocardiográficos no se modifican por la magnitud del flujo pulmonar y presente o no la estenosis pulmonar.

El diagnóstico diferencial en el período neonatal con las siguientes entidades: transposición de los grandes vasos con defecto septal ventricular, doble emergencia del ventrículo derecho, tronco arterioso persistente y la persistencia del conducto arterioso con hipertensión vascular pulmonar.

En la transposición de los grandes vasos con defecto septal ventricular, raramente tienen hipertrofia aislada del ventrículo izquierdo y el examen electrocardiográfico muestra crecimiento del hemicorazón derecho y eje derecho. En la primera semana de vida el examen electrocardiográfico es normal.

En la doble emergencia del ventrículo derecho, el electrocardiograma muestra eje izquierdo y crecimiento biventricular.

En la atresia tricúspide con transposición de los grandes vasos tienen onda Q en precordiales izquierdas, signos de crecimiento ventricular izquierdo y eje de QRS en posición de cojinetes endocárdicos.

El tronco arterioso persistente tiene similitud clínica con el ventrículo único, salvo que tiene crecimiento biventricular y soplo diastólico por insuficiencia troncural con pulsos periféricos saltones y en la vista radiológica el mediastino superior recto e hilios altos.

En la persistencia del conducto arterioso con hipertensión pulmonar, presenta soplo continuo, pulsos saltones, y el electrocardiograma crecimiento biventricular con ondas Q en precordiales izquierdas.

El ventrículo único sin inversión y con obstrucción de la pulmonar es necesario hacer el diagnóstico diferencial con la tetralogía de Fallot, que muestra forma de sabot, vascularidad disminuida, aorta prominente y no dilatación del tronco pulmonar.

Capítulo 4

Comunicación entre grandes vasos y fístulas arteriovenosas

Persistencia del conducto arterioso. Ventana aorto-pulmonar. Fístula arteriovenosa pulmonar. Fístula arteriovenosa coronaria. Fístula arteriovenosa sistémica.

Persistencia del conducto arterioso

Concepto y anatomía patológica

El conducto arterioso juega un importante papel en la vida fetal y conecta la porción distal de la pulmonar con la aorta. Normalmente se oblitera después del nacimiento en las primeras 10 o 20 horas, para convertirse en un ligamento. Cuando continúa abierto el conducto se convierte en la persistencia del conducto arterioso.

Su tamaño es variable, puede ser largo y estrecho o corto y grueso. La pared es delgada y el cierre comienza por la porción de la arteria pulmonar, en forma helicoidal. La íntima es gruesa, lámina elástica simple, material mucoide y la capa muscular espiral y helicoidal. Parece que una fuerte contracción muscular es el inicio del cierre del conducto.

El conducto arterioso está presente en niños que pesan menos de 1 000 gramos en el 70 % de los casos y en los que pesan entre 1 000 y 1 500 gramos entre el 10 y 15 %. El cierre espontáneo se produce con menos frecuencia en los niños con bajo peso y enfermos, que en aquellos mayores y con buen peso. El conducto arterioso con el cortocircuito de izquierda a derecha es más común en la sala de cuidados intensivos neonatal por la demora del cierre a causa de la prematuridad y

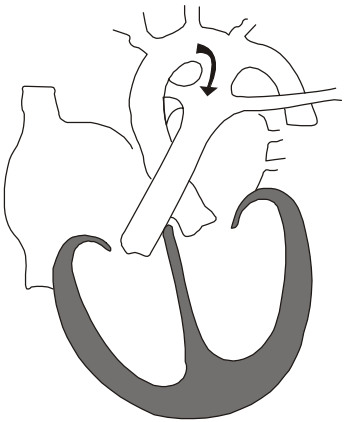


Fig.9. Persistencia del conducto arterioso. Observe el cortocircuito de izquierda a derecha (de aorta a la pulmonar) en la forma aislada y sin hipertensión pulmonar.

por el síndrome de dificultad respiratoria (fig. 9).

El cierre espontáneo del conducto puede ocurrir en los 6 primeros meses de edad del niño.

Cuadro clínico

El cuadro clínico del conducto arterioso depende de la magnitud del flujo sanguíneo pulmonar, relacionado con las tres situaciones siguientes: el diámetro del conducto; la diferencia de presión entre la aorta y la pulmonar; y la resistencia vascular pulmonar y su relación con la sistémica. El flujo de izquierda a derecha por el conducto, aumenta el volumen de sangre en las cavidades izquierdas y si esta sobrecarga volumétrica ocasiona un aumento de trabajo del ventrículo izquierdo, puede desencadenar insuficiencia cardíaca congestiva.

El antecedente de rubéola en la madre, en los tres primeros meses del embarazo, puede ser la causa de que entre otras anomalías,el recién nacido tenga un conducto arterioso. La prematuridad es causa frecuente de conducto arterioso abierto, sobre todo en aquellos que han tenido asfixia fetal.

La cianosis se observa en los niños que tienen hipertensión vascular pulmonar con inversión del flujo de derecha a izquierda. Retardo en el crecimiento de los niños afectados.

Los pulsos arteriales periféricos, vigorosos, saltones, y en ocasiones pueden palparse un frémito sistólico o continuo en el área de la pulmonar.

En síntesis, los criterios diagnósticos del conducto arterioso son:

- Pulsos saltones.
- Soplo sistólico o continuo en foco pulmonar.
- Procordio hiperactivo.

- Taquipnea.
- Cianosis, si hipertensión arterial pulmonar. Signos radiológicos y electrocardiográficos señalados a continuación.

Examen radiológico

En algunos neonatos con conducto arterioso, se puede observar un abultamiento en la región mediatínica izquierda, que desaparece en los días siguientes de nacido.

Si el conducto es pequeño con poco flujo pulmonar, el corazón tiene el área y contorno normales.

Si el conducto es grueso, la vascularidad pulmonar está aumentada y la arteria pulmonar dilatada. El ventrículo izquierdo y derecho crecidos cuando el ductus evoluciona con hipertensión arterial pulmonar.

Examen electrocardiográfico

El trazado electrocardiográfico puede ser normal en los primeros días de nacido. El eje de QRS normal y crecimiento ventricular izquierdo manifestado por ondas R altas en V5 y V6 con ondas Q y ondas T altas. El crecimiento auricular izquierdo por P bimodal en D1, V5, V6 y la porción negativa de P ancha y mellada en Vl.

Si hipertensión pulmonar, crecimiento biventricular.

Complicaciones

Insuficiencia cardíaca congestiva manifestada por disnea, taquicardia, ritmo de galope y hepatomegalia. Endocarditis bacteriana subaguda es rara y las vegetaciones tienden a proliferar al final del conducto y en la arteria pulmonar con embolización pulmonar.

El aneurisma del conducto es otra manifestación rara. Infecciones pulmonares a repetición.

Asociaciones

El conducto arterioso es común en una amplia variedad de malformaciones cardiovasculares y en algunas de ellas su presencia es beneficiosa, son las llamadas ductus dependiente

y el cierre está contraindicado como en aquellas que tienen estenosis severa o atresia de la pulmonar, pues el conducto suministra sangre al pulmón.

La combinación de estenosis aórtica con el conducto arterioso puede reconocerse por el soplo sistólico en el foco aórtico con frémito sistólico. El soplo se irradia al cuello y el frémito se palpa en foco aórtico y hueco supraesternal.

El ductus asociado a la estenosis pulmonar, síndrome de Heiner y Nadas, el soplo sistólico de la estenosis queda enmascarado por el soplo del conducto. Generalmente antecedente de rubéola materna y en el electrocardiograma signos de crecimiento ventricular derecho.

Cuando el conducto arterioso está asociado a la regurgitación mitral, muestra soplo sistólico intenso que se oye en el apex y se irradia a la axila.

Cuando el conducto arterioso cursa con hipertensión vascular pulmonar severa invierte el cortocircuito de derecha a izquierda, es cianótico y se altera el soplo típico del conducto en el área de la pulmonar. En el electrocardiograma, crecimiento ventricular derecho o crecimiento ventricular combinado.

Diagnóstico diferencial

Con todas aquellas patologías que simulan el conducto arterioso, como son:

Rumor venoso o ruido de moscardón

Cuando tiene intensidad suficiente puede ser confundido con el soplo continuo del conducto arterioso. El rumor venoso se oye en la parte alta del esternón a la izquierda o a la derecha y desaparece con la compresión de la yugular o cambios de posición de la cabeza.

Fístula arteriovenosa pulmonar

Cuando la fístula está situada en el área de auscultación de la pulmonar es difícil de distinguir del conducto arterioso; es más fácil diferenciarla del conducto arterioso cuando está situada en un lugar alejado del foco de la pulmonar.

Ventana aortopulmonar

Es difícil el diagnóstico diferencial con el ductus, aunque el soplo de la ventana se oye mejor en paraesternal izquierdo bajo.

Con las fístulas arteriovenosas intercostales, mamaria interna o coronaria se ausculta el soplo en otras regiones del tórax y dan la impresión de superficialidad. En la fístula coronaria, los signos electrocardiográficos de insuficiencia coronaria tienen importancia diagnóstica.

Insuficiencia valvular pulmonar

Esta lesión siempre está asociada a una gran dilatación del tronco de la pulmonar o una hipertensión vascular pulmonar severa.

Insuficiencia aórtica con defecto del tabique ventricular

Generalmente puede distinguirse el soplo sistólico del defecto septal y el soplo diastólico de la insuficiencia aórtica.

Atresia de la pulmonar

Como tiene una circulación colateral bronquial, puede escucharse un soplo continuo, pero la cianosis y la ausencia del tronco de la pulmonar en la vista frontal del tórax difieren de la persistencia del conducto arterioso.

Estenosis de las ramas de la pulmonar periférica

Es difícil si el soplo se oye en la región infraclavicular izquierda.

Defecto septal aortopulmonar o ventana aortopulmonar

Definición

La ventana aortopulmonar consiste en un defecto redondo u oval que comunica el lado izquierdo de la aorta ascendente con la pared del lado derecho del tronco de la pulmonar. Puede ser una lesión aislada y la mitad de los casos asociados a otras anomalías.

El defecto se encuentra por encima de los senos aórticos y existen dos válvulas semilunares; este es el dato que la distingue del tronco arterioso.

Si el defecto es pequeño, el cortocircuito también lo es y son más frecuentes los defectos grandes acompañados de hipertensión pulmonar con flujo bidireccional.

Cuadro clínico

El cuadro clínico depende del tamaño del defecto y la resistencia vascular pulmonar. La taquipnea es un signo temprano y el soplo sistólico o continuo en el borde paraesternal izquierdo y pulsos saltones. Los defectos grandes pueden acompañarse de insuficiencia cardíaca congestiva y los defectos pequeños son asintomáticos y se descubren accidentalmente en un examen médico por la presencia de un soplo.

Complicaciones más frecuentes

Insuficiencia cardíaca congestiva, bronconeumonía e hipertensión vascular pulmonar.

Examen radiológico

La vista radiológica frontal del tórax puede mostrar un corazón ligeramente, moderado o muy grande, en dependencia del tamaño del defecto y de la resistencia vascular pulmonar.

La vascularidad pulmonar normal o aumentada y el botón aórtico normal.

Diagnóstico

No siempre es fácil hacerlo con el conducto arterioso porque ambos tienen soplo y pulso saltón.

Con el tronco arterioso puede distinguirse, porque generalmente tiene botón aórtico derecho y crecimiento biventricular.

Con el defecto septal y la insuficiencia aórtica puede ser difícil, salvo que ambos soplos puedan distinguirse; es necesario un estudio ecocardiográfico.

Aneurisma arteriovenoso pulmonar congénito

Concepto y anatomía patológica

El aneurisma está formado por canales vasculares, tortuosos y de paredes finas, en forma de saco, que se comunica con ramas de la arteria pulmonar y las venas pulmonares. La rama dilatada de la arteria pulmonar lleva sangre venosa dentro del aneurisma que circula por los canales hasta emerger dentro de una vena pulmonar, sin ser oxigenada la sangre que circula por ella. El volumen de sangre circulante por el aneurisma no es tan grande como el volumen de sangre que circula en las fístulas periféricas arteriovenosas.

Los aneurismas pueden tener algunos milímetros y afectar extensamente el pulmón y en algunos casos los canales son tan pequeños que el cortocircuito es mínimo; los pacientes son asintomáticos.

El 60 % de los casos están asociados al síndrome de Rendu-Osler-Weber; son más comunes cuando las fístulas son numerosas.

La bronquiectasia y otras malformaciones cardiovasculares pueden estar presentes en la fístula arteriovenosa pulmonar.

Cuadro clínico

No hay predominio por el sexo y la cianosis puede presentarse desde la infancia y en ocasiones, en el recién nacido. Cuando el cortocircuito es pequeño son asintomáticos y cuando tienen policitemia, evolucionan con un aumento progresivo de la cianosis.

La mayoría de los pacientes tienen la sintomatología siguiente: cianosis, disnea, precordialgia, hemoptisis, dedos en palillos de tambor y soplo sistólico o continuo en el área pulmonar afectada.

Examen radiológico

En todo paciente con el cuadro clínico referido anteriormente, sugiere fístula arteriovenosa pulmonar, por lo que debe

revisarse cuidadosamente la vista radiológica frontal del tórax, pues casi siempre hay alguna evidencia de la enfermedad.

Una opacidad redondeada con dos cuerdas, arterial y venosa es un signo importante de aneurisma arteriovenoso pulmonar.

Examen electrocardiográfico

Dentro de los límites normales o con pequeños cambios.

Diagnóstico

La sospecha diagnóstica de fístula arteriovenosa pulmonar en todo paciente que presenta cianosis, disnea, hemoptisis y la vista radiológica con masas redondeadas en las bases pulmonares y la posibilidad de ver vasos que entran o salen de esas sombras. El antecedente telangiectasias y un soplo continuo en el tórax.

Fístulas arteriovenosas periféricas o sistémicas

Definición y anatomía patológica

Las fístulas arteriovenosas pueden ser congénitas o adquiridas; las primeras son más frecuentes. Las malformaciones vasculares comunican una arteria aferente y una vena eferente.

Las localizaciones más frecuentes son: cerebro, cuello y pared torácica, hígado, la arteria vertebral y la vena galeno.

La fístula arteriovenosa cerebral y en el hígado son causas de insuficiencia cardíaca congestiva en el recién nacido. La fístula arteriovenosa cerebral afecta más frecuentemente a los varones que a las hembras con pulsos periféricos saltones, principalmente en el cuello. La fístula torácica afecta principalmente a la mamaria interna. Las fístulas hepáticas pueden ser múltiples y una expresión del síndrome Rendu-Osler-Weber.

Las fístulas de las extremidades provocan hipertrofia y desfiguramiento de la extremidad afectada por los angiomas cutáneos y subcutáneas con hipertrofia y distrofia de los huesos.

Cuadro clínico

En el grupo pediátrico las fístulas arteriovenosas pueden manifestarse de las siguientes maneras: insuficiencia cardíaca congestiva; estado circulatorio hiperquinético; otras manifestaciones.

La insuficiencia cardíaca congestiva neonatal

Las fístulas localizadas en el hígado y en el cerebro son causa frecuente de fallo miocárdico. Observar circulación colateral abdominal y palpar un hígado nodular y soplo en esa región, pensar en el hemangiomaendotelioma.

Cuando la fístula afecta el cerebro, puede auscultarse un soplo en el cráneo, salvo que la lesión esté muy profunda. En la radiografía del tórax puede apreciarse cardiomegalia, vascularidad aumentada y en el electrocardiograma crecimiento ventricular derecho o biventricular.

Estado circulatorio hiperquinético

Cuando el cortocircuito arteriovenoso es abundante sin llegar a la insuficiencia cardíaca congestiva, presentando taquicardia, pulso saltón, soplo sistólico y tercer ruido cardíaco. Puede palparse un frémito y soplo en la masa aneurismática. En la radiología el área cardíaca normal o ligeramente aumentada de tamaño y el segmento de la arteria pulmonar prominente. En el electrocardiograma un trastorno de conducción de rama derecha y crecimiento ventricular derecho o biventricular.

Otras manifestaciones

Angiomas cutáneos, síntomas neurológicos, sangramiento intramural, y baja de plaquetas y fibrinógeno. En la fístula renal, hematuria e hipertensión arterial.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial de los tres grupos es el siguiente:

Con los que tienen insuficiencia cardíaca

La coartación preductal y las fístulas sistémicas cursan con pulsos fuertes en las extremidades superiores y ambas situaciones muestran cardiomegalia y vascularidad aumentada. El descubrimiento de un soplo continuo sobre la fístula aclara el diagnóstico.

Con los pacientes que tienen drenaje anómalo de las venas pulmonares

Puede ser diferenciado por las características clínicas y los complementarios.

Con la miocarditis y la fibroelastosis endocárdica el cuadro clínico y el electrocardiograma definen el diagnóstico.

Con otras lesiones no estructurales del corazón.

En los estados hiperquinéticos por la anemia, fiebre y cortocircuitos de izquierda a derecha con el soplo específico.

Fístula arteriovenosa coronaria

Concepto

Es una comunicación entre la arteria coronaria derecha o la izquierda o ambas en el lado derecho del corazón, más frecuente que en el izquierdo

Cuadro clínico

Esta anomalía se presenta generalmente con pocos síntomas y un soplo continuo que se oye en el precordio similar al soplo del conducto arterioso, solo que este se oye mejor en el área de auscultación de la pulmonar y la fístula se escucha en otros sitios del precordio. Cuando el lugar de entrada de la fístula es en el ventrículo izquierdo, el componente diastólico del soplo es bajo o no se oye y cuando penetra el ventrículo derecho los dos componentes del soplo tienen la misma in-

tensidad. El soplo de la fístula coronaria da la sensación de superficialidad.

Examen radiológico y electrocardiográfico

No gran cardiomegalia y la vascularidad aumentada cuando la arteria coronaria penetra en lado derecho del corazón.

En el electrocardiograma signos de insuficiencia coronaria y crecimiento del ventrículo derecho o izquierdo, dependiendo del sitio de entrada de la coronaria.

Diagnóstico

El hallazgo más frecuente es un soplo continuo que se oye en el precordio, superficialmente y los signos eléctricos de insuficiencia coronaria.

El estudio angiográfico es concluyente para determinar el tamaño y grueso de la arteria coronaria, el sitio de entrada en el lado derecho o izquierdo del corazón y las colaterales.

Capítulo 5

Malposición de grandes vasos

Tetralogía de Fallot.Transposición completa de los grandes vasos. Transposición corre gida de los grandes vasos.Doble emergencia del ventrículo derecho.Tronco arterioso.

Tetralogía de Fallot

Concepto y anatomía patológica

La tetralogía de Fallot es la lesión cardíaca congénita cianótica más presente en las salas de neonatología en la primera semana de vida.

Clásicamente la tetralogía de Fallot consiste en una estenosis del tractus de salida del ventrículo derecho en uno o varios niveles, un defecto septal ventricular, hipertrofia del ventrículo derecho y la aorta cabalgando sobre el defecto del tabique ventricular.

La propuesta de Kirklin y Karp es: Defecto septal ventricular grande; siempre anormalidad del infundíbulo pulmonar; y continuidad fibrótica entre la aorta y la válvula mitral. La base de la valva anterior de la mitral está en continuidad fibrótica con la base de las valvas posterior e izquierda de la válvula aórtica.

El defecto septal es grande y rara vez más de uno, situado en la parte anterior del septum ventricular y frecuentemente afecta la porción membranosa.

La raíz aórtica cabalga sobre el defecto del tabique y es importante la continuidad fibrótica mitroaórtica.

La estenosis de la pulmonar presente, que afecta en cierto grado el infundíbulo y puede ocurrir estrechez adicional valvular; la atresia de la pulmonar es la forma extrema de la obstrucción. La estenosis del infundíbulo puede estar asociada a la ausencia de la válvula pulmonar.

Las anomalías más frecuentes asociadas al Fallot, son: arco aórtico derecho, ausencia de la válvula pulmonar, conducto

arterioso, ausencia unilateral de una de las arterias pulmonares, anomalías del retorno venoso, vena cava superior izquierda persistente.

La tetralogía de Fallot es la cardiopatía congénita cianótica más frecuente que acompaña al síndrome de Down (fig. 10).

Cuadro clínico

La cianosis puede presentarse en el período neonatal y en la mayoría de los casos en los primeros 6 meses de vida, aumentando con el ejercicio y el frío. La disnea puede ser prominente y aumentar con el esfuerzo, el enfermo siente alivio cuando descansa en cuclillas.

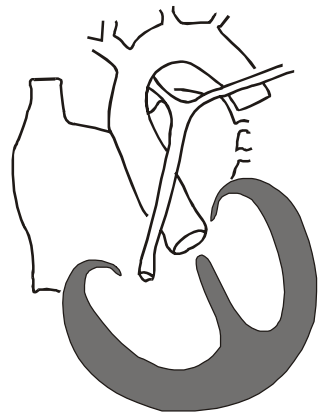


Fig. 10 Aorta prominente cabalgando sobre el defecto septal ventricular. Arteria pulmonar disminuida de tamaño y ventrículo derecho hipertrófico.

La disnea paroxística o crisis de anoxia, caracterizada por un aumento de la frecuencia respiratoria y de la cianosis, crisis de síncope y convulsiones. Estos ataques de disnea paroxística pueden aparecer en los primeros meses o años de edad y ocurren generalmente por las mañanas, después de una noche tranquilla o en relación con el llanto o la defecación. Se acompaña de acidosis metabólica secundaria a una hipoxia profunda.

En el examen físico la tensión es normal, aunque pasado algunos años la tensión arterial puede subir a causa de la hipoxia y poliglobulia. El hígado rara vez aumenta de volumen, pues rara vez sufren insuficiencia cardíaca congestiva. Cuando se palpa el bazo, pensar en algún proceso infeccioso añadido, como la endocarditis infecciosa.

Se ausculta un soplo sistólico paraesternal izquierdo y cuando no se oye se debe a una atresia de la arteria pulmonar o a una severa estenosis. El segundo ruido pulmonar no se desdobla.

Examen radiológico

El corazón, en la vista radiológica frontal del tórax, aparece de tamaño normal o ligeramente aumentado de tamaño. La aurícula derecha rara vez crecida y si está muy aumentada de tamaño pensar en otra posibilidad diagnóstica.

El apex situado por encima del diafragma y la sombra cardíaca adquiere la forma de un «zapato sueco». Una concavidad del segmento medio del borde izquierdo del corazón, pues el tronco de la pulmonar no es visible en más del 80% de los casos y cuando es visible sugiere la posibilidad de una estenosis de la válvula pulmonar. Si es una dilatación importante del tronco de la pulmonar y sus ramas y vasos intrapulmonares, puede tratarse de una regurgitación pulmonar por ausencia de la válvula pulmonar. Los hilios pequeños y la vascularidad pulmonar disminuida, son los signos radiológicos más frecuentes.

El botón aórtico es prominente y en el 25% de los casos tienen el arco aórtico derecho y cuando este arco está bien alto, sospechar más en una atresia de la pulmonar que en un Fallot.

Cuando la arteria pulmonar izquierda está ausente, la incidencia de arco aórtico derecho es del 60% aproximadamente.

Examen electrocardiográfico

El electrocardiograma no tiene signos específicos en la tetralogía de Fallot, pero tiene un eje derecho y crecimiento del ventrículo derecho. El eje de QRS está situado entre, +120 a +210 grados. No hay evidencia de P alta por crecimiento auricular derecho. El bloqueo incompleto de rama derecha en el 20% de los casos y signos de crecimiento ventricular derecho. Cuando el Fallot se acompaña de grados severos de hipertrofia ventricular derecha, el complejo qR en V1, es común.

La onda T positiva en V1 es normal en las precordiales derechas en las primeras horas de nacido y si persisten después de una semana es un signo de crecimiento ventricular derecho.

La hipertrofia ventricular izquierda o combinada en el Fallot es rara, salvo en aquellos casos atípicos que cursan con vascularidad aumentada. Se ha descrito el crecimiento ventricular izquierdo en aquellos casos en que la vena cava superior izquierda drena en la aurícula izquierda, complicando el Fallot.

Es frecuente un cambio brusco de QRS y T en V1 y V2 en el Fallot.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Se dedica mayor espacio a la tetralogía de Fallot porque es la cardiopatía congénita más frecuente del grupo de las cianóticas y se escoge como hilo conductor para hacer el diagnóstico diferencial con todas aquellas cardiopatías que tienen cianosis, eje derecho, hipertrofia ventricular derecha y vascularidad pulmonar disminuida.

En el período neonatal, el Fallot generalmente no produce síntomas serios y cuando la cianosis es prominente, la evolución de la enfermedad es más grave.

El diagnóstico clínico se sospecha por la cianosis, no cardiomegalia, forma de zapato sueco, aorta prominente, vascularidad disminuida y eje de QRS derecho, crecimiento ventricular derecho y soplo sistólico paraesternal izquierdo.

El diagnóstico diferencial:

1. Con la transposición de los grandes vasos, con la cianosis más intensa que en el Fallot y más temprana, segundo ruido simple y ausencia de soplo, teniendo la vascularidad pulmonar aumentada y después de la primera semana de vida presenta la forma ovoide o de huevo acostado sobre un borde.
2. Con la atresia tricuspídea se distingue porque tiene eje de QRS izquierdo y superior con hipertrofia ventricular izquierda.
3. Con la anomalía de Ebstein que tiene crecimiento de la aurícula derecha y en el electrocardiograma bloqueo de rama derecha o síndrome de preexcitación.
4. Con la atresia pulmonar que se manifiesta por cianosis, eje normal y crecimiento ventricular izquierdo, que la diferencian del Fallot.

En los niños mayorcitos, el diagnóstico diferencial hacerlo con el defecto septal ventricular y estenosis de la pulmonar con el Fallot acianótico. El botón aórtico a la derecha y la hipertrofia del ventrículo derecho inclinan al Fallot. El soplo del defecto septal ventricular se ausculta en el cuarto espacio paraesternal izquierdo y se irradia transversalmente.

5. Con la trilogía de Fallot. En los niños mayores cianóticos como la estenosis pulmonar con cortocircuito auricular de derecha a izquierda, manifestada por cianosis temprana, soplo sistólico rudo en el segundo espacio intercostal izquierdo con frémito sistólico a la palpación, campos pulmonares claros y pulmonar visible en la vista frontal del tórax y frecuentemente asociada a facies de Moonan.
6. En la pentalogía de Fallot que es la tetralogía más el defecto septal auricular y cursa con cardiomegalia e insuficiencia cardíaca congestiva.
7. La doble emergencia del ventrículo derecho con estenosis de la pulmonar, presenta cardiomegalia con apreciables vectores izquierdos y no-continuidad fibrótica mitroaórtica y signo de hipertrofia biventricular.
8. Con la transposición completa de los grandes vasos con estenosis de la pulmonar, que tiene cianosis, vascularidad disminuida, corazón pequeño, cuadro clínico muy similar al Fallot; a veces es difícil hacer el diagnóstico diferencial de ambas entidades. Algunos datos como la cianosis temprana, signos de hipoxia, forma ovoide del corazón con el electrocardiograma normal en la primera semana de vida, inclinan al diagnóstico de transposición de los grandes vasos. El estudio ecocardiográfico define el diagnóstico.
9. El ventrículo único con estenosis de la pulmonar tiene un cuadro clínico cianótico similar a la tetralogía de Fallot, aun que el contorno del corazón es distinto y en el electrocardiograma, signos de crecimiento ventricular izquierdo.

En todas las cardiopatías congénitas que tienen vascularidad pulmonar disminuida, debe considerarse el síndrome de asplenia.

Recordar que el Down cianótico generalmente es la tetralogía de Fallot.

Transposición completa de grandes vasos

Concepto y anatomía patológica

La más común de la transposición de los grandes vasos es llamada D-transposición y se describe así: del ventrículo derecho sale la aorta y del ventrículo izquierdo emerge la pulmonar. La aorta situada a la derecha y adelante y la arteria pulmonar a la izquierda y atrás. En el neonato, el agujero oval funciona como orificio de mezcla y el conducto arterioso juega el mismo papel.

Se describen cuatro grupos que son:

A. Con tabique ventricular intacto.
B. Con tabique ventricular intacto y estenosis pulmonar.
C. Con defecto del tabique ventricular.
D. Con defecto del tabique ventricular y estenosis de la pulmonar (fig. 11).

Cuadro clínico

En el período neonatal la transposición completa de los grandes vasos tiene tres formas principales de presentación, que son:

Grupo 1. Hipoxia y acidosis.
Grupo 2. Insuficiencia cardíaca congestiva.
Grupo 3. Con oligohemia pulmonar.

Grupo I. Este grupo con hipoxia y acidosis tienen una inadecuada comunicación entre las dos circulaciones con un tabique intacto o un pequeño defecto septal ventricular. Cianótico y con dificultad respiratoria desde el nacimiento. La gasometría típica es de un pH de 7, un PO_2 de 25 mm de Hg y un PCO_2 de 35 mm. La administración de oxígeno al 100% modifica poco la gasometría.

En el examen: cianosis, taquicardia, pulsos normales, primer ruido normal, segundo ruido ligeramente desdoblado, soplo

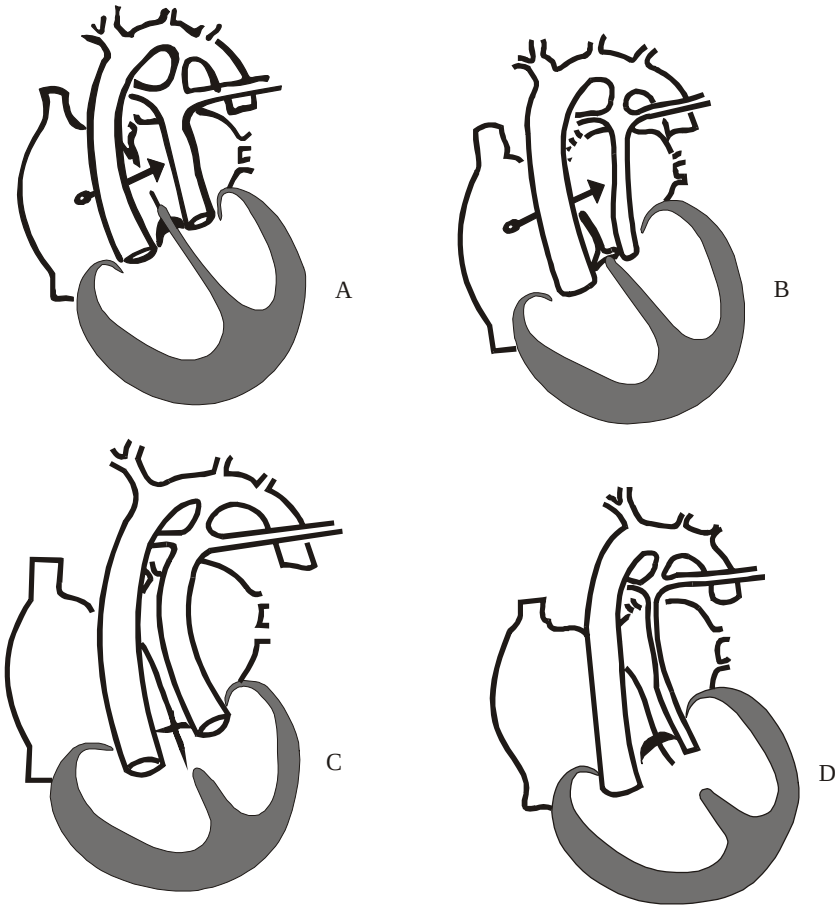


Fig. 11. Transposición completa de grandes vasos

sistólico no específico o ausente. Evolutivamente la dificultad respiratoria aumenta, signos de insuficiencia cardíaca congestiva y hepatomegalia. La gasometría puede ser así: pH 6,8; un $PC0_2$ de 25 mm y el PO_2 de 19 mm.

Grupo 2. Con insuficiencia cardíaca manifestada por cianosis, disnea, taquicardia, pulsos presentes, precordio hiperactivo, soplo sistólico rudo paraesternal izquierdo y aunque el conducto arterioso esté presente es difícil oír el soplo continuo en el área de la pulmonar.

La gasometría en este grupo tiene las siguientes características, que son: $P0_2$ entre 30 y 40 mm de Hg, y el pH entre 7,30 y 7,40.

Grupo 3. Son los que tienen oligohemia pulmonar y viven mayor tiempo. La insuficiencia cardíaca es rara y la cianosis es media. Los ruidos cardíacos regulares y soplo sistólico e hígado no aumentado de volumen.

Si la estenosis pulmonar es severa, en el final de la primera semana de vida la cianosis es más marcada y pueden evolucionar con hipoxia severa.

En todos estos casos es necesario tomar la tensión arterial en las cuatro extremidades por la posibilidad de que estén asociados a la coartación de la aorta o la interrupción del arco aórtico.

Examen radiológico

El mediastino superior estrecho se debe al curso paralelo de los grandes vasos en la vista radiológica frontal del tórax y el aumento progresivo del área cardíaca según pasan los días.

La forma ovoide se puede observar desde los primeros días de nacido con vascularidad normal y el área cardíaca aumentada de tamaño cuando tienen insuficiencia cardíaca congestiva.

Los del tercer grupo con estenosis de la pulmonar puede ser confundido con el Fallot por tener la vascularidad disminuida y el corazón pequeño o normal. El aspecto de bota y la aorta prominente distinguen el Fallot. La siguiente tríada tiene valor para sugerir el diagnóstico: corazón oval con mediastino superior estrecho, cardiomegalia y aumento de la vascularidad pulmonar.

Examen electrocardiográfico

El examen electrocardiográfico puede ser normal en la primera semana de vida con un ritmo sinusal regular, un PR normal y sin disrritmias. El eje de QRS es derecho entre +90 y +180 grados. Inicialmente las ondas T positivas en precordiales derechas, y si persisten positivas después de la primera semana de vida, identifican un crecimiento ventricular derecho.

Los que tienen defecto ventricular pequeño, el 70% aproximadamente tienen hipertrofia ventricular derecha y los que tienen defecto ventricular grande tienen, en la misma proporción, crecimiento biventricular. Los casos del grupo 3 con estenosis de la pulmonar y oligohemia, muestran trazado con hipertrofia ventricular derecha pura.

La presencia de onda Q profunda en las precordiales izquierdas en la transposición completa de los grandes vasos si tienen defecto septal ventricular amplio.

El electrocardiograma con hipertrofia ventricular izquierda aislada es rara y su presencia sugiere un defecto ventricular pequeño e hipoplasia del ventrículo derecho.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

El diagnóstico de la transposición de los grandes vasos inmediatamente después del nacimiento, en el período neonatal puede ser difícil, por la ausencia de soplo y la imagen radiológica y el examen electrocardiográfico en la primera semana de vida puede ser normal y no sugerir la sospecha diagnóstica.

Si la cianosis está presente en un varón sin anomalía externa, bien constituido, pensar en la posibilidad diagnóstica de transposición completa de los grandes vasos.

Los niños afectados por la transposición de los grandes vasos sufren cianosis, dificultad respiratoria e insuficiencia cardíaca congestiva. El diagnóstico diferencial debe realizarse con el síndrome de la membrana hialina, síndrome de la circulación fetal persistente, policitemia, hipoglicemia, hijos de madre diabética.

De ahí que debe revisarse cuidadosamente el hematócrito, glicemia, gasometría, radiografía del tórax, electrocardiograma y ecocardiograma.

Considerar en el diagnóstico diferencial con todas aquellas entidades que tienen cianosis temprana, como son: la atresia pulmonar con defecto del tabique ventricular, tetralogía de Fallot severa y la atresia tricuspídea con vascularidad pulmonar aumentada o disminuida, drenaje anómalo de las venas pulmonares y la hipoplasia de cavidades izquierdas.

Transposición corregida de grandes vasos

Concepto y anatomía patológica

No hay alteración básica en el orden hemodinámico. Los grandes vasos están transpuestos y existe inversión de los ventrículos y válvulas auriculoventriculares. La sangre venosa entra a través de la mitral al ventrículo izquierdo anatómico que inyecta su contenido en la arteria pulmonar. Las venas pulmonares vierten la sangre en el ventrículo derecho anatómico a través de la válvula tricúspide y este ventrículo derecho a la aorta. Si no hay anomalía asociada, la circulación se comporta hemodinámicamente normal.

El corazón en la transposición corregida de los grandes vasos, muestra la aorta naciendo del ventrículo derecho anatómico en posición anterior, mientras que la pulmonar sale del ventrículo izquierdo anatómico y situado posteriormente.

La aurícula izquierda en situs solitus en el 95% de los casos y esto significa que la aurícula izquierda está situada a la izquierda y aurícula derecha a la derecha y en la mayor parte de los casos el estómago a la izquierda y es lo que recibe el nombre de situs solitus víscero atrial. Los ventrículos invertidos quiere decir que el ventrículo derecho está situado a la izquierda y el ventrículo izquierdo a la derecha (fig. 12).

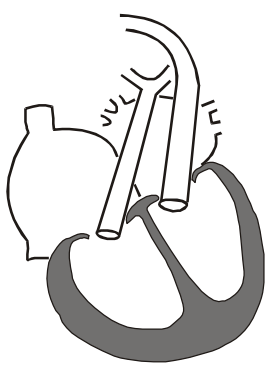


Fig.12. Transposición corregida de los grandes vasos.

Generalmente la transposición corregida de los grandes vasos se acompaña de otras anomalías como son: estenosis de la pulmonar, cortocircuitos intracardíaco, atresia o regurgitación valvular, auriculoventriculares y alteraciones del sistema de conducción.

Pueden ocurrir otras anomalías como la dextrocardia y la mesocardia.

La alteración cardiovascular más frecuente asociada a la transposición corregida es la estenosis pulmonar en 50% de los casos y le sigue el defecto septal ventricular, generalmente grande. El ventrículo simple asociado a transposición corregida en 40% aproximadamente. Otras lesiones como la regurgitación o atresia de las válvulas auriculoventriculares. La anomalía de Ebstein ha sido reportada, así como el defecto septal auricular, conducto arterioso y coartación de la aorta.

Las arritmias son frecuentes.

Cuadro clínico

El cuadro clínico depende de las lesiones asociadas y se describen tres grupos principales, que son: los que tienen cortocircuitos de izquierda a derecha por un defecto septal ventricular sin obstrucción significativa del flujo pulmonar; grupo con cortocircuito de derecha a izquierda con flujo pulmonar reducido por la estenosis pulmonar; los que tienen tabique ventricular intacto y tienen incompetencia de la válvula mitral.

La mayoría de los pacientes (65%) inician los síntomas en los tres primeros meses de nacido y el 35% entre los tres meses y el primer año de vida.

El grupo con aumento del flujo pulmonar, sufren de disnea, infecciones respiratorias e insuficiencia cardíaca congestiva. Los que tienen obstrucción del flujo pulmonar sufren de crisis de hipoxia, precordio quieto, soplo sistólico en el área de la pulmonar.

El grupo que tiene incompetencia de la válvula mitral tiene soplo sistólico intenso en el apex, que se irradia a la axila.

Es importante señalar que cuando se palpa el segundo ruido en el área de la pulmonar, no se trata de una hipertensión vascular pulmonar.

Examen radiológico

Cuando la transposición corregida de los grandes vasos no está asociada a otras anomalías o son pequeñas, los tres signos básicos son:

1. La presencia de la aorta ascendente en el borde izquierdo de la silueta cardíaca.
2. Ausencia de la arteria pulmonar principal cuando el corto circuito de izquierda a derecha lo sugiere el cuadro clínico.
3. Anomalía de posición como la dextrocardia, levocardia o mesocardia.

Cuando la vascularidad pulmonar está aumentada y el tronco de la pulmonar no es prominente, pensar en esta posibilidad diagnóstica.

El hilio pulmonar derecho alto, es un signo frecuente.

Examen electrocardiográfico

Dos cuadros electrocardiográficos son importantes: uno, arritmias cardíacas frecuentes y el segundo es la anomalía de dirección de la fase inicial de la despolarización ventricular.

Los trastornos más frecuentes del ritmo, son: bloqueo auriculoventricular de primer grado, segundo o tercero, disociación auriculoventricular, flutter auricular, fibrilación auricular, ritmo de la unión, taquicardia paroxística y extrasístoles.

Normalmente la despolarización de los ventrículos es de izquierda a derecha, inscribiéndose ondas Q en las precordiales izquierdas. En la transposición corregida hay ausencia de ondas Q en las precordiales izquierdas y presente en las precordiales derechas, pues la despolarización ventricular es de derecha a izquierda anormalmente.

Los casos con estenosis de la pulmonar, presentan ondas R altas en V1 y cuando hay un flujo abundante de izquierda a derecha, muestra un crecimiento ventricular «izquierdo» con ondas R altas en V6 o combinadas con ondas R altas en V1.

El eje de QRS es aproximadamente de +100 grados en los casos sin obstrucción de la pulmonar y mayor de +100 cuando tienen estenosis de la pulmonar.

Diagnóstico

El diagnóstico de la transposición corregida de los grandes vasos puede ser difícil cuando se acompaña de malformaciones cardiovasculares o malposiciones del corazón, siendo entonces necesario completar el estudio con ecocardiografía.

El primer indicio de la enfermedad es la ausencia de ondas Q en precordiales izquierdas y presentes en las precordiales derechas.

La dificultad respiratoria se presenta en aquellos casos que tienen flujo pulmonar aumentado por cortocircuitos, así como infecciones respiratorias e insuficiencia cardíaca congestiva.

Cuando el flujo es de derecha a izquierda y tienen estenosis de la pulmonar el cuadro clínico es similar a la tetralogía de Fallot. El electrocardiograma y la radiología son complementarios importantes para el diagnóstico diferencial con el defecto septal ventricular, ventrículo único, insuficiencia mitral y la doble emergencia del ventrículo derecho.

Los niños que tienen lesión aislada pueden tener una vida normal y los que tienen lesiones asociadas con severos disturbios hemodinámicos, requieren generalmente de la cirugía para poder vivir.

Doble emergencia del ventrículo derecho

Definición y anatomía patológica

Se define en que hay dos ventrículos y que uno de los grandes vasos y la mitad del otro salen del ventrículo derecho.

Cuando la pulmonar está situada por encima del defecto septal hay continuidad fibrótica mitropulmonar y cuando la aorta cabalga sobre el defecto y la sangre oxigenada del ventrículo izquierdo penetra en ella, sin estenosis de la pulmonar, la cianosis puede no presentarse hasta que se desarrolla la hipertensión pulmonar.

Lo que caracteriza a la doble emergencia del ventrículo derecho es la relación que guardan los grandes vasos con el defecto septal ventricular y la presencia o no de la estenosis de la pulmonar.

Cuando la pulmonar está situada encima del defecto septal, la cianosis está presente desde el nacimiento. Los pacientes que tienen estenosis de la pulmonar recuerdan clínicamente a la tetralogía de Fallot.

Las lesiones asociadas más frecuentes son: estenosis de la pulmonar, estenosis de la aorta, coartación de la aorta, interrupción del arco aórtico y la estenosis mitral. La incidencia es ligeramente superior en las niñas que en los niños.

Las variantes anatómicas se presentan en la figura 13.

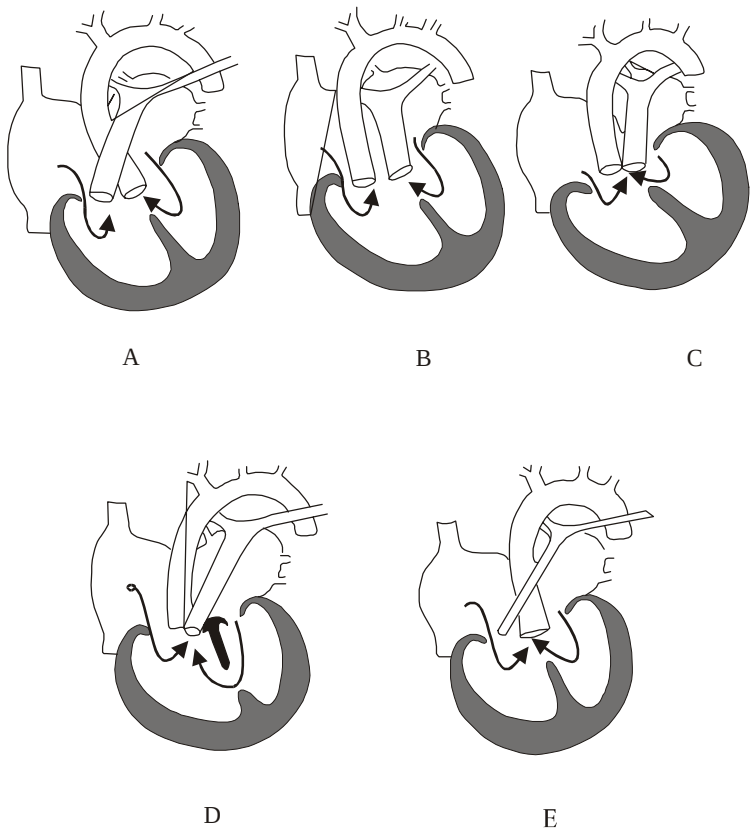


Fig.13. Se observa en la B que la pulmonar cabalga sobre el defecto, es la conocida con el nombre de Tussing-Bing y la E es similar al Fallot.

Cuadro clínico

El cuadro clínico depende de varios factores, que son: posición de los grandes vasos, tamaño del defecto septal ventricular, estenosis de la pulmonar, estenosis aórtica y el desarrollo de la enfermedad vascular pulmonar.

Los que tienen defecto septal ventricular subpulmonar con un alto grado de insaturación arterial general y cianosis manifiesta y soplo sistólico del defecto septal con frémito.

Los niños con defecto septal ventricular subaórtico sin estenosis de la pulmonar es muy similar al defecto septal ventricular con la tensión arterial pulmonar en el nivel de la sistémica.

Los que tienen estenosis de la pulmonar, el cuadro clínico es muy similar al de la tetralogía de Fallot. Cuando entre las asociaciones tienen defecto de cojinetes endocárdicos, la evolución es severa y grave.

La doble emergencia del ventrículo derecho puede presentarse en la asplenia o en la poliesplenia y en las malposiciones del corazón.

Examen radiológico

Los niños con defecto septal subpulmonar presentan cardiomegalia, vascularidad pulmonar aumentada y el tronco de la pulmonar dilatado; y si el defecto septal es subaórtico, sin estenosis de la pulmonar, tienen cardiomegalia y similar al defecto septal ventricular. Los casos que tienen estenosis de la pulmonar son semejantes a la tetralogía de Fallot cianótico.

Examen electrocardiográfico

Los casos sin estenosis de la pulmonar y defecto septal subaórtico tienen PR prolongado a veces, eje de QRS entre -30 grados y a –170 grados. Cuando el defecto septal, ventricular subpulmonar, eje derecho, crecimiento de aurícula y ventrículo derechos, cuando estenosis pulmonar bloqueo de rama derecha, crecimiento de aurícula derecha y el eje de QRS más a la derecha que el Fallot.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Los pacientes que no tienen cianosis, muestran un cuadro clínico similar al defecto septal ventricular con flujo pulmonar aumentado, soplo sistólico, disnea, taquicardia e insuficiencia

cardíaca congestiva. La doble emergencia se caracteriza por tener un eje de QRS superior e izquierdo.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con la transposición de los grandes vasos, tronco arterioso, ventrículo simple sin estenosis de la pulmonar y con el drenaje anómalo total de las venas pulmonares. Con la transposición completa de los grandes vasos con defecto septal ventricular, puede ser difícil, pues ambas tienen cianosis y crecimiento biventricular en el electrocardiograma.

En la vista radiológica del tórax, si el tronco de la pulmonar es prominente es más sugestivo de la doble emergencia.

Con el tronco arterioso en la vista frontal del tórax con arco aórtico derecho que no se observa en la doble emergencia, el tronco voluminoso de la pulmonar no es característico del tronco arterioso y sí lo es en la doble emergencia del ventrículo derecho.

En el ventrículo simple sin estenosis de la pulmonar casi siempre se acompaña de transposición de los grandes vasos y el diagnóstico diferencial puede ser difícil. El eje de QRS del ventrículo único no se sitúa en el cuadrante superior izquierdo.

En el Fallot no tiene cardiomegalia, vascularidad pulmonar disminuida y pulmonar pequeña, no evolucionan con hipertensión pulmonar ni insuficiencia cardíaca congestiva.

Cuando la doble emergencia tiene estenosis de la pulmonar desvía el eje de QRS más a la derecha que en el Fallot y la onda R es más alta en V1.

El crecimiento de la aurícula derecha es más frecuente en la doble emergencia que en el Fallot.

Un signo importante electrocardiográfico es la hipertrofia ventricular izquierda en presencia de hipertrofia derecha en la doble emergencia.

Con el drenaje anómalo total de las venas pulmonares si es en la vena cava superior, la imagen radiológica de la silueta cardíaca es en forma de 8 y el electrocardiograma desvía el eje a la derecha. La vascularidad pulmonar aumentada es del tipo de cortocircuito u obstructiva venosa como en el drenaje anómalo por debajo del diafragma.

En el síndrome de Eisenmenger la cianosis aumenta con la edad en la medida que aumenta la resistencia vascular pulmonar.

El examen ecocardiográfico es fundamental para el diagnóstico definitivo.

Tronco arterioso

Definición. Es un vaso arterial simple que arranca de la base del corazón dando origen a las coronarias, arterias pulmonares, arterias sistémicas y un gran defecto septal ventricular.

Anatomía patológica

1. Defecto septal ventricular subyacente a la válvula troncural.
2. Continuidad fibrótica entre la válvula troncural y la mitral.
3. Insuficiencia valvular troncural.
4. Arco aórtico derecho más frecuente que en otras cardiopatías.
5. El conducto arterioso ausente en la mitad aproximadamente de los casos.
6. Interrupción del arco aórtico.
7. Cuando hay ausencia de una pulmonar es del lado del arco aórtico y en el Fallot es el lado opuesto al arco aórtico.
8. Defecto septal auricular u oval permeable.
9. Válvula troncural con dos, tres o cuatro valvas.
10. La coartación de la aorta es bastante rara.
11. Conexión anómala parcial de venas pulmonares (fig. 14).

Cuadro clínico

Muchos casos de tronco arterioso son reconocidos en el período neonatal y el cuadro clínico depende fundamentalmente del flujo pulmonar y de la incompetencia de la válvula troncural.

Pueden considerarse tres grupos principales:

Grupo 1. Flujo pulmonar aumentado con baja resistencia pulmonar. Insuficiencia cardíaca congestiva y la cianosis no es evidente.

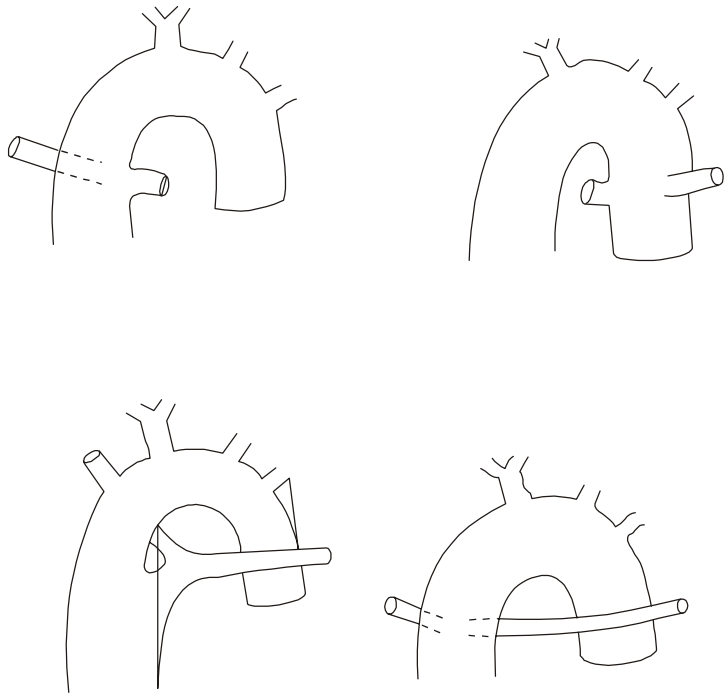


Fig. 14. Tronco arterioso. Conexión anómala parcial de venas pulmonares.

Grupo 2. Flujo pulmonar normal o ligeramente aumentado con la resistencia vascular pulmonar aumentada. Cianosis en relación con el ejercicio y no insuficiencia cardíaca congestiva.

Grupo 3. Flujo pulmonar disminuido o enfermedad vascular pulmonar progresiva. La cianosis marcada.

La insuficiencia respiratoria presente, que se torna laboriosa con la insuficiencia cardíaca congestiva.

La cianosis puede estar ausente, mínima o intensa.

Los pulsos presentes y normales, que pueden ser saltones por la insuficiencia valvular troncural.

El segundo ruido desdoblado y clic sistólico en el apex. Soplo sistólico similar al del defecto septal ventricular, que se oye en tercero y cuarto espacio paraesternal izquierdo.

Examen radiológico

La silueta cardíaca no es característica y la mayoría de los casos tienen una relación cardiotorácica mayor que el 65%. Ambos ventrículos crecidos y el pedículo vascular estrecho. La forma del corazón no es característica. Un signo descrito es el nacimiento alto de las arterias pulmonares; la más típica es la izquierda.

El arco aórtico derecho en el 30% de los casos y si la vascularidad está aumentada, esta combinación motiva sospechar el tronco arterioso. Se ha descrito el borde superior izquierdo recto.

Examen electrocardiográfico

El eje de QRS se encuentra entre +60 y +180, crecimiento biventricular; es más frecuente el crecimiento del ventrículo derecho que el izquierdo.

Si pasado dos o tres semanas sin oírse el soplo sistólico intenso y sin eje normal, puede discutirse la posibilidad de que no se trata de un tronco arterioso.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Los síntomas pueden aparecer en la primera semana de vida con disnea, soplo sistólico, cianosis inconstante, pulso vigoroso, segundo ruido desdoblado o simple y soplo diastólico. En la radiología puede encontrarse el botón aórtico derecho y la vascularidad pulmonar aumentada. En el electrocardiograma puede encontrarse crecimiento ventricular derecho, izquierdo o combinado. Cuando la cianosis es marcada, la transposición de los grandes vasos debe tenerse en cuenta, aunque el pulso es vigoroso y soplo diastólico que no está presente en la transposición de los grandes vasos.

Con los defectos de cojinetes endocárdicos que tienen un eje de QRS en cuadrante superior izquierdo y no es así en el tronco arterioso. Con la coartación aórtica midiendo la tensión arterial en las cuatro extremidades y la amplitud o ausencia de pulso en las extremidades inferiores.

Con la atresia tricuspídea con transposición de los grandes vasos que tiene eje izquierdo y crecimiento ventricular izquierdo sin signos de crecimiento ventricular derecho.

Con la hipoplasia de cavidades izquierdas puede ser excluida porque no tiene crecimiento ventricular izquierdo ni el pulso saltón del tronco arterioso. Pueden fallecer por insuficiencia cardíaca congestiva y neumonía.

Distintos procederes quirúrgicos han logrado notable mejoría de estos enfermos.

Capítulo 6

Lesiones obstructivas y regurgitantes de grandes vasos

Atresia pulmonar, estenosis pulmonar, regurgitación pulmonar. Estenosis aórtica: valvular, subvalvular y supravalvular. Regurgitación aórtica, coartación de la aorta. Válvula aórtica bicúspide.

Atresia pulmonar

Concepto y anatomía patológica

La atresia pulmonar con tabique ventricular intacto es aproximadamente el 1% de todas las cardiopatías congénitas.

Las valvas están fusionadas y forman un diafragma membranoso con dos o tres rafes visibles. En la mayoría de los pacientes el anillo valvular pulmonar y el tronco de la pulmonar están hipoplásicos.

El infundíbulo de la pulmonar puede estar estrecho y corto y una gran variación en el tamaño del ventrículo derecho, pequeño o grande. En la mayoría de los casos el ventrículo derecho es pequeño con paredes gruesas, endocardio blanco con apariencia de fibroelastosis endocárdica.

La válvula tricúspide es proporcional al tamaño del ventrículo derecho, que si es grande se acompaña de insuficiencia de la válvula tricúspide y la aurícula derecha dilatada. Las cavidades izquierdas y la aorta pueden estar aumentadas de tamaño cuando el agujero oval es permeable. El conducto arterioso puede estar presente y generalmente es pequeño.

La aurícula derecha dilatada tiene gran tamaño cuando la insuficiencia tricúspide está presente. Siempre presente un foramen oval o defecto septal auricular y el corto circuito de

derecha a izquierda determine crecimiento auricular izquierdo, ventrículo izquierdo y aorta (fig. 15).

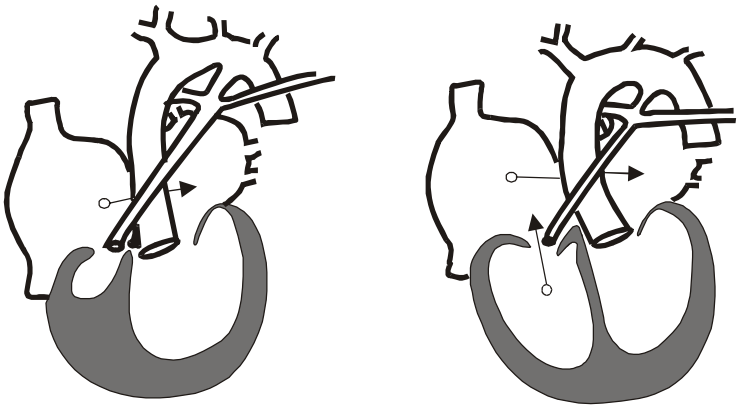


Fig.15. A. Atresia de la pulmonar, el ventrículo derecho pequeño e hipertrófico y el ventrículo izquierdo grande. Una comunicación de aurícula derecha a la izquierda. B. El ventrículo derecho dilatado y la incompetencia de la tricúspide con marcado crecimiento de la aurícula derecha y la comunicación a la aurícula izquierda por medio del oval permeable o un defecto septal auricular. En A y B pequeño conducto arterioso.

Cuadro clínico

Los niños con atresia de la pulmonar y tabique ventricular intacto, pueden tener un aspecto normal después del nacimiento. La cianosis y la taquipnea son los síntomas iniciales y si la cianosis es severa, la acidosis metabólica y la hipoxemia determinan respiraciones profundas y laboriosas.

La cianosis depende de la magnitud del flujo sanguíneo puede presentarse en los que tienen ventrículo derecho pequeño o grande.

El soplo sistólico puede no estar presente en los primeros días de nacido, pudiendo escucharse el soplo sistólico o continuo del conducto arterioso. Los pacientes con atresia de la pulmonar y defecto septal ventricular con un ventrículo derecho grande, tienen soplo sistólico de incompetencia de la tricúspide enla parte baja del esternón y desarrollan la insuficiencia cardíaca congestiva.

Examen radiológico

En la vista frontal del tórax, el área cardíaca es de tamaño normal en los primeros días de nacido. Cuando la atresia de la pulmonar tiene ventrículo derecho grande y defecto septal ventricular con regurgitación de la tricúspide el área cardíaca está aumentada de tamaño. La vascularidad pulmonar disminuida en todos los casos, salvo en aquellos casos que tienen un conducto arterioso abierto.

Examen electrocardiográfico

No es típico y depende de las anomalías asociadas y el tamaño del ventrículo derecho. Signos de crecimiento ventricular izquierdo en la atresia pulmonar con ventrículo derecho hipoplásico y signos de crecimiento ventricular derecho cuando es grande con paredes gruesas y fibroelastosis secundaria, presentando qR en Vl y el eje de QRS a la derecha.

El intervalo PR normal y ondas P altas por el crecimiento auricular derecho.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial de la atresia pulmonar con tabique intacto, debe sospecharse en los niños que tienen cianosis temprana vascularidad disminuida, eje de QRS a la izquierda o a la derecha, signos de hipertrofia ventricular derecha y un soplo sistólico que puede oírse o no.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con la tetralogía de Fallot, estenosis de la pulmonar, doble emergencia del ventrículo derecho con estenosis de la pulmonar, transposición de grandes vasos con estenosis de la pulmonar, tronco arterioso con estenosis de la pulmonar y el ventrículo único con estenosis de la pulmonar. Y con la anomalía de Ebstein.

Con la tetralogía de Fallot que tiene crecimiento ventricular derecho, vascularidad disminuida y eje de QRS derecho como la atresia pulmonar, pero el Fallot tiene forma sabotoide, aurícula derecha no tan crecida como en la atresia pulmonar y el qR en V1 es raro en el Fallot.

Con la estenosis de la pulmonar severa, en que ambas condiciones presentan cianosis, vascularidad disminuida y signos de fallo ventricular derecho. En la atresia de la pulmonar el

ventrículo derecho es generalmente hipoplásico y el electrocardiograma muestra predominio ventricular izquierdo y eje de QRS izquierdo o normal.

Con la doble emergencia del ventrículo derecho con estenosis de la pulmonar tiene un eje en el cuadrante superior derecho o izquierdo.

Con la transposición de los grandes vasos con estenosis de la pulmonar presenta cianosis, vascularidad disminuida, el corazón tiene forma ovoide, mediastino superior estrecho y crecimiento de cavidades derechas con eje de QRS derecho, mientras que en la atresia pulmonar el eje está a la izquierda o normal.

Con el tronco arterioso, en la vista frontal del tórax presenta hilios altos, borde superior izquierdo recto, y crecimiento biventricular, pulsos saltones, soplo diastólico de la insuficiencia troncural.

El ventrículo único con estenosis de la pulmonar sin inversión ventricular, tiene eje izquierdo y ausencia de Q en precordiales izquierdas. Con la anomalía de Ebstein que tiene cianosis, bloqueo de rama derecha o un síndrome de preexcitación.

El ecocardiograma es un complementario fundamental para el diagnóstico diferencial.

Estenosis valvular pulmonar

Definición y anatomía patológica

Es la más frecuente de las lesiones que producen obstrucción de salida del ventrículo derecho.

En la forma más severa de esta patología hay una fusión de las valvas que forman la cúpula que penetra en el interior de la pulmonar. Esa cúpula tiene un orificio de 1 a 3 mm central y en ocasiones excéntrico. Vista por la parte superior se aprecian tres rafes que se extienden desde el orificio hasta la pared del vaso. La estenosis infundibular es menos frecuente y más rara aún la combinación de estenosis de la pulmonar con la estenosis infundibular.

La hipertrofia del ventrículo derecho es variable, dependiendo del grado de estenosis de la pulmonar y en los casos de estenosis severa la capacidad del ventrículo derecho está reducida.

La arteria pulmonar casi siempre con dilatación posestenótica con un diámetro mayor que la aorta. Si la estenosis es severa no se acompaña de dilatación.

La válvula tricúspide puede estar afectada y tener regurgitación con crecimiento de la aurícula derecha y la pared engrosada.

En la mayoría de los casos el foramen oval permeable y menos frecuente un defecto septal auricular. Las ramas de la pulmonar normales, aunque la dilatación puede extenderse a la rama izquierda (fig. 16).

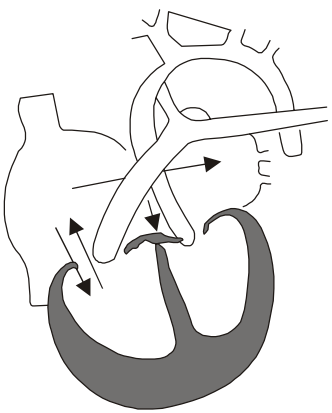


Fig.16. Estenosis de la pulmonar y dilatación posestenótica. La aurícula derecha dilatada y el ventrículo derecho hipertrófico. La rama izquierda de la pulmonar dilatada. Insuficiencia de la válvula tricúspide.

Cuadro clínico

Se describen dos grupos: uno con ligera a moderada estenosis de la pulmonar y la otra con estenosis severa.

Grupo 1. Ligera a moderada estenosis pulmonar. Lo más destacado es la ausencia de cianosis a cualquier edad. El examen físico puede ser normal, salvo el soplo sistólico siempre presente en el segundo espacio paraester-nal izquierdo y si se oye en cuarto espacio es causado por una estenosis infundibular. Generalmente no tiene signos de insuficiencia cardíaca congestiva. Clic sistólico en segundo espacio intercostal izquierdo.

Grupo 2. Estenosis severa. El signo más importante es la cianosis por el cortocircuito venoarterial a través del oval permeable, depende de la intensidad del volumen sanguíneo que pasa por el oval. Si el oval es pequeño, la cianosis aparece con el ejercicio.

Se ha reportado encuclillamiento, precordialgia y alteraciones del ritmo cardíaco. Frémito sistólico en el área de la pulmonar, soplo sistólico fuerte, rasposo y prolongado en el segundo espacio intercostal izquierdo paraesternal.

Un soplo continuo cuando el conducto arterioso está abierto.

Examen radiológico

El examen radiológico puede ser normal y el rasgo más característico es la dilatación del tronco de la arteria pulmonar, presente en el 90% de los casos. La dilatación puede ser moderada y en alguna ocasión rara, aneurismática.

La vascularidad pulmonar disminuida en los niños que tienen cortocircuito venoarterial en el nivel auricular.

Examen electrocardiográfico

En los que tienen estenosis moderada el electrocardiograma normal en el 10% de los casos y en la ligera en 40%, aproximadamente.

En la estenosis ligera el eje a la derecha y la amplitud de R en Vl no pasa de 15 mm y en las precordiales derechas el complejo RSR.

Los que tienen estenosis moderada el eje entre +90 y +130 grados y la onda R en Vl con una amplitud de 20 mm con ondas T positivas o negativas.

Cuando la estenosis es severa el electrocardiograma es siempre anormal, teniendo un eje entre +110 y + 150 grados o más de 150. En las precordiales derechas un qR y la amplitud de la onda R entre 20 y 30 mm. Si la estenosis es severa puede tener ondas T negativas en precordiales derechas y en D2 y D3.

Ondas P grandes y picudas por el crecimiento auricular derecho.

Diagnóstico diferencial

Dilatación idiopática de la pulmonar

Todavía se discute si es una forma ligera de estenosis de la pulmonar o una verdadera anormalidad de la arteria. Un clic eyectivo en la parte alta del borde izquierdo esternal y soplo sistólico suave sin frémito. En la vista frontal del tórax dilatación del segmento de la arteria pulmonar con un corazón de tamaño normal y la vascularidad normal.

Con el defecto septal auricular y cortocircuito de izquierda a derecha

El soplo de la comunicación interauricular se oye en la base y no se acompaña de frémito. El desdoblamiento del segundo ruido es fijo y no tan amplio como el de la estenosis pulmonar. En la vista radiológica del tórax se aprecia el arco medio dilatado, vascularidad pulmonar aumentada y en el electrocardiograma un trastorno de conducción de la rama derecha del haz de His.

Síndrome de la espalda plana

La presencia de un pectum excavatum y la pérdida de lordosis normal de la columna vertebral dorsal, hace que el corazón sufra rotaciones que explican el soplo en el área de la pulmonar y la imagen radiológica.

Defecto septal ventricular asociado a estenosis pulmonar y corto circuito de izquierda a derecha

El soplo holosistólico se oye en el cuarto espacio intercostal izquierdo paraesternal acompañado de frémito y el soplo sistólico en el segundo espacio intercostal izquierdo. En el electrocardiograma crecimiento biventricular y en la vista radiológica aumento del área cardíaca y la vascularidad aumentada.

Tetralogía de Fallot

La estenosis pulmonar severa con cortocircuito de derecha a izquierda puede ser confundido con el Fallot. En ambas condiciones hay cianosis, soplo sistólico y crecimiento ventricular derecho; la cianosis es más prominente en el Fallot y sin cardiomegalia y el corazón en forma de bota. En cambio, la estenosis pulmonar tiene la vascularidad normal y el área cardíaca aumentada de tamaño.

La atresia pulmonar con tabique ventricular intacto

Ambas condiciones se manifiestan por fallo ventricular derecho, cianosis y vascularidad pulmonar disminuida. En la atresia pulmonar el ventrículo derecho es generalmente hipoplásico y el electrocardiograma muestra predominio ventricular izquierdo

con el eje normal o a la izquierda. En los casos que tienen el ventrículo derecho dilatado con insuficiencia de la tricúspide, el cuadro clínico es muy semejante a la estenosis pulmonar severa. El estudio ecocardiográfico define el diagnóstico.

Con la anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide

Tiene cianosis y vascularidad pulmonar disminuida, semejante a la estenosis pulmonar severa. El examen clínico y electrocardiográfico definen el diagnóstico.

Ausencia congénita de la válvula pulmonar

Esta entidad tiene un soplo diastólico que la distingue de la estenosis pulmonar simple, además en la ausencia congénita de la válvula pulmonar la arteria pulmonar aparece muy dilatada y en ocasiones adquiere proporciones aneurismáticas.

Con la estenosis arterial pulmonar

O sea, estenosis posvalvular, el soplo se oye en el área de la pulmonar, borde esternal izquierdo y se irradia a la axila y pared posterior del tórax, si estenosis de las ramas puede escucharse un soplo continuo.

Regurgitación pulmonar congénita

Definición y anatomía patológica

La regurgitación pulmonar puede tener múltiples causas, siendo las principales: ausencia de la válvula pulmonar después de una valvulotomía, en el síndrome de Eisenmenger, en la hipertensión pulmonar primaria, en el cor-pulmonale crónico, en la dilatación idiopática que es asintomática. En las sintomáticas depende de la hipertensión pulmonar y de las anomalías asociadas. La ausencia congénita de la válvula pulmonar suele acompañar a la tetralogía de Fallot y a otras anomalías complejas.

La ausencia completa de las tres valvas es rara. Generalmente son pequeñas nodulares, verrugosas, o masas hipoplásicas de endocardio primitivo. En el período neonatal el anillo valvular es pequeño y obstructivo y a veces asociado a

defecto del tabique ventricular. Frecuentemente dilatación considerable del tronco de la pulmonar y sus ramas, que pueden comprimir bronquio y provocar cuadros atelectásicos o enfisematoso y marcada dilatación ventricular derecha.

Cuadro clínico

El signo más característico de la regurgitación pulmonar es el soplo diastólico en el segundo espacio intercostal izquierdo paraesternal, acompañado de un soplo sistólico y en ocasiones de clic sistólico.

Examen radiológico y electrocardiográfico

En la vista radiológica frontal del tórax el área cardíaca puede ser normal y aumentada de tamaño con marcada dilatación de la pulmonar. El electrocardiograma normal o signos de crecimiento ventricular derecho.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

La sospecha diagnóstica por la presencia de un soplo diastólico en el segundo espacio intercostal paraesternal izquierdo y en la vista radiológica del tórax marcada dilatación del tronco de la arteria pulmonar y sus ramas.

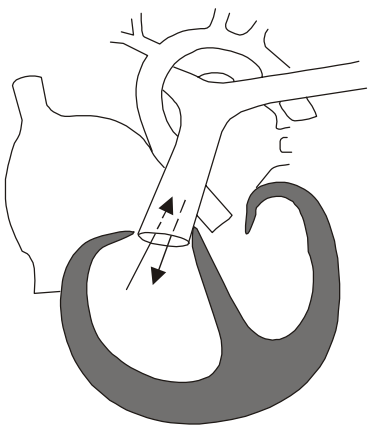


Fig.17. Marcada dilatación del tronco de la arteria pulmonar y sus ramas. El ventrículo derecho aparece crecido. En el tronco de la pulmonar se puede apreciar el flujo y reflujo sanguíneo.

El diagnóstico diferencial con la regurgitación aórtica que tiene soplo diastólico en el área de auscultación aórtica que no es difícil distinguir del diastólico de regurgitación pulmonar. La insuficiencia aórtica tiene pulsos arteriales periféricos saltones y aumento de la presión arterial diferencial.

La regurgitación pulmonar a causa de la hipertensión pulmonar tienen un segundo ruido fuerte y palpable en el área de la pulmonar con signos electrocardiográficos de

crecimiento ventricular derecho. Los pacientes que tienen estenosis de la pulmonar, el soplo sistólico es más prominente que el soplo diastólico. Cuando la tetralogía de Fallot tiene insuficiencia cardíaca congestiva, es posible que esté asociada a la regurgitación valvular pulmonar (fig. 17).

Atresia valvular aórtica

Concepto y anatomía patológica

El síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas se describe como una serie de malformaciones cardíacas cuyo cuadro básico es la hipoplasia del lado izquierdo del corazón y la hipertrofia del lado derecho. Se identifican dos grupos: uno, que es el más común y consiste en atresia o marcada estenosis aórtica asociada con atresia o hipoplasia de la mitral; y el segundo, caracterizado por atresia de la mitral con válvula aórtica funcional. La atresia valvular aórtica representa la forma más severa del síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas.

Alteraciones del corazón

Aurícula derecha grande.
Aurícula izquierda pequeña.
Foramen oval abierto o defecto septal aurícula pequeño o grande.
Válvula mitral pequeña o atrésica. Ventrículo izquierdo pequeño.
Ventrículo derecho invariablemente grande.

Alteraciones vasculares

Aorta ascendente marcadamente hipoplásica.
Arteria pulmonar dilatada.
Conducto arterioso presente y amplio.

Alteraciones pulmonares

Capilares pulmonares engrosados.
Edema pulmonar.
Hemorragia pulmonar.
Atelectasia pulmonar.

La atresia aórtica asociada en 50% a la fibroelastosis endocárdica (fig. 18).

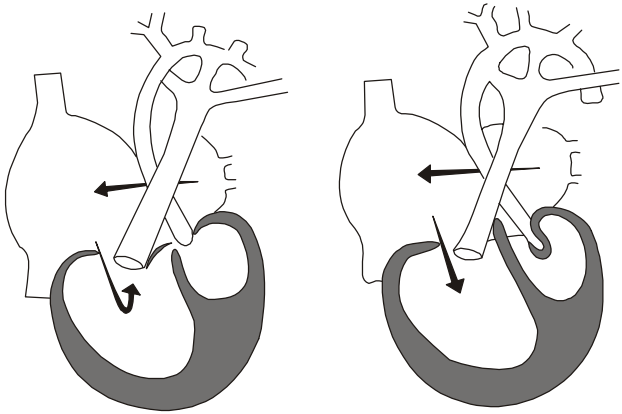


Fig.18. A. Las cavidades izquierdas pequeñas y las derechas aumentadas de tamaño. La válvula aórtica atrésica, la aorta hipoplásica y el conducto arterioso abierto. La arteria pulmonar dilatada. B. Las mismas alteraciones de la A, salvo que la mitral está atrésica y la aorta funcional. Las flechas indican el sentido de la corriente sanguínea.

Cuadro clínico

Generalmente en el segundo día de vida del niño presenta cianosis media y dificultad respiratoria que aumenta progresivamente. La muerte puede ocurrir en las primeras semanas de nacido, pues muy temprano sufren insuficiencia cardíaca congestiva, manifestada por taquicardia, dificultad respiratoria, hepatomegalia y a veces con un color ligeramente grisáceo; no son tan cianóticos como los que tienen transposición de los grandes vasos, atresia tricúspide y la atresia pulmonar.

Los pulsos periféricos débiles y en ocasiones no se palpan. Un soplo sistólico en el área pulmonar y en el borde esternal izquierdo. Segundo ruido pulmonar fuerte y en ocasiones un clic sistólico en el apex. La taquicardia, taquipnea, ritmo de galope, hepatomegalia y en ocasiones edema.

Examen radiológico

El corazón usualmente aumentado de tamaño con el borde derecho aumentado y el apex redondo. La aurícula derecha

grande, hilios gruesos y con aspecto congestivo y el corazón ligeramente grande en un cuarto de los casos, la mitad tienen moderado agrandamiento y grosero agrandamiento en el otro cuarto. Signos de congestión venosa pulmonar con líneas B de Kerley.

Examen electrocardiográfico

La sospecha diagnóstica puede realizarse con el electrocardiograma en niños con cianosis y dificultad respiratoria con los siguientes datos: intervalo PR entre O,10 y 0,16, eje de QRS entre +90 y +180 y la onda P puede llegar hasta 3,5 mm de altura en la derivación D2. Signos de hipertrofia ventricular derecha manifestada por qR en V1 y ondas T invertidas de V1 a V5.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

La atresia aórtica es la causa más común de insuficiencia cardíaca en el período neonatal y se sospecha en todo niño recién nacido que en la primera semana de vida tienen disnea,hepatomegalia, color grisáceo, cardiomegalia y vascularidad pulmonar aumentada. La cianosis puede no ser aparente en el primer día y aparecer a las dos o tres semanas de edad. En el electrocardiograma el crecimiento de cavidades derechas y ondas P altas en D2.

En el diagnóstico diferencial con las siguientes entidades: estenosis aórtica crítica, la miocarditis neonatal, coartación de la aorta, interrupción del arco aórtico, transposición de los grandes vasos, severa fibroelastosis endocárdica, drenaje anómalo de venas pulmonares generalmente por debajo del diafragma.

La estenosis aórtica crítica, miocarditis y fibroelastosis endocárdica por los severos síntomas de la insuficiencia cardíaca congestiva con que se manifiestan estas patologías y la pobre circulación sanguínea periférica. La estenosis crítica aórtica muestra crecimiento ventricular izquierdo, así como la fibroelastosis endocárdica, y la miocarditis trastorno de la repolarización ventricular y bajo voltaje y antecedente de infección vírica. Con la coartación de la aorta y la interrupción del arco aórtico pueden presentar signos de insuficiencia cardíaca en el período neonatal por la asociación frecuente con otros

defectos intracardíacos. La amplitud del pulso, su ausencia en las extremidades inferiores, la tensión arterial en las cuatro extremidades tienen valor después de hacer corrección de la insuficiencia cardíaca congestiva.

Con la transposición completa de los grandes vasos, puede distinguirse por la forma ovoide del corazón con el mediastino superior estrecho y la vascularidad aumentada, pero sin las características congestivo venosa de la atresia aórtica.

Con la conexión anómala de las venas pulmonares por debajo del diafragma que presentan taquipnea, edema pulmonar, insuficiencia cardíaca congestiva con intensa cianosis y un corazón de tamaño normal, en contradicción con la atresia aórtica que manifiesta cianosis media y cardiomegalia. El electrocardiograma es semejante en ambas entidades.

Otras patologías como la tetralogía de Fallot, la atresia de la pulmonar y el ventrículo simple con estenosis de la pulmonar se caracterizan por tener la vascularidad pulmonar disminuida y la atresia aórtica presenta plétora pulmonar, congestivo venosa.

Estenosis valvular aórtica congénita

Concepto y anatomía patológica

Las formas de obstrucción del tractus de salida del ventrículo izquierdo según el sitio en que ocurre, son: estenosis valvular aórtica, estenosis subaórtica muscular, estenosis aórtica supravalvular.

La estenosis valvular aórtica ocurre entre el 3 y 6% de los defectos cardiovasculares congénitos.

Hay una fusión congénita de las valvas de la aorta con un orificio estenótico, que provoca una obstrucción ventricular izquierda en más del 90% de los casos. La válvula es bicúspide con un orificio central o excéntrico. En los lactantes, la válvula es gruesa y rígida causando obstrucción e insuficiencia cardíaca congestiva la válvula bicúspide puede estar asociada a la coartación de la aorta, conducto arterioso, defecto septal ventricular. La dilatación posestenótica de la aorta puede estar presente (fig. 19).

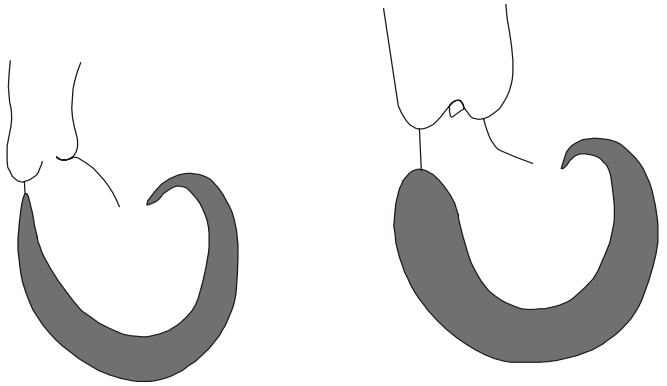


Fig.19. A. Aspecto normal. B. Hipertrofia del ventrículo izquierdo y el orificio estenótico valvular con la dilatación posestenótica de la aorta.

Cuadro clínico

Pueden ser asintomáticos y con un desarrollo normal, pero cuando tienen insuficiencia cardíaca izquierda presentan disnea, estertores pulmonares, cardiomegalia y un pulmón congestivo en la vista frontal del tórax.

El soplo sistólico se oye en el borde esternal superior derecho y en el hueco supraesternal, que se irradia al cuello. Frémito sistólico en foco aórtico y hueco supraesternal. Ritmo de galope y desdoblamiento del segundo ruido o simple.

Examen radiológico

Apariencia normal o cardiomegalia ligera aunque tenga estenosis significativa de la aorta. Cuando evolucionan con insuficiencia cardíaca congestiva presentan cardiomegalia y la vascularidad pulmonar aumentada y del tipo congestivo venoso. La aorta ascendente dilatada y rechazando la cava superior hacia la derecha.

Examen electrocardiográfico

El examen electrocardiográfico normal no excluye la presencia de estenosis aórtica valvular congénita. El signo electrocardiográfico más significativo es el aumento del volta-

je de las ondas R en las precordiales izquierdas con desnivel negativo del segmento ST y ondas T negativas. El eje de QRS está situado aproximadamente en +45 grados.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

La sospecha diagnóstica inicial se hace por el soplo sistólico que se oye en foco aórtico que se irradia al cuello, acompañado de frémito sistólico. Si el examen electrocardiográfico presenta signos de crecimiento ventricular izquierdo y sobrecarga sistólica, es mayor la posibilidad diagnóstica de estenosis aórtica valvular.

El diagnóstico diferencial se realiza con las siguientes patologías:

Con la estenosis subvalvular, es menos frecuente que la estenosis valvular aórtica que tiene dilatación de la aorta ascendente que no la muestra la subvalvular. El clic sistólico presente en la estenosis valvular, ocurre raramente en la subvalvular.

Con la estenosis aórtica supravalvular que tiene soplo sistólico en el área de auscultación de la aorta, pulso radial desigual, facies de duende, retardo mental y estrabismo.

Con la estenosis aórtica muscular, el soplo sistólico aparece años después del nacimiento y en el electrocardiograma ondas Q profundas en las precordiales izquierdas.

Con la estenosis pulmonar, el soplo se oye en el área de la pulmonar y se acompaña de crecimiento ventricular de derecho y no izquierdo como en la estenosis valvular aórtica.

Con el defecto septal ventricular por el soplo sistólico que se oye en tercero o cuarto espacio intercostal izquierdo y frémito. La presencia de un clic sistólico, soplo en el área de la aorta, aorta dilatada y cambios de T en precordiales izquierdas que sugieren estenosis valvular aórtica.

Estenosis subaórtica muscular

Concepto y anatomía patológica

Ha tenido muchos nombres: hipertrofia septal asimétrica, cardiomiopatía obstructiva hipertrófica, estenosis subaórtica

hipertrófica familiar, obstrucción funcional del ventrículo izquierdo, estenosis subaórtica hipertrófica idiopática. Se ha definido como una hipertrofia masiva de la porción septal del tractus de salida del ventrículo izquierdo e hipertrofia de las paredes ventriculares.

Roberts ha descrito este cuadro anatómico así:

1. Hipertrofia marcada del septum ventricular.
2. Ambas cavidades ven-triculares pequeñas o normales.
3. Placa mural endocárdica en el tractus de salida del ventrículo izquierdo.
4. Valvas de la mitral engrosadas.
5. Dilatación de ambas aurículas.
6. Las cuatro cámaras con paredes engrosadas.
7. Generalmente normal la válvula aórtica.
8. Tamaño normal de la aorta ascendente (fig. 20).

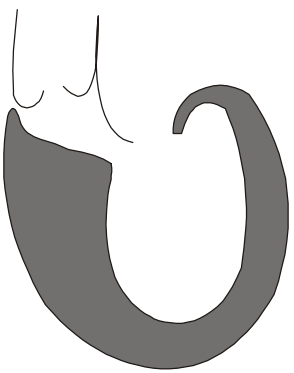


Fig.20. Marcada hipertrofia del tabique ventricular y las paredes ventriculares gruesas.

Cuadro clínico

Pueden ser asintomáticos y aparecer los primeros síntomas en la edad adulta; es común la disnea, dolor anginoso, palpitaciones y síncope. Evolutivamente puede aparecer la insuficiencia cardíaca congestiva.

El examen físico depende de la edad y el grado de obstrucción. El latido de la punta palpable y a veces doble. Soplo sistólico paraesternal izquierdo por dentro del apex que decrece en intensidad al ponerse el paciente en cuclillas. Segundo ruido simple o desdoblado.

Examen radiológico

El corazón es de tamaño normal en la vista radiológica del tórax o ligeramente aumentado de tamaño. La aurícula izquierda aumentada de tamaño cuando son sintomáticos y la vascularidad puede ser normal o aumentada si evolucionan con insuficiencia cardíaca congestiva.

Examen electrocardiográfico

Es útil para seguir la evolución según pasan los años. El eje de QRS entre 0 y 90 grados. En algunos casos notable acortamiento del intervalo PR y onda delta (síndrome de WPW).Se describen ondas Q profundas en precordiales izquierdas con ondas R pequeñas o normales. Las ondas T normales se convierten en planas o negativas según pasan los años. Cuando desarrollan fibroelastosis endocárdica aparecen signos eléctricos de infarto cardíaco. Ondas P normales.

Anomalías congénitas asociadas

Las más frecuentes son: defecto septal auricular, defecto de cojinetes endocárdicos, estenosis pulmonar y dextrocardia. Recordar que los hijos de madres diabéticas y las infiltrativas como la enfermedad de Pompe tienen hipertrofia del tabique ventricular.

Diagnóstico

Niños mayorcitos que tienen disnea de esfuerzo, precordialgia, palpitaciones, soplo sistólico paraesternal izquierdo y antecedente familiar de esta afección con los signos radiológicos y electrocardiográficos referidos anteriormente, orientan al diagnóstico y el examen ecocardiográfico es concluyente.

Estenosis aórtica supravalvular

Concepto y anatomía patológica

Es un estrechamiento en la aorta ascendente de grado variable y localizada por encima de los senos de valsalva.

Se ha descrito una banda central fibrosa estrechando la luz del vaso. Hay en realidad dos tipos principales, uno en forma de reloj de arena estrechando la luz del vaso por encima de los senos de valsalva. Esta estrangulación afecta la íntima y la media con cambios degenerativos y calcificación. La otra forma es una hipoplasia difusa con estrechamiento de la luz de la aorta y el origen de los grandes vasos del arco aórtico.

Se asocia a varios defectos que son: defecto septal ventricular, defecto septal auricular, estenosis subaórtica, persistencia del conducto arterioso, y regurgitación aórtica. Se ha descrito la estenosis de la arteria renal, de la carótida y la mesentérica.

En los casos con severa estenosis de la aorta hay crecimiento del ventrículo izquierdo y cuando aparece crecimiento del ventrículo derecho es porque está asociada a una estenosis severa de la arteria pulmonar. Esta anomalía se ha tratado de explicar por un trastorno del metabolismo del calcio, aunque no siempre aparece la hipercalcemia con facies de duende de William (fig. 21).

Cuadro clínico

El signo más importante es la facie de «duende» descrita por William y asociados, acompañada de retardo mental, estrabismo y antecedente familiar. Se ausculta un soplo sistólico en foco aórtico y hueco supraesternal irradiado al cuello. Frémito en hueco supraesternal. El pulso arterial es más prominente en el brazo derecho que en el izquierdo por la rápida inyección de la sangre desde la obstrucción hasta la arteria innominada. No siempre hay hipercalcemia, muchos pacientes tienen estudio cromosómico y calcio sanguíneo normales.

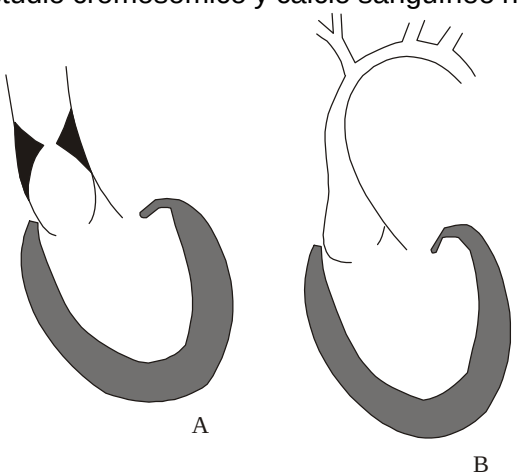


Fig.21. A. Forma en reloj de arena. B. Hipoplasia de la aorta afectando los vasos del arco aórtico.

Examen radiológico

La mayoría de las veces el área cardíaca es normal y solamente un cuarto de los pacientes tienen cardiomegalia con un ventrículo izquierdo hipertrófico y el derecho si la estenosis aórtica está asociada a una estenosis severa del tronco de la pulmonar.

La que tiene forma de reloj de arena, puede tener aorta hipoplásica y el botón aórtico pequeño. Se ha descrito calcificación del anillo mitral.

Examen electrocardiográfico

El electrocardiograma puede ser normal o tener crecimiento ventricular izquierdo.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

La sospecha diagnóstica se hace por la facies, anomalías externas, retardo mental, soplo sistólico en el área aórtica y hueco supraesternal con frémito.

Los niños críticamente enfermos con estenosis de valvular aórtica e insuficiencia cardíaca congestiva se distinguen de los que tienen la estenosis supravalvular porque esta tiene facies característica, retardo mental, pulsos desiguales en las extremidades superiores, estrabismo, soplo sistólico en foco aórtico que se irradia a los vasos del cuello.

Con el defecto septal ventricular por el soplo sistólico en tercero y cuarto espacio intercostal izquierdo y se irradia transversalmente; y en el examen radiológico la vascularidad aumentada.

Con la estenosis pulmonar, el soplo se oye en el área de la pulmonar y cuando la estenosis es severa se acompaña de crecimiento ventricular derecha.

Con la estenosis pulmonar periférica, el soplo sistólico es menos intenso y se irradia al dorso y no a los vasos del cuello. No se palpa frémito y si la estenosis pulmonar es severa se acompaña de crecimiento ventricular derecho, mientras que la estenosis supravalvular tiene crecimiento ventricular izquierdo.

La estenosis aórtica reumática no se ve antes de los cuatro años de edad y generalmente hay antecedente de fiebre reumática y lesión de la válvula mitral.

Coartación aórtica

Concepto y anatomía patológica

La coartación de la aorta es una constricción de la aorta próxima al corazón y se ha relacionado con el conducto arterioso de manera que cuando está por encima de la constricción se llama posductal y cuando el conducto está por debajo de la constricción se nombra preductal. Se ha reportado que el 5 % de las cardiopatías congénitas tienen coartación de la aorta.

Coartación de la aorta tipo posductal o adulto

Es un estrechamiento congénito en la unión del arco aórtico con la aorta descendente, después de la inserción del conducto arterioso. La aorta se ensancha bruscamente por debajo de la constricción con un diámetro superior al de la aorta situada por encima de la constricción. El diámetro interno es de 0,5 a 2 mm y raramente una interrupción completa. Este tipo posductal tiene generalmente hipertrofia ventricular izquierda y el 25% tienen válvula aórtica bicúspide.

En los adultos los pacientes con coartación de la aorta fallecen por hemorragia cerebral, insuficiencia cardíaca congestiva, endocarditis bacteriana subaguda o un aneurisma disecante de la aorta.

Coartación de la aorta tipo preductal o infantil

La coartación de la aorta está por encima de la presencia del conducto arterioso y es el patrón más común con la presión más alta que en la arteria pulmonar y el flujo puede ser bidireccional o mayor hacia los pulmones.

Hay tres tipos de coartación preductal que son:

1. Constricción localizada justamente por encima del ductus y ocurre en el 40% de los casos.
2. Un estrechamiento difuso que se extiende desde el ductus hasta la salida de la arteria subclavia izquierda y ocurre en el 40% de los casos.
3. El estrechamiento no solo incluye el itsmo, sino que se extiende más allá en el cayado aórtico.

La circulación colateral por medio de colaterales que emergen de las subclavias y sus ramas, las intercostales,

mamaria interna, frénica muscular, la epigástrica, el grupo escapular, las torácicas laterales, y la espinal anterior, que comunican la parte superior del cuerpo con la parte inferior. Los vasos intercostales dilatados y tortuosos erosionan el borde inferior de la costillas en los niños mayores.

Las lesiones asociadas más frecuentes son: conducto arterioso que ocurre en el 40% de los casos, el defecto septal ventricular en el 32%; transposición de los grandes vasos en 10% y el defecto septal auricular. Lesiones de la válvula mitral, hipoplasia de la aorta, drenaje parcial de las venas pulmonares y la fibroelastosis endocárdica.

Otras asociaciones en las dos primeras semanas de vida son: prematuridad, distrés respiratorio, sepsis, atelectasia, fístula traqueoesofágica, neumonía e insuficiencia cardíaca congestiva. Estas complicaciones de la coartación de la aorta pueden ser causa de muerte en el período neonatal (fig. 22).

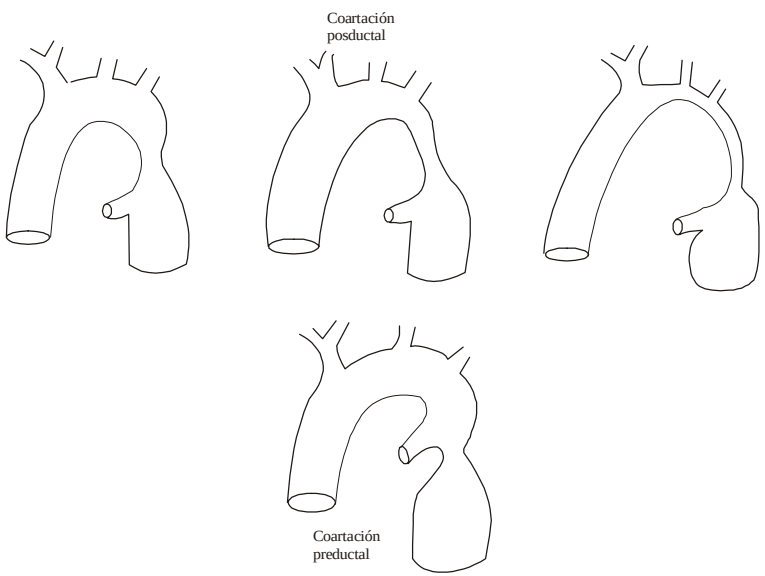


Fig.22. Coartación de la aorta

Cuadro clínico

Generalmente ingresan en el hospital en los tres primeros meses de edad con un cuadro de insuficiencia cardíaca congestiva, y gravemente enfermos. El aspecto es de un niño corpulento en la mitad superior del cuerpo y las extremidades inferiores delgadas presentando taquipnea, edema, soplo sistólico paraesternal izquierdo, hígado aumentado de tamaño, pulsos arteriales débiles o no se palpan en las extremidades inferiores.

La tensión arterial debe realizarse en las cuatro extremidades, pues usualmente es alta en las superiores y baja en las inferiores. Una diferencia de 20 mm de Hg entre las extremidades superiores y las inferiores, es un signo de valor diagnóstico de la coartación de la aorta. Hay dos situaciones en que no hay gradiente de presión entre las extremidades superiores y las inferiores y el niño sufre una coartación aórtica severa. La primera situación cuando cursa con insuficiencia cardíaca congestiva y el músculo cardíaco no genera suficiente presión y en las cuatro extremidades hay hipotensión arterial y la segunda situación es cuando la coartación se acompaña de defecto septal ventricular y conducto arterioso distal a la coartación; en este caso la tensión arterial es igual en las cuatro extremidades.

Examen radiológico

En la vista radiológica frontal del tórax se aprecia un tamaño normal o cardiomegalia de moderado a gran tamaño. La forma del corazón es variable y la vascularidad pulmonar aumentada, por cortocircuito o congestivo venosa por la insuficiencia cardíaca.

En los niños mayores tiene importancia la erosión del borde inferior de las costillas.

En el esofagograma el signo en “E” que se debe a la escotadura del arco aórtico y la inferior a la dilatación posestenótica de la aorta. En los niños gravemente enfermos está contraindicado el estudio baritado del esófago. La tensión arterial puede ser mayor en el brazo derecho que en el izquierdo cuando la arteria subclavia izquierda emerge por debajo de la coartación.

Examen electrocardiográfico

En el tipo preductal en los dos primeros meses de vida, la hipertrofia ventricular derecha se presenta invariablemente cuando el conducto arterioso se mantiene abierto. En el grupo posductal, en los dos primeros meses predomina la hipertrofia ventricular derecha; no existe diferencia entre los dos tipos y cuando tiene hipertrofia ventricular izquierda es porque el conducto arterioso está cerrado en la posductal o en la preductal.

El patrón de hipertrofia ventricular izquierda en el tipo posductal entre los seis meses y un año de edad. En el grupo preductal la presencia del conducto arterioso abierto y la hipertensión arterial pulmonar presente por la coartación u otra causa, persiste la hipertrofia ventricular derecha.

En el grupo posductal después de los dos años de edad mantiene el patrón de hipertrofia ventricular izquierda. Cuando en las precordiales izquierdas aparecen signos manifiestos de sobrecarga ventricular, sospechar la fibroelastosis asociada.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

El diagnóstico de coartación de la aorta debe sospecharse en todo niño bien constituido con la mitad superior del cuerpo corpulenta con disnea o en insuficiencia cardíaca o no, pulsos arteriales periféricos ausentes o débiles en las extremidades inferiores y tensión arterial superior en las extremidades superiores que en las inferiores, si el niño no está en insuficiencia cardíaca congestiva.

Los siguientes puntos pueden ser útiles para distinguir entre el tipo preductal y el posductal. Si ocurre insuficiencia cardíaca congestiva en el primer mes de vida es más frecuente que sea el tipo preductal y si el electrocardiograma presenta signos de crecimiento ventricular izquierdo es casi seguro que se trate del tipo posductal. Cuando el ductus no está presente, no hay diferencia entre los dos tipos, pues funcionalmente se comportan igual.

Cuando la insuficiencia cardíaca se presenta en los primeros días de nacido, hay que hacer el diagnóstico diferencial

con todas aquellas entidades que tienen disnea e insuficiencia cardíaca congestiva, como el síndrome de la membrana hialina, hijos de madre diabética, poliglobulia, hipoglicemia. Todas estas lesiones no estructurales deben tenerse presente en el diagnóstico diferencial.

Con las lesiones estructurales siguientes que pueden tener insuficiencia cardíaca en los primeros días de nacidos, como son: defecto septal ventricular, persistencia del conducto arterioso, estenosis aórtica, tronco arterioso, miocarditis y arritmias.

Con el defecto septal ventricular en niños prematuros que desarrollan insuficiencia cardíaca congestiva. El soplo sistólico intenso en cuarto espacio izquierdo que se irradia transversalmente con pulsos arteriales presentes en los miembros inferiores y signos de crecimiento ventricular izquierdo.

Con la persistencia del conducto arterioso, que tiene soplo continuo o sistólico en el área de la pulmonar, pulsos saltones que se palpan fácilmente en las extremidades inferiores. Prematuridad.

La estenosis aórtica se manifiesta por soplo sistólico intenso que se oye en foco aórtico y frémito en hueco supraesternal. El soplo se irradia a los vasos del cuello. Con la miocarditis con insuficiencia cardíaca congestiva, con antecedente de infección viral materna, color pálido grisáceo, ritmo de galope, taquicardia y en el electrocardiograma bajo voltaje y signos de trastornos de la repolarización ventricular.

Con la taquicardia paroxística supraventricular, por el electrocardiograma y la respuesta a las maniobras vagales o tratamiento medicamentoso.

Revisar en el manual si son necesarias todas las patologías señaladas anteriormente.

Válvula aórtica bicúspide

Concepto y anatomía patológica

En el año 1886, Osler presentó las evidencias de que la válvula bicúspide aórtica es un hallazgo relativamente común en las autopsias y más frecuente que otros defectos cardíacos.

Roberts examinó la anatomía de 85 casos que mostraron válvula bicúspide. En 59 casos fueron reconocidos la válvula y el rafe. En 28 casos de los 59, una valva situada anteriormente y la otra posteriormente y en 31 casos valva situada a la izquierda y la otra a la derecha. El rafe fue observado en 30 de los 59. Los depósitos de calcio distorsionan las valvas. Hace más de un siglo Osler define la válvula bicúspide así:

El rafe está situado donde normalmente la comisura verdadera, entre la valva izquierda y la derecha.

La longitud del borde libre de la valva que no contiene rafe es más corta que la longitud de la valva que contiene rafe.

El borde libre del rafe es recto o curvo.

El borde de acoplamiento del rafe a la valva, visto desde el ventrículo izquierdo tiene forma semilunar. El rafe divide el seno de valsalva en dos unidades de igual tamaño.

La incidencia como defecto aislado es de 1,2% de los 800 casos descritos por Osler. Silver en 1993 la encontró entre el 0,5 a 1%.

Cuadro clínico

Depende del grado de estenosis o insuficiencia valvular y de las cardiopatías asociadas.

Las complicaciones son: progresivo engrosamiento de las valvas, endocarditis bacteriana, estenosis aórtica, calcificación de la aorta. La calcificación de la bicúspide es más frecuente que en la tricúspide normal. La válvula aórtica bicúspide se asocia a otras anomalías que son: coartación de la aorta, en la interrupción del arco aórtico, estenosis aórtica, fibroelastosis endocárdica, defecto septal ventricular y defectos de cojinetes endocárdicos.

En un estudio de 32 casos de aneurisma de la aorta, 9 casos tenían válvula aórtica bicúspide. La válvula puede ser identificada por la ecocardiografía.

Capítulo 7

Lesiones obstructivas y regurgitantes de válvulas auriculoventriculares

Atresia mitral. Estenosis mitral. Atresia tricúspide. Estenosis tricúspide. Regur-gitación mitral. Prolapso de la válvula mitral. Regurgitación tricúspide. Anomalía de Ebstein.

Atresia valvular mitral

Concepto y anatomía patológica

Se define como la ausencia de válvula mitral, que comunica la aurícula izquierda con el ventrículo izquierdo; el corazón izquierdo está hipodesarrollado, con una aurícula izquierda pequeña e hipertrofiada y el ventrículo izquierdo muy pequeño o ausente. La atresia mitral forma parte del síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas.

Alteraciones del corazón son:

Aurícula izquierda pequeña, hipertrofiada y con cierto grado de fibroelastosis.
Aurícula derecha siempre grande.
Foramen oval permeable o defecto septal auricular.
Válvula mitral atrésica o un hoyuelo.
Ventrículo derecho grande e hipertrofiado.
Ventrículo izquierdo pequeño.
Defecto septal ventricular.

Alteraciones vasculares:

La aorta sale parcialmente o totalmente del ventrículo derecho.
Coartación de la aorta o interrupción del arco aórtico.
Drenaje anómalo de venas pulmonares.

Alteraciones pulmonares:

Vascularidad pulmonar aumentada (fig. 23).

Cuadro clínico

El recién nacido puede tener cianosis o aparecer después de los seis meses. Taquipnea, vascularidad aumentada y si la comunicación entre las aurículas es pequeña la vascularidad pulmonar es obstructiva venosa. Irritabilidad, letargia, escaso desarrollo físico y arritmias cardíacas.

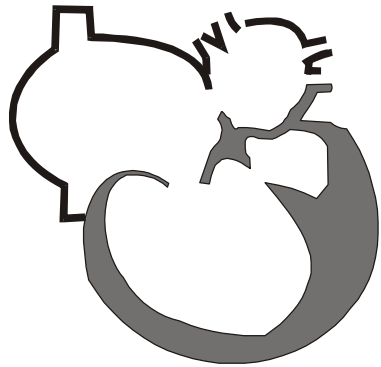


Fig.23. Hipoplasia de las cavidades izquierdas. Crecimiento de la aurícula y ventrículo derechos. Defecto septal auricular y ventricular. Hipertrofia de la pared auricular izquierda.

Los ruidos cardíacos regulares o irregulares. Soplo sistólico en el área de la pulmonar si tiene estenosis de la pulmonar. El segundo ruido puede estar reforzado y el fallecimiento puede ocurrir por la insuficiencia cardíaca congestiva.

Examen radiológico

El 95% de los casos tienen aumento del área cardíaca con forma globulosa u ovoide. La vascularidad pulmonar puede estar disminuida cuando tienen estenosis de la pulmonar y aumentada cuando la comunicación entre las aurículas es restrictiva; es del tipo obstructiva venosa.

Examen electrocardiográfico

Ondas P altas por crecimiento auricular derecho y signos de crecimiento ventricular derecho con ondas Q en V1 y T positivas en precordiales derechas.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

La sospecha diagnóstica de atresia mitral cuando el niño presenta cianosis, disnea, segundo ruido reforzado, soplo sistólico no específico en un corazón globular con vascularidad

aumentada y signos electrocardiográficos de crecimiento auricular y ventricular derechos.

El diagnóstico diferencial con la atresia aórtica, otra forma del síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas que puede coincidir con la atresia mitral. El diagnóstico diferencial con todas aquellas cardiopatías congénitas cianóticas con eje derecho y crecimiento de cavidades derechas y vascularidad pulmonar aumentada como son: transposición completa de los grandes vasos, drenaje anómalo total de las venas pulmonares y el ventrículo único.

Con la transposición de los grandes vasos porque tiene cardiomegalia, vascularidad aumentada, forma ovoide y mediastino superior estrecho, pero el electrocardiograma puede ser normal en la primera semana de vida.

El drenaje anómalo de las venas pulmonares por debajo del diafragma, no tiene cardiomegalia y la vascularidad es congestivo venosa con insuficiencia cardíaca grave en los primeros días de nacido.

El ventrículo único sin inversión, cursa con crecimiento del ventrículo izquierdo y eje izquierdo.

Cuando la atresia mitral tiene estenosis de la pulmonar el diagnóstico diferencial con todas aquellas patologías que tienen crecimiento derecho y vascularidad disminuida, como el Fallot, atresia pulmonar, y la transposición de los grandes vasos con estenosis de la pulmonar.

Estenosis mitral congénita

Concepto y anatomía patológica

La estenosis mitral que se presenta en los primeros meses o años de vida es congénita, pues la estenosis mitral reumática demora algunos años en establecerse. Puede estar aislada o asociada a otras malformaciones.

La válvula mitral tiene cuatro componentes mayores, que son: valvas, músculos papilares, cuerdas tendinosas y el anillo. La obstrucción del flujo sanguíneo a través del orificio, depende de la función de las múltiples estructuras que la forman. Las valvas con engrosamiento y fibrosis con comisuras rudi-

mentarias y fusionadas. Las cuerdas tendinosas gruesas y cortas, obstruyen el tractus de entrada en el ventrículo izquierdo.

La válvula mitral en paracaídas, consiste en que las dos valvas se unen por medio de las cuerdas tendinosas a un músculo papilar.

La estenosis mitral se asocia a otras anomalías, como son: coartación de la aorta, transposición de los grandes vasos, la doble emergencia del ventrículo derecho, ventrículo simple y defecto septal ventricular.

El corazón presenta hipertrofia del ventrículo derecho, hipertrofia de la aurícula izquierda y aumentada de tamaño si se acompaña de insuficiencia mitral.

La vascularidad pulmonar aumentada del tipo congestivo venoso.

Cuadro clínico

La disnea en todos los casos, la cianosis presente o no y el ventrículo derecho puede palparse por la hipertrofia de esa cavidad.

En la auscultación:

1. Soplo diastólico en el apex, que se oye mejor cuando el paciente descansa en decúbito lateral izquierdo.
2. Soplo presistólico cuando tiene fibrilación auricular.
3. Primer ruido intenso.
4. Chasquido de apertura de la mitral.
5. La presencia de otros defectos asociados puede modificar la auscultación.

Examen radiológico

Considerable cardiomegalia por crecimiento de la aurícula izquierda y el ventrículo derecho. Líneas B de Kerley y arco medio dilatado.

Examen electrocardiográfico

El eje eléctrico frontal de QRS está situado entre +90 y +150 grados. Signos de crecimiento auricular izquierdo e hipertrofia ventricular derecha. Arritmias.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

El diagnóstico clínico de la estenosis mitral se sospecha por la disnea, y los signos acústicos encontrados por la aus-

cultación. El crecimiento auricular izquierdo y la hipertrofia del ventrículo derecho. Resulta a veces difícil determinar el sitio de la oclusión, si es una mitral en paracaídas o una estenosis supravalvular por una brida o tumoración.

A causa de que la estenosis mitral cursa con la vascularidad obstructiva venosa, considerar en el diagnóstico diferencial las siguientes anomalías: estenosis venosa pulmonar; corazón triauricular; tumores de la aurícula izquierda y anomalía del retorno venoso pulmonar.

Es de gran utilidad el estudio ecocardiográfico para determinar el sitio de la estenosis de la mitral y las variantes anatómicas, así como las patologías cardiovasculares que tienen pulmón congestivo venoso, como en el corazón triauricular o las conexiones venosas anómalas con estenosis de la vena pulmonar común.

Regurgitación mitral congénita

Concepto y anatomía patológica

El estudio de la morfología normal de la válvula mitral es necesaria para comprender la variedad de anomalías de esta válvula. La valva posterior de la mitral sale del anillo en el lugar que se une la aurícula izquierda con el ventrículo de ese lado, mientras que la valva anterior guarda relación con la valva aórtica.

La insuficiencia de la válvula mitral se debe a las alteraciones del anillo, valvas, cuerdas tendinosas o músculos papilares.

Las causas de insuficiencia mitral son muchas; las más frecuentes son las siguientes:

1. Anomalía congénita aislada de la válvula mitral.
2. Hendidura de la valva anterior de la mitral.
3. Endocarditis reumática.
4. Endocarditis infecciosa.
5. Rotura de cuerda tendinosa.
6. Prolapso de la válvula mitral.
7. Fibroelastosis endocárdica.
8. Miocardiopatías.
9. Mixoma auricular izquierdo.

La insuficiencia mitral congénita se debe a las anomalías de las valvas, cuerdas tendinosas y músculos papilares. Es

frecuente la hendidura de la valva anterior de la mitral en el defecto septal auricular tipo ostium primum y en el atrioventricularis comunis.

Cuadro clínico

El cuadro clínico varía de acuerdo con las lesiones asociadas y del grado de la insuficiencia mitral, que puede ser ligera, moderada o grave. El signo físico principal es un soplo sistólico, intenso, prolongado en el apex y se irradia a la axila. Frecuentemente se palpa un frémito en el apex. El segundo ruido acentuado y un retumbo en la punta. En el ostium primum el soplo sistólico de la regurgitación mitral se oye en el 80% de los casos.

Examen radiológico

En la vista radiológica frontal del tórax, crecimiento auricular y ventricular izquierdos. El área cardíaca aumentada de tamaño con la punta hundida en el diafragma por el crecimiento del ventrículo izquierdo. Se puede observar un doble contorno auricular o el bronquio principal izquierdo levantado por el aumento de volumen de la aurícula izquierda. La vascularidad pulmonar aumentada y líneas de Kerley.

Examen electrocardiográfico

El eje de QRS en electrocardiograma frontal está entre 0 y +90 grados. Cuando está presente el canal auriculoventricular u otro defecto de cojinete endocárdico con regurgitación mitral, el eje de QRS situado en el cuadrante superior izquierdo. 0ndas P bífidas o bimodales en Dl, D2 y precordiales izquierdas o la porción negativa de V1 amplia y mellada por el crecimiento auricular izquierdo.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

El diagnóstico de regurgitación mitral se fundamenta en el soplo sistólico intenso y prolongado que se irradia a la axila y aumento de las cavidades izquierdas por aumento del volumen sanguíneo con sobrecarga de esas cavidades. En el electrocardiograma signos de hipertrofia ventricular y auricular izquierdos.

El diagnóstico diferencial se realiza con las siguientes patologías:

1. El canal auriculoventricular común y el ostium primum invariablemente tienen cierto grado de regurgitación mitral. Tienen eje de QRS superior e izquierdo.
2. En la transposición corregida de los grandes vasos el examen radiológico y electrocardiográfico definen el diagnóstico.
3. La insuficiencia mitral reumática puede presentarse como lesión aislada. La edad y antecedente sugieren el diagnóstico.
4. En las cardiopatías asociadas cuando predomina la regurgitación mitral, el soplo sistólico en el apex irradiado a la axila es característico.
5. Cuando la regurgitación mitral se asocia a la coartación de la aorta, la evolución de la enfermedad es grave. Pulsos y tensión arterial en las cuatro extremidades.
6. En la anomalía de la arteria coronaria izquierda naciendo de la pulmonar. Puede tener insuficiencia mitral y el diagnóstico se fundamenta en el infarto anteroseptal en el electrocardiograma.
7. Con el prolapso de la válvula mitral por los signos acústicos, electrocardiográficos y el ecocardiograma.

Prolapso de la válvula mitral

Concepto y anatomía patológica

El síndrome de prolapso de la válvula mitral es la denominación más aceptada, descrita por Osler en 1880, y recientemente la técnica ecocardiográfica ha mostrado su presencia, frecuencia y confirmación de la sospecha diagnóstica, así como la valva prolapsada.

Esta anomalía puede ser aislada o asociada a otras malformaciones cardiovasculares y en un estudio realizado por Robert L. Gingell y Peter Vlad de 288 pacientes afectados por cardiopatías congénitas, el porcentaje de prolapso de la válvula mitral encontrado fue el siguiente:

Defecto septal ventricular	21%
Defecto septal auricular	42%
Anomalía de Ebstein	7%
Aneurisma de septum membranoso	3%
Coartación de la aorta	3%
Regurgitación aórtica	13%
Estenosis pulmonar	1%
Estenosis pulmonar periférica	1%
Transposición de los grandes vasos	1%
Tetralogía de Fallot	1%
Estenosis aórtica	1%
Anillo vascular	1%
Miocardiopatías	1%

Anatomía patológica

En el examen de la válvula mitral desde la aurícula izquierda se ven las valvas gruesas y redundantes. Hay diferencia patológica entre la válvula mitral reumática y la congénita, ambas tienen el anillo mitral dilatado pero las valvas no aumentan de tamaño y las cuerdas tendinosas cortas en la reumática, en cambio la congénita tiene aumento de tamaño de las valvas y las cuerdas tendinosas alargadas. En el examen microscópico hay degeneración mixedematosa de ambas valvas.

Cuadro clínico

La anomalía del prolapso de la mitral puede ser asintomática y son referidos a cardiología por soplo, palpitaciones y otros síntomas. El soplo puede ser de baja intensidad o ruidoso; en algunos pacientes es tan intenso que pueden llegar a percibirlo cuando están tranquilos en la habitación.

La insuficiencia cardíaca congestiva cuando el prolapso mitral está asociado a una cardiopatía, bronconeumonía o endocarditis infecciosa.

Otros síntomas son: síncopes, arritmias y manifestaciones neurológicas.

La sospecha diagnóstica se hace por la auscultación de un soplo sistólico en el apex y un clic, que pueden variar de un día a otro y examinado el paciente en distintas posiciones, senta-

do, de pie, acostado y en decúbito lateral izquierdo y en relación con el ejercicio.

Examen radiológico

Cuando la regurgitación mitral es pequeña no tiene cardiomegalia. El arco medio dilatado por un apéndice auricular izquierdo crecido. Cuando el prolapso de la mitral se asocia a otras malformaciones cardiovasculares, el cuadro radiológico dominante depende de las lesiones asociadas.

Examen electrocardiográfico

Pueden manifestarse en tres categorías, que son: trastorno de la repolarización ventricular, trastornos de la conducción y arritmias. El trastorno de la repolarización se manifiesta por ondas T parcial o totalmente negativas en D2, D3, a VF. De los trastornos de conducción el bloqueo auriculoventricular parcial o completo.

Los extrasístoles y la taquicardia supraventricular son las arritmias más frecuentes.

Tienen importancia para el diagnóstico las alteraciones electrocardiográficas siguientes: ondas T negativas en D2, D3, a VF y ondas Q en precordiales izquierdas con ondas U prominentes.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

La sospecha diagnóstica del prolapso de la válvula mitral se hace por los síntomas, datos acústicos y alteraciones electrocardiográficas y la sospecha adquiere mayor fuerza si se trata de una muchacha alta, delgada, con deformidad torácica, que se queja de palpitaciones, fatiga y precordialgia. El soplo sistólico y el clic, las alteraciones electrocardiográficas referidas anteriormente, son elementos básicos para el diagnóstico de prolapso de la válvula mitral.

El diagnóstico diferencial con la insuficiencia mitral reumática, que tiene soplo sistólico en el apex, sin clic y antecedente de fiebre reumática.

Debe ser excluido el hipertiroidismo por las palpitaciones y precordialgias.

Con todas las anomalías de regurgitación mitral congénita.

Atresia tricuspídea

Definición y anatomía patológica

Se define como una anomalía congénita en que la principal alteración es la ausencia o imperforación de la válvula tricúspide. Casi nunca aparece como una anomalía aislada, siempre asociada a otras malformaciones cardíacas.

Atresia del orificio tricuspídeo

Agenesia sin material valvular y la atresia de tipo membranoso.

Comunicación interauricular

El oval permeable es mucho más frecuente que el defecto septal auricular y rara vez ausencia completa del septum.

La válvula mitral y el ventrículo izquierdo

El orificio de la válvula mitral es grande, normalmente situado y competente. Generalmente dos valvas y el ventrículo izquierdo hipertrofiado.

Del ventrículo derecho

Reducido y solamente formado por una pequeña porción del miocardio. Otras tienen el ventrículo de moderado tamaño con o sin músculo papilar y un defecto del tabique ventricular pequeño que lo comunica con el ventrículo izquierdo. El ventrículo derecho presenta dos compartimientos, uno, el infundíbulo de la pulmonar y el otro una cavidad pequeña y trabeculada.

Las aurículas

La aurícula derecha es grande y de paredes gruesas y la aurícula izquierda crecida por el volumen de sangre que le llega.

Los grandes vasos

Sin transposición de los grandes vasos en el 69 %, la aorta emerge del ventrículo izquierdo aumentado de volumen y la pulmonar atrésica o hipoplásica del ventrículo derecho reducido y un defecto septal ventricular grande. Los que tienen transposición de los grandes vasos (D-Transposición) en el 17 % y

la pulmonar nace del ventrículo izquierdo, atrésica o estenótica y un tercer grupo con defecto septal ventricular grande.

El grupo III con L-transposición de los grandes vasos muy rara (4%) con estenosis pulmonar y la aorta dilatada o con estenosis de la aorta y la pulmonar muy dilatada (fig. 24).

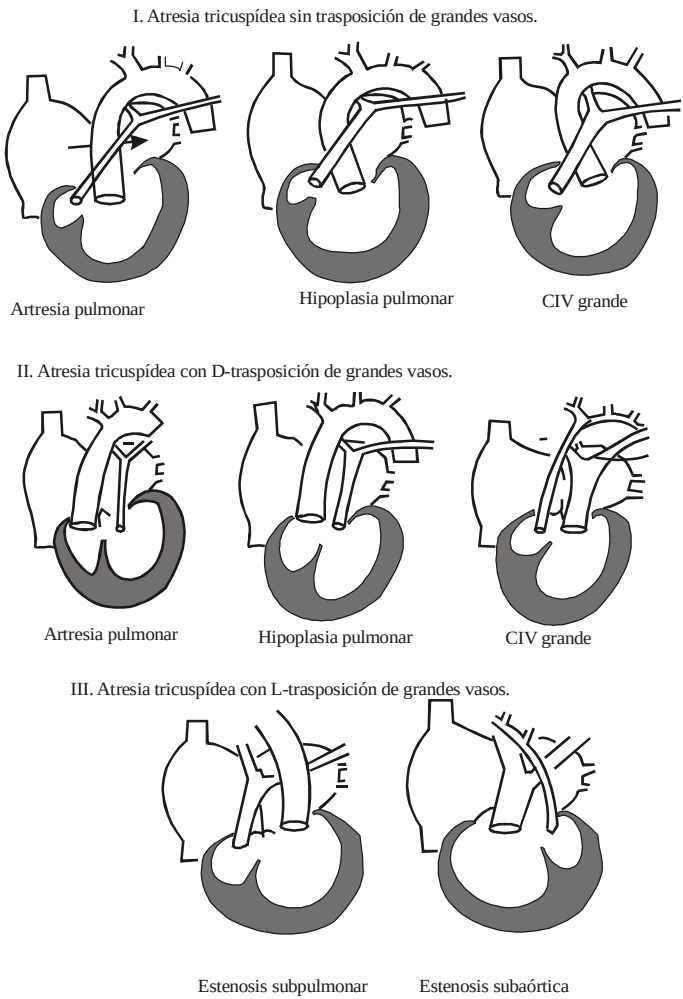


Fig. 24. Atresia tricuspídea

Cuadro clínico

La atresia tricuspídea es la gran simuladora de las cardiopatías congénitas cianóticas por las variantes anatómicas que tiene.

La cianosis presente en más del 50% en el primer día de nacido y en 70% en el primer mes. La cianosis es frecuente y depende del paso de la sangre venosa de la aurícula derecha a la aurícula izquierda a través del agujero oval o un defecto septal auricular y es más severa la cianosis si tiene una estenosis de la pulmonar o el tabique interventricular está intacto. Puede manifestar acidosis e hipoxia o crisis de hipoxia en los primeros seis meses de vida. La insuficiencia cardíaca congestiva se presenta cuando la vascularidad aumentada por un defecto septal ventricular grande o un conducto arterioso grueso con las manifestaciones siguientes: disnea, fatiga, sudación, taquicardia, hepatomegalia, infección respiratoria, tórax hiperactivo, y menos frecuente estertores pulmonares, soplo sistólico paraesternal izquierdo y clic sistólico.

Examen radiológico

El tamaño del corazón está en función del flujo sanguíneo pulmonar si está disminuido el corazón tiene un tamaño normal y si está aumentado se acompaña de cardiomegalia.

El corazón puede tener forma ovoide; a veces es difícil diferenciar de la transposición de los grandes vasos. Cuando la atresia tricuspídea se acompaña de transposición y estenosis aórtica tienen una arteria pulmonar muy dilatada.

La distensión de la vena cava superior derecha en los casos que tienen defecto septal auricular pequeño y dificultad para expeler la sangre a la aurícula izquierda. La vena cava inferior puede estar dilatada por la misma causa.

Examen electrocardiográfico

El examen físico y radiológico no aportan datos para el diagnóstico, pero cuando se conjuga con el trazado electrocardiográfico las posibilidades diagnósticas son mayores.

El electrocardiograma presenta las alteraciones siguientes: desviación del eje de QRS a la izquierda y superior.

Cuando el eje está en el cuadrante superior derecho apreciar si tiene rotación antihorario, siendo un eje izquierdo extremo. El crecimiento ventricular izquierdo por ondas R altas en precordiales izquierdas y R pequeñas en las precordiales derechas. El crecimiento de la aurícula derecha en el 70 u 80% de los casos y el crecimiento de la aurícula izquierda en el 30% de los casos aproximadamente. Cuando apreciamos ondas Q profundas en precordiales izquierdas con ondas R altas, pensar en hipertrofia ventricular izquierda con aumento del flujo pulmonar.

La presencia de onda Q en precordiales izquierdas sugiere una posición normal de los grandes vasos y la ausencia, generalmente significa transposición de los grandes vasos.

Cianosis + eje izquierdo + hipertrofia ventricular izquierda + Q5 mayor que Q6 = atresia tricuspídea. En la gran mayoría de los casos.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

La sospecha diagnóstica en todo niño que en el primer mes de vida presenta cianosis, dificultad respiratoria, soplo sistólico paraesternal izquierdo, área cardíaca aumentada de tamaño y en el electrocardiograma hipertrofia ventricular izquierda y eje eléctrico de QRS en el cuadrante superior izquierdo.

El diagnóstico diferencial con todas aquellas cardiopatías congénitas cianóticas que tienen crecimiento ventricular izquierdo.

Con la transposición completa de los grandes vasos, que tiene crecimiento de cavidades derechas y desviación del eje de QRS a la derecha es fácil de diferenciar.

La doble emergencia del ventrículo derecho tiene crecimiento biventricular.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con el ventrículo común, coartación aórtica, tronco arterioso, canal auriculoventricular.

Todos aquellos casos que tienen hipertrofia ventricular derecha excluyen la posibilidad de que se trate de una atresia tricuspídea.

Regurgitación de la válvula tricúspide

Es una entidad poco frecuente como entidad aislada, acompaña a otras anomalías como la de Ebstein, los defectos de cojinetes endocárdicos, pacientes con hipertensión pulmonar, la enfermedad de Uhls o cardiopatías complejas.

La insuficiencia tricuspídea aislada es una deficiencia de la valva septal de la tricúspide adherida al tabique ventricular con una cuerda tendinosa corta. En el neonato, los casos de insuficiencia tricúspide en su mayoría se deben a cambios hemodinámicos o a la hipertensión arterial pulmonar del recién nacido.

Cuadro clínico

El signo más característico de la regurgitación tricúspide es un soplo sistólico intenso en la parte baja del esternón acompañado de un frémito sistólico, y puede confundirse con el soplo del defecto septal ventricular.

Los ruidos cardíacos de intensidad normal, salvo que cursen con hipertensión arterial pulmonar.

Examen radiológico

Cardiomegalia. Crecimiento de aurícula derecha.

Examen electrocardiográfico

Signos de crecimiento de cavidades derechas.

Diagnóstico

La sospecha diagnóstica se tiene por el frémito sistólico paraesternal izquierdo bajo y soplo sistólico intenso y crecimiento de cavidades derechas. Debe completarse el estudio con ecocardiograma.

Anomalía de Ebstein

Definición y anatomía patológica

Esta anomalía tiene una aurícula derecha muy aumentada de tamaño y la válvula tricúspide en lugar de su posición nor-

mal está prolapsada en la cavidad ventricular derecha, de tal manera que esta cavidad está reducida de tamaño. Las valvas deformadas y las cuerdas tendinosas cortas. Se producen dos cámaras una situada en el apex y la otra en el infundíbulo con una pequeña ventana entre las dos. La pared ventricular derecha fina, mientras el cono de la pulmonar hipertrofiado. La valva septal y la posterior severamente engrosadas. La aurícula derecha con hipertrofia de la pared y fibrosis en los niños mayores.

Un cuarto de los casos tienen foramen oval permeable pasando la sangre de la aurícula derecha a la izquierda y esto explica la cianosis que pueden presentar los niños afectados por esta anomalía. El sistema de conducción es normal y el nodo auriculoventricular puede estar comprimido por la fibrosis y la rama derecha del haz de His (fig. 25).

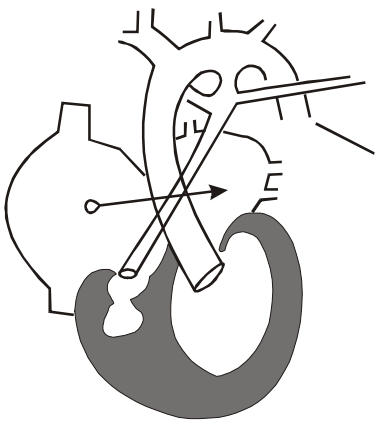


Fig.25. Se observa el marcado crecimiento de la aurícula derecha y el cortocircuito de derecha a izquierda a través del tabique auricular. La válvula tricuspídea desplazada hacia el ventrículo derecho con dos cámaras que se comunican entre sí.

Cuadro clínico

Se han reportado casos familiares y tienen el mismo porcentaje los niños y las niñas. Las manifestaciones clínicas de cianosis, disnea e insuficiencia cardíaca congestiva. La cianosis puede presentarse en cualquier momento de la evolución de la enfermedad y estar presente al nacer en el 60% de los casos aproximadamente. Puede auscultarse soplo sistólico o diastólico y ocasionalmente palparse un frémito.

Examen radiológico

En el periodo neonatal el corazón es de tamaño normal. Después de algunas semanas de nacido se observa el borde derecho de la silueta cardíaca

prominente y el borde izquierdo convexo por dilatación del tractus de salida del ventrículo derecho, adquiriendo el corazón una forma globulosa. La vascularidad pulmonar normal o disminuida. No tiene crecimiento auricular izquierdo.

Examen electrocardiográfico

La asociación de bloqueo de rama derecha con ondas R y S anormalmente bajas en precordio derecho y onda P altas y de larga duración, cuadro electrocardiográfico que no es frecuente en las cardiopatías congénitas hacen sospechar inmediatamente la anomalía de Ebstein.

El intervalo PR en 0,16 s o más y el eje de QRS usualmente entre +90 y +150 grados y algunos casos con eje superior y derecho, causando un patrón S1, S2, S3.

En la mayoría de los casos el ritmo es sinusal regular, pero la taquicardia supraventricular, fibrilación auricular, extrasístoles y otras arritmias pueden ocurrir.

El otro signo importante es el síndrome de WPW identificado por Sodi-Pallares en 1956 y divide los casos en dos grupos, los que tienen eje derecho o eje izquierdo, simulando este último un bloqueo de rama izquierda. Las ondas P altas y picudas es la regla de esta enfermedad.

En un estudio de pacientes el síndrome de preexcitación ventricular en el 10% aproximadamente.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Cuando los pacientes tienen una forma severa de la anomalía de Ebstein, no constituye un problema diagnóstico de la enfermedad. Lactante con cianosis e insuficiencia cardíaca congestiva, que tiene bloqueo de rama derecha o síndrome de WPW tipo B o arritmias, vascularidad pulmonar disminuida y ondas P grandes y picudas, es suficiente para sospechar la anomalía de Ebstein.

El diagnóstico diferencial con todas aquellas cardiopatías congénitas cianóticas que tienen crecimiento auricular derecho.

Con la atresia tricuspídea con vascularidad disminuida tiene eje izquierdo y crecimiento del ventrículo izquierdo.

Con la transposición completa de los grandes vasos con estenosis de la pulmonar presenta crecimiento ventricular derecho y el Ebstein no tiene signos de crecimiento ventricular derecho.

La atresia pulmonar con septum ventricular intacto, puede simular una anomalía de Ebstein en algunos aspectos, pero generalmente tiene crecimiento ventricular izquierdo sin evidencias de trastorno de conducción de rama derecha.

Con la pentalogía de Fallot si asociada a un defecto de cojinete endocárdico e incompetencia de la tricúspide puede simular una anomalía de Ebstein. Los signos clínicos radiológicos y electrocardiográficos son diferentes.

Se reportan casos que han fallecido a los tres días de nacido y otros que han tenido una vida prolongada aunque generalmente fallecen entre la segunda década y cuarta década de la vida.

Capítulo 8

Drenajes anómalos venosos

Drenaje anómalo total de venas pulmonares sin obstrucción. Drenaje anómalo total de las venas pulmonares con obstrucción. Drenaje anómalo parcial de venas pulmonares y otras anomalías venosas. Corazón triauricular.

Drenaje anómalo total de venas pulmonares

Definición, anatomía patológica y clasificación

El drenaje anómalo de las venas pulmonares se define de esta manera: anomalía en que todas las venas pulmonares o algunas de ellas no se conectan a la aurícula izquierda y lo hacen en la aurícula derecha o en una de las venas sistémicas. La aurícula derecha se comporta como un reservorio de la sangre venosa sistémica y de la sangre de las venas pulmonares. Toda la sangre reunida en la aurícula derecha pasa al ventrículo derecho a través de la válvula tricúspide y a la aurícula izquierda por un defecto septal auricular o un agujero oval permeable, que son esenciales para la vida. La sangre de la aurícula izquierda pasa al ventrículo izquierdo a través de la mitral y como puede apreciarse, las cuatro cavidades tienen la misma oxigenación.

El flujo vascular pulmonar está regulado por la abertura del tabique auricular, la resistencia vascular pulmonar y la sistémica.

La clasificación de Darling y sus asociados las divide en cuatro grupos *q*ue son:

Grupo I. Supracardíaco.
Grupo II. Cardíaco.
Grupo III. Infracardíaco
Grupo IV. Mixto

En el grupo supracardíaco, la conexión en la vena cava superior por medio de la vena innominada izquierda unida a la vena pulmonar común.

En el grupo cardíaco, la vena pulmonar común drena la sangre en el seno coronario o en la aurícula derecha por medio de uno, dos, tres o cuatro orificios. En el grupo infracardíaco, la vena pulmonar común formada por la unión de las cuatro venas pulmonares, desciende por detrás del corazón y pasa al abdomen a través del hiatus esofágico para unirse a la porta, conducto venoso, vena hepática o a la vena cava inferior.

La obstrucción venosa pulmonar no es exclusiva del grupo infracardíaco, pues puede ocurrir cuando el orificio de entrada de la vena pulmonar común es estrecho o cuando se estrecha en el trayecto para comunicarse con el sistema venoso sistémico.

El drenaje venoso total de las venas pulmonares con obstrucción en el orificio de entrada o en otro sitio en el trayecto, tiene una circulación vascular pulmonar del tipo congestivo venosa y cuando no hay obstrucción, la vascularidad pulmonar es del tipo de cortocircuito a causa de la conexión de la vena pulmonar común con el sistema venoso sistémico (fig. 26).

Drenaje anómalo total de venas pulmonares sin obstrucción

Hay que distinguir dos formas clínicas del drenaje venoso total de las venas pulmonares según tengan obstrucción venosa o no y conocer que las manifestaciones clínicas dependen del flujo pulmonar aumentado y regulado por la abertura auricular, la resistencia vascular pulmonar y sistémica.

El drenaje anómalo total de las venas pulmonares sin obstrucción venosa puede ser asintomático en el primer mes de vida y más tarde aparecer la disnea y la taquicardia. La cianosis inaparente o media, salvo que tenga insuficiencia cardíaca congestiva y sea evidente. El primer ruido es fuerte y seguido de un clic sistólico y el segundo ruido desdoblado y sin cambios con la respiración. El componente pulmonar del segundo ruido reforzado y un tercer ruido en el apex. El soplo sistólico paraesternal izquierdo de baja intensidad y en ocasiones un retumbo.

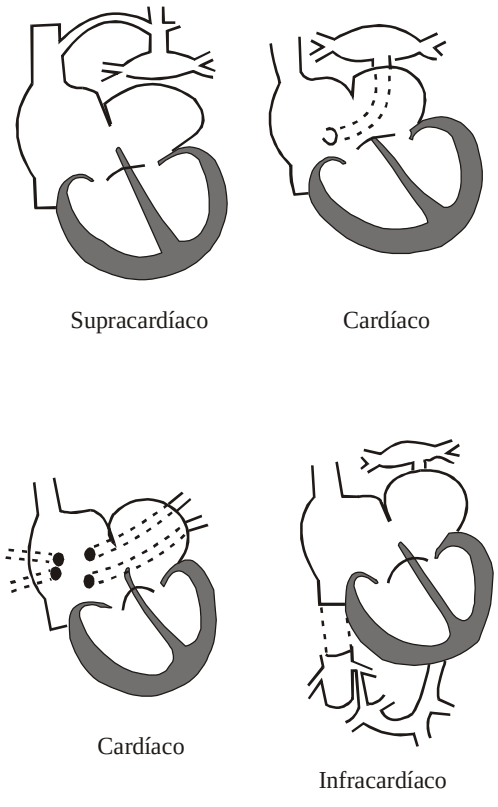


Fig. 26. Drenaje anómalo total de venas pulmonares.

Examen radiológico

El tamaño del corazón es normal o ligeramente aumentado de tamaño. Los signos radiológicos más frecuentes son: flujo pulmonar aumentado, crecimiento de ventrículo y aurícula derechos y dilatación del tronco de la pulmonar. Cuando la vena pulmonar común drena en la vena cava superior la imagen radiológica cardiovascular tiene la forma de 8 o muñeco de nieve.

Examen electrocardiográfico

Las ondas P altas por crecimiento de la aurícula derecha y el eje de QRS a la derecha e invariablemente signos eléctricos de hipertrofia ventricular derecha.

Pocas veces bloqueo de rama derecha del haz de His. Ondas R excediendo los 5 mm de altura en aVR. No es frecuente el qR en precordiales derechas. 0ndas T positivas en las dos primeras semanas de vida en precordiales derechas.

Diagnóstico

El cuadro clínico manifestado por disnea, taquicardia, cianosis con o sin insuficiencia cardíaca congestiva. En la vista radiológica del tórax el área cardíaca aumentada de tamaño y la vascularidad pulmonar aumentada. En el electrocardiograma signos de crecimiento ventricular y auricular derechos. Con estos datos se tiene la sospecha de drenaje anómalo de las venas pulmonares sin obstrucción venosa.

El diagnóstico diferencial con defecto septal ventricular grande, persistencia del conducto arterioso, canal auriculoventricular, tronco arterioso y ventrículo único sin estenosis de la pulmonar. Todas estas patologías tienen crecimiento ventricular izquierdo y algunas, eje superior izquierdo.

El defecto septal ventricular y el conducto arterioso tienen signos acústicos característicos.

Drenaje anómalo total de venas pulmonares con obstrucción venosa

Concepto y anatomía patológica

La obstrucción venosa pulmonar no es exclusiva de la conexión anómala venosa por debajo del diafragma y puede ocurrir en el orificio donde la vena común penetra o se estrecha en algún sitio de su trayecto.

La conexión venosa total de las venas pulmonares con obstrucción venosa, es frecuente en los casos en que la vena pulmonar común se conecta con el sistema umbilicovitelino, pero ocasionalmente puede ser en otros sitios, como en la vena innominada izquierda, el seno coronario, en la vena cava superior derecha o directamente en la aurícula derecha.

Cuadro clínico

El cuadro clínico es grave, manifestado por cianosis desde los primeros días de nacido y la insuficiencia cardíaca

congestiva que progresa rápidamente. De no diagnosticarse y tratarse, los niños fallecen en los primeros días de nacido, o semanas. En el examen, un soplo suave o ausente y no evidencia de cardiomegalia en el examen radiológico. La hepatomegalia siempre presente y edema periférico en ocasiones.

La disnea y la cianosis ocurren en los primeros días de nacido con rápida progresión de los síntomas y la muerte puede ocurrir en los primeros días o meses.

Examen radiológico

El corazón es de tamaño normal o con crecimiento moderado. La vascularidad aumentada del tipo congestivo venoso y líneas septales. Las líneas B de Kerley son densas, rectas y se observan en el ángulo costofrénico y en la vista lateral del tórax detrás del esternón. El patrón vascular difuso y de aspecto reticular.

Examen electrocardiográfico

Signos eléctricos de crecimiento ventricular derecho, invariablemente y los signos de crecimiento auricular derecho no están siempre presentes.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

En la muestra radiológica frontal del tórax, el área cardíaca es normal y la vascularidad pulmonar, congestivo venosa. Frecuentemente no se ausculta soplo y cuando se oye es de baja intensidad y en el área de la pulmonar. El hígado aumentado de volumen, invariablemente.

El diagnóstico diferencial se realiza con las siguientes enfermedades: el síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas, atresia tricuspídea, atresia valvular pulmonar, coartación de la aorta, transposición completa de los grandes vasos y el síndrome de dificultad respiratoria del recién nacido.

Con el síndrome de la hipoplasia de las cavidades izquierdas por la atresia aórtica, que es la causa más frecuente de la insuficiencia cardíaca congestiva en el recién nacido en la primera semana de vida. El estudio ecocardiográfico es útil para el diagnóstico; se observan: crecimiento ventricular derecho, cavidad ventricular izquierda mínima y aurícula izquierda pe-

queña, además, pobres ecos de la válvula mitral. En la atresia tricuspídea, crecimiento ventricular izquierdo y eje de QRS en el cuadrante superior izquierdo. En la atresia valvular pulmonar, la vascularidad pulmonar disminuida.

En la transposición de los grandes vasos, el corazón tiene una forma ovoide, cardiomegalia y vascularidad aumentada y del tipo de cortocircuito de izquierda a derecha. Con la coartación de la aorta, tiene los pulsos en extremidades inferiores ausentes y la tensión arterial es mayor en las extremidades superiores que en las inferiores. Con el síndrome de la membrana hialina por el cuadro clínico y radiológico que definen el diagnóstico.

Drenaje anómalo parcial de venas pulmonares y otras anomalías venosas

Se examinan las siguientes anomalías:

1. Drenaje parcial anómalo de las venas pulmonares.
2. Vena cava superior izquierda persistente.
3. Vena cava superior izquierda drenando en la aurícula derecha.
4. Ausencia de la vena cava inferior.
5. Vena cava inferior en la aurícula izquierda.

Drenaje anómalo parcial de las venas pulmonares

Se define cuando una o más venas pulmonares, pero no todas, se conectan a la vena cava superior, aurícula derecha o a la vena cava inferior. El drenaje parcial de las venas pulmonares se acompaña casi siempre de un defecto septal auricular o formando parte de una cardiopatía compleja.

Cuando la anomalía de conexión es de una vena pulmonar, el paciente es asintomático y cuando es más de una, puede tener disnea o fatiga y en los adultos llegar a la insuficiencia cardíaca congestiva.

Cursan generalmente con un corazón de tamaño normal o ligeramente aumentado de tamaño; la vascularidad pulmonar normal o discretamente aumentada y la arteria pulmonar dilatada.

El drenaje de todas las venas del pulmón derecho en la vena cava inferior se realiza por encima o por debajo del diafragma y el tabique auricular usualmente intacto y que se acompaña de

otras anomalías, que incluyen hipoplasia del pulmón derecho y del árbol bronquial, dextroposición del corazón e hipoplasia de la arteria pulmonar derecha. Por el aspecto de esta vena pulmonar derecha, algo curva, todas estas anomalías en conjunto han recibido el nombre de síndrome de la cimitarra (sable oriental curvo). En la vista radiológica del tórax se puede observar la vena pulmonar derecha encurvada hasta la vena cava inferior.

El drenaje anómalo parcial de las venas pulmonares puede acompañar al defecto septal auricular, tetralogía de Fallot, persistencia del conducto arterioso y no ser reconocida clínicamente por el predominio de la anomalía asociada.

Vena cava superior izquierda persistente

Fisiológicamente, es normal y su importancia radica en que el 3 o 4% se asocia a defectos cardíacos y los problemas que puede acarrear con el cateterismo cardíaco.

La conexión más frecuente de la vena cava superior izquierda es con el seno coronario y cuando se conecta con la vena cava superior derecha lo hace por intermedio de la vena innominada.

Las asociaciones más frecuentes son; aurícula común, defectos de cojinetes endocárdicos, defecto septal auricular tipo fosa oval.

En el examen radiológico simple del tórax se aprecia el borde superior izquierdo recto de la silueta cardíaca.

Cuando la vena cava superior izquierda drena en el seno coronario y tiene otro defecto cardíaco, generalmente el eje del complejo QRS a la izquierda y el eje de P entre +15 y –20 grados.

Vena cava superior izquierda drenando en la aurícula derecha

Es rara y la radiología del tórax y el electrocardiograma son normales.

Vena cava inferior ausente y su continuación por la vena ácigos

La vena cava inferior tiene una porción intratorácica corta, que en ocasiones puede verse en el ángulo cardiofrénico dere-

cho y se ve mejor en proyección lateral. Cuando la porción hepática de la vena cava inferior está ausente, la porción prehepática se continúa con la vena ácigos para drenar el contenido en la vena cava superior derecha. Esta anomalía tiene un curso benigno, pero cuando se asocia a un defecto intracardíaco, la evolución de la cardiopatía puede ser grave.

El diagnóstico se basa en la ausencia de la vena cava inferior y un abultamiento en la vista frontal del tórax en el punto de unión de la vena cava superior con la aurícula derecha por la dilatación de la vena ácigos. Esta dilatación puede confundirse con una adenopatía o el botón aórtico derecho o que la ácigos está dilatada porque drena en ella la vena pulmonar común.

La presencia de esta anomalía, es un signo frecuente en el diagnóstico de la poliesplenia.

Vena cava inferior en la aurícula izquierda

Extraordinariamente rara, en el período neonatal se presenta con cianosis y crecimiento de las cavidades izquierdas.

Corazón triauricular

Definición y anatomía patológica

Se define como una cámara accesoria que puede comunicarse con la aurícula derecha o la izquierda por medio de un orificio y por medio de un vaso a la vena cava superior o inferior.

Las 8 variantes anatómicas que se observan en la figura 27 son:

1. La cámara accesoria recibe las cuatro venas pulmonares y se comunica con la aurícula izquierda por medio de un orificio.
2. Cámara accesoria recibe las dos venas pulmonares y se comunica con la aurícula derecha por medio de otro orificio y las otras dos venas pulmonares en la aurícula izquierda.
3. La cámara accesoria recibe las cuatro venas pulmonares y se comunica con la aurícula izquierda a través de un orificio y con la vena cava superior por medio de la vena innominada.

4. La cámara accesoria recibe las cuatro venas pulmonares, sin orificio para comunicarse con la aurícula izquierda, y se comunica con la aurícula derecha y por medio de un defecto septal auricular con la aurícula izquierda.
5. Las cuatro venas pulmonares se conectan con la cámara accesoria y vierten el contenido por un vaso a la vena cava inferior que lleva la sangre a la aurícula derecha y a través de un defecto septal a la aurícula izquierda.

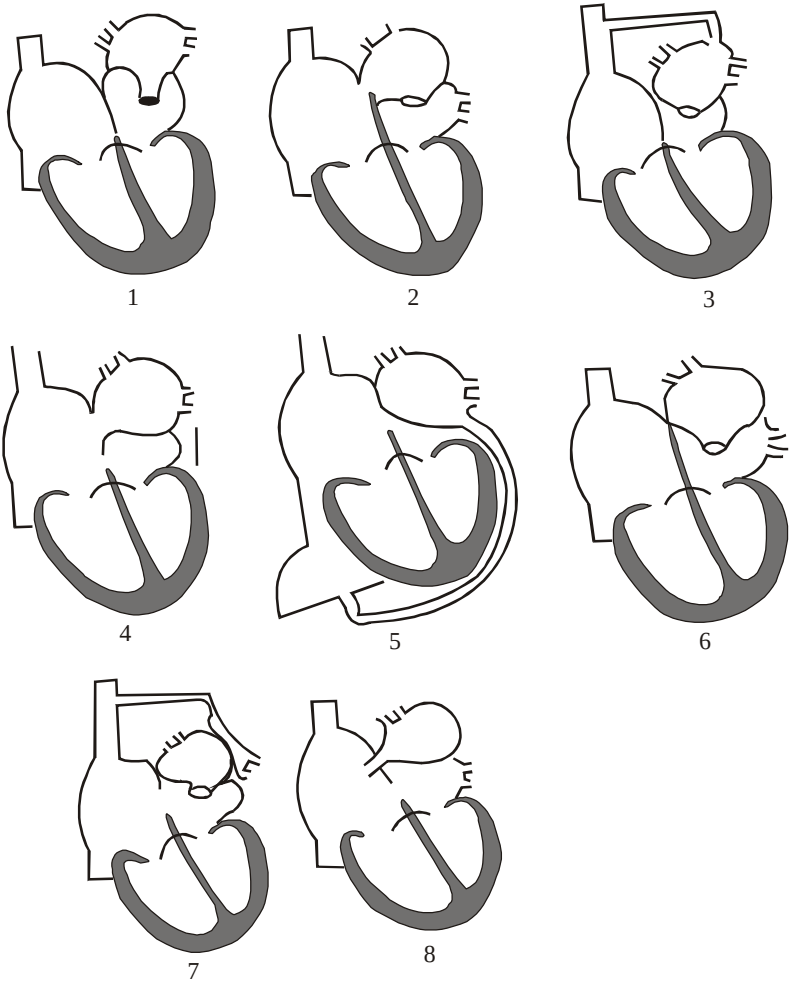


Fig. 27. Corazón triauricular

6. La cámara accesoria recibe dos venas pulmonares y se comunica con la aurícula izquierda por medio de un orificio y la aurícula izquierda recibe las otras dos venas pulmonares izquierdas.
7. La cámara accesoria recibe las venas pulmonares derechas y las dos venas pulmonares izquierdas drenan en la vena cava superior.
8. La cámara accesoria recibe las dos venas pulmonares derechas y vierte su contenido por medio de un orificio con la aurícula derecha y a través de un defecto septal a la aurícula izquierda y las dos venas pulmonares izquierdas en la aurícula izquierda.

Cuadro clínico

El cuadro clínico del corazón triauricular es variable y depende de la dificultad de la sangre en llegar a la aurícula izquierda y de la mezcla de la sangre de las pulmonares con la sangre venosa sistémica. Muchos casos son aparentemente normales al nacer y los síntomas se inician en la primera o segunda semana de vida. Una historia de disnea, infecciones respiratorias, soplo sistólico eyectivo, crecimiento ventricular derecho e insuficiencia cardíaca congestiva. Pueden evolucionar con hipertensión arterial pulmonar.

Examen radiológico y electrocardiográfico

En el examen radiológico el corazón triauricular presenta aumento del área cardíaca y crecimiento auricular derecho. Evidencias de congestión venosa pulmonar y líneas septales.

El eje de QRS orientado hacia la derecha, entre +l20 y +160 grados; ondas P picudas, no excesivamente altas y signos de crecimiento ventricular derecho, manifestado por qR en precordiales derechas con ondas T negativas en V1, V2, V3 y en D2, D3, y a VF en ocasiones.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

En los casos severos tienen disnea, cianosis y cardiomegalia cuando evolucionan con insuficiencia cardíaca congestiva.

Puede o no oírse un soplo sistólico. En la vista radiológica frontal del tórax, cardiomegalia y pulmón congestivo venoso y en el electrocardiograma, signos de crecimiento ventricular derecho.

El diagnóstico diferencial realizarlo con las siguientes patologías:

Drenaje anómalo total de las venas pulmonares con obstrucción

Este defecto es similar al corazón triauricular desde el punto de vista clínico, radiológico y electrocardiográfico. En este grupo es frecuente que la vena pulmonar común drene por debajo del diafragma; es cianótico, disnéico y con insuficiencia cardíaca temprana y el área cardíaca de tamaño normal.

Estenosis congénita individual de las venas pulmonares

Es muy similar al corazón triauricular desde el punto de vista clínico. El estudio por el cateterismo, angiograma y ecocardiograma definen las anomalías anatómicas.

Estenosis mitral valvular

Los signos acústicos, crecimiento auricular izquierdo, cardiomegalia y el estudio ecocardiográfico definen el diagnóstico.

Tumores de la aurícula izquierda

El más frecuente es el mixoma auricular izquierdo con signos de lesión mitral. El estudio ecocardiográfico es importante para el diagnóstico de esta patología.

Síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo

Este síndrome tiene semejanza con el corazón triauricular, salvo que los síntomas aparecen en una etapa temprana de la vida y suelen fallecer en el primer mes de nacido.

Capítulo 9

Anomalías del arco aórtico

***Anillos* vasculares*. Doble arco aórtico. Arteria subclavia derecha aberrante. Arteria subclavia izquierda aberrante. Interrupción del arco aórtico*.**

Anillos vasculares

El estudio completo de las anomalías del arco aórtico ocuparían un espacio muy extenso y no es el objetivo de este manual clínico.

Los síntomas y signos de los anillos vasculares dependen de la compresión de la tráquea y del esófago. Los síntomas más frecuentes son: disfagia y tos, presentes en el 80% de los casos. Escaso desarrollo ponderal, tiraje, estridor, disnea, cianosis, vómitos y más del 50% de los pacientes tienen un electrocardiograma normal.

El estridor, la disnea y la cianosis se pueden observar en edades tempranas de la vida, en los anillos vasculares y en otras patologías como son: laringomalacia, atresia coanal, membrana laríngea, papiloma, tetania; es importante completar el estudio desde la nariz hasta los bronquios.

Cuando se sospecha anillo vascular, tener presente los siguientes aspectos: determinar si está presente el anillo vascular; si los síntomas y signos que presenta requieren cirugía; el estudio completo de las anomalías vasculares y cardiopatías asociadas.

El anillo vascular puede ser por un arco aórtico doble, una arteria subclavia derecha aberrante y la arteria subclavia izquierda aberrante con arco aórtico derecho y otras.

Doble arco aórtico

El feto en desarrollo, inicialmente tiene un arco aórtico a cada lado de la tráquea y del esófago con la aorta descenden-

te a la izquierda o a la derecha, que cuando persiste después del nacimiento, recibe el nombre de doble arco aórtico.

El doble arco aórtico se presenta como lesión aislada, aunque puede estar asociada a otras anomalías como son: la tetralogía de Fallot, defecto septal ventricular, transposición completa de los grandes vasos y el tronco arterioso.

El arco anterior izquierdo cruza el lado izquierdo de la tráquea y del esófago y avanza hacia arriba y el arco anterior derecho cruza por encima del bronquio principal derecho, pegado al esófago, para unirse con el arco izquierdo y formar la aorta descendente por el lado derecho o izquierdo. El tamaño de la luz del vaso, la posición de la aorta descendente y el lado del conducto arterioso es variable.

Cuadro clínico

El cuadro clínico depende del grado de compresión que el anillo vascular ejerce sobre la tráquea y el esófago. Cuando no hay suficiente compresión de la tráquea y del esófago, no hay síntomas. Para algunos autores los síntomas aparecen en más de la mitad de los casos en el primer año de vida. El cuadro clínico puede depender de la cardiopatía asociada.

Los síntomas del anillo vascular pueden presentarse en el recién nacido, en las primeras horas, manifestado por cianosis, jadeo, estridor, y en los niños mayores con dificultad para ingerir el bolo alimenticio o paros respiratorios por la irritación de la tráquea o por la acumulación de secreciones en la tráquea y los bronquios.

La dificultad respiratoria aumenta con el llanto y las infecciones respiratorias. Los niños prefieren descansar con la cabeza extendida, pues la flexión les provoca disnea.

Examen radiológico

Es difícil en una vista radiológica del tórax simple en un recién nacido con la presencia del timo en el mediastino superior, encontrar signos de compresión de la tráquea. En una vista penetrada es posible ver los dos arcos aórticos y en una vista lateral ver la identación de la tráquea en el nivel del arco aórtico. En el examen del esófago con bario, el grado de

identación y el tamaño del defecto, varían con el tamaño del arco aórtico. En la proyección lateral del esofagograma, la unión de los dos arcos en la parte posterior producen una gran identación en la parte posterior del esófago. Completar el estudio con aortografía y ecocardiograma para el diagnóstico de doble arco aórtico.

Diagnóstico

El diagnóstico se hace por el cuadro clínico y el estudio radiológico. El diagnóstico diferencial con todas aquellas patologías vasculares que comprimen el esófago y la tráquea.

El estudio desde la nariz hasta los bronquios para eliminar otras causas de disnea, estridor y cianosis.

Arteria subclavia derecha aberrante

La arteria subclavia derecha aberrante surge como la última rama braquiocefálica de la aorta, cruzando el mediastino de izquierda a derecha y de abajo hacia arriba, lo que causa dentación oblicua en la pared posterior del esófago. Raramente pasa entre el esófago y la tráquea y pocas veces disfagia.

De una revisión de 53 casos reportados por la literatura con cardiopatías congénitas se encuentran: 11 con tetralogía de Fallot; 9 con defecto del tabique ventricular, 4 con persistencia del conducto arterioso; 2 con defecto de almohadillas endocárdicas; 1 con atresia tricuspídea; 1 con estenosis aórtica; 1 atresia aórtica y 12, coartación de la aorta.

Cuadro clínico

Si la arteria subclavia derecha pasa por detrás del esófago puede ocasionar disfagia o ser asintomático. Otros síntomas como la tos, dificultad respiratoria y regurgitación.

Examen radiológico

En la vista frontal del esofagograma aparece una línea oblicua y en la vista lateral, una impresión en la parte posterior del esófago.

Diagnóstico

Puede ser asintomático o con la sintomatología de la cardiopatía congénita asociada. Los niños recién nacidos pueden tener dificultad respiratoria.

Los complementarios anteriormente señalados en el doble arco aórtico.

Arteria subclavia izquierda aberrante

La arteria subclavia izquierda aberrante surge de la última rama del arco aórtico derecho y cruza hacia la izquierda por detrás del esófago y en su punto de origen, una dilatación bulbosa.

Usualmente, el ductus en el lado izquierdo y comunica la arteria subclavia izquierda con la arteria pulmonar izquierda.

Cuando el arco aórtico es derecho, la arteria subclavia izquierda y el conducto arterioso forman un anillo que abraza el esófago y la tráquea. Si la aorta ascendente está en el lado derecho, el arco pasa por la izquierda por detrás del esófago y la aorta descendente por el lado izquierdo. Si la aorta descendente está por la derecha de la columna vertebral, el componente retroesófagico es pequeño.

Examen radiológico

Los síntomas y signos dependen del grado de constricción de la tráquea y del esófago, manifestándose por disfagia y dificultad respiratoria.

La configuración del corazón es normal. El arco aórtico derecho más alto que el normal izquierdo. El bulbo de la arteria subclavia izquierda aberrante se proyecta como una masa en el lado izquierdo de la tráquea en la posición normal del arco aórtico izquierdo

En el esofagograma, una impresión derecha por el arco aórtico.

Diagnóstico

La presencia de disnea, estridor, disfagia, regurgitación, tiraje, son los síntomas principales que motivan pensar en una anomalía del arco aórtico o anillo vascular.

Los exámenes complementarios para determinar las variantes anatómicas por medio del ecocardiograma y angiograma.

Interrupción del arco aórtico

Concepto y anatomía patológica

Se define como un segmento del arco aórtico ausente o atrésico, y la continuidad aórtica queda interrumpida.

Celoria y Patton, dividen los pacientes con interrupción del arco aórtico en tres grupos:

A. Interrupción distal a la subclavia izquierda;
B. Interrupción entre la carótida izquierda y la subclavia izquierda,
C. Interrupción proximal a la arteria carótida izquierda. Este grupo es el menos frecuente, con el 4% aproximada mente; el grupo A, el 43 % y el B, el 53.

Todos los casos reportados tienen conducto arterioso y están asociados a otras cardiopatías congénitas, como el defecto septal ventricular, ventana aortopulmonar, la válvula aórtica bicúspide, y la estenosis subaórtica muscular. La arteria pulmonar dilatada.

En el grupo C1 con tronco común y el C2 con ventana aorto pulmonar (fig. 28).

Cuadro clínico

Cuando la interrupción completa del arco aórtico es aislada, las manifestaciones clínicas son semejantes a la coartación aórtica posductal. Los síntomas pueden aparecer temprano en la vida y ser severos. La edad media de aparición de los síntomas en los primeros 10 días y si no tienen tratamiento, fallecen a los 8 meses de edad aproximadamente.

El cuadro clínico es variable, que depende de la severidad de los defectos intracardíacos, el grado de aumento de la resistencia pulmonar, el tamaño del conducto arterioso y el fallo miocárdico.

Pueden auscultarse signos clínicos de los defectos intracardíacos y la cianosis puede ser visible o no. La tensión arterial aumentada en las extremidades superiores y disminuida en las inferiores. El electrocardiograma presenta signos de crecimiento ventricular izquierdo o combinada. En el examen radiológico no hay signos típicos de la interrupción del arco aórtico y la vascularidad pulmonar aumentada.

La insuficiencia cardíaca puede presentarse en los primeros días o semanas de edad.

Diagnóstico

El cuadro es similar a la coartación de la aorta. Completar el estudio con angiograma y ecocardiograma.

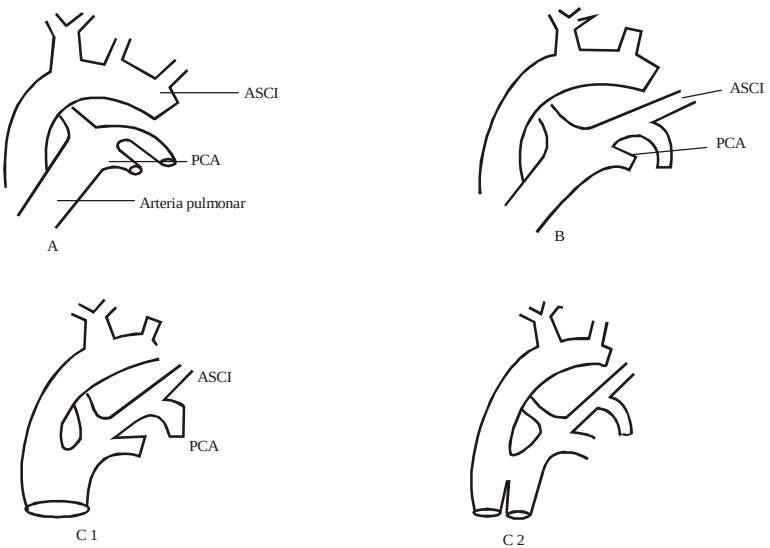


Fig. 28. Interrupción del arco aórtico.

Capítulo 10

Malposición del corazón y síndrome de disgenesia esplénica

Dextrocardia, mesocardia y levocardia. Ectopia cordis. Asplenia, poliesplenia, bazo accesorio y ectopia cordis. Síndrome de disgenesia esplénica.

Malposición del corazón

Situs es el término para definir la posición de los órganos en el tórax y en el abdomen. *Situs solitus* es la posición que tienen las vísceras abdominales y los órganos del tórax, cuando ocupan el lugar común de la inmensa mayoría de los individuos. Este situs tiene un pulmón derecho con tres lóbulos y el izquierdo con dos lóbulos; el lóbulo derecho del hígado a la derecha, el bazo en el hipocondrio izquierdo y el ciego a la derecha. En la inmensa mayoría de los casos el diagnóstico puede realizarse con la vista radiológica frontal del tórax, donde se aprecia el apex del corazón a la izquierda, la cámara gaseosa del estómago a la izquierda y el ciego a la derecha y la sombra hepática a la derecha.

En el situs inverso, el apex del corazón y la cámara gaseosa están a la derecha, la sombra hepática a la izquierda. En el situs ambiguo hay una bilateralidad precoz. El hígado es transverso o medial ocupando ambos hipocondrios y en el tórax, un isemerismo derecho o izquierdo. Cuando hay predominio derecho, el pulmón trilobulado es bilateral con bronquio eparterial y ausencia congénita del bazo (asplenia). Cuando hay predominio izquierdo, el pulmón bilobulado es bilateral con bronquio hiparterial, puede estar ausente la vesícula biliar y tener muchos bazos (poliesplenia).

En ambos casos, el hígado es central o transverso y se acompaña de malformaciones complejas del corazón.

Algunos consideran que la poliesplenia y el bazo accesorio no son síndromes diferentes. El bazo accesorio es un bazo normal y tejido esplénico adicional y la poliesplenia, múltiples pequeños bazos, y pueden tener cuadro clínico semejante.

El bazo accesorio puede ser bilobulado o múltiple lobulado, predomina el situs solitus, la vena cava inferior puede estar ausente o vena cava bilateral, defectos de canal, transposición de los grandes vasos, estenosis pulmonar y coartación de la aorta.

Dextrocardia

El tipo más frecuente de dextrocardia es el corazón situado a la derecha y en situs solitus.

En las estadísticas, el 48% tiene dextrocardia aislada, situs inverso el 16% y situs ambiguo el 34, aproximadamente.

Cuando se piensa en dextrocardia, debe pensarse en asplenia, poliesplenia y cardiopatía compleja.

El síndrome de Kartagener está formado por situs inverso, sinusitis paranasal y bronquiectasia.

La sospecha diagnóstica por el examen clínico, choque de la punta del corazón en el hemitórax derecho, ruidos cardíacos que pueden ser normales si no está asociado a otros defectos estructurales. Si el paciente no tiene arritmia, la onda P negativa en Dl.

Si el hígado se palpa a la izquierda, es el situs inverso y si el hígado es medial o transverso, pensar en el síndrome de disgenesia esplénica acompañado de cardiopatía compleja.

En la vista radiológica simple del tórax puede apreciarse la punta del corazón a la derecha y el hígado a la derecha, izquierda o transverso.

Mesocardia

En la vista radiológica frontal del tórax, el corazón está situado en la parte media del tórax, sin predominio derecho ni izquierdo.

De los 13 casos reportados por Lev, 5 son con anomalía esplénica: bazo accesorio, asplenia o poliesplenia.

La mesocardia puede presentarse en un número variable de cardiopatías congénitas.

Levocardia

La levocardia aislada indica dos cosas, que el corazón está a la izquierda y que el situs visceroatrial no es un situs solitus. Tienen situs inverso o situs ambiguos. Liberthon y asociados en una serie de 3 550 autopsiados por cardiopatías congénitas, encontraron 30 casos con levocardia y en los 29 casos en que se estudió el bazo, fue lo siguiente: asplenia en 10, poliesplenia en 4, bazo accesorio en 9 y situs inverso con bazo formado normalmente en 6. Generalizando para recordar con facilidad:

Levocardia = 80% disgenesia esplénica + 20%, situs inverso.

Ectopia cordis

Anomalía congénita rara. El corazón situado en la cavidad abdominal y el diagnóstico se hace por el examen clínico y la radiografía simple del abdomen.

Síndrome de disgenesia esplénica

Las alteraciones esplénicas son: asplenia (ausencia congénita del bazo), poliesplenia (múltiples bazos nodulares o rudimentarios) y bazo accesorio (bazo normal más tejido esplénico adicional). Algunos autores consideran que el bazo accesorio no es un síndrome diferente de la poliesplenia (fig.29).

Asplenia

Las anomalías congénitas que acompañan a la asplenia son múltiples y complejas; se conforma por una combinación de ellas y son las siguientes:

1. Transposición de los grandes vasos.
2. Grandes defectos del tabique auricular o ventricular o ausencia de uno o de los dos tabiques
3. Atresia pulmonar o estenosis severa.
4. Canal auriculoventricular común.
5. Drenaje anómalo de las venas pulmonares.
6. Inversión ventricular.
7. Persistencia de vena cava superior izquierda.
8. Dos nodos sinuauriculares.

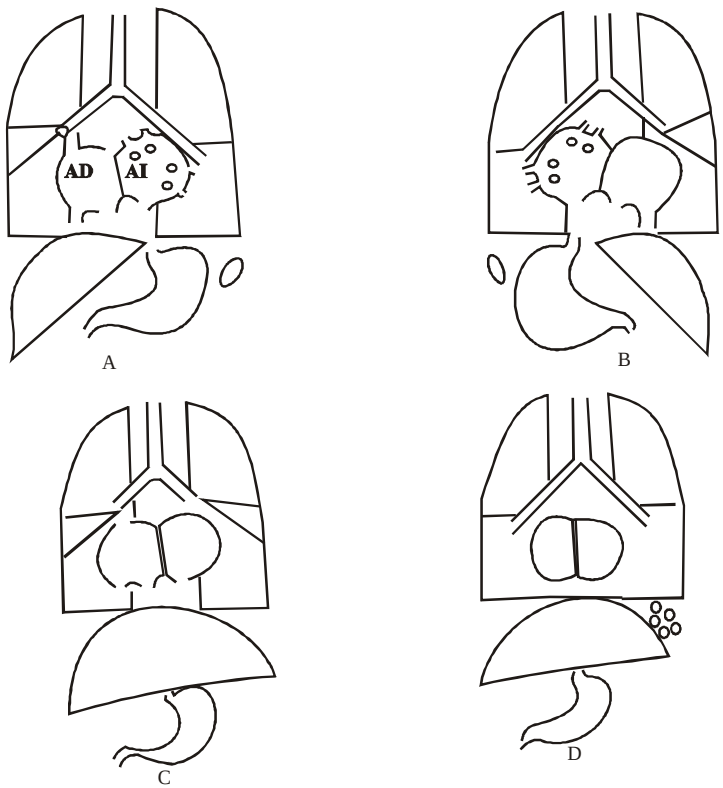


Fig. 29. Síndrome de disgenesia esplénica. A. Normal- B. Asplenia C. Higado medial D. Poliesplenia

Cada pulmón tiene tres lóbulos con bronquio eparterial, el apex cardíaco a la derecha, el estómago a la derecha o en el centro y el hígado simétrico o transverso.

En el abdomen, la persistencia del mesenterio dorsal con malrotación de los intestinos que puede incluir el duodeno y el páncreas.

Cuadro clínico

Los enfermos con asplenia pueden estar gravemente enfermos, cianóticos, hígado palpable en ambos hipocondrios y soplo sistólico paraesternal. Los pacientes afectados de cardiopatía y asplenia sufren con frecuencia de infecciones que complican la enfermedad.

Examen radiológico

En la vista frontal del tórax y abdomen superior se aprecia la vascularidad pulmonar disminuida y dextrocardia en la mitad de los casos. El botón aórtico prominente y situado a la derecha o a la izquierda. El pulmón trilobulado bilateral y bronquio eparterial. El hígado transverso o simétrico. La cámara gaseosa a la derecha o en el medio y signos radiológicos de obstrucción intestinal si está presente esa complicación.

Examen electrocardiográfico

Cuando el paciente tiene una cardiopatía con defecto de cojinetes endocárdicos, el eje de QRS en el trazado electrocardiográfico es izquierdo y superior.

Si el corazón tiene inversión ventricular sin dextrocardia, el tabique se despolariza de derecha a izquierda, inscribiéndose ondas Q en precordiales derechas y ausencia de Q en las izquierdas. Los patrones de hipertrofia ventricular son variables, derecha, izquierda o combinada y en ocasiones, un patrón indeterminado de crecimiento ventricular.

Diagnóstico

La sospecha diagnóstica de asplenia se hace por medio de la radiografía del tórax y el electrocardiograma con los siguientes datos:

1. Sombra hepática simétrica
2. Dextrocardia o levocardia.
3. Dos nodos sinusales
4. Eje izquierdo si defecto de cojinete endocárdico.

5. Estómago derecho o en el medio.
6. Isomerismo pulmonar derecho
7. Vascularidad pulmonar disminuida u obstructiva
8. Eritrocitos nucleados o cuerpos de Howell-Jolly
9. Signos de obstrucción intestinal.
10. Datos clínicos de la cardiopatía congénita asociada

Datos de interés para el diagnóstico

Casi todos los pacientes con asplenia tienen atresia o estenosis de la pulmonar. Aproximadamente la mitad de los pacientes tienen dos ventrículos con o sin inversión ventricular.

La transposición completa de los grandes vasos con estenosis o atresia de la pulmonar y conducto arterioso persistente son frecuentes.

Algunos casos con atresia de las válvulas auriculoventriculares y la aurícula común.

El ventrículo común es frecuente entre las anomalías que acompañan a la asplenia.

Conexión venosa pulmonar anómala y vena cava superior izquierda.

Posición anómala del apex y las vísceras abdominales.

Poliesplenia

Este síndrome se acompaña con frecuencia de cardiopatía congénita y malposición de las vísceras abdominales. El bazo está dividido en dos o más bazos y la suma de ellos corresponde con la masa de un bazo normal.

Anatomía patológica

La malposición del estómago y el hígado simétrico es frecuente en el poliesplena.

El pulmón es bilobulado bilateral o sea isomerismo pulmonar izquierdo y el bronquilo por debajo de la arteria. La vesícula biliar puede estar ausente y presentar anomalías de la vía biliar extrahepática.

Las anomalías cardiovasculares complejas con defectos septales, drenaje anómalo de venas pulmonares, defectos de cojinetes endocárdicos. Típicamente presentan:

1. Ausencia de la vena cava inferior y continuación por la vena ácigos.
2. Vena cava superior bilateral.
3. Conexión venosa pulmonar anómala.
4. Isomerismo auricular izquierdo.
5. Defecto septal auricular tipo ostium secundum o formando parte del canal auriculoventricular.
6. Cuando ocurre estenosis de la pulmonar no es severa.
7. La doble emergencia del ventrículo derecho es más frecuente que la transposición de los grandes vasos.
8. La hipoplasia de cavidades izquierdas es más frecuente de lo que se estima.

Cuadro clínico

El cuadro clínico es variable como en la asplenia y depende de la combinación de las anomalías asociadas. Los síntomas pueden aparecer después del período neonatal y la cianosis no es frecuente. La primera manifestación puede ser la insuficiencia cardíaca congestiva y el motivo inicial de consulta un soplo o dificultad respiratoria.

Examen radiológico

Generalmente se observa vascularidad pulmonar aumentada, cardiomegalia, hígado transverso, estómago a la derecha, ausencia de la vena cava inferior y la dextrocardia es menos frecuente. Cuando se visualizan los bronquios, se puede diagnosticar el isomerismo izquierdo y bronquio hiparterial. La vascularidad aumentada puede ser del tipo obstructiva venosa.

Examen electrocardiográfico

El signo electrocardiográfico más destacado es el eje de P a la izquierda y arriba, manifestado por ondas P negativas en D2, D3 y AVF, presente en la mayoría de los casos y asociado con un isomerismo auricular izquierdo. El eje de QRS superior izquierdo, reflejo de la frecuencia de los defectos de cojinetes endocárdicos.

Diagnóstico diferencial

En general, el pronóstico de la poliesplenia es menos severo que el de la asplenia (cuadro 3).

Cuadro 3. Diagnóstico diferencial entre asplenia y poliesplenia

Anomalías cardiovasculares	%Bilateral Predominio derecho Asplenia	%Bilateral Predominio izquierdo Poliesplenia
Apex cardíaco anormal	45	40
Ventrículo único	45	10
Válvula auriculoventricular única	90	20
Vena cava superior bilateral	50	30
Vena cava inferior drenando por los ácigos	0	85
Drenaje venoso anómalo total	70	0
Drenaje venoso anómalo parcial	5	40
Transposición de los grandes vasos	70	10
Estenosis o atresia de la pulmonar	80	30

Tomado del libro de radiología de Keith, Jefferson, Simon y Roes. (Se observa el predomio derecho de la asplenia y el izquierdo de la poliesplenia).

Capítulo 11

Miocardiopatías

Fibroelastosis endocárdica. Nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda. Glucogenosis cardíaca. Mucopolisacaridosis.

Fibroelastosis endocárdica

Concepto y anatomía patológica

Ha tenido varios nombres como son endocarditis fetal, esclerosis endocárdica, hipertrofia endocárdica.

La fibroelastosis afecta principalmente el ventrículo izquierdo y en cierto grado a la aurícula izquierda. La inspección cuidadosa del ventrículo derecho revela afectación en el 20% de los casos aproximadamente.

El endocardio del ventrículo izquierdo y el de la aurícula izquierda cubiertos por una capa gruesa de color blanco perlado. La válvula aórtica y la mitral afectadas en el 20% de los casos y la tricúspide y la pulmonar, ocasionalmente.

Microscópicamente tiene una hiperplasia del tejido fibroso y elástico. En la unión del endocardio con el miocardio muestra alguna degeneración de las fibras musculares con infiltración de células redondas y vacuolización de la misma área. Asociada a miocarditis intersticial, necrosis, fibrosis o calcificación. Se han descrito complicaciones embólicas.

Cuadro clínico

La fibroelastosis endocárdica tiene predominio sobre el sexo femenino, pero cuando está asociada a una cardiopatía, predomina el sexo masculino. 0curre generalmente en hijos de madres entre 25 y 30 años de edad. Algunos autores reportan casos familiares.

La fibroelastosis se asocia en el 6% con la atresia aórtica; en el 4% con la coartación aórtica y en el 1% con la persistencia del conducto arterioso.

Los primeros síntomas se deben a la insuficiencia cardíaca congestiva, que puede evolucionar crónicamente. La cianosis raramente se presenta y cuando aparece se debe a un fallo miocárdico severo o en el estadío final de la enfermedad

El cuadro clínico inicial es la taquipnea, ritmo de galope, hepatomegalia, cardiomegalia, soplo sistólico en el apex o en el área de auscultación de la aorta.

Examen radiológico

Radiológicamente el 95% de los casos tiene cardiomegalia y los pulmones congestivos cuando evolucionan con insuficiencia cardíaca.

El apex está hundido en el diafragma cuando predomina el crecimiento ventricular izquierdo. El corazón puede tener una forma globular y el mediastino superior, estrecho. Casi todos los pacientes tienen crecimiento auricular izquierdo. La hipertensión pulmonar ocurre sin ser superior a la sistémica. En la fase terminal de la enfermedad la cardiomegalia es masiva.

Examen electrocardiográfico

Los autores AR. Mastreiter y Elizabeth A. Fischer describen cuatro tipos de alteraciones del ventrículo izquierdo:

1. Típico patrón de sobrecarga izquierda con ondas T negativas y depresión del segmento ST en las precordiales izquierdas.
2. Ondas T simétricas e invertidas en las precordiales izquierdas sin depresión del segmento ST. Este trazado persiste por semanas y excepcionalmente por años.
3. Ondas T aplanadas o difásicas en precordiales izquierdas y con una evolución similar a la anterior.
4. Ondas T positivas en 5 al 10% de los casos con estado prolongado de la enfermedad.

Los signos de hipertrofia ventricular izquierda pueden estar presentes en los primeros meses de la enfermedad.

Los electrocardiogramas atípicos son:

1. Bajo voltaje sin criterio de sobrecarga en ninguno de los ventrículos, lo que ocurre en el 5% de los casos de fibroelastosis endocárdica; es transitorio en el inicio de la enfermedad.
2. Ondas T simétricas e invertidas sin depresión del segmento ST en precordiales izquierdas, que persisten por algunas semanas o meses.
3. Ondas T aplanadas o isodifásicas en precordiales izquierdas.
4. El patrón de injuria o infarto es más frecuente en las miocarditis y ha sido descrito por algunos autores asociados a una extensa fibrosis.

El eje frontal de QRS entre +20 y +150 grados con un término medio de + 65 grados.

El bloqueo AV de primer grado en algunos pacientes que reciben tratamiento digitálico. El bloqueo de rama izquierda puede o no ocurrir y el bloqueo de rama derecha es muy raro. El síndrome de WPW ha sido reportado en varias estadísticas.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

La sospecha diagnóstica en todo niño que en el primer año de vida muestre signos de insuficiencia cardíaca congestiva, cardiomegalia y en el electrocardiograma signos de crecimiento ventricular izquierdo con sobrecarga de esa cavidad.

Hay dos tipos de fibroelastosis endocárdica, una asociada a otros defectos cardíacos y una segunda forma aislada. En el primer grupo, puede sospecharse con la presencia de la atresia aórtica, que tiene esa lesión endocárdica en el 60% de los casos. En la coartación de la aorta con fibroelastosis endocárdica tiene hipertrofia ventricular izquierda, pero domina el cuadro clínico de la coartación.

El diagnóstico diferencial de la fibroelastosis endocárdica aislada se debe realizar con las siguientes entidades: miocarditis, glucogenosis cardíaca, nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda, calcificación de la arteria coronaria, fibrosis miocárdica difusa y otras entidades.

Con la miocarditis

Cuando la madre sufre una infección por el virus Coxsackie al final del embarazo, el bebé puede nacer con la misma infección de la madre y sufrir una miocarditis. Después del período neonatal la miocarditis aparece irregularmente. El examen electrocardiográfico es útil para el diagnóstico diferencial entre la miocarditis y la fibroelastosis que tiene un voltaje de R altas en precordiales izquierdas y S profunda en V1, mientras que la miocarditis el voltaje de QRS es bajo. Las ondas T invertidas y profundas en las precordiales izquierdas en la fibroelastosis endocárdica, mientras, que es plana y poco profunda en la miocarditis. El patrón de infarto es raro en la fibroelastosis endocárdica y se observa en el 10% en la miocarditis. La onda Q en V6 es de 1 mm o más en la fibroelastosis y rara en la miocarditis

Con la glucogenosis cardíaca

La enfermedad cardíaca por almacenamiento de glucógeno se caracteriza por presentar insuficiencia cardíaca congestiva, hipotonía generalizada, macroglosia, aspecto cretinoide e infecciones respiratorias a repetición, más frecuente en el pulmón izquierdo que en el derecho y cardiomegalia. En el electrocardiograma un síndrome de preexcitación y ondas T negativas y crecimiento ventricular izquierdo. Estos datos clínicos, radiológicos y electrocardiográficos distinguen la enfermedad de Pompe de la fibroelastosis endocárdica.

La arteria coronaria izquierda emergiendo de la arteria pulmonar

Los niños con esta anomalía sufren de disnea, hepatomegalia e insuficiencia cardíaca congestiva. Esta anomalía se acompaña de signos electrocardiográficos de infarto anteroseptal, manifestado por ondas T negativas en Dl, en aVl, V5 y V6 con desnivel positivo del segmento ST, aunque puede estar deprimido.

Calcificación de la arteria coronaria

Esta enfermedad es rara con evidencia radiológica de calcificación de las arterias sistémicas y sin signos electrocardiográficos de infarto cardíaco.

Fibrosis miocárdica difusa

Enfermedad endémica en algunas regiones de África, similar a la fibroelastosis endocárdica.

Otras

Cuando la fibroelastosis se acompaña de insuficiencia mitral o lesión valvular aórtica, es necesario hacer el diagnóstico diferencial con todas aquellas patologías que afectan estas válvulas.

Deben ser consideradas otras entidades como la hipertrofia septal asimétrica, poliarteritis nodosa, severa anemia, hipertensión arterial, taquicardia supraventricular, estenosis aórtica, coartación de la aorta.

Completar el estudio con el ecocardiograma.

Nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda de la pulmonar

Concepto y anatomía patológica

La arteria coronaria derecha nace de la raíz de la aorta y la arteria coronaria izquierda de la arteria pulmonar sin otro defecto cardíaco añadido.

La arteria coronaria izquierda surge de la arteria pulmonar, casi siempre de la parte posterior. Un aumento grosero del volumen del ventrículo izquierdo, sin marcada hipertrofia de la pared y el ventrículo derecho pequeño. El ventrículo izquierdo presenta parches de fibrosis, aumento del tejido elástico, desintegración de fibras musculares e infiltración calcárea de la pared anterior del corazón.

Algunos niños con esta anomalía tienen cierto grado de fibroelastosis endocárdica y congestión crónica de los pulmones.

Cuadro clínico

Generalmente nacen con aspecto normal y al mes o dos meses aparecen los síntomas, que pueden reunirse en tres grupos: inquietud, insuficiencia cardíaca e infecciones:

1. Durante días o semanas tienen inquietud, irritables, la cara denota ansiedad, y episodios de palidez, sudación, disnea, llanto, que han sido considerados de origen anginoso.
2. La insuficiencia cardíaca, disnea, taquicardia y ocasionalmente cianosis.
3. Infecciones respiratorias, neumonías, bronquitis, faringitis, que precipitan la insuficiencia cardíaca. Manifiestan pérdida de peso, palidez, cianosis intermitente acompañada de sudación profusa y en ocasiones shock. La frecuencia respiratoria entre 60 y 100 por minuto, hepatomegalia y sin soplo significativo.

Examen electrocardiográfico

De 24 casos revisados en la literatura por John Keitz tienen las características siguientes:

Frecuencia cardíaca de 130 a 260.
Tiempo de conducción de 0, 9 a 0,14 s.
Eje de QRS de -60 a +90 grados.
Signos de infarto anteroseptal.
Derivaciones estándar o bipolares:

T1 invertida	22 de 24
T2 invertida	12 de 24
T3 invertida	2 de 24.

Segmento ST en la derivación D1.

Levemente levantado	10 de 24
Levemente deprimido	2 de 24

Patrón QR en Dl.
Ocurre en 21 de 24.
Patrón QR en la derivación aVL.
QR en 14 de 24.
T invertida en aVL de 12 de 24.
En las derivaciones precordiales.
En todos hipertrofia ventricular izquierda.
T invertida en V5 y V6.
Segmento ST.
Deprimido en 2 de 15
Elevado en 13.

Examen radiológico

El ventrículo izquierdo grande y el borde izquierdo lleno y convexo. La aurícula derecha grande o normal y los pulmones congestivos venosos.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

El diagnóstico es posible en casi todos los casos que ocurre en niños irritables, que sufren episodios señalados anteriormente e insuficiencia cardíaca congestiva entre los 6 meses y 1 año de edad poca cianosis, cardiomegalia, crecimiento ventricular izquierdo y signos electrocardiográficos de infarto cardíaco anteroseptal.

El diagnóstico diferencial con todas aquellas cardiopatías que tienen crecimiento ventricular izquierdo, como son: fibroelastosis endocárdica, atresia tricuspídea, estenosis aórtica, miocarditis, calcinosis coronaria, coartación de la aorta, conducto arterioso persistente y defecto del tabique ventricular.

1. El nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda y la fibroelastosis endocárdica inician la sintomatología el primer año de vida con insuficiencia cardíaca y crecimiento ventricular izquierdo. El electrocardiograma permite hacer el diagnóstico diferencial por presentar signos de infarto anteroseptal en el nacimiento anómalo de la coronaria.
2. En la atresia tricuspídea la cianosis es más intensa y el eje de QRS está a la izquierda y superior.
3. En la estenosis aórtica soplo sistólico en foco aórtico, crecimiento ventricular izquierdo y T negativas en precordiales izquierdas sin signos de infarto cardíaco anteroseptal como se observa en el nacimiento anómalo de la coronaria izquierda.
4. En la miocarditis aguda el trazado electrocardiográfico presenta bajo voltaje y alteraciones de T en las precordiales izquierdas sin signos de infarto anteroseptal.
5. La calcinosis coronaria presenta crecimiento ventricular izquierdo, pero no se han reportado signos eléctricos de infarto cardíaco.

6. En la coartación de la aorta, ausencia de los pulsos arteriales en las extremidades inferiores y la tensión arterial en las cuatro extremidades definen el diagnóstico.
7. El conducto arterioso persistente y el defecto del tabique ventricular, no son difíciles por el cuadro clínico y la auscultación del corazón.

El pronóstico es grave y el fallecimiento puede ocurrir en los primeros meses de vida. Cuando la coronaria derecha es larga y tiene colaterales copiosas pueden llegar a la edad adulta.

Glucogenosis cardíaca o enfermedad de Pompe

Concepto y anatomía patológica

Hay varias deficiencias enzimáticas que afectan la síntesis y degradación del glucógeno, provocando enfermedad en el hombre. Del grupo de enfermedades enzimáticas, solamente una afecta seriamente el corazón, es un error metabólico hereditario en el cual hay una deficiencia de la enzima lisosómica, alfa 1-4 glucosidasa, trasmitida por un gen autosómico recesivo simple.

El proceso patológico básico es el depósito progresivo del glucógeno en la estructura normal de los tejidos, afectando el corazón, músculos esqueléticos e hígado. El glucógeno se encuentra aumentado en los leucocitos, riñón, glándulas de secreción mucosa del tractus gastrointestinal, vasos sanguíneos y células piramidales de la corteza cerebral.

El aumento masivo de glucógeno afecta principalmente el ventrículo izquierdo, la lengua, diafragma, y el pulmón izquierdo es más afectado por bronconeumonía que el derecho. El corazón afectado pesa varias veces más que el corazón normal.

Cuadro clínico

El cuadro clínico de la enfermedad de Pompe es muy característico por la falta de crecimiento, hipotonía muscular, adoptando en la cuna una posición de rana con las piernas flexionadas, macroglosia, dificultad respiratoria por la insuficiencia cardíaca congestiva o por la infección pulmonar, que puede ser el motivo inicial de consulta al médico.

Se ausculta un ritmo de galope y ocasionalmente arritmias. Un soplo sistólico puede escucharse por la obstrucción del tractus de salida del ventrículo izquierdo.

El pulmón izquierdo más afectado que el derecho, a causa de que el corazón infiltrado por el glucógeno pesa de dos a diez veces más que el corazón normal, comprimiendo el bronquio izquierdo con atelectasia e infección consiguiente.

El antecedente familiar de niños afectados del corazón o glucogenosis cardíaca, aumentan la sospecha diagnóstica de enfermedad de Pompe.

Examen radiológico

La radiología del tórax simple muestra un corazón aumentado de volumen con forma globular. El borde izquierdo de la silueta cardíaca es convexo y el apex se hunde en el diafragma. En los pulmones, signos congestivos y lesiones de bronconeumonía.

En el examen radiológico inicial, el área cardíaca es normal y en el estudio evolutivo realizado cada mes se aprecia el aumento progresivo del tamaño del corazón.

Examen electrocardiográfico

El trazado electrocardiográfico presenta taquicardia de 140 o más latidos por minuto. El intervalo PR corto (síndrome de preexcitación) y el complejo QRS de alto voltaje en las precordiales izquierdas con o sin signos de sobrecarga del ventrículo izquierdo. Ondas Q en precordiales izquierdas y en ocasiones crecimiento biventricular. El PR corto se debe a que el glucógeno se comporta como un buen conductor de la electricidad cardíaca.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

La sospecha diagnóstica de glucogenosis cardíaca cuando hay antecedente familiar de la enfermedad, en un niño que presenta macroglosia, hipotonía muscular, crecimiento ventricular izquierdo con intervalo PR corto, cardiomegalia radiológica, insuficiencia cardíaca y proceso inflamatorio del pulmón izquierdo.

El diagnóstico diferencial con todas aquellas cardiopatías que presentan crecimiento ventricular izquierdo como la fibroelastosis endocárdica, nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda, estenosis aórtica y coartación aórtica, calcinosis coronaria, defecto septal ventricular y la persistencia del conducto arterioso. Cuando se discutió el diagnóstico diferencial de la fibroelastosis endocárdica con todas aquellas cardiopatías que tienen crecimiento ventricular izquierdo, se señaló la enfermedad de Pompe.

El pronóstico es grave, pues la mayoría mueren antes del primer año de vida.

Mucopolisacaridosis

Grupo de enfermedades caracterizadas por la infiltración de las células fibroblásticas y parenquimatosas por un mucopolisacárido que afecta muchos sistemas, incluidos el corazón y el esqueleto.

Se describen 7 tipos de mucopolisacaridosis que son:

Tipo I. Síndrome de Hurler

Puede presentarse en la infancia y en la lactancia. Retardo mental, cabeza grande, facciones toscas, opacidad corneal, gibosidad lumbar, rigidez articular, rinitis, hepatoesplenomegalia. La complicación cardíaca más frecuente es la regurgitación aórtica y mitral. Muchos fallecen por complicaciones respiratorias.

Tipo II. Síndrome de Hunter

En este síndrome no se aprecia gibosidad lumbar, ni opacidad de la córnea.

Tipo III. Síndrome de San Filippo

Crecen muy lentamente y con moderado retardo mental. Se han descrito cardiopatías.

Tipo IV. Síndrome de Morquio

Tiene inteligencia normal y con un enanismo grave. Tórax en tonel, caries precoces, articulaciones rígidas y frecuente el genuvalgum. La insuficiencia aórtica es la lesión cardíaca más frecuente.

Tipo V. Síndrome Scheie

Inteligencia normal y nube córnea. Algunos viven hasta la quinta década de la vida.

Tipo VI. Síndrome de Maroteaux-Lamy

El enanismo con inteligencia normal y marcados cambios esqueléticos y en ocasiones, complicaciones respiratorias.

Tipo VII. Deficiencia de glucoronidasa

Pocos casos descritos en la literatura.

Cuadro cardiovascular

La mitad de los casos muestran alteraciones cardiovasculares; las lesiones aórticas y mitral son las más frecuentes. La insuficiencia cardíaca por la miocardiopatía.

Examen electrocardiográfico y radiológico

En el trazado electrocardiográfico, signos de crecimiento ventricular izquierdo, derecho o combinado. Evidencias de crecimiento auricular izquierdo.

En el examen radiológico. Manos con huesos amplios y cortos con el extremo proximal de los metacarpianos acuminados.

Columna vertebral. Zonas anguladas de la cifosis en el síndrome de Hunter. En el síndrome de Morquio vértebras anguladas y planas. Silla de montar en forma de J en el síndrome de Hunter Huler.

Diagnóstico

La mucopolisacaridosis puede ser sospechada por la apariencia física característica, historia genética, radiología del cráneo, manos, vértebras, huesos largos, articulaciones y test de orina.

Capítulo 12

El corazón en enfermedades infecciosas

Miocarditis. Endocarditis. Pericarditis. Fiebre reumática. Rubéola. Sepsis grave.

Miocarditis

Concepto y anatomía patológica

En los pacientes pediátricos, la miocarditis puede dividirse en dos grupos: los que tienen miocarditis secundaria a una infección específica y el grupo en el que se desconoce la etiología. El agente más común en el período neonatal es el virus Coxsackie. Otros agentes como: bacterias, rickesias, hongos y espiroquetas pueden ocasionar miocarditis.

En un estudio de John D. Keith de 45 casos después del período neonatal, 32 son de etiología desconocida, 8 con evidencias de anticuerpos de Coxsackie, 2 por difteria, l por parotiditis y 1 por mononucleosis infecciosa. Durante las epidemias de rubéola la miocarditis ha sido reconocida.

El corazón aparece blando, pálido, dilatado y las cámaras ventriculares grandes: Si se hace una inspección superficial puede tener un aspecto normal. Histológicamente la miocarditis se identifica por una infiltración del tejido intersticial por linfocitos, polimorfos y células plasmáticas. Las fibras musculares presentan lesión focal necrótica y degeneración difusa. Si la miocarditis se debe a un proceso séptico, el miocardio presenta microabscesos. Cuando la infección es de causa viral aparecen colección de linfocitos en el tejido intersticial, acompañado en ocasiones de monocitos y polimorfos. Las lesiones por rickesias se asocian a vascularitis. En el síndrome hipereosinofílico de Loefler, el corazón grande y trombosado.

En la tuberculosis, nódulos caseosos. En la meningocemia, petequias y hemorragias**.** En la micótica lesiones granulomatosas. En el equinococcus lesiones quísticas del miocardio.

Manifestaciones clínicas

No siempre las manifestaciones clínicas comienzan por el corazón, sino por otros órganos. Una taquicardia persistente que no guarda relación con la fiebre, pulso irregular, ritmo de galope, taquipnea, hepatomegalia, alertan al médico a pensar en un compromiso miocárdico. En los niños recién nacidos o de meses de edad las manifestaciones iniciales pueden ser la tos, irritabilidad, no ganancia de peso y sin soplo.

En los recién nacidos cuya madre tiene antecedente de haber sufrido una infección viral en las dos últimas semanas del embarazo, suele el bebé tener una apariencia normal y entre los tres y veinte días aparecer los síntomas de la insuficiencia cardíaca congestiva por la miocarditis viral.

Examen radiológico y electrocardiográfico

El área cardíaca aumentada de tamaño y la vascularidad pulmonar del tipo obstructivo venosa, si tiene fallo miocárdico.

En el electrocardiograma, los tres trazados más importantes son: bajo voltaje de RS en Dl, D2, D3 o en las precordiales; trastornos de repolarización ventricular y arritmias y trastornos de conducción.

Se considera que el voltaje es bajo cuando la suma de R en Dl, D2, D3, es menor de 15 mm y en las precordiales se considera bajo en V6 cuando es menor de 6 mm y en V1 menor de 4 mm.

El segundo grupo corresponde a los que tienen trastornos de la repolarización ventricular, manifestado por ondas T aplanada y cuando es invertida no es profunda. La T puede ser positiva en las precordiales izquierdas pero menor que la normal. Marcado desnivel del segmento ST y en ocasiones, patrón de infarto cuando cursa con fibrosis o necrosis miocárdica.

En el tercer grupo la taquicardia es un signo frecuente y bloqueos de distintos tipos que pueden ocurrir en la fase terminal de la enfermedad.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Cuando hay evidencias clínicas de miocarditis es necesario excluir otras formas de enfermedad cardíaca.

La sospecha diagnóstica por las manifestaciones clínicas referidas anteriormente y los signos electrocardiográficos y radiológicos.

El diagnóstico diferencial se hace con las siguientes patologías:

1. Pericarditis.
2. Fibroelastosis endocárdica.
3. Enfermedad por almacenamiento de glucógeno.
4. Anomalía de origen de la arteria coronaria izquierda.
5. Calcinosis coronaria.
6. Infección viral y otras.

Pericarditis

Se manifiesta por taquicardia y ondas T aplanadas o alteradas como en la miocarditis. El primer punto importante es el roce pericárdico y el segundo es que la sombra cardíaca es grande y los cambios más rápidos que en la miocarditis. En la pericarditis, el regreso a la normalidad puede ocurrir en tres o cuatro semanas, que es infrecuente en las miocarditis.

Fibroelastosis endocárdica

A veces es difícil distinguir entre la fibroelastosis y la miocarditis porque ambas tienen insuficiencia cardíaca, taquicardia, ritmo de galope, con similar respuesta a la medicación digitálica.

En la primera semana de vida la infección viral es más frecuente, mientras que las manifestaciones clínicas en la fibroelastosis ocurre en los primeros 8 meses. La mayoría de los casos de fibroelastosis endocárdica tiene alto voltaje en las precordiales izquierdas en el trazado electrocardiográfico, mientras que en las miocarditis el 93% tienen bajo voltaje.

Enfermedades por almacenamiento de glucógeno o enfermedad de Pompe

La infiltración de glucógeno afecta principalmente a los dos ventrículos con hipertrofia de las paredes; es más afectado el ventrículo izquierdo que el derecho. El tabique ventricular grueso provoca obstrucción infundibular izquierda.

El electrocardiograma es característico en el Pompe, PR corto y ondas R altas en precordiales izquierdas, con ondas T negativas, a veces ondas T positivas en precordiales derechas, signos eléctricos que no se corresponden con la miocarditis.

Anomalía de origen de la arteria coronaria izquierda

Los niños tienen taquicardia e insuficiencia cardíaca congestiva, sin soplo, cuadro clínico similar a la miocarditis. El nacimiento anómalo de la coronaria izquierda del tronco de la pulmonar tiene un patrón electrocardiográfico de infarto anteroseptal. La edad del niño y curso grave de la enfermedad la distinguen de la miocarditis y la fibroelastosis endocárdica.

Calcinosis coronaria

Está asociada a una calcificación extendida a otras arterias que afecta órganos vitales como el riñón, tiroides y tiene un desenlace fatal y sin respuesta favorable a la medicación cuando tiene insuficiencia cardíaca congestiva. Rayos X en distintas porciones del cuerpo.

Otros datos que deben tenerse presente

En las sepsis grave a partir de una osteomielitis, celulitis, otitis, mastoiditis, absceso localizado, que originan abscesos miocárdicos.

La miocarditis por difteria se debe a la liberación de toxinas que afectan el músculo cardíaco y ocurre en el 10% aproximado de la enfermedad. La miocarditis intersticial en el curso de la neumonía ocurre raramente después de la aparición de los antibióticos.

La miocarditis se ha descrito en la parotiditis, poliomielitis y otras enfermedades infecciosas como la rubéola.

Endocarditis infecciosa

Concepto, gérmenes más frecuentes y anatomía patológica

Se sospecha la endocarditis infecciosa en todo paciente febril con soplo y antecedente de fiebre reumática o cardiopatía congénita.

Estafilococos, estreptococos, *Echerichia coli*, pseudomonas, *Hemophilus influenzae*, klebsiella, salmonella, clamidia, listeria y serratia pueden ser agentes etiológicos.

La cardiopatía reumática y la cardiopatía congénita es la base donde generalmente se instala la endocarditis infecciosa. La fiebre reumática lesiona con frecuencia las válvulas aórtica y mitral.

La endocarditis infecciosa se observa en la estenosis aórtica aislada, defecto septal ventricular, tetralogía de Fallot, estenosis subaórtica, coartación de la aorta, atresia pulmonar, ostium secundum, fístulas arteriovenosas.

En la estenosis aórtica se instala la infección en la válvula bicúspide.

En el defecto septal ventricular en el borde del defecto o en la pared ventricular derecha.

En el conducto arterioso, la vegetación se extiende a la arteria pulmonar principal y rama derecha.

En la coartación de la aorta distal al segmento coartado. En la tetralogía de Fallot, la vegetación se instala en el tractus de salida del ventrículo derecho y en la válvula pulmonar. En la atresia pulmonar las vegetaciones se instalan en la rama izquierda de la pulmonar. En el defecto septal auricular es raro que se instale la endocarditis infecciosa.

Cuadro clínico

Los síntomas pueden ser insidiosos al comienzo de la enfermedad, manifestándose por malestar general, fiebre, escalofríos, fatiga y pérdida de peso. Mialgias, artralgias y la fiebre, aunque frecuente, no siempre presente.

Los hallazgos físicos de 122 casos citados de la literatura aparecen en el cuadro 4.

Cuadro 4. Hallazgos físicos de endocarditis infecciosa.

Signos	Número	%
Soplo	109	89
Fiebre	85	69
Episodios embólicos	63	50
Manifestaciones cutáneas	61	49
Esplenomegalia	35	28
Complicaciones sépticas	24	19
Aneurismas micóticos	23	18
Glomérulonefritis	19	15
Dedos hipocráticos	15	12
Lesiones retinianas	11	9

Aproximadamente el 12% no tienen soplo y las manifestaciones cutáneas que deben buscarse cuidadosamente, por la importancia diagnóstica que tienen son: las petequias, nudosidades de Osler, lesiones de Janeway y las hemorragias en astillas. Las petequias no es un signo patognomónico de endocarditis, pero cuando tienen el centro blanco el significado es mayor. Se observan en la mucosa oral, párpados, infraclavicular y otros sitios.

Las nudosidades de Osler tienen sensibilidad y las de Janeway no. Desde el punto de vista anatomapatológico es una vasculitis con necrosis central. Para algunos autores es una angeítis de hipersensibilidad y para otros se trata de una microembolia como lo pensó Osler. Las hemorragias en astilla se observan debajo de las uñas en el lecho ungueal.

La mayor parte de los enfermos con endocarditis infecciosa tienen alguno de los antecedentes siguientes: intervención quirúrgica o traumática por exploración instrumental de las vías urinarias, sepsis oral o extracción de piezas dentarias en mal estado en un paciente con antecedente de cardiopatía reumática o una cardiopatía congénita. Abscesos.

Los dedos hipocráticos son una rareza y las lesiones retinianas o manchas de Roth se han observado en el 5% de los casos. La esplenomegalia ha disminuido en frecuencia.

Las complicaciones que pueden presentarse son:

Insuficiencia cardíaca congestiva. Es grave y frecuente y casi siempre por lesión de la válvula mitral o aórtica.

Fenómeno embólico grave. El tromboembolismo puede ser en el bazo, riñón, cerebro, coronarias y pulmón.

Complicaciones neurológicas y psiquiátricas. Cuando un paciente joven sufre una hemiplejía, pensar siempre en endocarditis infecciosa subaguda.

Aneurisma micóticos. Suelen permanecer asintomáticos hasta que el aneurisma se rompe y puede suceder uno o dos años después de la cura bacteriológica. Esta variedad de aneurisma micótico es una complicación importante de la endocarditis y en su patogenia puede intervenir la oclusión embólica de la vasa vasorum o por una invasión directa de la pared arterial. Suele localizarse en los senos de valsalva, arterias cerebrales, pulmón, tronco celíaco, conducto arterioso e hígado. Esta complicación es más frecuente cuando los gérmenes implicados tienen escasa agresividad

Síndromes neuropsiquiátricos y otros son los siguientes:

- Síntomas tóxicos: cefalalgia, letargia, insomnio, vértigo.
- Síntomas neurológicos: hemiplejía, hemiparesia, diplejía, paraplejía, afasia, coma.
- Episodios aplopéticos.
- Meningoencefalitis,
- Afecciones de nervios craneales.
- Discinesia: temblor, ataxia.
- Afección de nervio periférico y médula espinal.
- Endocarditis por válvula protésica.
- Se ha reportado endocarditis en el prolapso de la válvula mitral.

Otras complicaciones como son: infarto cardíaco, abscesomiocárdico, pericarditis, taponamiento cardíaco o muerte súbita.

Otras causas de endocarditis por fiebre Q, psitacosis, micosis y virus.

Adicción a los narcóticos y la hemodiálisis

En el estudio de laboratorio se observa la anemia normocítica normocroma, eritrosedimentación acelerada, leucocitosis y cultivos de sangre positivos.

No hay signo radiológico específico.

Ecocardiografía. Es el procedimiento ideal para demostrar las vegetaciones en el curso de la endocarditis.

Diagnóstico

El diagnóstico descansa en la presencia de una lesión cardíaca reumática o cardiopatía congénita, acompañada de fiebre, soplo, fenómenos embólicos, petequias, esplenomegalia, cultivos positivos en sangre y estudio ecocardiográfico.

Pericarditis

El pericardio cubre el corazón y la mitad aproximadamente de la aorta ascendente, el tronco de la pulmonar hasta su bifurcación y las venas pulmonares y sistémicas. Está formado por una capa visceral y otra parietal y entre las dos se encuentra la cavidad o saco pericárdico, ocupado por una delgada capa serosa.

La inflamación del pericardio puede acompañarse de derrame pericárdico, manifestado por un rápido cambio del tamaño del corazón y de la forma de la silueta cardíaca. El derrame pericárdico se confirma con certeza por medio del estudio ecocardiográfico o punción pericárdica.

En un estudio de 45 casos en el hospital para niños enfermos de Toronto, la incidencia se resume en el cuadro 5.

Cuadro 5. Incidencia de pericarditis en 45 casos.

Reumática	5	Reumatoidea	5
Purulenta	2	Constrictiva	3
Idiopática	18	Tuberculosa	0
Coxsackie	3	Traumática	1
Miscelánea	8		

Cuadro clínico

El dolor precordial no es frecuente en el niño y puede ser causado por la pleura diafragmática, mediastínica o costal. Algunos niños con derrame pequeño no tienen síntomas, pero cuando aumenta el derrame e interfiere la diástole, ocasiona distensión de las venas del cuello y hepatomegalia; es difícil distinguir de la insuficiencia cardíaca congestiva.

El roce pericárdico es característico del cuadro clínico y frecuente en la pericarditis reumática, séptica, tuberculosa e idiopática. Cuando el derrame aumenta y separa las capas pericárdicas, el roce pericárdico desaparece y los ruidos cardíacos se tornan apagados. El roce se oye mejor en el borde izquierdo esternal y a veces en todo el precordio. La taquicardia es común.

Examen radiológico

Los signos radiológicos en la vista frontal del tórax, dependen del aumento del derrame pericárdico y la velocidad con que se instala. Cuando el derrame es abundante, el corazón adquiere la forma de copa invertida y no se definen claramente las cavidades del corazón y los grandes vasos. Si la radiografía del tórax se realiza con el niño acostado, el corazón adquiere la forma globulosa. A veces se observa un doble contorno de la silueta cardíaca y un aumento rápido del área cardíaca en las vistas evolutivas.

Examen electrocardiográfico

La taquicardia sinusal y trastornos de la repolarización ventricular, manifestados por desniveles del segmento ST, y ondas T negativas en Dl, D2, D3 y precordiales. Los cambios electrocardiográficos pueden persistir por días, semanas o meses.

Cuando la pericarditis se acompaña de derrame, el trazado muestra un bajo voltaje.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

El diagnóstico de pericarditis basado inicialmente por el roce pericárdico típico, tamaño y forma del corazón, cambios rápi-

dos en días o semanas y las alteraciones electrocardiográficas referidas anteriormente.

El diagnóstico diferencial debe realizarse inicialmente con la insuficiencia cardíaca aguda o crónica y el etiológico por las distintas causas que pueden ocasionar pericarditis.

Los siguientes puntos de vista sirven para hacer la distinción entre la pericarditis y la insuficiencia cardíaca aguda y crónica.

1. El edema y aumento de peso usual en la insuficiencia cardíaca crónica; es rara en la aguda y en la pericarditis.
2. La disnea presente en las tres,; no tiene valor.
3. El roce pericárdico característico de la pericarditis; ausente en la insuficiencia cardíaca.
4. El corazón aparece aumentado en las tres entidades, pero en la pericarditis el corazón aumenta y disminuye de tamaño rápidamente.
5. Hilios congestivos en las tres, pero es más prominente en la insuficiencia cardíaca congestiva.
6. En la insuficiencia cardíaca congestiva crónica hay una larga historia de la sintomatología y generalmente antecedente de fiebre reumática o cardiopatía congénita.
7. Los pacientes con insuficiencia cardíaca aguda tienen cuadro clínico de estar muy afectados y no es así en la pericarditis.
8. La eritrosedimentación globular es normal o poco elevada en la insuficiencia cardíaca crónica; es elevada en la insuficiencia aguda y en la pericarditis.
9. Los vasos del cuello distendidos en las tres.
10. La auscultación del tórax presenta estertores en la insuficiencia cardíaca y no en la pericarditis.
11. Recordar que la insuficiencia cardíaca y la pericarditis pueden coincidir.
12. La afectación valvular es más frecuente en la insuficiencia cardíaca crónica, aunque puede estar presente o no en la aguda, pero no en la pericarditis.

El diagnóstico etiológico debe realizarse con las siguientes patologías:

Pericarditis reumática

Como la fiebre reumática ha disminuido notablemente en Cuba, la pericaditis reumática es rara. Se inicia como una enfermedad aguda y la regla es que se acompañe de otros signos de la fiebre reumática. No hay evidencias de que evolucione hacia la pericarditis constrictiva.

Pericarditis séptica o purulenta

Produce exudado purulento que contiene masas de fibrina unida al pericardio visceral. Los gérmenes más frecuentes son: *Estafilococo aureus, Estreptococo neumonie, Hemophilus influenzae, Echerichia coli*, seudomonas y otros.

Pericarditis meningococcica

Es rara que una meningitis se complique con pericarditis.

Pericarditis urémica

En la nefritis crónica.

Pericarditis reumatoide

Puede ocurrir en niños y la sospecha por el roce pericárdico y las alteraciones articulares. Se sospecha por un rash cutáneo y dolor en las articulaciones, que no tienen respuesta favorable a la medicación con salicilatos y tienen una buena respuesta a los esteroides. Rayos X, electrocardiograma y otros complementarios.

Pericarditis idiopática

En la medida que el progreso de las técnicas para detectar virus se desarrolló, la pericarditis idiopática disminuyó en los diagnósticos. La asociación de la pericarditis con el virus de la influenza, coxsackie, parotiditis, herpes zóster, varicela, amplió la causa viral de muchas pericarditis. El estudio virológico puede definir el diagnóstico.

Pericarditis tuberculosa

Puede ocurrir en cualquier edad pero es más frecuente después de los diez años. La invasión del pericardio por el

bacilo tuberculoso es infrecuente en los niños. La invasión del pericardio es invariablemente una extensión de la lesión pulmonar directamente por el tejido caseoso o desde un ganglio hiliar. En la edad adulta puede aparecer como una lesión única de la enfermedad.

La tuberculosis pulmonar puede afectar a niños en los primeros años de edad y algunos con la forma miliar y otros con meningitis tuberculosa o afectación del pericardio.

La temperatura entre 37 y 38 grados centígrados y la frecuencia cardíaca entre 90 y 160 latidos por minuto. El roce pericárdico se oye durante días o semanas y los ruidos cardíacos apagados y en ocasiones, un tercer ruido que simula un galope.

El diagnóstico se hace por la fiebre, roce pericárdico, evidencia de tuberculosis en otro lugar del organismo; es más frecuente la pulmonar.

El derrame pericárdico por la forma del corazón en la vista radiológica del tórax y confirmado por el estudio ecocardiográfico.

Pericarditis constrictiva crónica

Es muy rara en el niño por debajo de los 15 años edad. La etiología es idiopática en 60%, la tuberculosa en 30 y el 10% por otras infecciones.

Pericarditis por el virus coxsackie

Durante mucho tiempo se ha pensado que la pericarditis idiopática tiene un origen viral. Los virus B5 y B6 se han reportado con frecuencia y los síntomas son; fiebre, cefalea, taquicardia, linfoadenopatías, esplenomegalia, síndrome meníngeo, cardiomegalia, roce pericárdico e insuficiencia cardíaca congestiva.

Síndrome pospericardiotomía

El síndrome ocurre como una secuela de la abertura del pericardio por la cirugía del corazón. Los síntomas y signos ocurren después de varios días, semanas o meses de la intervención quirúrgica. En la vista frontal del tórax se puede ob-

servar la cardiomegalia, alteración pulmonar, engrosamiento pleural, derrame pleural y en el electrocardiograma, signos de pericarditis.

Fiebre reumática

La fiebre reumática constituye un problema sanitario serio en los países pobres, llamados del Tercer Mundo. Las viviendas con piso de tierra, hacinamiento en las habitaciones, alimentación inadecuada, escaso desarrollo cultural y sin la asistencia médica, son factores donde la diseminación del estreptococo hemolítico del grupo A ocurre con frecuencia y provoca la fiebre reumática con las secuelas valvulares que invalidan para toda la vida. En nuestro país con el desarrollo socioeconómico-cultural, asistencia médica gratuita y el notable papel del médico de la familia, esta enfermedad es cada vez más rara.

El ataque de fiebre reumática es precedido por una infección de la garganta por el estreptococo hemolítico y pasado algunos días o semanas aparecen los signos de la enfermedad. Si se administra Penicilina en los primeros nueve días de la infección en la garganta, en cantidad suficiente y el número de días necesarios, el niño no sufrirá la fiebre reumática

Durante el período entre la infección por el estreptococo y la aparición de los síntomas hay una reacción inmunológica, por lo que se ha considerado como una respuesta de hipersensibilidad.

Manifestaciones clínicas y diagnóstico

Los criterios de Jones modificados por la American Heart Association, continúan teniendo valor para el diagnóstico de la fiebre reumática aguda. En general se aceptan cinco signos mayores, que son: artritis, carditis, nódulos subcutáneos, eritema marginado y corea. Las manifestaciones o signos menores son: fiebre, sedimentación globular elevada, intervalo PR prolongado, artralgia en ausencia típica de artritis, evidencia de infección por el estreptococo hemolítico, historia de fiebre reumática, proteína C reactiva positiva y leucocitosis.

El diagnóstico de fiebre reumática se hace con dos signos mayores y una menor o con un mayor y dos menores.

El cuadro típico de fiebre reumática se caracteriza por iniciar los síntomas después de algunos días o semanas de la infección de la garganta por el estreptococo.

Signos mayores

Artritis

Ocurre en el 75% en el primer ataque de fiebre reumática y entre la mitad y dos tercios en las recurrencias. Afecta grandes articulaciones, como los codos, muñecas, rodillas, tobillos, coxofemoral. Las articulaciones afectadas, sensibles, aumentadas de volumen y rojas. En ocasiones están afectadas varias articulaciones y en otras, se afecta una articulación y después otra.

Cuando la articulación permanece hinchada más de una semana, pensar en la artritis reumatoidea.

Carditis

El corazón puede ser invadido por la fiebre reumática lo que afecta el pericardio, endocardio y el miocardio.

Pericarditis. El signo más característico es el roce pericárdico en el precordio, junto al esternón. El dolor precordial que es frecuente en los adultos es raro en los niños y se acompaña de fiebre, leucocitosis y alteraciones del segmento ST y de la onda T.

La afectación del *endocardio* se manifiesta por lesión de las válvulas mitral y aórtica y raramente la tricúspide y la pulmonar.

La insuficiencia mitral se manifiesta por un soplo sistólico prolongado en el apex que se irradia a la axila y no se modifica con los cambios de posición y respiratorios. El primer ruido acentuado y en el estado agudo de la enfermedad puede escucharse un tercer ruido. El tamaño del corazón es normal o aumentado de tamaño y los niños que tienen algún tiempo la insuficiencia mitral presentan en el electrocardiograma crecimiento ventricular izquierdo.

El diagnóstico diferencial de la insuficiencia mitral reumática con las siguientes patologías:

Anormal inserción de la cuerda tendinosa con insuficiencia de la valva posterior de la mitral

Con defecto congénito de la mitral

Con la fibroelastosis endocárdica que tiene insuficiencia de la mitral y en el electrocardiograma muestra crecimiento ventricular izquierdo con ondas T negativas en las precordiales izquierdas.

La endocarditis bacteriana subaguda con ulceración de la mitral puede ser la causa de insuficiencia valvular.

La anemia crónica con un hematocrito bajo puede acompañarse de insuficiencia de la mitral.

En las miocarditis con gran dilatación del ventrículo izquierdo pueden tener un soplo de insuficiencia valvular mitral. El diagnóstico por el cuadro clínico y el examen electrocardiográfico.

La estenosis mitral. Después del ataque inicial de la fiebre reumática con lesión de la válvula mitral, la aparición de la estenosis mitral es a los tres, cuatro o más años de evolución de la enfermedad. Los signos diagnósticos son: primer ruido acentuado, segundo ruido pulmonar fuerte, chasquido de apertura de la mitral y arrastre. En el electrocardiograma signos de crecimiento auricular izquierdo e hipertrofia ventricular derecha. En la vista radiológica del tórax el arco medio dilatado, crecimiento ventricular derecho y la vascularidad pulmonar del tipo obstructiva venosa.

La insuficiencia aórtica se manifiesta por un soplo diastólico aspirativo, decreciente en el primero y segundo foco de auscultación aórtica y los pulsos arteriales saltones. La afectación del *miocardio* se traduce por insuficiencia cardíaca congestiva y no es común en los niños. En la insuficiencia cardíaca crónica, las venas del cuello dilatadas, edema, aumento de peso, hepatomegalia, disnea, estertores pulmonares y considerable cardiomegalia.

En la insuficiencia cardíaca aguda, fiebre, leucocitosis, eritro alto, disnea, taquicardia, poco o ningún edema, aumento moderado del corazón y pobre respuesta digitálica. Tres síntomas principales en el niño que no se observan en el adulto, on: tos, náusea y malestar en el hipocondrio derecho.

Nódulos subcutáneos

Se palpa debajo de la piel en los codos, rodillas, parte posterior de la cabeza, tobillos, nudillos, área vertebral. Se observan en dos tercios de los casos en los codos y tienen valor diagnóstico de fiebre reumática y se acompañan casi siempre de cardiopatía. Los nódulos subcutáneos desaparecen generalmente en la sexta semana y totalmente en la mayoría de los casos a los cuatro meses de iniciada la enfermedad.

Eritema marginado

Puede aparecer un rash cutáneo, pero el eritema subcutáneo marginado es la manifestación cutánea que tiene valor diagnóstico de la fiebre reumática. Ocurre en las piernas, brazos, tronco. Es circinado o anular y asociado a otros signos de la fiebre reumática.

Corea

Puede afectar el habla, ingestión de los alimentos, la marcha. Cuando los movimientos son involuntarios, afecta mitad del cuerpo, recibe el nombre de hemicorea.

Signos menores

Fiebre

Es frecuente durante algunos días y desaparece rápidamente por los salicilatos. Es un síntoma de actividad reumática.

Dolor abdominal

Es un dolor poco intenso que desaparece en uno, dos o tres días. No tiene una explicación clara; algunos autores piensan que se debe a la pericarditis o hepatomegalia y puede ser confundido con apendicitis, pero se acompaña de otros signos de la fiebre reumática.

Precordialgia

No es frecuente en la enfermedad.

Epístaxis

No tiene mucho valor por ser frecuente en los niños.

Signos pulmonares

Puede estar presente una neumonía.

Sedimentación globular elevada

Signo importante y tiene valor cuando la cifra es de 40 o más mm en la primera hora. Son importantes las cifras evolutivas para decidir la prolongación del reposo en la cama o no.

Título antiestreptolisina (taso)

Cuando es mayor de 300 unidades Todd, tiene valor como signo menor.

Cultivo de la garganta positivo a estreptococo.

Leucocitosis.

El intervalo PR prolongado en el electrocardiograma

Taquicardia. Trastornos del ritmo.

Proteína C reactiva positiva

Evidencia de fiebre reumática activa.

Es conveniente después de aplicar los criterios de Jones saber si tiene un síndrome posestreptoccocico positivo.

Los signos mayores son: escarlatina, cultivo positivo y taso elevado. Los signos menores son: síntomas y signos de amigdalofaringitis y eritrosedimentación elevada. El diagnóstico se hace con uno mayor y otro menor.

Lesiones valvulares de la fiebre reumática en el siguiente orden de frecuencia:

1. Insuficiencia mitral.
2. Insuficiencia mitral con estenosis mitral.
3. Insuficiencia aórtica con lesión de la válvula mitral. Doble lesión mitroaórtica.
4. Lesión aórtica con varios grados de incompetencia o estenosis.
5. Estenosis mitral dominante.
6. Enfermedad de la válvula tricúspide.
7. Insuficiencia de la válvula pulmonar asociada a hipertensión vascular pulmonar secundaria a las lesiones del corazón izquierdo.

Las lesiones del miocardio por fibrosis intersticial de variable grado en la fiebre reumática crónica.

Enfermedad cardiovascular en el síndrome rubeólico

Cuadro clínico

Está bien establecido que la infección por el virus de la rubéola adquirido por la madre en los tres primeros meses del embarazo puede adquirirla el feto en útero y estar presente en el momento de nacer el niño. Una amplia variedad de manifestaciones clínicas y de cardiopatías congénitas han sido descritas en la rubéola congénita.

Los síntomas más frecuentes del síndrome rubeólico son: bajo peso, hepatomegalia, esplenomegalia, catarata congénita, cardiopatía congénita, microftalmia, retardo mental que puede ser severo y lesiones óseas. Otras lesiones, menos comunes son: glaucoma, neumonitis, hepatitis, síndrome adénico, estenosis arterial.

Las cardiopatías más frecuentes son: persistencia del conducto arterioso, estenosis valvular pulmonar, estenosis del tronco de la pulmonar y sus ramas periféricas, defecto septal ventricular, estenosis aórtica, coartación de la aorta, defecto septal auricular, atresia tricuspídea, tetralogía de Fallot y transposición completa de los grandes vasos.

El cuadro clínico depende de la variedad de manifestaciones de órganos y sistemas afectados y de las lesiones cardiovasculares.

En los neonatos con bajo peso al nacer y cardiopatía congénita pueden presentar insuficiencia cardíaca congestiva en el período neonatal.

La neumonitis intersticial con disnea, tos, cianosis puede presentarse en las primeras semanas de la vida y confundirse con la insuficiencia cardíaca congestiva.

Examen radiológico y electrocardiográfico

En los niños que sufren rubéola congénita, en el período neonatal, el examen radiológico es variable, dependiendo de las lesiones cardiovasculares. Cuando tienen aumento de la vascularidad pulmonar por un conducto arterioso, defecto septal ventricular, defecto septal auricular. La vascularidad disminuida cuando tienen estenosis de la pulmonar o tetralogía de Fallot.

La presencia de una dilatación del tronco de la pulmonar por una dilatación posestenótica o una hipertensión vascular pulmonar.

El examen electrocardiográfico depende del crecimiento de las cavidades cardíacas.

Diagnóstico

El diagnóstico de la rubéola congénita no es difícil por las características del cuadro clínico y las alteraciones cardiovasculares y antecedente materno de la rubéola en los tres primeros meses de embarazo.

Sepsis grave y el corazón

La sepsis grave puede desencadenar la insuficiencia cardíaca congestiva por las toxinas, la invasión del miocardio por las bacterias o por la hipoxia o la sobrecarga del corazón por la taquicardia, arritmias y otros factores.

El recién nacido puede presentar palidez grisácea, gradiente térmico, hipotensión arterial**,** dificultad respiratoria, hepatomegalia, esplenomegalia, hemocultivo positivo, leucocitosis, eritrosedimentación elevada; la radiología del tórax y el electrocardiograma tienen utilidad para distinguir la sepsis de la insuficiencia cardíaca congestiva de las lesiones estructurales del corazón.

Capítulo 13

El corazón en las cromosomopatías y en las malformaciones neuromusculares y esqueléticas

Trisomía 2l. Trisomía l8. Trisomía 22. Trisomía 13. Síndrome del grito de gato. Síndrome de boca de carpa. Anomalías asociadas al sexo. Ataxia de Friedreich. Distrofia muscular progresiva. Síndrome de Marfan. Síndrome Ellis Van Crevel. Síndrome de Holt Oram.

Trisomía 21. Síndrome de Down

Caracterizado por un retardo mental grosero, hipotonía muscular, múltiples malformaciones congénitas y facies característica.

Cuadro 6. Trisomía 21

Incidencia	1 x 600 a 700 nacidos vivos.
Facies	Protrusión de la lengua.
	Dentición retardada.
	Pliegue epicántico.
Cabeza	Cuello corto.
	Braquicéfalo.
	Pelo corto y recto.
Corazón	Canal auriculoventricular.
	Defecto septal ventricular.
	Tetralogía de Fallot.
Abdomen	Prominente.
	Criptorquidismo.
	Atresia duodenal.
Extremidades	Manos cortas y anchas.
	Clinodactilia del quinto dedo.

continuación cuadro 6

	Ancho entre el primero y segundo dedo del pie.
Otras	Retardo psicomotor. Alta incidencia de leucemia. Alteraciones esqueléticas.

Trisomía 18. Síndrome de Edward

Caracterizado por un grupo de anomalías causado por un cromosoma extra del grupo E.

Cuadro 7. Trisomía 18

Incidencia	1 x 4 000 a 6 000 nacidos vivos.
Facies	Baja implantación de las orejas. Peso medio al nacer 2 200 gramos. Más frecuente en las niñas. Hipertonía y retardo mental. Muchos fallecen al año de nacido.
Cabeza	Occipucio prominente.
Corazón	Casi el 100% tienen anomalías. Defecto septal ventricular. Defecto septal auricular. Persistencia del conducto arterioso.
Abdomen	Arteria umbilical simple. Eventración diafragmática. Divertículo de Meckel. Anomalías renales.
Extremidades	Clinodactilia. Deformidad de los pies.
Otras	Esternón corto.

Trisomía 13. Síndrome de Patau. Síndrome D

Síndrome caracterizado por múltiples anomalías congénitas con un cromosoma del grupo D, reportado inicialmente por Patau y colaboradores.

Cuadro 8. Trisomía 13

Incidencia	l x 7 000 a 9 000 nacidos vivos.
General	Bajo peso al nacer.
	Defecto del cuero cabelludo.
	Retardo mental y hemangiomas.
Cabeza	Labio leporino.
	Fisura palatina.
	Micrognatia.
	Microcefalia.
Corazón	Aproximadamente el 80% de los casos tienen cardiopatía congénita.
	Defecto septal ventricular.
	Defecto septal auricular.
	Conducto arterioso persistente.
	Dextrocardia.
	Transposición de los grandes vasos.
Abdomen	Defecto de la pared abdominal.
	Malrotación del intestino.
	Riñón poliquístico.
	Hidronefrosis.
	Agenesia renal.
Extremidades	Polidactilia.
Otras	Anomalía genital externa.
	Persistencia de la hemoglobina fetal.
	Ausencia de cejas.
	Deformidad ocular.
	Deformidad de flexión de los dedos.

Trisomía 22

Síndrome más frecuente en las niñas y caracterizado por un retardo mental y de crecimiento.

Cuadro 9. Trisomía 22

General	Hipotonía.
Cabeza	Facies característica.
	Micrognatia.
	Pliegue epicántico.

continuación cuadro 9

	Paladar hundido.
Corazón	Cardiopatía congénita en 50% aproximadamente. Defecto septal ventricular. Doble emergencia del ventrículo derecho. Dextrocardia. Defecto septal auricular.
Extremidades	Deformidad de las extremidades inferiores. Malposición del dedo pulgar. Dislocación de la cadera. Dedos delgados.

Síndrome del grito de gato. Síndrome Cri du chat

Síndrome de supresión del brazo corto del cromosoma número 5.

Cuadro 10. Síndrome del grito de gato

Incidencia	Rara.
General	Grito de gato en la infancia que desaparece con la edad. Hipotonía. Retardo mental y motor.
Cabeza	Microcefalia. Implantación baja de las orejas.
Cara	Hiperterolismo. Micrognatia. Frente alta.
Corazón	Cardiopatía congénita en 20% de los casos.

Síndrome de boca de carpa. Síndrome de supresión del brazo largo del cromosoma número l8

Cuadro 11. Síndrome de boca de carpa

Incidencia	Rara.
General	Severo retardo mental y motor. Ausencia del grito de gato. Hipotonía.
Extremidades.	Deformidad de los dedos. Deformidad de los pies.

Síndrome de Klinefeltter o Anomalía XXY

Órganos genitales masculinos pequeños. Retardo mental, ginecomastia, y apariencia eunucoide. Cromatina positivo.

La anomalía congénita más frecuente es el Fallot. Otras como el defecto septal ventricular, defecto septal auricular, anomalía de Ebstein, estenosis aórtica y doble emergencia del ventrículo derecho.

En el tipo XYY

Apariencia normal. Hipogonadismo, pliegue cutáneo en el cuello. Anomalías óseas, articulares y vasculares.

El intervalo PR prolongado en el electrocardiograma.

Ataxia de Friedreich

Concepto y anatomía patológica del corazón

La ataxia de Friedreich es un desorden neurológico de carácter hereditario, que afecta el nervio óptico, cerebelo, oliva, diesmielinización del tractus cerebeloespinal y columna posterior del cordón espinal.

Típicamente se observa crecimiento de las cavidades cardíacas y en especial el ventrículo izquierdo. Fibrosis intersticial difusa, degeneración grasosa del miocardio e infiltración de células redondas con linfocitos y eosinófilos y las arterias coronarias ateromatosas. Las válvulas y el endocardio normales, aunque el endocardio auricular izquierdo puede estar engrosado y con trombosis.

Cuadro clínico

La enfermedad puede tener un comienzo temprano e insidioso, con grosera ataxia, disturbios del lenguaje, escoliosis y pérdida de los reflejos tendinosos profundos. Inicialmente predomina el cuadro neurológico con incapacidad del paciente y manifestaciones de arritmias cardíacas y más tarde, la insuficiencia cardíaca congestiva manifestada por taquicardia, disnea de esfuerzo, precordialgia y en ocasiones soplo.

Examen radiológico

No tiene signos específicos. Cardiomegalia.

Examen electrocardiográfico

Los trastornos electrocardiográficos más comunes son: alteraciones de la repolarización ventricular y arritmias. Las alteraciones de la repolarización pueden deberse a la hipoxia y las arritmias más frecuentes son: taquicardia sinusal, extrasístoles supraventriculares o multifocales, fibrilación auricular, flutter auricular. Signos de crecimiento de las cavidades ventriculares.

Diagnóstico

La sospecha diagnóstica por el cuadro neurológico y las manifestaciones cardíacas. La vida puede prolongarse hasta la tercera o cuarta década de la vida o fallecer por las infecciones intercurrentes o la insuficiencia cardíaca congestiva.

Distrofia muscular progresiva

Enfermedad hereditaria de etiología desconocida y nunca tiene síntomas en el período neonatal. Después del primer año de vida es posible reconocer la hipotonía característica de la distrofia muscular progresiva. De las distintas formas la de Duchenne (pseudohipertrófica) evoluciona rápida y progresivamente en los varones a una edad temprana. El fallecimiento ocurre por infecciones e insuficiencia cardíaca congestiva.

La forma facio-escápulo-humeral (Landouzy-Dejerine) comienza en cualquier edad y afecta ambos sexos. Evoluciona lentamente, afectando los músculos de la cara, hombro y extremidades superiores. El corazón raramente afectado con muy escasas alteraciones electrocardigráficas.

Los cambios histológicos son similares en todos los tipos de distrofia muscular progresiva. Hipertrofia de las fibras musculares, infiltración de tejido grasoso, cambios degenerativos y cambios en el sarcolema nuclear que afectan los ventrículos, aurículas y músculos papilares.

En el electrocardiograma hipertrofia ventricular izquierda, derecha y bloqueo de rama derecha del haz de His.

Síndrome de Marfan

Concepto y anatomía patológica

Es un desorden hereditario del tejido conjuntivo y se caracteriza por la presencia de extremidades largas, dislocalización del cristalino y anomalías cardiovasculares.Solamente se describen las alteraciones relacionadas con el sistema cardiovascular, presentes en 90% de los casos de Marfan. La lesión principal es el aneurisma de la arteria aorta y disección de la pared, así como incompetencia de la válvula aórtica y mitral. La arteria pulmonar puede estar afectada. El aneurisma de la aorta es fusiforme. El aneurisma del seno de valsalva y la dilatación del anillo aórtico con incompetencia valvular aórtica. La arteria pulmonar puede afectarse en forma similar a la

aorta. El cuadro microscópico es una total disrupción irregular de las fibras elásticas e hiperplasia del músculo liso. Espacios quísticos llenos de material metacromático; este cuadro es indistinguible de la medionecrosis quística de Berhein. La lesión de la válvula mitral es frecuente con regurgitación valvular. Cuerdas tendinosas elongadas y gruesas. Las valvas redundantes y engrosadas con un cuadro microscópico mixedematoso. Rara vez se ha reportado con el conducto arterioso y la coartación de la aorta.

Cuadro clínico

Se sospecha Marfan en pacientes delgados, altos, con aracnodactilia y soplo. Escasa grasa subcutánea y pobre musculatura y deformidad torácica. Las anomalías oculares ocurren en 75% de los casos.La disección de la aorta es rara en la infancia. El signo acústico más común es un soplo sistólico en el apex que se irradia a la axila por la regurgitación mitral. El otro soplo, menos común, es el de la insuficiencia aórtica muy raramente en los niños.

Examen radiológico

Los signos radiológicos más importantes son: cardiomegalia, aorta ascendente dilatada y crecimiento de la aurícula izquierda.

Examen electrocardiográfico

No hay signos específicos del Marfan. Hipertrofia del ventrículo izquierdo que aumenta progresivamente si tienen insuficiencia aórtica o regurgitación mitral.

Diagnóstico

En los casos típicos, pacientes altos, con extremidades largas, aracnodactilia, trastornos oculares y antecedente familiar de Marfan.El diagnóstico en las formas completas no es difícil y en las formas incompletas, si no tiene antecedente familiar el diagnóstico es más difícil.El diagnóstico diferencial con la

hemocistinuria, inherente a un rasgo autosómico recesivo producida por un trastorno enzimático.

Síndrome de Ellis Van Creveld

Este síndrome se hereda en forma de rasgo autosómico recesivo y se caracteriza por extremidades cortas, polidactilia que afecta el lado cubital de las manos con defectos de las falanges distales. El cráneo, columna vertebral y pelvis con un desarrollo normal. Cabellos escasos, dientes deformados, y uñas pequeñas. El 60% de los casos tienen cardiopatía congénita; la aurícula común es la más frecuente, manifestada por cianosis discreta, eje eléctrico de cojinete endocárdico y signos de crecimiento ventricular derecho.

Síndrome de Holt - Oram

Aproximadamente el 25 % de este síndrome tienen cardiopatía congénita. Se hereda, con rasgo autosómico recesivo con defectos del lado radial y de las manos. La lesión cardíaca más frecuente es el defecto septal auricular y las arritmias. Ocasionalmente la transposición de los grandes vasos y otras anomalías complejas. La disrritmia es un dato inconstante.Las alteraciones óseas son pulgares ausentes o pequeños y en la extremidad superior defecto del radial, alteraciones de la cintura escapular y del esternón que puede aparecer deprimido. Limitación del movimiento de las extremidades superiores.Las cabezas humerales pequeñas y las clavículas cortas. Escápulas pequeñas.La deformidad del dedo pulgar y el escafoides son frecuentes.

Capítulo 14

Patologías con hipertensión arterial pulmonar

Síndrome de Eisenmenger. Corazón pulmonar crónico en la fibrosis quística del páncreas, enfermedad de Hammam Rich, síndrome de Mikity Wilson y la displasia broncopulmonar. Hipertensión arterial pulmonar.Obstrucción de vías aéreas superiores.

Síndrome de Eisenmenger

Concepto

El término complejo de Eisenmenger se aplica a un defecto del tabique ventricular con marcada elevación de las resistencias pulmonares y cortocircuito predominante de derecha a izquierda. Actualmente han recibido el término de síndrome de Eisenmenger todos los casos con hipertensión pulmonar severa con corto circuito de derecha a izquierda, independientemente del sitio donde se localiza el defecto, que puede ser por el conducto arterioso, defecto septal ventricular o defecto del tabique auricular.

Cuadro clínico

Generalmente se trata de niños que han tenido una vida activa en los primeros años de edad y la cianosis aparece inicialmente con el ejercicio y más tarde en reposo. Dedos en palillos de tambor, retardo del crecimiento, policitemia e insuficiencia cardíaca congestiva. En el defecto septal auricular la hipertensión arterial pulmonar aparece mucho más tarde.

Diagnóstico

El síndrome de Eisenmenger es raro en el primer año de vida. Generalmente se trata de un niño que tiene antecedente de una cardiopatía congénita, escaso desarrollo estatural, cia-

nosis, disnea, hepatomegalia y dedos en palillos de tambor. En los complementarios poliglobulia, cardiomegalia, tronco de la pulmonar dilatada y crecimiento ventricular derecho en el electrocardiograma.

Corazón pulmonar crónico

Definición y patología pulmonar

La Organización Mundial de la Salud define el corazón pulmonar crónico como una hipertrofia ventricular derecha, derivada de una enfermedad estructural funcional del pulmón, excepto si esa alteración es consecuencia de una alteración del lado izquierdo del corazón o una enfermedad cardíaca congénita. La hipertensión vascular pulmonar es componente básico del corpulmonale crónico.

La hipertrofia del ventrículo derecho no es aparente en el inicio de la enfermedad. La insuficiencia cardíaca aparece en un período tardío de la enfermedad, precedida desde mucho antes de la hipertrofia ventricular derecha. En algunos casos, la hipertensión pulmonar se presenta con el ejercicio solamente y cuando la enfermedad progresa se hace evidente la hipertensión pulmonar por la hipertrofia ventricular derecha.

Las patologías que producen hipertensión arterial pulmonar son:

l. Enfermedades del parénquima pulmonar y vías aéreas.
2. Inadecuada conducción ventilatoria.
3. Anomalía de la pared torácica y el aparato neuromuscular.
4. Enfermedad vascular pulmonar.

Las enfermedades del parénquima pulmonar y vías aéreas que se describen brevemente son: fibrosis quística del páncreas, enfermedad de Hammam Rich, displasia broncopulmonar, síndrome de Mikity Wilson, hemosiderosis pulmonar idiopática, linfagiectasia pulmonar.

Las anomalías del aparato neuromuscular son: síndrome Werdig-Hoffman, Guillain-Barret, miastenia grave y poliomielitis.

Las patologías que tienen franca obstrucción de vías aéreas desde la nariz hasta la bifurcación de la tráquea como son: atresia de coanas, hipertrofia de amígdalas y adenoides, síndrome de Pierre Robin, laringomalacia, traqueomalacia, asma bronquial y síndrome de Pickwick.

Fibrosis quística del páncreas

Concepto y anatomía patológica

La fibrosis quística se hereda con rasgo autosómico recesivo y las manifestaciones respiratorias y digestivas representan la mayor parte del cuadro clínico.

La fibrosis quística o mucoviscidosis es una enfermedad crónica infantil que se manifiesta por la producción de muco abundante, infección pulmonar, pansinusitis y síntomas digestivos.

En los niños mayores de un mes se observa bronquitis y bronquiolitis y en los mayores de seis meses pueden tener bronquiectasias. Las pleuras suelen permanecer libres de afectación. Es el estafilococo el germen que más frecuentemente afecta el pulmón de los niños con fibrosis quísticas. El enfisema pulmonar difuso de larga duración y las infecciones mucopurulentas, ocasionan aumento de las resistencias pulmonares y corazón pulmonar crónico, cuya descompensación constituye una de las causas de fallecimiento.

El corazón puede tener un tamaño normal, dilatación de la pulmonar y crecimiento ventricular derecho por la hipertensión arterial pulmonar.

La mayoría de los enfermos tienen insuficiencia pancreática por las lesiones fibrosas y quísticas, cuyo aumento provoca atrofia de la glándula. Las lesiones del tubo digestivo son: íleo fecal, prolapso rectal, invaginaciones, neumatosis intestinal, úlceras duodenales y cirrosis biliar con hipertensión portal, hiperesplenismo y pancitopenia.

Se han reportado casos de fibrosis miocárdica con engrosamiento fibroelástico del endocardio.

Cuadro clínico

Conocer si algún familiar ha sufrido la enfermedad y la manifestación más común de la enfermedad, en el período neonatal, es el íleo meconial con falta de eliminación del meconio en las primeras 24 horas, distensión abdominal y vómitos. Las manifestaciones pulmonares después del primer mes de vida son la gran producción de moco, infecciones pulmonares y pansinusitis.

La prueba del sudor como método diagnóstico, cuadro clínico y radiológico completan el estudio.

Examen radiológico

Las imágenes radiológicas más frecuentes son: bronconeumonía bilateral, enfisema bilateral generalizado y microcardia. Son frecuentes las atelectasias, bronquiectasias, abscesos pulmonares, neumotórax recidivante y hemoptisis.

Examen electrocardiográfico

No es útil para el diagnóstico de corazón pulmonar crónico en las primeras etapas de la enfermedad, pues el pulmón enfisematoso hace difícil el diagnóstico de la hipertrofia ventricular derecha.

Enfermedad de Hammam Rich

Los pacientes que sufren de fibrosis pulmonar difusa crónica, presentan un cuadro de disnea, cianosis, taquicardia y complicaciones infecciosas pulmonares que pueden ocasionar la muerte o la insuficiencia cardíaca congestiva.

Síndrome de Mikity Wilson

Este síndrome se observa en niños prematuros, generalmente menores de 32 semanas y peso al nacer por debajo de 1 500 gramos; tienen un comienzo insidioso con polipnea, cianosis y taquicardia por la hipertensión arterial pulmonar y la insuficiencia cardíaca congestiva.

En la radiología del tórax se observa un infiltrado abigarrado con pequeñas zonas enfisematosas, teniendo el pulmón un aspecto “espumoso”.

Displasia broncopulmonar

Esta entidad descrita por Northway en 1967 en niños con afectación pulmonar después de una prolongada exposición a la ventilación a presión positiva con altas concentraciones de oxígeno. Los niños asistidos en unidades de cuidados intensivos con ventilación a presión positiva intermitente tienen el 5% aproximadamente de padecer de la displasia broncopulmonar. Este síndrome no solo se observa en prematuros con bajo peso al nacer que tienen el síndrome de membrana hialina, sino en recién nacidos a término o postérmino con aspiración de meconio o hipertensión arterial persistente pulmonar.

Todo parece indicar que la displasia broncopulmonar se debe a muchos factores que son:

1. Inmadurez del desarrollo pulmonar.
2. Ventilación a presión positiva.
3. Alterados los mecanismos de defensa.
4. Infección pulmonar.
5. Persistencia del conducto arterioso.
6. Enfisema intersticial pulmonar.
7. Nutrición inadecuada.

Pudiera tratarse de la sinergia de estos factores o de otros más la causa de la displasia broncopulmonar. Forman parte del cuadro clínico las atelectasias, neumatoceles, neumonías, bronquitis y la insuficiencia cardíaca congestiva.

Las características radiológicas principales son hiperinsuflación y falta de homogeneidad del tejido pulmonar con opacidades finas que se extienden hasta la periferia del pulmón. Atelectasias, neumatoceles y neumonías.

Obstrucción de las vías aéreas desde la nariz hasta la bifurcación de la tráquea

Hipertrofia de amígdalas y adenoides

Los niños que sufren desde edad temprana de infección de las admígdalas y adenoides con obstrucción de las vías aéreas, provocando dificultad respiratoria y somnolencia, evolutivamente pueden tener hipertensión arterial pulmonar y la insuficiencia cardíaca congestiva. En el síndrome de Pierre Robin con hundimiento del paladar y mandíbula hipoplásica, la lengua tiende a obstruir la faringe y evolucionar al corazón pulmonar crónico.

Laringomalacia, traqueomalacia y otras patologías

La laringomalacia y la traqueomalacia en sus formas severas pueden evolucionar con insuficiencia cardíaca congestiva.

La cifoescoliosis es la deformidad torácica que puede desencadenar la insuficiencia cardíaca congestiva en los adultos y muy raramente en los niños.

El pectum excavatum rara vez produce disfunción pulmonar grave.

Los desórdenes neuromusculares como el síndrome de Werdig-Hoffman y el de Guillain-Barré, la miastenia gravis, y la poliomielitis que pueden estar asociadas a una hipoventilación alveolar general que cuando se prolonga con moderada o marcada severidad pueden derivar en hipertensión arterial pulmonar y la insuficiencia cardíaca congestiva.

Hipertensión arterial pulmonar primaria

Concepto y anatomía patológica

La hipertensión arterial primaria es una entidad rara en el niño. En el hospital para niños enfermos de Toronto; en una revisión de 22 000 casos con enfermedad del corazón encuentran 29 casos con esta enfermedad, es decir, menos del 0,2%.

En la gran mayoría de los casos no hay una explicación satisfactoria de la causa de la hipertensión arterial pulmonar primaria. Representa la vascularidad pulmonar persistente del recién nacido con cambios proliferativos de la íntima. La hipertensión, parece producida por una gran variedad de estímulos que producen vasoconstricción arterial pulmonar.

Evolucionan con dilatación e hipertrofia del ventrículo derecho. En los vasos finos del pulmón las alteraciones histológicas son: hipertrofia de la media, fibrosis de la íntima, necrosis fibrinoide y lesiones plexiformes. En algunos casos, trombosis y ocasionalmente arteritis necrotizante.

Cuadro clínico

Los síntomas principales son: fatiga, disnea, síncope, generalmente en relación con los ejercicios. Precordialgia. La cianosis cuando se presenta puede tener relación con el oval permeable o por cortocircuitos intrapulmonares. Cuando el proceso progresa puede escucharse un soplo diastólico en el área de la pulmonar por insuficiencia valvular y un soplo sistólico paraesternal bajo por regurgitación valvular tricuspídea. Sufren insuficiencia cardíaca derecha manifestada por ingurgitación yugular, edema, hepatomegalia, disnea, cianosis y segundo ruido pulmonar acentuado.

Examen radiológico

En la radiografía frontal del tórax, la arteria pulmonar dilatada y cierto grado de crecimiento cardíaco con la vascularidad pulmonar normal y crecimiento de las cavidades derechas.

Cuadro electrocardiográfico

El eje de QRS a la derecha, aproximadamente a los +100 grados y si marcada hipertrofia del ventrículo derecho con ondas R altas en las precordiales derechas o qR en precordiales derechas con ondas T negativas y profundas en esas precordiales. El intervalo PR normal y las ondas P picudas por crecimiento auricular derecho. La aparición de T negativa en D2, D3 y aVF es un signo tardío.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

La sospecha diagnóstica por las manifestaciones clínicas, evolutivas, radiológicas y electrocardiográficas.

El diagnóstico diferencial es difícil por la gran variedad de entidades que cursan con la hipertensión arterial pulmonar semejante a la hipertensión pulmonar idiopática. Y reconocer la hipertensión secundaria tiene valor porque puede ser curada con el tratamiento. A muchos enfermos con el síndrome de Eisenmenger con cianosis puede ser difícil hacerles el diagnóstico diferencial con la hipertensión arterial primaria, por lo que es necesario completar el estudio con otras investigaciones, como el ecocardiograma, muy importante para determinar el diagnóstico diferencial.

El drenaje anómalo de las venas pulmonares con obstrucción venosa, pueden provocar un alto grado de hipertensión vascular pulmonar y otras como la atresia mitral o la estenosis mitral con aumento de la aurícula izquierda y la vascularidad pulmonar congestiva venosa.

El pronóstico es grave en los niños que tienen hipertensión arterial pulmonar primaria y muchos fallecen en el primer año de vida.

Capítulo 15

Alteraciones cardíacas en algunas patologías

Colagenopatías: lupus eritematoso diseminado, dermatomiositis, esclerodermia, periarteritis nudosa. Anemia. Beriberi. Hipertiroidismo. Hipotiroidismo. Hipertensión arterial sistémica.

Lupus eritematoso diseminado

Concepto y anatomía patológica

Se caracteriza por una erupción eritomatosa que afecta principalmente la cara en forma de alas de mariposa, acompañada de artralgia, artritis, fiebre, esplenomegalia, leucopenia y anemia.

Degeneración fibrinoide del tejido conectivo; afecta en diverso grado el sistema cardiovascular.

Cuadro clínico

Síntomas generales: decaimiento, fiebre, poco apetito, roce pericárdico y soplo que depende de la válvula afectada. La cardiomegalia es común y la insuficiencia cardíaca severa en algunos casos y la disfunción valvular, grave en los casos de endocarditis de Libman Sacks. La insuficiencia mitral, insuficiencia aórtica, fenómeno de Raynaud de los dedos de los pies y de las manos y otras alteraciones como la pancreatitis, artritis y afecciones del sistema nervioso central.

El diagnóstico se hace por la clínica, eritrosedimentación acelerada, célula LE positiva, biopsia de piel, etc.

Dermatomiositis

Concepto y anatomía patológica

Afecta predominantemente músculos y piel y se presenta generalmente en los niños después de los cinco años de edad.

Edema del tejido conectivo subendotelial con células inflamatorias en piel y músculos. Material hialinizado en la capa media de las arterias, y una reacción inflamatoria alrededor de los vasos sanguíneos. Alteraciones del miocardio pueden presentarse con fragmentación y vacuolización de las fibras musculares y edema del tejido intersticial del corazón.

Cuadro clínico

Se caracteriza por debilidad muscular, afectación de la piel y tejido celular subcutáneo, los músculos de las extremidades y el tronco, así como los músculos respiratorios. La progresiva debilidad de los músculos respiratorios hace que guarden cama y fallecen por paro respiratorio. El edema puede ser generalizado afectando la cara y las extremidades.

El examen electrocardiográfico puede ser normal en el inicio de la enfermedad o tener taquicardia, arritmias y trastornos de la repolarización ventricular.

Esclerodermia

Es más frecuente en la edad adulta y ocasionalmente en los niños.

Anatomía patológica y cuadro clínico

Se caracteriza por una amplia extensión del tejido fibroso subcutáneo repuesto por colágeno, con el resultado de un engrosamiento de la piel y eritema.

La cara y las extremidades se afectan inicialmente con limitación de los movimientos y atrofia muscular. En los pulmones, la fibrosis intersticial con obliteración de los alvéolos y

capilares y la formación de quistes. La insuficiencia cardíaca puede ocurrir por daño miocárdico o por la hipertensión arterial pulmonar a causa de los cambios circulatorios en el pulmón.

En la vista radiológica del tórax, el corazón aumentado de tamaño.

La afectación del pericardio puede manifestarse por derrame pericárdico o pericarditis aguda.

El pronóstico es variable.

Periarteritis nudosa

Concepto y anatomía patológica

En la periarteritis nodosa las lesiones están limitadas a las arterias de pequeño y mediano tamaño con proliferación e inflamación segmentaria. Se define como una panarteritis inflamatoria necrotizante, caracterizada por signos de infección sistémica y síntomas y signos focales de lesión arterial, que varían desde la isquemia hasta el infarto grosero.

Se piensa que es una respuesta alérgica a antígenos variables que pueden ser bacterianos o no.

Las lesiones se limitan a las arterias musculares de pequeño o mediano calibre, que afecta segmentariamente la adventicia y la media por una proliferación acompañada de edema y una infiltración de células inflamatorias, polimorfonucleares y eosinófilos. La necrosis de la media puede provocar aneurismas. Cuando la inflamación se extiende a la íntima, puede aparecer la trombosis.

Los vasos renales son los más susceptibles y le siguen las coronarias, suprarrenales, mesentéricas, hepáticas, esplénicas y vasos cerebrales.

Cuadro clínico

El inicio de la enfermedad es habitualmente insidioso y depende de la afectación de algunos sistemas u órganos. La fiebre con marcada taquicardia, anemia, artralgia, cefalea, malestar general y eritrosedimentación alta. En los niños con daño renal tienen albuminuria, hematuria microscópica,

hipertensión arterial, fondo de ojo alterado y en algunos casos con insuficiencia renal.

El dolor abdominal puede ser prominente si los vasos mesentéricos están afectados, arteritis, isquemia periférica tipo Raynaud e infarto visceral. Nódulos subcutáneos dolorosos, eosinofilia y neuritis periférica. Si es el sistema nervioso central el afectado aparecen convulsiones y muerte.

Si la mesentérica es la afectada, el dolor abdominal se acompaña de vómitos, diarreas, hemorragia gastrointestinal o peritonitis por perforación intestinal.

Como todas las colagenopatías se acompaña de daño cardíaco, que en la periarteritis nodosa afecta las coronarias, con signos de isquemia o infarto cardíaco.

La miocarditis y la pericarditis son más frecuentes en el lupus eritematoso diseminado. El infarto cardíaco se diagnostica por las alteraciones electrocardigráficas y otros complementarios.

Si existen signos de crecimiento ventricular derecho se deben a la hipertensión pulmonar y al crecimiento ventricular izquierdo por la hipertensión arterial sistémica.

Diagnóstico

El diagnóstico se hace por exclusión, pues tiene una naturaleza sistémica que afecta varios sistemas u órganos, con leucocitosis, eosinofilia, eritrosedimentación acelerada, signos urinarios, célula LE y biopsia positiva.

Beriberi

Es una enfermedad por deficiencia de vitamina B_1 o tiamina y se ha clasificado siempre por la edad: infantil, juvenil y adultos. La vitamina B_1 es hidrosoluble y en forma de pirofosfato de tiamina o cocarboxilasa, funciona como enzima en el metabolismo de los hidratos de carbono, cuyo déficit determina la acumulación del ácido pirúvico y ácido láctico.

La leche de vaca, verduras, leche materna y huevos son ricos en vitamina B_1. En algunos países pobres con dietas de carbohidratos y carentes de tiamina, el Beriberi es endémico.

Se ha llamado Beriberi seco a los que sufren de neuropatía y Beriberi húmedo a los que tienen edema de los miembros inferiores o insuficiencia cardíaca congestiva; ambas formas tienen una respuesta espectacular a la administración de la vitamina B_1, complejo B y dieta rica en proteínas.

Esta afección puede presentarse en niños de dos o tres meses de nacido, hijos de madres con gran deficiencia de tiamina.

El corazón derecho dilatado, hígado aumentado de volumen, edema y degeneración adiposa del miocardio y degeneración mielínica de los nervios periférico y los cilindros ejes.

Los síntomas clínicos son: pálidos, lucen bien nutridos, edematosos, indiferentes, somnolientos, intranquilos, ritmo de galope, hepatomegalia y afonía.

Los médicos que trabajan en países pobres, llamados del Tercer Mundo, donde el Beriberi es endémico, deben tener presente que esta patología es curable.

Anemia

Los pacientes que tienen anemia crónica con una hemoglobina por debajo de 7 gramos, el 1 o el 2% tienen evidencia clínica de afectación del corazón y ocurre por un aumento sostenido del gasto cardíaco, que repercute sobre el corazón y cuando la anemia crónica es de 3,5 gramos de hemoglobina, el corazón aumenta de tamaño con insuficiencia cardíaca congestiva o sin ella.

Las causas de la anemia son múltiples por hemorragia, leucemia, anemia hemolítica crónica, deficiencia severa de hierro, desnutrición y otras, pueden causar daño cardíaco.

La taquicardia, tensión arterial baja, pulso amplio, pulso capilar, primer ruido fuerte, soplo sistólico en el apex que se irradia a la axila con un retumbo diástolico mitral. A veces, soplo diastólico aórtico por dilatación del anillo y pulsos arteriales amplios.

La insuficiencia cardíaca es rara en los niños, provocada por la anemia, aunque puede presentarse cuando la anemia es severa y crónica.

En el electrocardiograma, alteraciones de la onda T y el PR prolongado con segmento ST deprimido y ondas R altas en precordiales izquierdas por el crecimiento ventricular izquierdo.

Hipertiroidismo

Es una enfermedad infrecuente en los niños antes de los 7 años de edad, aunque en la literatura se han reportado casos de un año de edad.

Muchos casos de hipertiroidismo tienen antecedentes de padecerlo la madre.

Cuadro clínico

La taquicardia, irritabilidad, temblor, exoftalmo y aumento de la glándula tiroides. La tensión arterial es alta y la diastólica baja. Pulsos arteriales amplios. Soplo sistólico paraesternal izquierdo y taquicardia.

La fibrilación auricular en el 20% de los casos en los adultos y es rara en los niños.

El diagnóstico por el cuadro clínico y pruebas especiales.

El corazón en el hipotiroidismo

El hipotiroidismo y el cretinismo no son frecuentes en el niño.

El hipotiroidismo o mixedema juvenil tienen la sintomatología siguiente: apatía, crecimiento retardado, piel seca, aumento de la grasa subcutánea, pelos ralos, cardiomegalia y bradicardia. En el electrocardiograma signos de bajo voltaje y en la radiología demora en los centros de osificación y el colesterol aumentado en la sangre. Cardiomegalia y en ocasiones derrame pericárdico, bradicardia y alteraciones de la onda T, y desniveles del segmento ST.

En el cretinismo parecen normales en el momento de nacer y los síntomas y signos aparecen entre las dos y cuatro semanas de edad. Apáticos, inactivos y constipados. Tienen

facies típicas con párpados prominentes, lengua grande, cabellos escasos.

En los complementarios, bajo nivel sérico de la tiroxina y valores altos de colesterol en la sangre.

Raramente se encuentran signos francos de daño cardíaco en el cretinismo, en cambio, las alteraciones electrocardiográficas más comunes como la frecuencia cardíaca baja, el eje eléctrico de QRS a la izquierda y el intervalo QT prolongado son cambios eléctricos útiles para el diagnóstico, cuando el valor del colesterol es dudoso y el cuadro clínico equívoco. Completar el estudio en el servicio de endocrinología.

El corazón en la hipertensión arterial sistémica

La hipertensión arterial no es común en la infancia y solo en raras excepciones constituye una urgencia médica. Medir la tensión arterial por el método ultrasónico, auscultatorio o por el cambio de color, rubor, explicado anteriormente. En los niños que se sospeche una cardiopatía, deben obtenerse las cifras tensionales de las cuatro extremidades. Después de medir la tensión arterial en condiciones basales y si repetidas veces tiene cifras altas, debe ser investigado para determinar la causa, pues algunas de ellas son susceptibles de curación.

En la siguiente relación se enumeran las causas que pueden ocasionar hipertensión arterial:

Renales
Pielonefritis.
Hidronefrosis unilateral.
Riñón hiplásico.
Riñón poliquístico.
Tumores renales.
Vasculares
Coartación de la aorta torácica
Coartación de la aorta abdominal.

Anomalías de las arterias renales
Estenosis, aneurisma, displasia fibromuscular, fístulas.

Suprarrenales

Neuroblastoma
Feocromocitoma.
Enfermedad de Cushing.
Aldosteronismo primario.

Otras

Enfermedades del colágeno.
Administración de glucocorticoides.
Hipertensión esencial
Porfiria
Radiación con daño del parénquima renal

El estudio inicial es de orina, cultivo de orina, hemograma, leucograma, ionograma, glicemia, creatinina, calcio y fósforo. Radiografía del tórax y electrocardiograma. Completar estudio por el especialista.

Capítulo 16

Tumores cardíacos. Divertículo del ventrículo izquierdo. Complicaciones cerebrales de las cardiopatías congénitas. Muerte súbita de origen cardiovascular

Tumores cardíacos

Los tumores primarios del corazón son raros y el 80% de ellos son benignos; los mixomas alcanzan el 50% de los tumores.

La clasificación es la siguiente:

1. Clínicamente poco importante.
2. Rabdomiomas.
3. Fibromas intramural.
4. Mixomas.
5. Sarcomas.
6. Tumores pericárdicos.
7. Tumores misceláneos.
8. Otros.

Tumores cardíacos poco importantes

- Quistes hemáticos congénitos. Pequeños nódulos rojos encontrados en las válvulas. Suelen ser múltiples y rara vez mayor de 1 mm, que desaparecen después de algunas semanas o meses de vida.
  - Mixomas focales. Silenciosos al nacer y formados por tejido mixedematoso.
  - Excrecencias de Lambé. Pequeñas proyecciones vellosas en el borde libre de las válvulas. Consiste en un tejido fibroso y elástico cubierto por endocardio.

Rabdomiomas

Se han descrito entre los 6 y los 45 años de edad. El 50% de los casos está asociado a la esclerosis tuberosa. Se aprecia como una protrusión nodular a través del epicardio; su tamaño oscila entre 0,3 a 1 cm de diámetro, localizado en el miocardio. Histológicamente formado por fibras musculares y estroma protoplasmático y núcleo hacia la periferia de la célula.

Fibroma intramular

Es un tumor del miocardio del ventrículo izquierdo y del tabique ventricular. Microscópicamente tiene bandas de colágeno, fibroblastos y fibras musculares entre ellos.

Mixomas

Es de los más frecuentes y se reportan desde la vida fetal hasta los 60 años de edad. El 75% se localiza en la aurícula izquierda y el 25 en la derecha. Más raramente se localizan en los ventrículos o en ambas aurículas. El tumor mixedematoso friable puede hacer tromboembolismo pulmonar o periférico.

Sarcoma

Se han descrito desde los 3 hasta los 80 años de edad. Hacen metástasis tempranas en el pulmón, hígado y ganglios linfáticos

Tumores pericárdicos

Constituyen el 20% de los tumores cardíacos e incluyen los teratomas, fibromas, lipomas, angiomas y leiomiofibromas.

Otros tumores como los hemangiomas, quistes pericárdicos

Cuadro clínico

El cuadro clínico depende de la localización del tumor en el corazón que puede ser en el pericardio, intramural o intracavitario.

Los tumores intramurales crecen muy lentamente y aparecen en la vista radiológica del tórax como masas proyectadas del ventrículo izquierdo y calcificación del tumor. Los tumores que se localizan en la cavidad pueden ocasionar soplo significativo, signos neurológicos y pérdida de la conciencia. En el examen electrocardiográfico se observan ondas T negativas, crecimiento ventricular izquierdo o combinado. Pueden manifestar arritmias cardíacas, bloqueo cardíaco, taquicardia ventricular y más raramente infarto cardíaco.

Los tumores y quistes pericárdicos causan alteraciones del contorno cardíaco en la vista radiológica frontal del tórax. Los tumores pericárdicos ocasionan derrame pericárdicos, particularmente en los niños que sufren teratomas, son profusos y en ocasiones sanguinolentos. El trazado electrocardiográfico es con bajo voltaje o normal.

En los adultos, los tumores metastásicos son más frecuentes que los primarios y llegan al corazón a través de la vía sanguínea o la linfática. El melanoma es el tumor que tiene mayor incidencia en afectar el corazón, como el carcinoma de tiroides, hígado y riñón.

Conclusiones

1. En la radiología del tórax una protrusión desde el ventrículo izquierdo.
2. Un examen electrocardiográfico que presente una onda Q o desnivel del segmento ST y ondas T anormales.
3. Enfermedades subyacentes como la leucemia, esclerosis tuberosa o un tumor maligno en otra parte del organismo.
4. Soplo significativo que varía con los cambios de posición del cuerpo.
5. Derrame persistente en un niño.
6. Si se tiene sospecha de un tumor cardíaco completar el estudio con un ecocardiograma y tomografía axial computarizada.

Divertículo del ventrículo izquierdo

Es una anomalía rara del ventrículo izquierdo y de interés para el neonatólogo porque puede reconocerse y tiene tratamiento quirúrgico.

Anatomía patológica

Consiste en un divertículo del ventrículo izquierdo que se proyecta hacia afuera y abajo haciendo protrusión en el epigastrio. Es un saco que se continúa con el pericardio y afecta el diafragma y la pared abdominal. El saco pericárdico es continuo con la cavidad ventricular izquierda y en sus componentes incluye el pericardio, endocardio y músculo cardíaco.

Cuadro clínico

Los síntomas aparecen temprano en los primeros días o meses de nacido y sin tratamiento quirúrgico fallecen antes de los seis meses de edad. El dato clínico original es un latido en la parte superior del epigastrio.

El estudio con el cateterismo, angiograma y el ecocardiograma definen el divertículo y su tamaño.

Diagnóstico

El diagnóstico se sospecha inmediatamente que se palpa una masa pulsátil en la parte superior del epigastrio. El diagnóstico diferencial se hace con la ectopia cordis en que el corazón está en la cavidad abdominal, mientras que en el divertículo del ventrículo izquierdo el corazón está en el tórax.

En la vista frontal y lateral de la radiografía del tórax definen la diferencia entre las dos patologías. El tratamiento de elección es la extirpación del divertículo y la reparación del diafragma y la pared abdominal.

Complicaciones cerebrales de las cardiopatías congénitas

Las complicaciones cerebrales de las cardiopatías congénitas se pueden clasificar en tres grupos:

Crisis hipóxica con pérdida de la conciencia o sin ella, o convulsiones

Los episodios hipóxicos llamadas crisis azules o apnéicas se observan en las cardiopatías congénitas cianóticas con pérdida de la conciencia o sin ella o convulsión.

La fiebre, anemia, esfuerzo, pueden desencadenar las crisis de hipoxia y causas desconocidas precipitar el fenómeno hipóxico.

Accidentes cerebrovasculares

Los accidentes se deben a un infarto por oclusión de una arteria por trombo o embolia o la oclusión de una vena cerebral. Pueden quedar secuelas como hemiplejía, ataques epileptiformes y retardo mental.

Absceso cerebral

Es más frecuente en los niños entre los 3 y 10 años de edad, afectados de una cardiopatía congénita cianótica con síntomas de infección y manifestaciones neurológicas; generalmente se trata de un niño cianótico, poliglobúlico, afectado por un absceso cerebral, precedido por una infección por otitis, faringitis, infección respiratoria o sepsis oral y la complicación aparece insidiosamente por cefalea, fiebre, vómitos y signos neurológicos. Eritrosedimentación acelerada, leucocitosis y estudio radiológico.

Con raras excepciones el absceso cerebral se instala en niños con cardiopatía congénita acianótica y la frecuencia en las cardiopatías cianóticas en este orden: tetralogía de Fallot, doble emergencia del ventrículo derecho, transposición de los grandes vasos. Una gran variedad de gérmenes son responsables del absceso cerebral, aerobios, anaerobios y a veces no identificables.

La hipoxia y el aumento de la viscosidad sanguínea predisponen a la trombosis de las venas y arterias cerebrales.

Muerte súbita de origen cardíaco

La muerte súbita en los niños de causa general puede ocurrir por múltiples motivos desde la prematuridad hasta la aspiración de un vómito, defectos del diafragma, pulmones, corazón y el sistema nervioso central han sido implicados en el fallecimiento brusco en el período neonatal. Otras causas como la asfixia, cuando los recién nacidos duermen con adultos en la misma cama.

Las causas de origen cardíaco pueden ser por miocarditis, fibroelastosis endocárdica, estenosis aórtica congénita, taquicardia paroxística, bloqueos cardíacos, endocarditis, tromboembolismo cerebral, fibrilación ventricular y tromboembolismo pulmonar.

El uso de la digital tiene que ser administrada cuidadosamente, pues cuando el paciente tiene hipoxia y el potasio bajo, puede desencadenar una fibrilación ventricular y el fallecimiento.

Los que sufren cardiomiopatía obstructiva, pueden fallecer bruscamente en la juventud, cuando tienen un electrocardiograma con crecimiento ventricular izquierdo y sobrecarga de esa cavidad.

Los pacientes afectados de estenosis aórtica valvular o subvalvular, pueden sufrir muerte súbita en el 15% aproximadamente de los casos.

Los pacientes que tienen enfermedad vascular pulmonar con hipertensión primaria o secundaria pueden sufrir muerte súbita.

Los niños operados de un defecto septal ventricular pueden evolucionar con un bloqueo fascicular anterior izquierdo y bloqueo de rama derecha y con este trazado pueden fallecer bruscamente.

La actividad física y los deportes tienen que ser orientados por el médico de acuerdo con la anomalía cardiovascular que padece el niño.