

MINISTERIO DE EDUCACION
UNIVERSIDAD NACIONAL DE LA PLATA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

MALFORMACIONES CARDIACAS
CONGENITAS

ENFERMEDAD DE ROGER
(comunicación interventricular pura)

Tesis de
doctorado

de

SARA ELIDA MENNA

PADRINO DE TESIS
PROFESOR DOCTOR
FIDEL SCHAPOSNIK

1 9 5 2

MINISTERIO DE EDUCACION
UNIVERSIDAD NACIONAL DE LA PLATA

AUTORIDADES

RECTOR:

Prof. Dr. Carlos Pascali

VICERRECTOR

Prof. Dr. Pedro G. Paternosto

SECRETARIO GENERAL:

Prof. Dr. Carmelo Pucciarelli

CONSEJO UNIVERSITARIO

Prof. Dr. Diego M. Argüello

" " Rodolfo Rossi

" " José F. Molfino

" " Pedro G. Paternosto

" " Carlos María Harispe

" " Horis del Prete

" " Benito Perez

" " Eugenio Mordegli

" " Silvio Mangariello

" " Arturo Cambours Ocampo

" " Carlos Biggeri

" " Manuel Ucho Udeve

" José María Castiglioni

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

AUTORIDADES

DECANO:

Prof. Dr. Diego M. Argüello

VICEDECANO:

Prof. Dr. Rodolfo Rossi

SECRETARIO:

Prof. Dr. Flavio J. Briasco

Oficial mayor a cargo de Prosecretaría:

Sr. Rafael Lafuente.

UNIVERSIDAD NACIONAL DE LA PLATAFACULTAD DE CIENCIAS MEDICASPROFESORES HONORARIOS

DR' Rophile Francisco

" Greco Nicolás V.

" Soto Mario L.

PROFESORES TITULARES

Dr. Argüello Diego M. - Cl. Oftalmológica

" Baldassarre Enrique C. - F. F. y T. Terapéutica

" Bianchi Andrés F. - Anatomía y F. Patológicas

" Casero José A. - Patología Quirúrgica

" Canestri Inocencio F. - Medicina Operatoria

" Carratón Rogelio F. - Toxicología

" Carreño Carlos V. - Higiene y M. Social

" Cervini Pascual R. - Cl. Pediátrica y Puericultura

" Corezzi Eduardo S. - Patología Médica Ia.

" Chritsmann Federico F. B. - Cl. Quirúrgica IIa.

" D'Ovidio Francisco R. F. - P y Cl. de la Tuberculosis

" Errecart Pedro L. - Cl. Otorrinolaringológica

" Echave Dionisio - Física Biológica

" Floriani Carlos - Parasitología

" Gandolfo Herrera Roberto - Cl. Ginecológica

" Gascón Alberto - Fisiología y Psicología

" Girardi Valentín C. - Ortopedia y Traumatología

" Gonzalez Hernan D. - Cl. de Enf. Inf. y P. Tropical

" Irigoyen Luis - Embriología e H. Normal

" Lambre Rómulo R. Anatomía Ia.

" Loudet Osvaldo - Cl. Psiquiátrica

" Lyonnet Julio H. - Anatomía IIa.

" Maciel Crespo Fidel A. - Semiología y Cl. Propedéutica

" Martinez Diego J. J. - Patología Médica IIa.

Dr. Maszei Egidio S. - Cl. Médica IIa.

- " Montenegro Antonio - Cl. Genitourrológica
- " Manso Soto Alberto F. - Microbiología
- " Monteverde Victorio - Cl. Obstétrica
- " Obiglio Julio R. A. - Medicina Legal
- " Othaz Ernesto L. - Cl. Dermatosifilográfica
- " Rivas Carlos I. - Cl. Quirúrgica Ia.
- " Rossi Rodolfo - Cl. Médica Ia.
- " Sepich Marcelino J. - Cl. Neurológica
- " Uslenghi José P. - Radiología y Fisioterapia

UNIVERSIDAD NACIONAL DE LA PLATAFACULTAD DE CIENCIAS MEDICASPROFESORES ADJUNTOS

- Dr. Aguilar Giraldes Delio J. - Cl. Pediátrica y Puericult.
- " Acevedo Benigno S. - Química Biológica
- " Andrieu Luciano M. - Cl. Médica Ia.
- " Bach Víctor Eduardo A. - Cl. Quirúrgica Ia.
- " Baglietto Luis A. - Medicina Operatoria
- " Baile Merio Raúl - Cl. Médica IIs.
- " Barani Luis T. - Cl. Dermatosifilográfica
- " Bellingi José - P. y Cl. de la Tuberculosis
- " Bigatti Alberto - Cl. Dermatosifilográfica
- " Briesco Flavio J. - Cl. Pediátrica y Puericultura
- " Caino Héctor V. - Cl. Médica Ia.
- " Calzetta Raúl V. - Semiología y Cl. Propedéutica
- " Cabarrou Arturo - Cl. Médica Ia.
- " Carri Enrique L. - Parasitología
- " Cartelli Natalio - Cl. Genitourológica
- " Castedo César - Cl. Neurológica
- " Castillo Odene Isidro - Ortopedia y Traumatología
- " Ciaferdo Roberto - Cl. Psiquiátrica
- " Conti Alcides L. - Cl. Dermatosifilográfica
- " Correa Bustos Horacio - Cl. Oftalmológica
- " Curcio Francisco I. - Cl. Neurológica
- " Chescotta Néstor A. - Anatomía Ia.
- " Del Lago Héctor - Ortopedia y Traumatología
- " De Lena Rogelio R. A. - Higiene y M. Social
- " Dobric Beltran Leonardo L. - P. y Cl. de la Tubercule.
- " Dragonetti Arturo R. - Higiene y M. Social
- " Dussaut Alejandro - Medicina Operatoria
- " Fernandez Audicio Julio César - Cl. Ginecológica
- " Fuertes Federico - Cl. de Enf. Inf. y P. Tropical

- Dr. Garibotto Román C. - Patología Médica Ia.
- " García Olivera Miguel A. - Medicina Legal
- " Giglio Irma C. de - Cl. Oftalmológica
- " Giroto Rodolfo - Cl. Genitourológica
- " Gorostarzu Carlos Mario - Anatomía IIa.
- " Gotusso Guillermo O. - Cl. Neurológica
- " Guixá Héctor Lucio - Cl. Ginecológica
- " Imbriano Aldo Enrique - Fisiología
- " Ingratta Ricardo N. - Cl. Obstétrica
- " Lascano Eduardo Florencio - Anatomía y P. Patológicas
- " Logascio Juan - Patología Médica Ia.
- " Loza Julio César - Higiene y M. Social
- " Lozano Federico S. - Cl. Médica Ia.
- " Mainetti José María - Cl. Quirúrgica Ia.
- " Manguel Mauricio - Cl. Médica IIa.
- " Marini Luis C. - Microbiología
- " Martínez Joaquín D. A. - Semiología y Cl. Propedéuticas
- " Martini Juan Livio - Cl. Obstétrica
- " Matusevich José - Cl. Otorrinolaringológica
- " Meilij Elías - P. y Cl. de la Tuberculosis
- " Michelini Raúl T. - Cl. Quirúrgica IIa.
- " Moreno Brandi José F. - Cl. Pediátrica y Pueric.
- " Moreña Julio M. - Radiología y Fisioterapia
- " Nacif Victorio - Radiología y Fisioterapia
- " Naveiro Rodolfo - Patología Quirúrgica
- " Negrete Daniel Hugo - Patología Médica
- " Pereira Roberto F. - Cl. Oftalmológica
- " Prieto Elías Herberto - Embriología e H. Normal
- " Prini Abel - Cl. Otorrinolaringológica
- " Penín Raúl P. - Cl. Quirúrgica Ia.
- " Polizza Amleto - Medicina Operatoria

- Dr. Roselli Julio - Cl. Pediatría y Puericultura
- " Ruera Juan - Patología Médica Ia.
 - " Sanchez Héctor J. - Patología Quirúrgica
 - " Schaposnik Fidel - Cl. Médica IIa.
 - " Taylor Gorostiaga Diego J. J. - Cl. Obstétrica
 - " Torres Manuel M. del C. - CL. Obstétrica
 - " Trince Saúl E. - Cl. Quirúrgica IIa.
 - " Tropeano Antonio - Microbiología
 - " Tau Ramón - Semiología y Cl. Propedéutica
 - " Tolosa Emilio - Cl. Otorrinolaringológica
 - " Tosi Bruno - Cl. Oftalmológica
 - " Vanni Edmundo O. F. U. - Semiología y Cl. Propedéutica
 - " Vazquez Pedro C. - Patología Médica IIa.
 - " Votta Enrique A. - Patología Quirúrgica
 - " Zabludovich Salomón - Cl. Médica IIa.
 - " Zetti Herminio L. M. - Cl. de Enf. Inf. y P. Tropical

- No seas obstáculo para que brillen los demás; colócate como los cuerpos al mediodía, momento en que la sombra que proyectan tiene menos extensión.

(Manuel del Sel)

- A mis padres

María Sabattini de Menna

Cemilo Menna

MI agradecimiento al Dr. Luis Mensur, jefe del Instituto de Cardiología General San Martín; al Dr. Blas Moia, Jefe del Servicio de Cardiología del Hospital Ramos Mejía al Dr. Herberto Prieto Díaz, profesor adjunto de la Cátedra de Embriología e Histología Normal.

INTRODUCCION

En mi breve paso por el servicio de Cardiología del Instituto General San Martín de La Plata, tuve oportunidad de seguir enfermos que hasta entonces, sólo concebía en los libros de Patología. Dentro de esos cuadros, los que más llamaron mi atención fueron las cardiopatías caracterizadas por la absoluta ignorancia de sus portadores, dada la benignidad y silencio de las mismas.

Así nació mi interés por las cardiopatías congénitas y el haber tomado como fundamento de mi tesis la enfermedad de Roger y considerar uno de los casos más típicos hallado de la misma.

He tratado de exponer el tema en el orden que a mi parecer resulta mejor para su comprensión. Así dedico la primera parte a detalles de la embriología y fisiología fetal cardíaca normal, por considerarlos de primordial importancia para el conocimiento de las cardiopatías congénitas.

En seguida paso a las enfermedades cardíacas en general; exponiendo de lleno la enfermedad de Roger en la tercera parte y últimamente la exposición de algunos casos.

1a. parte

Embriología normal cardíaca	Pag.	15
Fisiología fetal normal	"	23

2a. parte

Enfermedad cardíaca congénita.	"	27
Definición y frecuencia	"	27
Etiología y Patogenia	"	27
Clasificación	"	32

3a. parte

Enfermedad de Roger.	"	44
Definición	"	44
Frecuencia	"	45
Anatomía.	"	45
Fisiopatología.	"	46
Cuadro clínico.	"	52
Cuadro radiológico y electrocardiografía "		59 y 60
Diagnóstico Angiocardiografía.	"	61 y 65
Diagnóstico diferencial	"	68
Complicaciones	"	73
Evolución y pronóstico.	"	77
Tratamiento	"	79
Casos Clínicos.	"	81
Bibliografía.	"	89

PRIMERA PARTE

Embriología normal cardíaca

Fisiología fetal normal.

EMBRIOLOGIA NORMAL CARDIACA

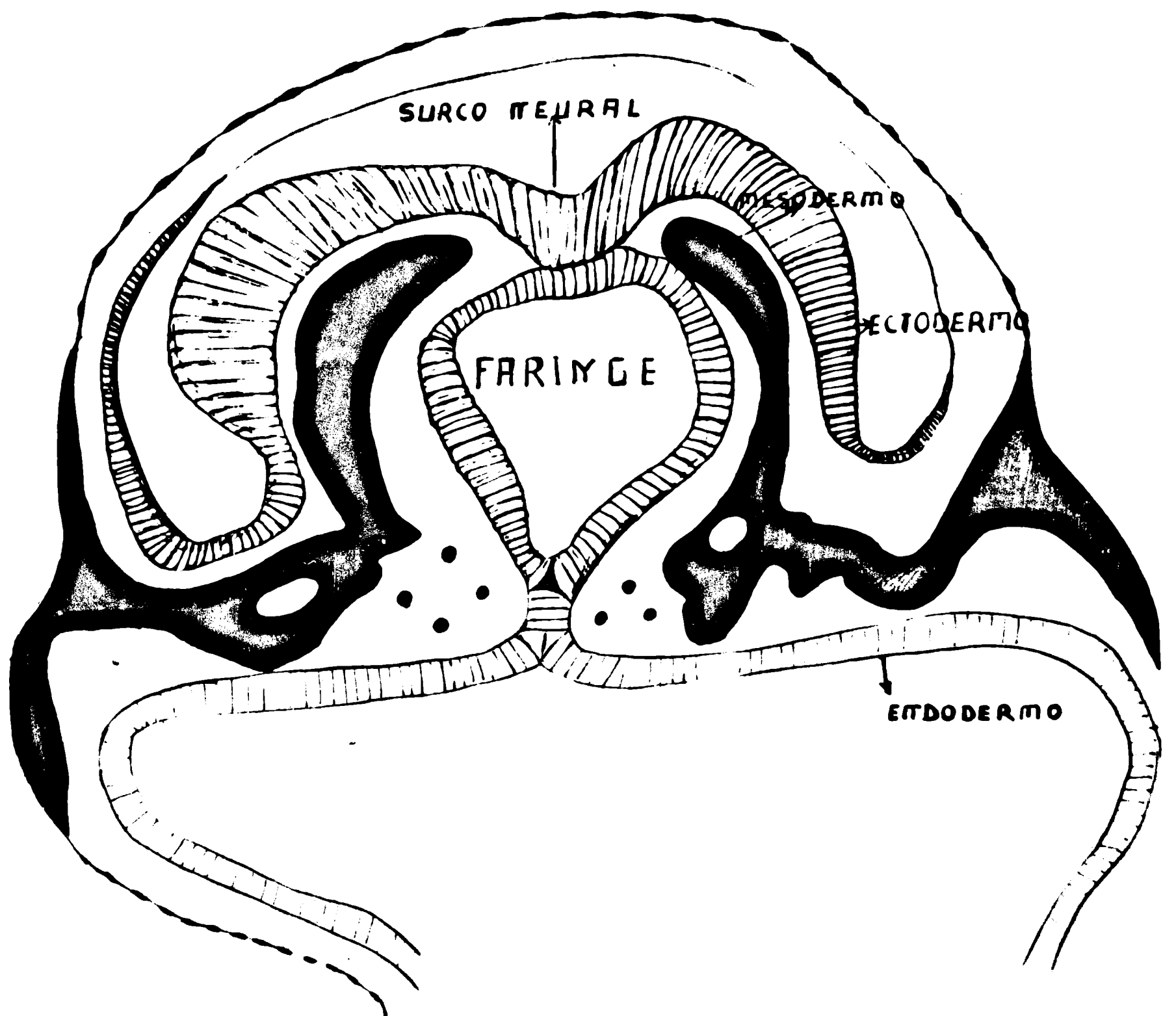
Antes de entrar a considerar de lleno el tema que origina este trabajo fué necesario recordar la evolución que sigue el corazón en la vida intrauterina hasta llegar a constituir el órgano definitivo.

Los primeros esbozos del aparato circulatorio aparecen precozmente. En el lecitocelo ya se los encuentra como concentraciones de células mesenquimáticas, constituyendo los islotes de Wolff y Pander. El embrión tiene aproximadamente 1,5 mm. de longitud y aún no ha pasado a su forma tubular definitiva. Esbozo par colocado a cada lado del cuerpo y en su extremidad anterior.

Cuando el entoblasto, cierra sus bordes, los dos esbozos cardíacos se aproximan cada vez más en la línea media ventral del cuerpo del embrión, hasta quedar juntos. En el embrión tubular los dos tubos soldados y desaparecidos el tabique de separación de ambos, constituye un tubo único impar: tubo endocárdico o tubo cardíaco (Fig. 2) dispuesto en la hoja esplácnica en la región ventral del embrión formará el futuro corazón.

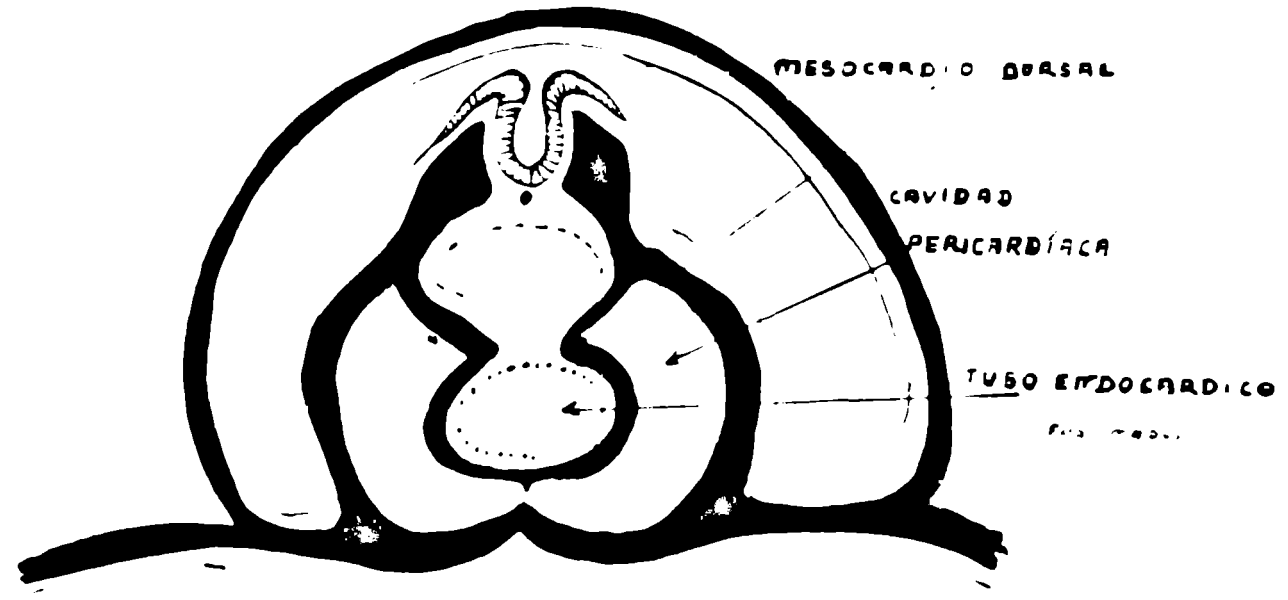
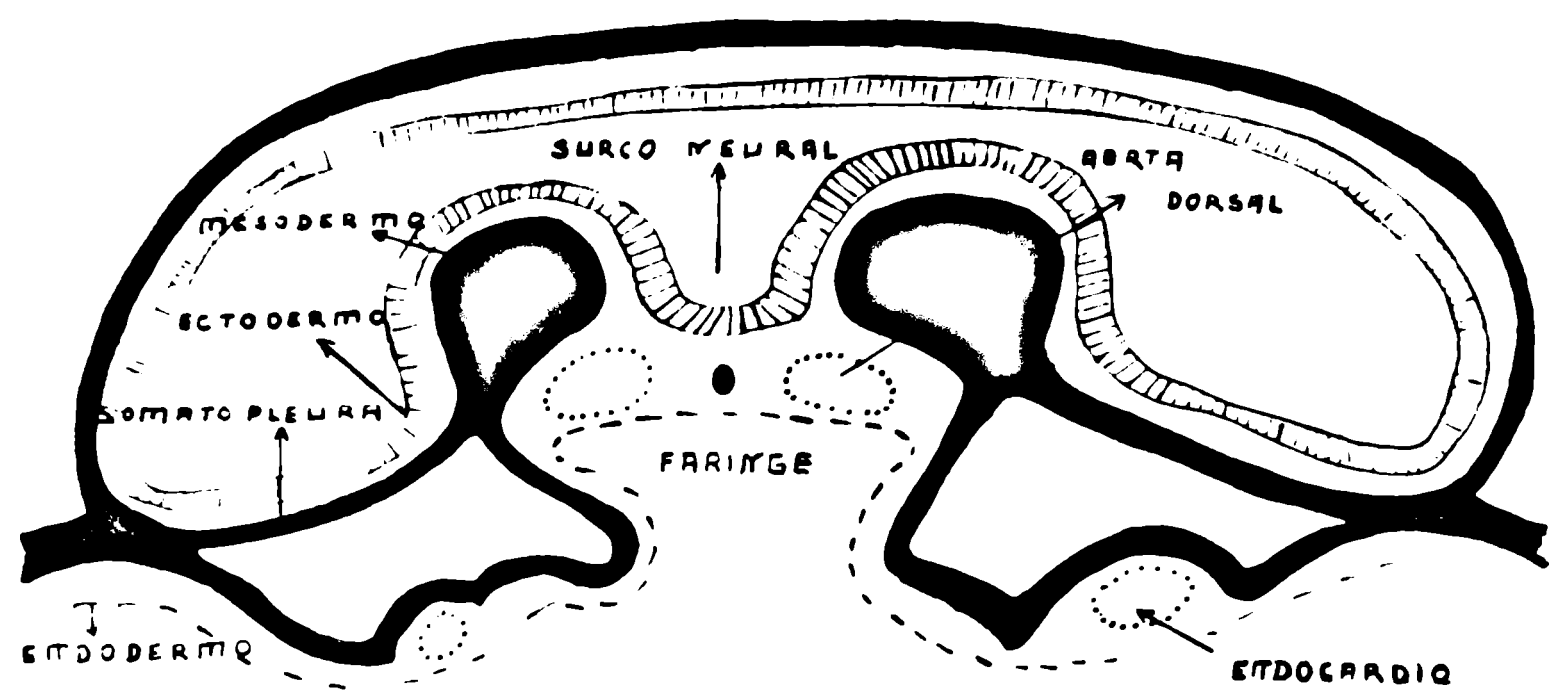
Al alargarse la extremidad anterior del embrión en dirección craneal, el esbozo cardíaco que ocupaba una posición muy anterior queda situado delante de la abertura intestinal anterior; tiene el aspecto de un tubo recto que su dirección craneal se prolonga en un tronco vascular arterial (tronco arterial), mien -

Fig. 1



Sección transversal y media de la región cardíaca de un embrión humano. Jordan, Harvey N., Minard y James E. fifth edition.

Fig. 2



Representación esquemática al desarrollo del esbozo impar del corazón a partir del esbozo par. Jordan, Harvey Ernest Mindred, James E., fifth edition.

tras que en sentido caudal se ensancha en forma de un saco transversal (seno venoso) en él desembocan las venas umbilicales, las ónfalomesentéricas y las cardinales.

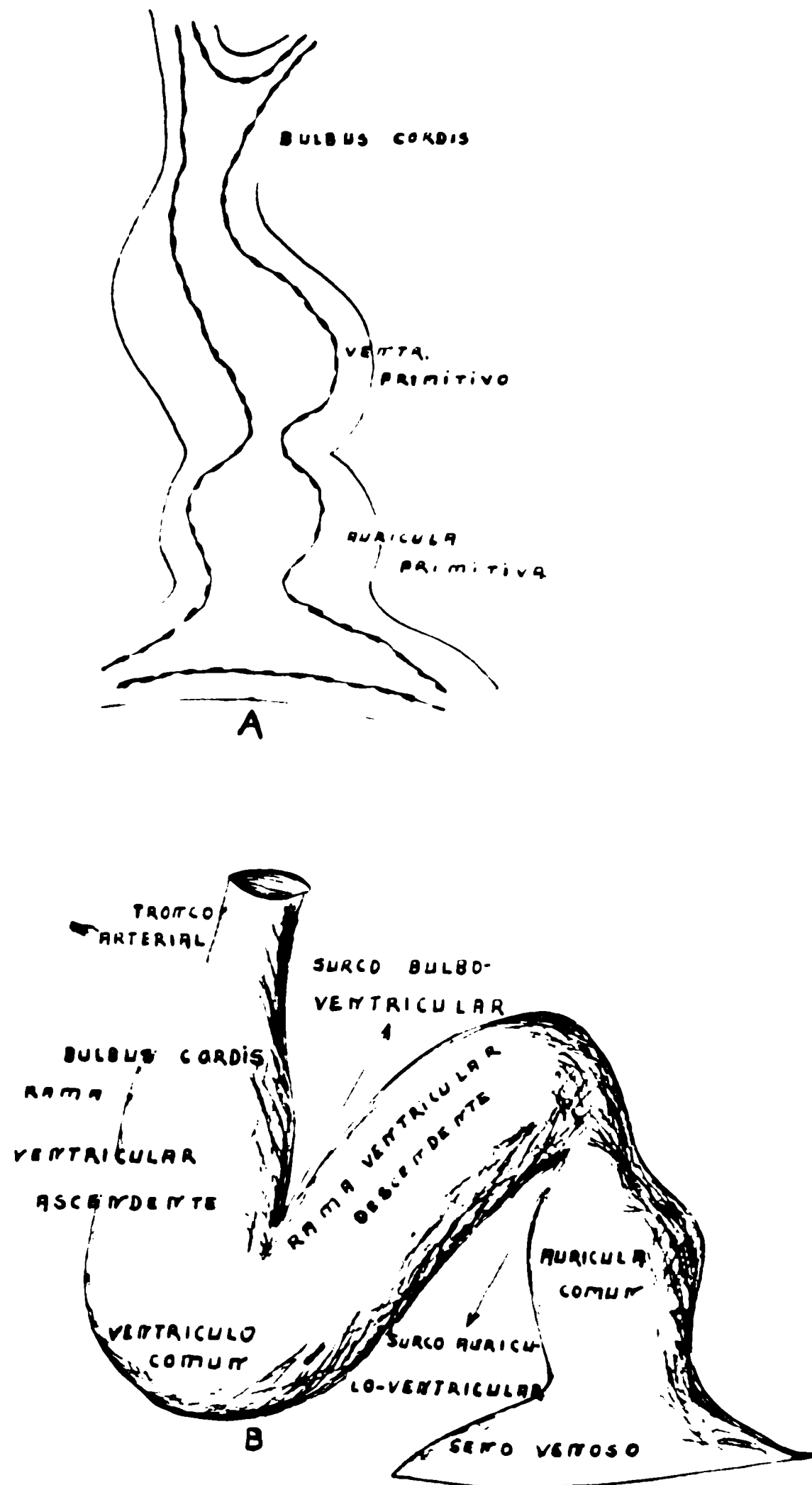
El tubo cardíaco está revestido interiormente por la hoja esplánica (mesocardio) constituido primitivamente por tres ensanchamientos llamados aurícula, ventrículo y bulbo arterial de abajo hacia arriba (Fig. 3).

El tubo cardíaco primitivo, fijo a la pared pericárdica únicamente en su entrada venosa y su salida arterial se ensancha y crece mucho y más rápido en su porción no fijada. Se dobla primero en una asa en U y luego en una curva en S. La porción craneal (arterial) se inclina hacia la derecha y hacia el lado ventral. La porción caudal (venosa) hacia el lado dorsal y a la izquierda. La porción craneal es la parte ventricular del corazón, el ventrículo primario o ventrículo común, al cual le continúa el tronco arterial mediante una dilatación que es el bulbus cordis. El ventrículo se dobla en V con el coño dirigido hacia el lado ventral. Formado por dos ramas, la rama ventricular ascendente y la rama ventricular descendente. El lugar de unión de ambas ramas constituye la futura punta del corazón.

Como el asa está formada principalmente por los ventrículos y las porciones bulbosas del corazón, lleva el nombre de asa bulbo ventricular.

La porción dorso caudal del tubo cardíaco es la

Fig. 3



A: Tubo cardíaco primitivo. Castellano A. La Habana 1948.
 B: Desarrollo del tubo cardíaco primitivo. FischeI. 1943

parte auricular, la cual en virtud de una nueva diferenciación de la parte venosa, queda formada por un gran departamento que es la aurícula primaria o *atriam commune*. Los senos venosos, izquierdo y derecho se fusionan y se abren en el costado derecho del atrio común. En este estadio comienza a aparecer los surcos de separación de la aurícula con el ventrículo (surco coronario) y los surcos interauriculares e interauricular. Al surco aurículoventricular corresponde en el interior de la víscera el orificio aurículoventricular primario, llamado también conducto auricular, orificio aurículoventricular común y *canalis auricularis*, en cuyos bordes dorsal y ventral, fórmanse, por proliferación del endocardio, dos excrecencias (cojines endocárdicos), una dorsal (posterior) y otra ventral (anterior). Estos cojines crecen y se sueldan entre sí. A uno y otro lado de los mismos la parte auricular adquiere gran desarrollo hacia adelante para formar las aurículas, aurícula derecha e izquierda, entre las cuales quedan comprendidos el *bulbus cordis* y el tronco arterial.

La cavidad cardíaca y del tronco arterial única al principio, se divide después en dos mitades mediante la aparición de tres tabiques separados, uno de los cuales se desarrolla en la parte auricular del corazón, otro en la parte ventricular y el tercero en el tronco arterial.

Tabicamiento interauricular - Ya en la 3a. o 4a.

semana en la cara posterior de la aurícula común, aparece un repliegue que se desarrolla hasta convertirse en un tabique (septum primario, striatum). Al crecer dicho repliegue se forma dentro de la cavidad de la aurícula primitiva una media luna entre el borde anterior inferior de este septum y los mamelones o rodetes endocárdicos del canal auriculo-ventricular. El espacio que queda entre la media luna que forma el septum primario y los rodetes endocárdicos del estrecho de Haller, es lo que se llama foramen oral nº 1. A la derecha de este septum aparece posteriormente otro que da la impresión de ser prolongación de las válvulas venosas de la aurícula. Se conoce con el nombre de septum spurium de Hess una segunda comunicación, entre las dos aurículas, se forma más adelante entre la pared auricular por un lado y la porción posterior superior del septum primun. Es el foramen oral número 2. Es decir que hay un momento en la evolución del corazón en que las dos aurículas comunican entre si por medio de dos agujeros. Después desaparece el número 1 y queda solamente el número 2, y este es el que está permeable hasta el momento en que el niño nace.

Entre el septum primun y el septum spurium y a la derecha aparece un tercer tabique, es el septum segundo.

En casos patológicos pueden estar permeables el foramen número 2 o los dos forámenes, o también

estar cerrado el foramen oral número 2 y estar permeable el número 1

Tabicamiento interventricular

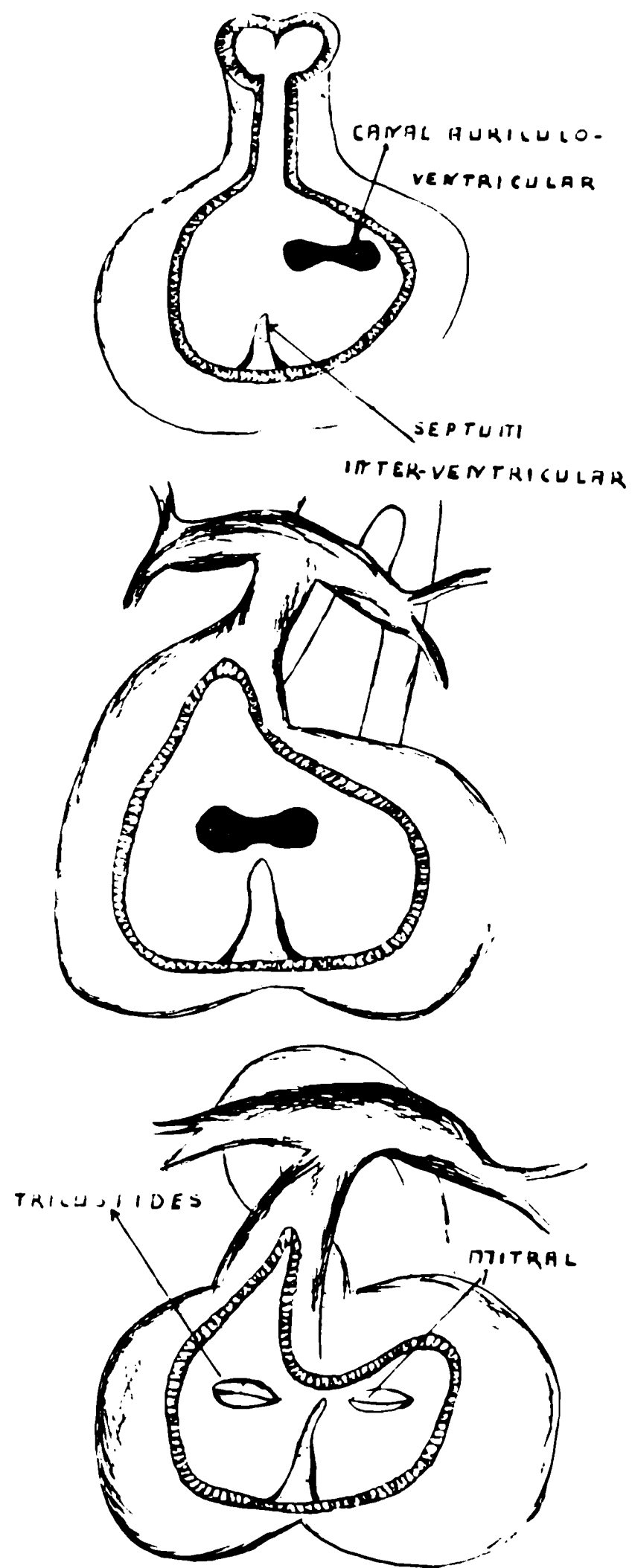
El tabicamiento interventricular comienza más tarde que el interauricular. Aproximadamente en la 5a. semana la división del ventrículo primario en dos mitades se efectúa merced a la formación de un tabique que, arrancando del centro de la porción ventricular correspondiente a la punta del corazón se desarrolla hacia adelante y hacia arriba remontando por la parte posterior hasta que llegue al mamelón endocárdico del estrecho de Haller. Toma la forma de una media luna cóncava hacia adelante y hacia arriba. Ambas mitades del ventrículo común permanecen en comunicación por medio del agujero interventricular (agujero de Panitza) situado por encima del mencionado tabique. Posteriormente intervienen los rodetes endocárdicos aurículoventriculares en el tabicamiento interventricular y en el cierre definitivo interviene también el septum bulbar o tabique aórtico pulmonar, desapareciendo el agujero interventricular.

El lugar de reunión del septum inferior, la parte más baja del septum bulbar y la formación endocárdica aurículo-ventricular se reconoce por la formación de un espacio que se conoce con el nombre de espacio membranoso o espacio indefenso de Peacock.

El tabicamiento interventricular está terminado entre la séptima y la octava semana del embrión.

Si pasados los dos meses de vida del embrión

Fig. 4



Desarrollo del septum inter ventricular. Castellanos A.
La Habana 1948.

el tabique no esté terminado, hay muchas posibilidades de una comunicación deficiente (Enf. de Roger) y persistencia a través de la vida extrauterina.

FISIOLOGIA FETAL NORMAL

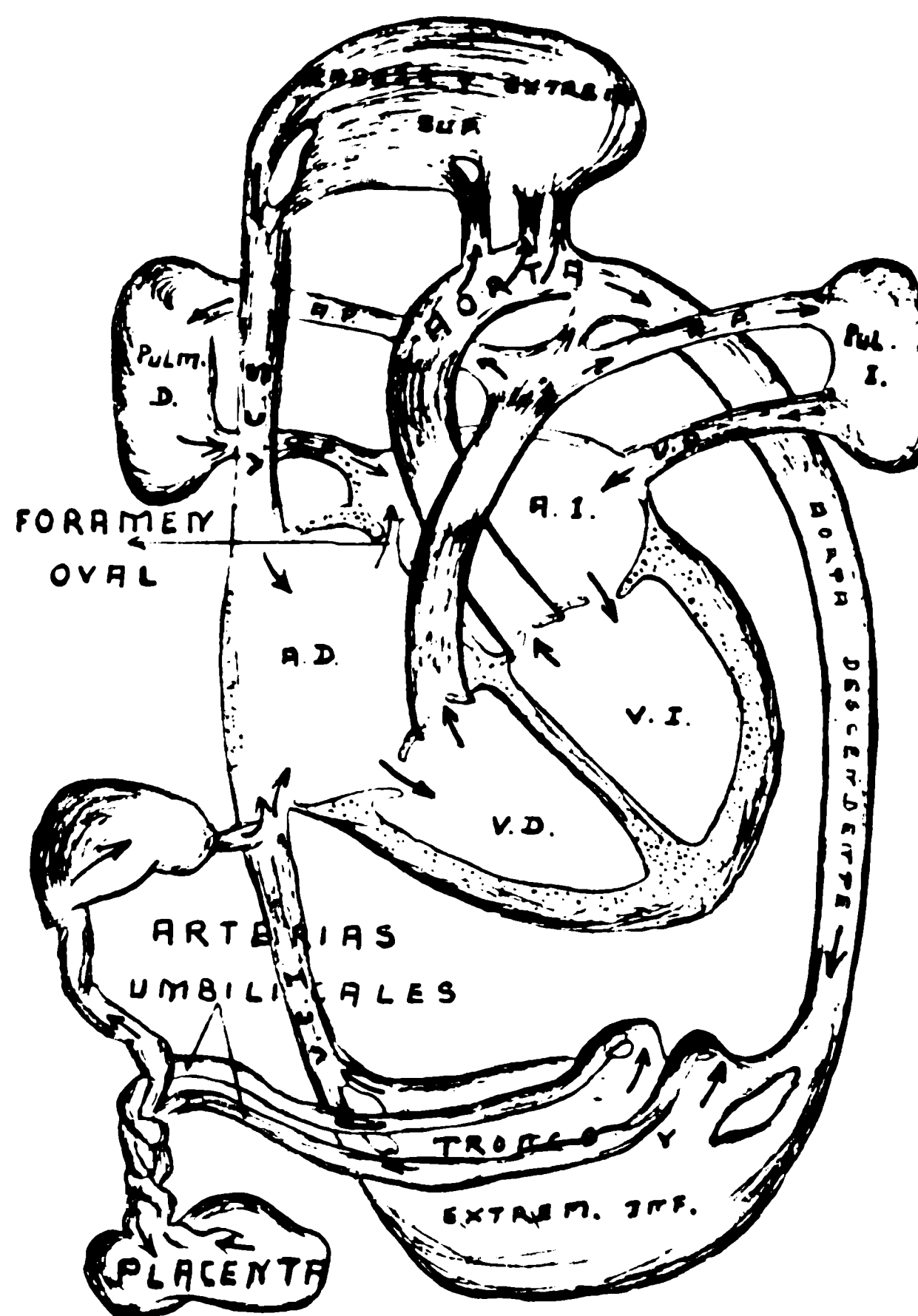
Para la mejor comprensión de la patogenia de las malformaciones cardíacas es preciso revisar previamente las condiciones circulatorias del feto.

En la placenta se arterioliza la sangre venosa fetal, para seguir por la vena umbilical conducto venoso de Arancio (rama de la bifurcación subhepática de la vena umbilical) y vena cava inferior, llega a la cavidad auricular derecha, luego pasa a la aurícula izquierda a través del "foramen" orale", luego al ventrículo izquierdo y finalmente al sistema aórtico.

Procedente de las porciones cefálicas del feto llega cierta cantidad de sangre "no arteriolizada" y por medio de la vena cava superior alcanza la aurícula derecha. Esta sangre llega al ventrículo derecho, pasa a la arteria pulmonar y a través del "conducto arterioso" se mezcla en su casi totalidad con la sangre de la aorta. Una pequeñísima cantidad va por las ramificaciones intraviscerales de la arteria pulmonar y vuelve a la aurícula izquierda, siguiendo el trayecto de la arteria pulmonar. Como vemos durante la vida intrauterina existen dos mecanismos reguladores de la circulación fetal: el "foramen orale" y el conducto arterioso.

Después de las primeras inspiraciones se expanden los pulmones y los vasos pulmonares, descendiendo la presión en el circuito vascular menor (por debajo de

Fig. 5



Circulación fetal normal. Fenssig. Helen N. 1947

la presión intraórtica) y la sangre que unía el ventrículo derecho sigue íntegramente este circuito intrapulmonar en vez de arrojarse en la aorta a través del conducto arterioso. La pared septal se insinúa en su haz como consecuencia de la mayor presión aórtica, de tal modo, que forman su oclusión definitiva. Hay mayor pasaje de sangre a través de los pulmones, las venas pulmonares aumentan bruscamente el caudal hemático y se eleva la presión de la aurícula izquierda. Lo que primero reduce y luego suprime el "shunt" sanguíneo desde la aurícula derecha a la aurícula izquierda y se facilita el cierre definitivo del "foramen orale" (el "shunt" en sentido opuesto o sea de izquierda a derecha no es posible normalmente por impedirlo un repliegue valvular que procede del "septum primum" y que se adosa a la cara izquierda del "septum secundum" frente al agujero oral).

Cualquier vicio del desarrollo cardiovascular que altere las condiciones normales de la dinámica circulatoria puede impedir el cierre de las comunicaciones intercavitarias fetales.

SEGUNDA PARTE

Enfermedades cardíacas congénitas:

**Definición - Frecuencia - Etiología - Patogé-
nia - Clasificación.**

ENFERMEDADES CARDIACAS CONGENITAS

Definición: Se llama cardiopatía congénita a la perturbación del desarrollo del aparato cardiovascular acaecido en el curso de la vida intrauterina, compatible o no con la existencia, aparente o no después del nacimiento.

Frecuencia

Las cardiopatías congénitas son de observación poco frecuente, menor del 10% en niños cardíacos y menor del 2% de todas las cardiopatías. Es difícil conseguir cifras que expresen con exactitud la frecuencia, por cuanto su diagnóstico depende del conocimiento e interés del observador.

Etiología y Patogenia

Múltiples son las suposiciones en lo que a etiopatogenia se refiere. Pero es indiscutible que un gran número de teorías aceptan que las cardiopatías congénitas son la expresión de una detención del desarrollo cardiovascular embrionario, especialmente entre la quinta y la octava semana del desenvolvimiento fetal vale decir, después de la aparición del septum primum y antes del cierre total del tabique interventricular.

El corazón humano atraviesa un complejo proceso de evolución desde que comienza a formarse hasta que llega a su configuración definitiva. Recuerde en los estadios iniciales de su formación al corazón de otros animales pertenecientes a una escala zoológica infe-

rior se ha dicho clásicamente por eso que la ontogenia (evolución del individuo) recorre todas las escalas de la filogenia (evolución de la especie). En los peces, por ejemplo, hay un solo ventrículo y una sola aurícula, el corazón embrionario en una fase también es así. En los batracios existe un corazón trilocular, con dos aurículas y un solo ventrículo.

En 1812, Meckel, se apoya en los estudios de anatomía comparada para explorar la significación de muchos corazones humanos mal formados.

Ya desde 1834 se insiste en el valor de la detención del desarrollo del corazón.

La doctora Taussig sostiene que los estudios embriológicos indican que las malformaciones cardíacas congénitas son resultados de errores en el desarrollo, suspensiones o retardos en el crecimiento del embrión de algún punto específico.

Si el desarrollo del corazón sufre una suspensión del proceso evolutivo en un momento determinado del período inicial, todas las otras estructuras cardíacas seguirán su evolución menos la parte afectada la cual presentará la anomalía anatómica.

Queda en pie, por aplicar el porqué de esta detención del desarrollo. Surgen aquí también diversas opiniones. Por un lado la teoría "embriogénica" (Rokitansky - Abbot) que sostiene las desviaciones de la embriogenia normal, agenesia o insuficiente desarrollo (defectos de oclusión) de los tabiques interauricular e interventricular, defectos de coalescencia entre el tabique interventricular y el "septum

trunci " (tabique intraarterial), multiplicidad, ausencia o atresia de determinados repliegues valvulares, insuficiente desarrollo de troncos vasculares definitivos o persistencia de troncos vasculares temporarios, etc.

Como vemos, esta teoría no hace más que exponer hechos evidentes si se conoce la embriología del aparato cardiovascular pero ¿porqué se altera la evolución embriogénica? Por ahora resulta hipotético expresar la esencia íntima de este trastorno.

Debe pensarse quizás en defectos propios de las células germinales, causadas por toxoinfecciones ocurridas en el curso de los años, tal vez también en relación con la herencia, la consanguinidad, los traumatismos físicos y psíquicos que actúan sobre la madre en los dos primeros meses del embarazo. Las enfermedades de las membranas fetales, etc.

Lo único positivo es que numerosos autores han señalado ya desde antiguo que la frecuencia con que tales alteraciones cardíacas coinciden con otros defectos congénitos hace suponer que se trata de una vinculación efectiva y no de una simple coincidencia.

En las estadísticas recopiladas por Brown puede verse cuán a menudo hay en los casos de mongolismo y aracno-dactilia y alteraciones cardíacas congénitas.

Para mis Abbott el 18% de las malformaciones cardíacas está asociado a otras anomalías.

Según los distintos autores del 16 al 55% de

los mongólicos tienen alteraciones cardíacas, siendo al parecer los más comunes los defectos del tabique interauricular, en especial del septum primum y del tabique interventricular (Abbott).

Numerosos autores son partidarios de la teoría inflamatoria para explicar la génesis de las cardiopatías congénitas. Sostienen que las malformaciones cardíacas resultan de infecciones transmitidas por la madre al feto. Algunas cardiopatías tienen un fondo inflamatorio evidente, como son aquellas estrecheces orificiales de la aorta o de la arteria pulmonar o de la tricúspides que indican por su anatomía patológica la existencia de una infección del embrión o del feto.

Desde 1814 en que Kreysig la invoca para la estrechez valvular de la pulmonar con persistencia del agujero de Botal, la endocarditis fetal ha sido aceptada como factor de cardiopatías congénitas.

Hay casos documentados de embarazadas que padecieron fiebre reumática cuyos hijos hicieron su endocarditis fetal.

El estudio se dificulta cuando se trata de explicar las detenciones del desarrollo del corazón embrionario por la teoría inflamatoria. Surgen dos posibilidades de la infección, ya en los progenitores ya en el embrión mismo.

No cabe duda que el estado de salud de la madre, es decir las condiciones del medio ambiente en que se desarrolló el feto, desempeña un papel fundamental. Pero no siempre factible de vigilancias porque la embara-

de raramente se somete a la observación antes del tercer mes, época en la cual los esfuerzos dirigidos a prevenir los defectos cardíacos son inútiles.

Josef Warkany, de Cincinnati, ha demostrado experimentalmente que la deficiencia en Riboflevina y vitamina "A" en las madres (ratas) puede producir toda clase de malformación congénita.

Del análisis de grupos de casos estudiados parece deducirse que las anomalías cardíacas congénitas se encuentran más a menudo en miembros de la misma generación que en los antecesores. Abbot halló anomalías cardíacas en hermanos en 11 casos.

La sífilis, el alcoholismo y la tuberculosis, negadas por algunos autores como participantes en la etiología de las malformaciones congénitas del corazón, son invocadas por otros, la sífilis en primer término y la tuberculosis en segundo término. Nobe - court aseguraba de que si no en todos, al menos en muchos casos había un terreno sifilítico de base. Aún en aquellos casos cuyos predecesores han tenido sífilis o la tienen muy atenuada. Es decir, que el hecho de haber tenido esta enfermedad y aún cuando haya curado, no descarta la posibilidad de alteraciones en los órganos germinales y que el producto de la concepción tenga un déficit congénito.

Los médicos australianos parecen haber descubierto un factor importante en la génesis de las malformaciones congénitas. Bregg en 1940 encontró en una epidemia de rubeola que atacara a un mayor número

mero de primigestas sobre 78 niños nacidos de esas madres que tenían catarata bilateral y en 44 casos había lesiones congénitas al corazón.

En efecto, los tejidos embrionarios están particularmente expuestos a la acción de los virus.

Otro médico australiano B. Larruthers ha demostrado que la gravedad de las lesiones disminuye con la edad del embarazo, después del tercer mes, la rubéola no provoca ninguna afección. Antes de la sexta semana los ojos, las orejas y el corazón pueden lesionarse.

Clasificación. Clasificar es proceder a ordenar lógicamente, como necesidad de una mayor precisión en los conocimientos científicos. Como resultado del creciente interés sobre el diagnóstico clásico de las malformaciones congénitas del corazón se han ensayado diversas clasificaciones.

El primer ensayo de clasificación clínica de las malformaciones congénitas del corazón lo realiza en 1921, Laubry y Pezzi, basados en la localización de la alteración en el corazón derecho o en el izquierdo. Entre las primeras incluye las comunicaciones anormales de las cavidades derecha e izquierdas (comunicación interauricular o interventricular etc.).

En el mismo año Bastón Variot hace su clasificación dividiendo las cardiopatías congénitas en malformaciones con cianosis o sin cianosis, agregando si tenían o no signo de auscultación (soplo).

Posteriormente se suceden otras clasificaciones, hasta que en el año 1924, Mandá Abbott y Daw-

son intenta su clasificación clínica, simple y más aclaratoria basada en el estudio de 1000 autopsias de cardiopatías congénitas y que ha sido adaptada por la mayoría de los autores. Abbott tiene en cuenta para su clasificación la presencia o la ausencia de cianosis y el comportamiento de la misma en la clínica.

La dra. Abbott divide a las cardiopatías en dos grupos:

1 - Con significación clínica; 2 - Sin significación clínica.

El primer grupo con su significación clínica lo divide en tres subgrupos:

I - sin cianosis (acyanotic group).

II - con cianosis tardía (cyanose tardere group)

III - con cianosis (cyanotic group)

Este grupo último puede ser a) con cianosis moderada, b) con cianosis marcada c) con extrema cianosis.

El grupo sin significación clínica tiene dos capítulos: 1º La acardia, 2º la dextrocardia.

Hé aquí la clasificación de Abbott

I) Grupo sin cianosis (acyanotic group)

- a) Anomalías pericárdicas
- b) Ectopía cordes
- c) Hipertrofia cardíaca primitiva
- d) bloqueo cardíaco congénito
- e) Septum anómalus
- f) Insuficiencia tricuspídea y pulmonar

- g) Estrechez mitral y aórtica
- h) Anomalías de las válvulas aurículo-ventriculares y semilunares
- i) Coartación e hipoplasia de la aorta
- j) Anomalías del arco aórtico
- k) Aneurismas congénitos arterio-venosos.
- l) Anomalías de las venas y de las arterias pulmonares

II) Grupo cianótico tardío (cyanose tardive group).

- a) persistencia del conducto arteriovenoso
- b) anomalías del septum interauricular
- c) enfermedad de Lutembacher
- d) Aneurisma del tronco y de las ramas de la arteria pulmonar
- e) Enfermedad de Roger
- f) Conducto arterioso permeable

III) Grupo cianótico (cyanotic group)

- a) Cianosis moderada
 - 1- Dextroposición de la aorta con defecto de la base del septum interventricular
 - 2- Completa ausencia del septum interventricular
 - 3- Estenosis pulmonar con septum cerrado
- b) Cianosis marcada
 - 1- Tetralogía de Fallot
 - 2- Atresia pulmonar con defecto del septum interventricular.

e) Extrema cianosis

- 1 - Corazón bilocular
- 2 - tronco arterioso persistente
- 3 - transposición total de los grandes vasos con septum cerrado.

Si bien la clasificación de Miss Abbott significó un gran paso en el conocimiento de las cardiopatías congénitas y ha sido aceptada por la mayoría de los autores, se le ha objetado de ser incompleta al basarse en un solo signo: la cianosis. Además si el enfermo es cianótico ello puede ser debido a la inversión de la corriente sanguínea, o también a algún factor pulmonar.

Dice el Dr. P. Cossio en su trabajo sobre Clasificación Clínica de las cardiopatías congénitas y Semana Médica, agosto 18 de 1938 pág. 362). Una experiencia personal en la práctica cardiológica también me ha mostrado la utilidad de esta clasificación (Abbott) para el diagnóstico clínico de las malformaciones congénitas del corazón, pero esa misma experiencia me ha mostrado que si se agrega el signo ruido de soplo al signo cianosis, base de la clasificación mencionada, el diagnóstico clínico de las malformaciones congénitas con significado clínico, se facilita más todavía.

Hé aquí la clasificación de dicho autor:

Grupo sin cianosis

Sin comunicación anormal entre las cavidades derechas e izquierda

- c) sin soplos

Dextrocardia simple

Hipertrofia cardíaca idiopática

Anomalías del cayado aórtico

Bicúspide aórtica y fenestración de las
sigmoides aórticas

b) Con soplos

Estrechez subaórtica

Coartación de la aorta

Grupo con cianosis ocasional o tardía

Con comunicación anormal arteriovenosa o con alteración que puede dificultar el aflujo de la sangre al corazón

a) Sin soplos

Comunicación interauricular

b) Con soplos

Persistencia del conducto arteriovenoso

Comunicación interventricular

Estrechez pulmonar

Grupo cianótico

Con cortocircuito venoarterial permanente o transposición de los grandes vasos

a) sin soplo

Estrechez tricuspídea con comunicación interauricular.

Transposición de los grandes vasos

Corazones triloculares: biventriculares o biva-
ricular.

b) Con soplo

Tetralogía de Fallot

Enfermedad de Corvisart

Tetralogía de Eisenmenger

Transposición de los grandes vasos con defecto del septum.

Persistencia del ostium auriculoventricular comun.

Dextrocardia incompleta (transposición corregida).

El Dr. Agustín Castellanos González y un grupo de médicos del Hospital Municipal de infancia de La Habana, objetando errores a las clasificaciones existentes, retoman el criterio clínico de Variot.

Del libro del Dr. Castellanos "Cardiopatías Congénitas", "hemos hecho una clasificación con la finalidad de servir de base, primero a los anatomistas, segundo a los clínicos y tercero a los radiólogos." Más adelante dice: "Nosotros insistimos en que las clasificaciones anteriores a la nuestra no incluyen a los tipos más frecuentes que el médico ve diariamente. Por ejemplo, la asociación de la estenosis pulmonar a la comunicación interventricular, es muy frecuente. Sin embargo, ella no aparece en las clasificaciones de Abbott ni en la misma de Cossio".

El Dr. Castellanos llama "biología" a la mencionada asociación, distinguiendo dentro de la misma

tres variedades. Una en la cual es muy discreta la estenosis pulmonar y acentuada la comunicación interventricular. Una segunda presentación inversa, o sea, predomina la estenosis pulmonar, siendo discreta la comunicación interventricular. Un tercer tipo, en que las dos anomalías son severas.

Clasificación de Castellanos, Pérez de los Reyes y colaboradores:

Grupo sin cianosis

con soplos

- 1) Estrechez aórtica orificial
- 2) Coartación de la aorta
- 3) Comunicación interventricular
- 4) Comunicación interauricular
- 5) Resistencia del conducto arteriovenoso
- 6) Biología tipo I
- 7) Estrechez pulmonar Grado I

sin soplos

Dextrocardia simple

Hipertrofia cardíaca isiopática

Anomalías de los vasos coronarios

Cayado aórtico de la derecha

Anomalías de las grandes venas

Bloqueo cardíaco-congénito

Microcardia etc.

Grupo con cianosis
con soplos

Estrechez pulmonar grados II y III

Biologías, grados II y III

Trilogía de Fallot

Tetralogía de Fallot

Tetralogía de Eisenmenger

Enfermedad de Corvisart

Estrechez y atresia tricuspídea

Transposición total de los grandes vasos

Insuficiencia tricuspídea

Pentalogía

a) con com. interauricular

b) con persistencia del conducto

arterio-venoso

sin soplos

Transcripción total de los grandes vasos sin defectos septales.

Corazón bilocular

Corazón trilocular

El Dr. J. Varela de Seijas Aguilar (Revista Clínica Española. T. XXXV - 15-V-1949 pág. 1) considerando que cada cardiopatía representa en la mayoría de los casos un trastorno de la hemodinámica, cuya compensación debe hacerse por diversos mecanismos, significando un sobre esfuerzo de un segmento cardíaco, propone una nueva clasificación, una clasificación hemodinámica de las cardiopatías congénitas.

Hé aquí su clasificación

Grupo I - Cardiopatías congénitas que no representen sobrecarga para ningún segmento cardíaco.

Dilatación idiopática de la aorta.

Hipoplasia de la aorta
 Cayado aórtico a la derecha
 Dextrocardia pura
 etc.

Grupo II

Cardiopatías congénitas que representan sobrecarga para la mitad derecha del corazón fundamentalmente

A - Fundamentalmente de la aurícula

Comunicaciones auriculares
 Enfermedad Lutembacher
 Enfermedad de Ebstein
 etc.

B - Fundamentalmente del ventrículo

Atresia mitral
 Atresia aórtica
 Estrechez pulmonar
 Tetralogía de Fallot
 Coartación de aorta tipo infantil en el período postnatal
 Insuficiencia pulmonar
 Tronco arterioso común
 etc.

Grupo III

Cardiopatías congénitas que representan sobrecarga global del corazón.

Transposición de grandes vasos

Complejo de Eisenmenger

Persistencia del conducto arterioso

Comunicación interventricular

Defectos del septum trunci etc.

Grupo IV

Cardiopatías congénitas que representan sobrecarga para la mitad izquierda del corazón fundamentalmente

A - Fundamentalmente de la aurícula

Desembocadura de ambas caras en la aurícula izquierda.

Fundamentalmente del ventrículo

Insuficiencia aórtica

Atresia tricúspídea

Atresia pulmonar

Estenosis aórtica

Coartación de aorta

etc.

Una clasificación semejante ha sido propuesta por S. Novelo y R. Limón (Archivos del Instituto de Cardiología de México, año 19 - Tomo XIX N° 2, pág. 272.

I - Sin desequilibrios entre los volúmenes circulatorio, aórtico y pulmonar.

A) Con hipertensión ventricular izquierda

1) Sin hipertensión aórtica

2) Con hipertensión aórtica segmentaria

B) Con hipertensión ventricular derecha: con hipertensión pulmonar, estenosis pulmonar pura.

C) Síndrome coronario congénito: disminución del volumen circulatorio coronario. etc.

II - Con desequilibrio entre los volúmenes circulatorios aórtico y pulmonar.

A)- Con aumento del volumen circulatorio pulmonar

1) Con shunt de izquierda a derecha. Comunicación interauricular. Comunicación interventricular etc.

2) Con shunt de derecha a izquierda

B) Con disminución permanente del volumen circulatorio pulmonar

1) Con shunt de derecha a izquierda V-A

C) Con disminución y aumento alternantes del volumen circulatorio pulmonar con shunt alternante A-V y V-A.

TERCERA PARTE

- Enfermedad de Roger - Definición - Frecuencia
- Anatomía - Fisiopatología - Cuadro clínico - Cuadro radiológico - Electrocardiografía - Diagnóstico
- Angiocardiografía Diagnóstico diferencial - Complicaciones - Evolución - Pronóstico - Tratamiento.

ENFERMEDAD DE ROGER

Definición: Se llama "enfermedad de Roger" a la comunicación anormal congénita entre los dos corazones por falta de cierre completo del septum inter-ventricular, sin acompañarse de ninguna otra malformación cardíaca congénita.

Quando aparece asociada a otra anomalía cardíaca congénita, no debe decirse enfermedad de Roger, sino comunicación interventricular asociada a tal o cual defecto (estenosis de la pulmonar etc.)

Fué el fisiólogo francés Henri Roger quien descubrió en 1879 ante la Academia de Medicina de Francia, por primera vez, la enfermedad que lleva su nombre.

Transcribo las conclusiones a que llegare Roger:
 "Defecto del desarrollo del corazón que no produce cianosis a pesar de que entre ambas cavidades ventriculares existe una comunicación que consiste en una abertura del septum interventricular revelada únicamente por la auscultación, con un signo físico de caracteres bien definidos: un soplo intenso y prolongado comienza en el sístole y se prolonga de tal manera que cubre completamente el natural tic-tac de los ruidos del corazón. Su mayor intensidad no está en la punta, sino en el tercio superior de la región precordial, principalmente en la zona mediana o sea en la posición del propio septum, y desde ese sitio central disminuye unifor

mamente de intensidad a medida que se muere el estetoscopio sobre el pecho. No existe ningún otro signo de enfermedad cardíaca excepto un frémito áspero que lo acompaña. Este soplo es el signo patognomónico en la comunicación interventricular".

. Once años más tarde, se comprueba en la autopsia la original descripción de Roger.

Frecuencia - La forma pura de la comunicación interventricular no es muy frecuente. De las 1.000 autopsias de cardiópatas congénitos estudiados por Miss Abbott en 315 había comunicación interventricular. En 274 había abertura localizada de septum de los cuales 207 presentaban otras anomalías (Comunicación interventricular asociada). Solamente en 50 casos había comunicación interventricular pura o sea Enfermedad de Roger.

Anatomía- El agujero de comunicación puede tener localizaciones diversas en el septum interventricular. Pueden ser "basales" anterior o posterior. La localización anterior por delante del infundibulum de la pulmonar (perforación interbulbar). En la localización posterior, el agujero se abre frente a la válvula interna o septal tricuspíde.

Más frecuentemente el orificio se localiza por delante de la zona membranosa del tabique conocida con el nombre de "espacio no defendido" Peacock. La

posición que ocupe puede ser baja, a mitad de camino entre la punta del corazón y los orificios aurículo-ventriculares, más a menudo está ubicado en posición alta cerca de la base del septum, por debajo de la válvula aórtica.

Rokitensky ha querido combatir la idea de la ausencia de la lámina membranosa o espacio indefenso en las comunicaciones basales, demostrando que en la enfermedad de Roger, la lámina membranosa podrá ser bien identificada.

El tamaño y la forma de la perforación es muy variable. Generalmente pequeño, solamente 0,3 a 1 cm. en su diámetro mayor. Suele alcanzar a veces a 2 cms. De forma generalmente oval o circular o bien irregular.

Un hecho interesante que han hecho notar algunos autores es que los bordes de la perforación de la enfermedad de Roger pura (sin asociación de otra anomalía cardíaca) están circundados por tejido fibroso ofreciendo contraste con el margen carnoso, blando que presentan las perforaciones de la comunicación interventricular en los casos de asociación como por ejemplo en la tetralogía de Fallot.

Quizás la esclerosis del anillo explique la retracción y la disminución del agujero con el tiempo

Fisiopatología - Como dijimos la enfermedad de Roger se caracteriza por una comunicación interventricular pura, por una abertura aislada del septum, con el

consiguiente tránsito por una vía anormal entre ambos corazones.

Dinámica circulatoria en la enfermedad de Roger. La sangre volcada por las venas cañas de la aurícula derecha, pasa al ventrículo derecho que por la arteria pulmonar la envía a los pulmones. Oxigenada allí la sangre toma las venas pulmonares en dirección a la aurícula izquierda, y posteriormente al ventrículo izquierdo. La mayor parte de la sangre del ventrículo izquierdo es impulsada a través de la aorta a la gran circulación y retorna a la aurícula derecha. Como en el ventrículo izquierdo la presión de la sangre es mayor que en el ventrículo derecho y habiendo un cortocircuito entre ambos, en cada sístole cardíaco, pasará una pequeña cantidad de sangre oxigenada, al ventrículo derecho donde se mezcla con la sangre no oxigenada que viene de la aurícula derecha y es trasladada a los pulmones por la arteria pulmonar. Allí es oxigenada toda la sangre volviendo a la aurícula izquierda y ventrículo izquierdo, iniciándose nuevamente el ciclo.

En la generalidad de los casos de enfermedad de Roger, la comunicación es más bien pequeña, por lo tanto es poca la cantidad de sangre que por ella pasa, no provocando la mezcla mayor sobrecarga del ventrículo derecho, con escasa tendencia a la dilatación y a la hipertrofia. De ahí que como veremos más adelante en la enfermedad de Roger no se afecta el tamaño o la configuración cardíaca.

De lo que llevamos dicho comprendemos que la di-

némica circulatoria no se modifica en la enfermedad de Roger.

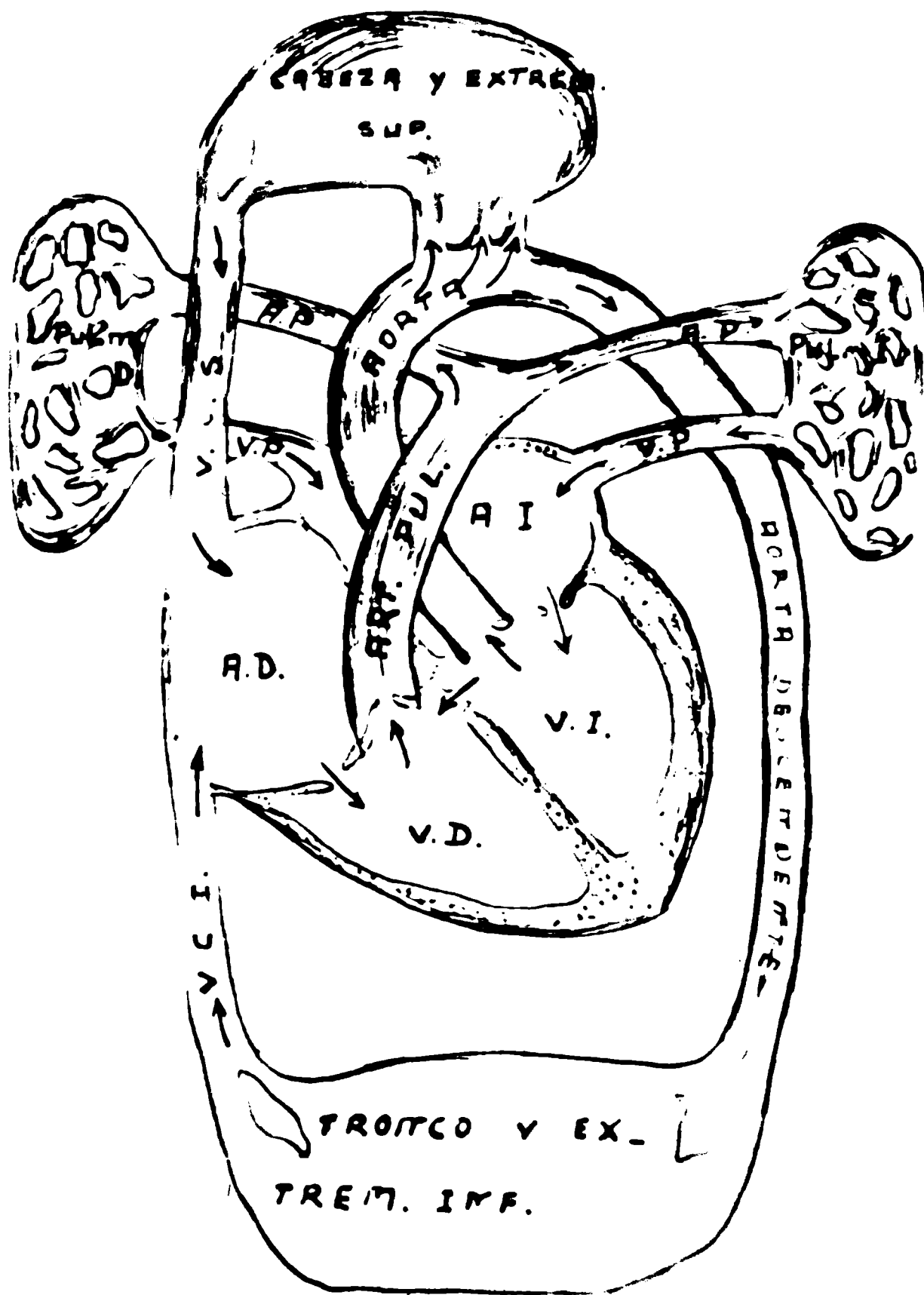
Si el defecto inter-ventricular es bien alto pero aislado, la sangre es impulsada del ventrículo izquierdo casi directamente a la arteria pulmonar. Puede haber una leve sobrecarga de la pequeña circulación y con ello el trabajo del corazón derecho. Son los casos en que se presente un pequeño ensanchamiento del corazón con configuración normal.

La dirección de la corriente sanguínea que circula por shunt se hace del sector de mayor presión al de menor presión, es decir, arterio-venoso.

Si el defecto ventricular es alto pero grande, pasará por él un gran volumen de sangre impulsada siempre por la alta presión del ventrículo izquierdo a la circulación pulmonar, sufriendo la arteria pulmonar una gran sobrecarga. Como el impulso del ventrículo izquierdo es grande, la sangre circula a cierta velocidad que hace que permanezca poco en contacto con los alveolos pulmonares, resintiéndose su oxigenación. El paciente en estos casos puede presentar moderada cianosis. Esto no es lo frecuente en la enfermedad de Roger. Por lo general cuando la comunicación es alta y amplia, existe concomitantemente otras anomalías, dejando de ser la llamada enfermedad de Roger (comunicación aislada del septum ventricular) para pasar a los cuadros correspondientes a comunicación interventricular asociada.

Como consecuencia de una comunicación anormal,

Fig. 6



Comunicación interventricular pura. (Enfermedad de Roger)
 Fisiopatología. Tanssig Helen B. 1947

la enfermedad de Roger implica el establecimiento de dos corrientes sanguíneas. Una normal aurícula izquierda, ventrículo del mismo lado, aorta; un segundo circuito parásito en el que marchando la sangre del segmento de mayor presión al de menor, deriva la sangre del ventrículo izquierdo al derecho, de aquí hacia la circulación pulmonar agobiándola inutilmente, puesto que ya está arteriolizada esa sangre. Esto siempre si una sobrecarga de la circulación pulmonar por hipervolemia en su cauce y una hipovolemia de la circulación mayor.

Según algunos estudiosos el territorio capilar del pulmón tiene siempre capilares de reserva y zonas de atelectasias fisiológicas, capaces de albergar grandes volúmenes sanguíneos. En toda su extensión tiene 140 metros cuadrados, pudiendo soportar cantidades muy variables de sangre sin el menor esfuerzo. Se ha dicho que los pulmones de un hombre puede encerrar en su seno la mitad de la sangre circulante del organismo, sin esfuerzo tensional alguno. De ahí que en la enfermedad de Roger, aún en aquellos casos de comunicación algo amplia, la sangre sanguínea del círculo menor no represente agobio para la circulación del pulmón y no sufre la función de la hematosis.

En cambio, si puede surgir una hipertrofia del ventrículo derecho por aumento del volumen diastólico de sangre e movilizar por ello el esfuerzo sistólico mayor. De acuerdo a las leyes de Frank había primero una dilatación y luego la hipertrofia.

Las enfermedades cardíacas por comunicación anormal de ambos sistemas sanguíneos no son cianósicas, debido a la maravillosa elasticidad pulmonar que permite una normal circulación intrapulmonar, a pesar de la sobrecarga de la circulación pulmonar.

Si un corazón sano sobrelleva sin esfuerzo la hipertrofia abligada del ventrículo derecho, el equilibrio puede mantenerse durante mucho tiempo.

El equilibrio puede llegar a romperse por el lado pulmonar, la puesta en juego de la casi totalidad de sus reservas, los desarreglos o excesos de cualquier tipo que de ordinario tiene lugar en la vida del hombre pueden requerir un aumento de la adaptabilidad pulmonar que al no encontrar acomodo provocan fugaces hipertensiones, iniciación de una hipertensión continua en la circulación menor y de una acentuación de la hipertrofia ventricular derecha, enormemente sensible a las variaciones de tensión de la arteria pulmonar.

La hipertensión arterial intrapulmonar sostenida es responsable de la posibilidad de una esclerosis arteriolar universal en los pulmones origen del cuadro "all cor pulmonale crónico", cianosis, disnea, cefaleas, somnolencia, hiperglobulia reactiva, y signos clínicos de insuficiencia cardíaca congestiva (fallo ventricular derecho). Esta es la "fase de cianosis final de Bard y Cartillet" de ciertas cardiopatías congénitas con comunicación severa entre las dos circulaciones, pero de presentación tardía, o al ca-

bo de muchos años en las cardiopatías de comunicación congénita de grado medio. En la mayoría de los casos de enfermedad de Roger no llega siquiera a presentarse.

Si los esfuerzos musculares o emotivos aparejando un refuerzo sanguíneo de gran volumen por las venas cavas más la sangre que llega a través del cortocircuito, enviada por un ventrículo insuficiente provocara descompensaciones agudas, por la rapidez que no hace posible la puesta en juego de la variación capilar del pulmón puede desencadenarse crisis de hipertensión arterial pulmonar aguda, paroxística y aún en el círculo mayor, con las consecuencias de una hemorragia pulmonar, una insuficiencia ventricular derecha aguda, o una inversión de la corriente sanguínea en el corto-circuito, corriendo sangre no arteriolizada por la aorta, sobreviniendo una cianosis aguda de mezcla.

Cuadro clínico

Es idea generalizada del médico práctico ante una cardiopatía congénita la presentación de un niño de coloración azulada, de dedos hipocráticos, de tamaño reducido, condenado a una muerte precoz. Sin embargo hay un gran conjunto de estos enfermos de presentación mucho más frecuente, sin síntoma aparente alguno, que se descubre en un examen clínico de rutina.

Dentro de estas cardiopatías tenemos la enfermedad de Roger. En efecto cuando la comunicación es pura, sin ninguna otra lesión armada, los síntomas es-

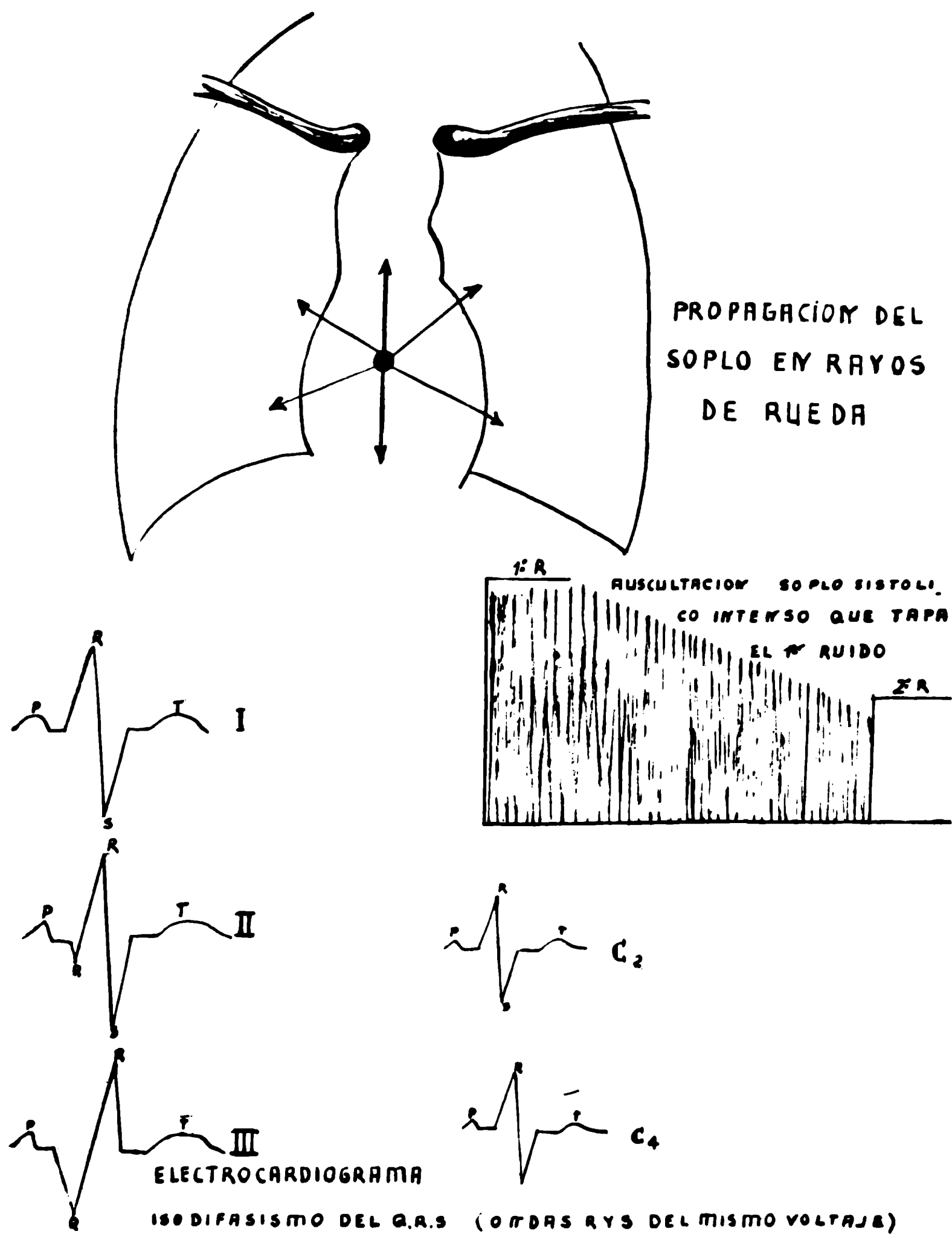
tán ausentes y el curso es asintomático, por eso ha sido llamado "silencio funcional".

Es posible la auscultación que se descubre el signo más importante: un soplo largo y rudo, según las palabras de Roger: "comienza con el sístole y es de tal manera prolongado en extensión que cubre por entero el natural tic-tac de los sonidos mitrales, ni en la base como los soplos de estenosis aórtica o pulmonar, sino sobre el tercio superior de la región precordial.

Su máxima intensidad se localiza sobre el tercer y cuarto espacio intercostal izquierdo sobre el borde external, en la posición del propio septum y desde ese sitio central disminuye uniformemente de intensidad a medida que se mueve el estetoscopio sobre el pecho".

En efecto, es el soplo, el signo patognomónico de la enfermedad de Roger. Sus caracteres varían según el tamaño y la localización del orificio interventricular. Generalmente es áspero, rudo, mesocárdico, ocupando toda la sístole, se prolonga a la diástole. Auscultándose su máximo de intensidad en la extremidad anterior del 3er. espacio intercostal izquierdo. Se trasmite bien a derecha e izquierda (propagación en barra. Castellanos González, Cardiopatías Congénitas. La Habana, 1948) y se irradia como la onda producida por una piedra al caer sobre la superficie del agua (Propagación del soplo en rayos de rueda) (Fig.8).

Fig. 7



Krentzer Rodolfo 1947.

Frecuentemente se oye bien en el dorso. Pocas veces se trasmite más allá del tórax. Tampoco debe propagarse el soplo hacia los grandes vasos del cuello. Si esto ocurre es indicio seguro de una estenosis pulmonar concomitante.

Generalmente perceptible desde el nacimiento. Sin embargo, en un caso de Taussig apareció entre los 6 y 8 años, un soplo rudo sistólico, que a los 12 años adquirió los caracteres del soplo de la enfermedad de Roger.

Según otras observaciones, cabe presumir que el soplo a veces puede faltar o desaparecer.

Algunos autores opinan que la rudeza y la intensidad del soplo está en relación inversa al tamaño del orificio. Entonces si el defecto es muy extenso, podría no ser escuchado, pero en este caso, por lo general, la comunicación no es pura, otra anomalía se asocia, saliendo de los límites del cuadro de la enfermedad de Roger.

Aproximadamente en el tercio de los casos y cuando el soplo es suficientemente rudo se acompaña de un frémito sistólico en el sitio de su máxima intensidad. A pesar de que no siempre se palpa el frémito, el defecto causa generalmente perturbaciones hemodinámicas, lo suficientemente grandes como para producirlo. Tanto el soplo como el frémito aumentan de intensidad con el ejercicio y son más rudos con el paciente acostado que sentado o parado.

Los ruidos cardíacos a veces se modifican. Puede

auscultarse un segundo tono pulmonar reforzado o un desdoblamiento del segundo ruido en la base. Aún algunos casos de enfermedad de Roger tienen un soplo sistólico y diastólico al mismo tiempo (Castellanos González. *Cardiopatías Congénitas. La Habana. 1948*). Es el soplo diastólico de Bard, suave y se propaga poco y se escucha en la base solamente. Se debería para Bard a que durante la diástole todavía pasa sangre del ventrículo izquierdo al derecho y como una corriente débil. Para este mismo autor durante la diástole habría una inversión de la corriente del ventrículo derecho al izquierdo, pero en poca cantidad.

Otras manifestaciones clínicas

Mientras persistan las condiciones normales de presión en las cavidades derechas e izquierda y la sangre circula por el corto-circuito de ventrículo izquierdo a derecho, no habrá cianosis. Pero, si la presión aumenta en las cavidades derechas, como ocurre por ejemplo al llorar, gritar, o existencia de un proceso pulmonar o insuficiencia ventrículo derecha, se provocará una inversión de la corriente, el corto-circuito se hará venoso arterial y la cianosis aparecerá siempre que en la mezcla resultante, la sangre venosa sea un tercio. La sangre saldrá del ventrículo izquierdo sobrecargada de hemoglobina reducida y los tegumentos tornan una coloración cianótica. Se trata en este caso de una cianosis central.

Se entiende por cianosis a la coloración azula-

da de la piel, producida por la presencia de hemoglobina reducida en la sangre circulante. Debe haber un mínimo de 5 gramos de hemoglobina reducida por cada 100 cc. de sangre circulante, para producir una cianosis visible.

La cianosis se refleja en la circulación capilar y se hace más visible donde las asas capilares son más numerosas, como en las puntas de los dedos de las manos y de los pies, el lóbulo de la oreja, la punta de la nariz y las membranas mucosas bucales. La facilidad con que puede ser descubierta varía con el grado de dilatación de los capilares cutáneos y también con el grosor de la piel y su pigmentación.

En los defectos septales puros, la cianosis sólo se presenta en los momentos de turbulencia circulatoria (esfuerzos, emociones). Es la cianosis paroxística de Variot, además en las fases avanzadas de la enfermedad puede hacerse continua (cianosis final de Bard y Cartillet) pero no es lo frecuente.

Los dedos en palillos de tambor (proliferación asfíctica de las extremidades digitales y la poliglobulia exigen para su presentación la persistencia prolongada de la dificultad pulmonar o la hematosi, esto es, de la cianosis también. Por lo tanto solo presenta en los casos de defectos septales ventriculares grandes o asociados, de manera que estarían al margen del cuadro de la enfermedad de Roger.

El pulso radial debería ser pequeño por la derivación de un cierto contingente sanguíneo del sis-

tole ventricular izquierdo, pero como en el supuesto caso de una comunicación importante, se instaure una hipervolemia de reacción del círculo mayor, impide la aparición de dicho síntoma.

Hay un hecho curioso en el estudio del pulso radial. Normalmente en un sujeto con corazón sano, al hacerle inspirar violentamente con la glotis cerrada y tras una espiración forzada (maniobra de Muller), el pulmón realiza una intensa aspiración de vacío como si estuviera afecto de una enorme atelectasia, y aspire con violencia la sangre hacia él. Esta aspiración provoca en el sujeto normal el desplome turbulento de la sangre hacia el ventrículo derecho de las venas cavas únicamente. En el sujeto con defecto septal congénito afluye también sangre por el corto circuito parásito, y por ello se debilita notablemente el pulso radial. En la maniobra de Valsalva (espiración intensa y con glotis cerrada sobre un pulmón en inspiración forzada) la sangre tiende a salir de los vasos (frecuencia de hemoptisis en los cardiopatas durante los esfuerzos de tos o en el acto de la defecación) y se detiene en las puertas del corazón (de ahí la intensa cianosis del esfuerzo muscular de los atletas en la lucha), por eso en los enfermos con defectos del septum, la sangre escapa en esos momentos hacia el ventrículo izquierdo y se incrementa visiblemente la oleada sistólica y la amplitud del pulso arterial.

■ La prueba de Bohr es negativa en el Roger. Esta prueba específica de los enfermos con persisten -

cia del conducto de Botal, consiste en medir la tensión arterial tras un esfuerzo intenso -diez flexiones de piernas, por ejemplo-.

En el sujeto normal la tensión sistólica sube ligeramente. En la persistencia del ductus arterioso de Botal permeable, la tensión diastólica cae marcadamente hasta el cero del esfigmotsiónfono en el momento primero, y recupera su nivel poco después.

El crecimiento y el desarrollo son generalmente normales.

Cuadro radiológico

Para Taussig (Congenital malformations of the Heart. Commonwealth Fund. 1947) la radiografía tiene un enorme significado por mostrar un corazón de tamaño y forma normal, siendo raro el hallazgo en la comunicación interventricular pura (enfermedad Roger) alteraciones radiográficas.

Se ha descripto que la silueta cardíaca toma la característica del corazón globuloso como consecuencia del aumento de las cavidades ventriculares. Describiendo los bordes derechos e izquierdo del corazón, dos curvas de gran convexidad y de un radio casi igual. El aumento es mayor en el diámetro horizontal. Esta imagen no es la más frecuente en patognomonia de la enfermedad de Roger, como se ha sostenido. En efecto, ya dijimos en otro apartado (Fisiopatología) que en la enfermedad de Roger en que general -

mente la comunicación interventricular es pequeña y siempre aislada, el pequeño escape de sangre del ventrículo izquierdo al derecho no produce mayor sobrecarga ventricular derecha. Pero, si puede observarse la tendencia de la imagen radiográfica al aspecto globuloso, cuando la comunicación intraventricular es amplia y si el defecto es grande y alto la configuración cardíaca puede ser completamente anormal presentando un considerable ensanchamiento cardíaco, la arteria pulmonar aparecer enormemente dilatada, con visibles pulsaciones en los campos pulmonares, pero recalcamos que en estos casos la comunicación interventricular es raramente solitaria y otras anomalías están presentes especialmente la dextroposición de la aorta, saliendo del cuadro de la enfermedad de Roger.

Examen electrocardiográfico

En la comunicación interventricular no complicada aguda poco al diagnóstico. Lo más corriente es que en las derivaciones clásicas sea normal. Solamente en algunos casos suele encontrarse complejos X R S del tipo difásico.

Puede haber una desviación del eje a la derecha pero en estos casos debe sospecharse la posible asociación con una estenosis pulmonar que está dando una sobrecarga derecha. En la enfermedad de Roger la cantidad de sangre que pasa por el orificio de comunicación interventricular del ventrículo I al D

no es suficiente para causar una dilatación e hipertrofia de dicha cavidad.

Diagnóstico

Varía la manera de encarar el diagnóstico correcto de las anomalías cardíacas en niños pequeños y en el caso de los adultos. En estos, el tiempo, la localización, la calidad y la transmisión del soplo, son muchas veces de gran importancia diagnóstica. En la infancia, aunque la existencia de un soplo, puede sugerir una anomalía cardíaca, el corazón es demasiado chico, la presión arterial demasiado baja y la pared torácica demasiado delgada, para que las características especiales del mismo, tengan valor. (Tauszig).

En el lactante debe estudiarse el tamaño y la forma del corazón principalmente, ya que la mayoría de las graves malformaciones del corazón, fatales en la primera infancia se le asocian alteraciones en el tamaño y forma del corazón. Estos cambios pueden demostrarse mediante estudios fluoroscópicos y radiográficos. La utilidad de estos exámenes se limita a los casos en los cuales el corazón ocupa una posición normal, y no en los casos en los cuales el corazón ha girado sobre su eje. Afortunadamente, estos casos son raros. Las malformaciones congénitas del corazón resultantes del desarrollo deficiente de algún punto específico del órgano, el resto se desarrolla de una manera normal; y a no ser que haya un error en la di-

rección, o en el grado de la rotación del asa cardíaca primitiva como en los casos de dextrocardia, el corazón malformado ocupa la misma posición que el normal.

El diagnóstico clínico de una cardiopatía congénita es de gran interés práctico, porque así como tenemos un grupo que no repercute mayormente sobre la vida, otras interfiere en grado tal la dinámica circulatoria que la muerte sobreviene. De ahí la necesidad e importancia para el crecimiento y desarrollo normal del niño, su examen periódico y prolijo.

El diagnóstico de la enfermedad, tema de este trabajo, se basa generalmente en la existencia de un soplo sistólico, rudo, acompañado de frémito en el tercer o cuarto espacio intercostal izquierdo cerca del esternón. Este soplo comprobado ya al nacer o en un niño, adolescente, o adulto, sin antecedentes reumáticos (reumatismo poliarticular, corea, anginas febriles, dolores de crecimiento) es un agregado favorable sobre su naturaleza congénita. Y si el portador de este soplo es un enfermo asintomático no muestra cianosis ni dedos en palillos de tambor, unido a un corazón de tamaño y forma normal, podemos comenzar a sospechar la existencia de una comunicación interventricular aislada (enfermedad de Roger). Rectificará este diagnóstico el hallazgo de un electrocardiograma normal en las derivaciones clásicas.

De los métodos de investigación utilizados en el estudio de las cardiopatías congénitas y que pue-

den ser de utilidad en el caso que discutimos, aparte de los que por su importancia se aplica sistemáticamente a todos los enfermos del corazón (manometría arterial, manometría venosa, radiografía simple de tórax, electrocardiografía, etc.) tenemos método que se utilizan solamente en casos determinados, cuando, como en el caso presente, los métodos de rutina no son suficientes para aclarar la enfermedad.

Tiempo de velocidad circulatoria

Se llama así al tiempo convencional que tarda la sustancia empleada en demostrar su presencia en un lugar determinado del organismo (Castellanos, La Habana.

El deseo de conseguir una prueba sencilla y práctica que demostrara la existencia de una anormal comunicación en las cavidades derecha e izquierda, llevó a utilizar la medida del tiempo de circulación mediante sustancias inyectadas en las venas de la flexura del codo. Diferentes métodos y sustancias se han utilizado para detectar la existencia del corto circuito.

1 - El de la histamina que mide el tiempo brazo-cara, (Weiss, Pobb y Bluengart)

2 - El método de Winternitz, Duetch y Bruell, que mide el tiempo brazo lengua, empleando el decholin, etc.

Otros autores utilizan el cianuro de sodio, la sacarina, el éter sulfúrico, la fluorescencia sódica. El método de Brumlek, llamado método del gas inerte,

mide el tiempo pulmón-pulmón.

Algunos autores le dan mucha importancia al estudio del tiempo de velocidad circulatoria en las cardiopatías congénitas, asegurando que de los casos de mezcla arterial con venosa, el tiempo circulatorio está disminuído.

Teóricamente parece tener valor también para determinar si la regla es veno-arterial o arterio-venosa. Se ha ensayado la fluoresceína sódica en casos evidentes de tetralogía de Fallot.

Cateterismo de las cavidades cardíacas. Se ha comenzado a utilizar hace pocos años en el estudio de las cardiopatías congénitas y especialmente en las anomalías arteriovenosa en general, la introducción de un catéter en los grandes vasos o en las cavidades cardíacas. El catéter debe ser radio-opaco para su localización radioscópica y por lo menos del número 8.

Puede introducirse desde una de las venas del codo hasta la aurícula y ventrículo derecho y avanzar hasta la arteria pulmonar y sus ramas, permitiendo medir la presión sanguínea, la composición química de la gasometría, la sangre existente en las mencionadas cavidades así como el potencial eléctrico intracavitario.

El estudio de los gases de la sangre extraída de la aurícula o ventrículo derechos, tiene enorme importancia para el diagnóstico, pues el aumento de la cantidad de oxígeno de dichas cavidades, sería índice de un defecto septal.

Angiocardiografía

El cateterismo de las cavidades cardíacas, permite inyectar un cuerpo radio-opaco y obtener angiocardiógrafías.

Consiste este método en la obtención radiográfica de imágenes contrastadas de las cavidades cardíacas y de sus grandes vasos.

La aplicación de la angiocardiógrafía en forma más o menos sistemática data de un tiempo relativamente breve. Fue propuesta ya en 1937 por los médicos cubanos, Agustín Castellanos, Raúl Pereiras y Argelio García López, pero los primeros intentos fueron llevados a cabo por Moniz, Lopo de Calvalho y A. de Lima de Lisboa en 1931, empleando el cateterismo de la aurícula derecha, hecho ya por Forssman en 1929.

Bases del método: La tónica del método consiste en la introducción en condiciones especiales de una sustancia radioopaca dentro del sistema vascular diferente al corazón desde cualquier vena periférica. Se utiliza casi siempre una del codo derecho o izquierdo (Castellanos, Kreutzer, Steimberg). Algunos autores realizan la cateterización con sonda hasta la aurícula derecha por la yugular externa (Chávez).

En general, todos los cuerpos empleados son: o combinaciones halogenadas inorgánicas u orgánicas o compuesto de torio (estos últimos han sido descartados por sus efectos radioactivos), en la práctica se emplean sales orgánicas iodadas reduciéndose así a dos los compuestos tipo: el Nosylan (dio drast de los nor-

teamericanos o Perabrodyl Bayer) y el Nitasom.

La cantidad a inyectar varía con la edad 10 cc. en recién nacidos, 12 cc. hasta 3 meses 15 cc. hasta el año; 20 cc. hasta los 2-8 años; 40 cc. en los niños mayores; 60 cc. en el adulto.

Es posible visualizar el lleno sucesivos de todas las cavidades cardíacas tomando las radiografías en rápida serie. La sustancia inyectada pasa a la vena cave superior o la aurícula derecha al ventrículo derecho y arteria pulmonar. Segundos después la sustancia retorna a la aurícula izquierda, de allí al ventrículo izquierdo y luego a la aorta, delimitando sucesivamente el tamaño de las distintas cavidades y revela el grosor de las paredes ventriculares. Como las cavidades se llenan sucesivamente es importante obtener una serie de 6 ú 8 radiografías en un intervalo de 200 segundos. Hay seriógrafos que permiten obtener cuatro radiografías con un intervalo de un segundo entre cada uno de ellas.

El tiempo que tarda la sustancia utilizada en ir de las cavidades derechas a las izquierdas, depende de la edad del individuo y de la cardiopatía.

La sustancia debe ser inyectada rápidamente, evitando así su dilución y por lo tanto la pérdida de su poder contrastante.

Es necesario que una de las series sea obtenida en posición antero-posterior y la otra en oblicuo-anterior izquierda.

La reunión de estos requisitos enunciados hace que la técnica sea dificultosa y cara, requiriendo pa-

ra su obtención perfecta un aparato especial y un "team" de personas entrenadas, además de la total cooperación del enfermo.

La angiocardiógrafía tiene dos fases, una, primera, en la cual aparecen delimitadas las cavidades derechas y la arteria pulmonar con sus ramas, llamada por Castellanos y Pereiras, "dextro-angiocardiógrafía". Una segunda, en que aparecen las cavidades izquierdas y la aorta con sus ramas, llamada "levo - angiocardiógrafía".

Según Krentizer: "sólo la angiocardiógrafía permite de que el diagnóstico es correcto o rectificar otros que con aparente seguridad se han formulado con los demás métodos de examen".

Helen Taussig, si bien reconoce su utilidad en ciertas cardiopatías, se declara menos entusiasta.

Se puede determinar también con la angiocardiógrafía el tiempo de velocidad' en el territorio pulmonar (ventrículo derecho, ventrículo izquierdo).

Estudio angiocardiógráfico de la enfermedad de Roger
(Castellanos González).

Dextro-angiocardiógrafía -

El signo directo, sería la visualización del agujero de la comunicación, pero sólo por excepción se logra esto:

Signos indirectos :

1 - Aspecto dentado del borde externo del ventrículo derecho, expresión gráfica del thrill.

2 - Rechazamiento hacia afuera de la sangre radio-opaca que llega al ventrículo por la sangre no radio-opaca que sale de la comunicación.

3 - Contorno barroso del infundibulum y porción inicial de la pulmonar.

4 - Presencia de una cantidad variable del cuerpo radio-opaco dentro del ventrículo izquierdo.

5 - Tono transparente en el interior de un ventrículo derecho intensamente radio-opaco. Sero angiocardiógrama.

Se nota una cantidad variable de la substancia de contraste que aparece dentro del ventrículo derecho. Si el agujero de la comunicación es pequeño, solo se verá una cantidad escasa del mismo y la pulmonar se note moderadamente contrastada, en cambio el ventrículo izquierdo y la aorta se ven muy densas. Si el agujero de la comunicación es muy grande entonces se ven los dos ventrículos radio-opacos, formando una imagen única; esta imagen es la que se ha llamado "imagen de relleno" (Castellanos González). La aorta contrasta débilmente, la pulmonar se ve bien radio-opaca.

Es decir, que el angiocardiógrama nos permite conocer el predominio de la presión sanguínea y nos da una idea sobre la cantidad de sangre que pasa del ventrículo izquierdo al derecho.

Diagnóstico diferencial

Ante el hallazgo de un soplo sistólico en un individuo asintomático y sin antecedentes reumáticos, de-

bemos descartar la posibilidad de ser comprendido en soplos de otro origen.

Soplos anémicos pueden ser comprendidos con el soplo de la comunicación interventricular, pero cuando la anemia cura y el tenor en hemoglobina se normaliza estos soplos desaparecen.

Soplos funcionales, en ocasiones de suma dificultad para diferenciar del soplo de la comunicación interventricular, quizás su timbre menos rudo, no se acompañan sino raramente del frémito, su falta de propagación al dorso sirve para separarlo del de la comunicación interventricular.

Verificado el diagnóstico congénito del soplo, se nos presenta el problema de diferenciar el soplo de la comunicación interventricular, de los dados por la comunicación de las dos circulaciones en otras localizaciones.

La comunicación interauricular y la persistencia del conducto arterioso, difícilmente pueden ser diferenciados de la comunicación interventricular en los primeros meses de la vida, e imposible de distinguirlos en los primeros días después del nacimiento. Sin embargo, con el crecimiento del ser, la diferenciación se hace cada vez más fácil.

El defecto del septum interauricular puede producir un soplo sistólico o presistólico con su máxima intensidad, a nivel del segundo espacio intercostal izquierdo, irradiando a la región mesocárdica y más raramente a la región de la punta.

El abombamiento precordial es muy frecuente.

La presión arterial es inferior a la normal. Hay hipotensión de la máxima y de la mínima. El pulso es siempre de muy pequeña amplitud.

El contorno de la imagen cardíaca es diferente el cono pulmonar se muestra prominente, con gran ensanchamiento de la aurícula derecha y del ventrículo derecho.

Posteriormente la evolución ayuda al diagnóstico. La comunicación interauricular está expuesta a frecuentes brotes reumáticos susceptibles de neumonía y de arritmias cardíacas, complicaciones que no se presentan en la comunicación interventricular, enfermos muy expuestos, sin embargo a la endocarditis bacteriana aguda o subagudas.

En la persistencia del conducto arterioso se escucha un soplo continuo, soplo de Gibson, telesistólico y protodiastólico, cabalgando sobre el segundo ruido reforzado llamado soplo "en ruido de maquinaria" o de "tren en un túnel" fácilmente reconocible. Se ausculta con preferencia en el segundo espacio intercostal izquierdo, o a veces inmediatamente por debajo de la extremidad esternal de la clavícula izquierda. Otro signo de la persistencia del ductus, es el aumento de la presión diferencial. Por el reflejo desde la aorta la presión mínima baja sirviendo este descenso de la presión diastólica para apreciar el grado del cortocircuito.

Diagnosticado un soplo por defecto septal interventricular, debemos llegar finalmente al diagnóstico de defecto septal interventricular aislado, puro o sea

el diagnóstico de la llamada enfermedad de Roger.

Ya dijimos de la frecuencia con que la comunicación interventricular se acompaña de otras malformaciones cardíacas, constituyendo las formas de comunicación interventricular asociados, saliendo del cuadro de la enfermedad de Roger.

Una de las más frecuentes asociaciones es la coexistencia con un vicio de estructura del conus pulmonaris (estenosis), aparejando cierta dificultad en el vaciamiento del ventrículo derecho hacia la arteria pulmonar y por consiguiente una disminución de la repleción sanguínea pulmonar.

En el año 1944 un grupo de médicos del Hospital Municipal de infancia de La Habana, designó con el nombre "Biologías" a esta asociación, distinguiendo tres grados. En un primer grado la comunicación interventricular es acentuada, y la estenosis pulmonar ligera con una sintomatología y pronóstico semejante a la enfermedad de Roger. Frecuentemente tienen ligera disnea y cianosis en los grandes esfuerzos. La sombra cardíaca es siempre muy globulosa.

En un grado 2, la comunicación interventricular es ligera, y la estenosis pulmonar acentuada; y muy marcados ambos en un 3 grado. Estos dos últimos casos se caracterizan por una sintomatología semejante a la estenosis pulmonar, existiendo en ambos, cianosis más o menos variable.

Debido a la estenosis pulmonar, la presión sanguínea del vestíbulo derecho, iguala y aún puede elevarse por encima de la presión del ventrículo izquier-

do, entonces se establecerá un cortocircuito venoarterial (grado 3) y la cianosis se hace permanente; y extrema en los gritos, llanto etc. del niño.

En estos enfermos el soplo que se escucha, es casi solamente el de la estenosis, con su máximo en la extremidad anterior del segundo espacio intercostal izquierdo y con su propagación a la axila.

Un signo importante es el descrito por Pezzi y Leubry. Se refiere al soplo carotídeo sistólico audible en el cuello, en ambos lados. Esto indica que la presión predomine en el ventrículo derecho. Este soplo es producido por la sangre que después de atravesar la comunicación interventricular se echa en la aorta, haciendo vibrar las carótidas primitivas, posible por la disposición del agujero de la comunicación en la región del cono aórtico.

El electrocardiograma en los grados 2 y 3 muestra desviación axial a la derecha.

La imagen cardíaca está muy agrandada mostrando siempre un corazón en bucco.

Cuando la comunicación interventricular es alta y amplia suele acompañarse de cabalgamiento de la aorta sobre el tabique, adoptando cierto grado de dextroposición, según que concomitantemente haya o no una anomalía de la arteria pulmonar, se llega a los casos de la Tetralogía de Fallot clásica (estenosis o atresia pulmonar, comunicación interventricular, cabalgamiento y dextroposición de la aorta, hipertrofia del ventrículo derecho-), a la tetralogía o complejo de Eisenmenger, que se diferencia de la tetralogía de Fa-

lloot en la arteria pulmonar, la cual a veces es normal, pero en la mayoría de los casos se encuentra dilatada; o es la "enfermedad de Corvisart" que consiste en una tetralogía de Fallot clásica pero con la diferencia de que el arco aórtico se coloca a la derecha cabalgando sobre el bronquio derecho.

En todos estos casos la existencia de cianosis los separa en forma llamativa de la comunicación interventricular pura.

Complicaciones

Los enfermos con cardiopatías congénitas, están expuestos a riesgos de diversa índole. La complicación habitual más importante en el Roger es la endocarditis lenta, aguda o subaguda. Según su estadística Mandre Abbott comprobó esta complicación en el 22% de los casos de cardiopatías congénitas del grupo, mucho menos en el grupo cianótico.

Sospechar cuando en un cardiópata congénito y sin causa visible, la fiebre persiste durante varios días. Realizar de inmediato pruebas de hemocultivo sucesivas en busca del germen responsable. Si la sospecha se confirma hacer grandes dosis de penicilina.

Las causas más frecuentes de la endocarditis parece radicar en las infecciones dentarias (utilización profiláctica de sulfas y penicilina en extracciones dentarias), en las infecciones de orden quirúrgico, abscesos apendiculares, trombosis post operatoria femoral, etc. Entonces, naturalmente, debe in-

dicarse como medida profiláctica la extirpación de cualquier foco infeccioso que se despierte en el organismo.

Dijimos que se observa la endocarditis bacteriana con más frecuencia en las cardiopatías congénitas no cianosantes, por ejemplo, es más frecuente en el Roger que en la comunicación interventricular asociada a estenosis pulmonar.

Según algunos autores, han observado casos que después de la ligadura del conducto arterioso permeable, el hemocultivo se hizo negativo. Explican esto diciendo que al hacerse la ligadura sobre la placa infectada de la arteria pulmonar cesa de pronto la llegada de sangre arteriolizada, disminuyendo el aporte de oxígeno al nido de los gérmenes.

El motivo de la frecuente anidación del estreptococo motor pseudoviridans sobre válvulas enfermas, parece estar en los remolinos líquidos de vaiven que de continuo se producen a su nivel (corriente de cambio de "hin und her" de los alemanes) que llevan a la fácil precipitación de copos de fibrina, medio de cultivo generoso para el crecimiento de los gérmenes. Esto explicaría también esos casos de resistencia al tratamiento penicilínico, dada la multiplicidad de albergue de las bacterias.

No es rara en la enfermedad de Berger la insuficiencia aórtica. El motivo parece radicar en el hecho de que a veces, el septo, además de perforado está retraído, incluyendo la sigmoidea posterior de la válvula aórtica, pero estos casos generalmente pasan

en vida como una insuficiencia aórtica acentuada enmascarando la cardiopatía congénita origen.

Una complicación rara es la afectación del Haz de His o de su rama derecha (el tabique está hendido a ese nivel) aparece entonces un bloqueo de rama. La rareza parece deberse a que en la mayoría de los casos el haz de His se encuentra por detrás del septum membranoso y la perforación por delante de dicho septum.

Otros opinan que dicho haz se desarrolle antes que el septum y cuando existe una perforación puede pasar sobre los bordes del orificio.

La más grave complicaciones que pueden sufrir algunos de estos enfermos es la insuficiencia cardíaca derecha, como consecuencia de reiterados esfuerzos musculares o emotivos que la vida ordinaria implica para él, manifestados en la reiteración de accesos cianociantes traducción de hipertensión ventricular derecha aguda por la gran cantidad de sangre que en esos momentos se vuelcan al ventrículo derecho por el aporte exagerado de las venas cavas más la sangre que llega a través del cortocircuito rompiéndose el equilibrio mantenido por un lecho vascular pulmonar que tiene en juego la casi totalidad de sus reservas y por su corazón que trabaja en el límite de su fuerza. En esos momentos de hipertensión intraventricular derecha aguda, la hipertensión intraparietal forzada ahoga los vasos del interior de la pared y por un reflejo que parte de las paredes del ventrículo derecho, análogo al reflejo de descarga pulmocoronario y pulmo-aórtico

de Schwiigg, cae la tensión en la aorta por lo tanto en la coronaria derecha: es el llamado reflejo de Bezold-Jaresch. Es decir, entonces que tenemos la circulación en el vaso, dificultada y su tensión de entrada, disminuida, en estas condiciones, puede aún cesar el tránsito de sangre por la coronaria derecha, que se produciría cuando la tensión interventricular derecha supera a la tensión diastólica en la carótida o en la radial, suspensión que si pasa en el animal, un tiempo variable de 8 a 20 minutos, sobreviene la muerte. Todo puede restablecerse, surgiendo un reflejo de defensa que reinstaura la circulación coronaria. En efecto, en seguida entran en juego dos mecanismos. Un reflejo presor de ventrículo derecho a la aorta (reflejo de Bainbridge) análogos a los reflejos pesares pulmocoronarios y pulmo-aórtico de Krotz. Como defensa para asegurar la nutrición del músculo amenazado y en hipoxidosis surge la dilatación de la red coronaria en el ventrículo derecho.

Los mecanismos hemodinámicos son absolutamente análogos a los que determinan la insuficiencia aguda del ventrículo derecho en los accidentes de embolia pulmonar o en la respiración en atmósferas de brutales hiperpresiones. Repitiendo aquí algo que ya dije anteriormente (Fisiopatología) el corazón y fundamentalmente sus arterias coronarias, toleran muy mal los aumentos bruscos de tensión arterial en el círculo menor.

Tratamiento de los accesos cianocianos agudos

Se aconseja medicamentos que corten los refle-

jos ventriculares y pulmocoronarios, como la estro-
pina; y los que incrementan la circulación coronaria,
esto es los compuestos purícos, enfilina y teofili-
na.

En los períodos agudos de enfermedad de Roger,
constituyen estos los fármacos de urgencia dados por
vía intravenosa.

La prevención se logra regulando los hábitos
del enfermo, siendo la insuficiencia aguda del cora-
zón muy excepcional con un regimen de vida sedenta-
ria.

Evolución y pronóstico

Mencionaremos ya, que la enfermedad de Roger
generalmente es descubierta en un examen de rutina
fácilmente explicable cuando normalmente no existen
síntomas, transcurriendo la enfermedad en forma le-
tente.

Las formas complicadas son perfectamente com-
patibles con una vida activa y vigorosa, sin que
constituya un handicap para la mayoría de los em-
pleos.

Además cabe destacar el poder de adaptación del
organismo para sobrellevar la cardiopatía. Este fac-
tor de adaptación explica los casos excepcionales de
comunicaciones interventriculares aislados, caracte-
rizados por soplo intenso en la época de la lactan-
cia que desaparecen posteriormente, cuando el cora-
zón se agranda en relación con el normal crecimiento
del niño. Ejemplo también de ello es la hiperglobu-

kie de la "enfermedad azul" que facilita la hemato-
sis, el desarrollo de la circulación colateral en la
coartación de la aorta.

En la comunicación interventricular aislada y
con orificio pequeño, el pronóstico es excelente, no
siendo necesario ninguna restricción en la actividad
normal del paciente. Sin embargo cuando el defecto
septal es suficientemente grande y alto que permite
que la mezcla cause algún cambio en los vasos pulmo-
nares, el pronóstico se hace siempre desfavorable.

Los elementos de pronóstico dependen en gene-
ral del tamaño (por lo general pequeña en el Roger
típico), de la interferencia de la misma para proveer
a una adecuada circulación, o sea fundamentalmente
de la sobrecarga que para el corazón represente la
anomalía.

En las cardiopatías congénitas, el crecimien-
to contribuye a perturbar cada vez más el funciona-
miento del corazón, siendo edades verdaderamente crí-
ticas a este respecto, la época de la realización de
los primeros pasos y la pubertad. Pero también es
exacto, que dentro del grupo de anomalías, del ta-
bique, el tipo que ocupamos caracterizado clínica-
mente en el nacimiento por intenso soplo sistólico,
mejoran cada vez más a medida que progresa la edad,
al punto de llegar a hacerse inaudible y no per-
turbar en lo más mínimo el funcionamiento del cora-
zón.

El pronóstico se torna muy sombrío cuando la

endocarditis bacteriana sub-aguda se instala en el orificio de la comunicación o sobre la pared ventricular derecha opuesta.

El término medio de sobrevida de un enfermo de Roger típico, se calcula entre 14 años y medio y como máximo 49 años.

Tratamiento

La enfermedad de Roger representa una comunicación interventricular pequeña que si bien tiene sus signos importantes, es habitualmente asintomática y descubierto en un examen de rutina. Siendo así generalmente se trata de un niño, adolescente o adulto, que hasta entonces ha llevado una vida sin preocupaciones y restricciones. Diagnosticada su cardiopatía no hay necesidad de limitarle la actividad, permitiendo que sigan llevando una vida normal. Se debe insistir en que la malformación no es seria pero se le dará las explicaciones necesarias para que en el momento oportuno haga el tratamiento profiláctico adecuado. (Ver complicaciones).

De los casos reales o supuestos de Enfermedad de Roger que he podido observar, ya en el Servicio de Cardiología del Instituto General San Martín de La Plata, o en el servicio de igual especialidad del Hospital Ramos Mejía de Buenos Aires, adjunto las historias clínicas de solamente seis enfermos categóricamente certificados su enfermedad por los exámenes actualmente en práctica y su repetición temporaria, eliminando aquellos de diagnóstico dudoso, dados algunos antecedentes de particular significancia (Wassermann y Kahn positiva, hipertiroidismo, diabetes, padecimientos reumáticos etc.).

C A S U I S T I C A

Historias clínicas resumidas

Historia Nº 1

Ficha : 3766 - 8 - 2 51.

N. F. - 4 años - argentina.

Antecedentes hereditarios: padres sanos. Unica hija.

Antecedentes personales: coqueluche. No tiene síntomas.

Examen físico: Peso 15 Kilos. Estado general: bueno.

Respiración: sin particularidad. Pupilas, amígdalas, cuello y tórax normales.

Aparato circulatorio: frémito sistólico intenso cuyo foco de máxima intensidad es a nivel del 4º espacio intercostal a la izquierda del esternón. Sople mesocárdico que se propaga a través de toda la región precordial, a nivel de la zona para esternal izquierda (4º espacio) es mas rudo , tapa completamente el primer tono y ocupa todo el sístole.

Orina: normal. Recuento globular y fórmula.

Rojos: 4.780.000. Blancos: 9.200. Neutrós:64. Eosinófilos:

1. Basófilos ó linfocitos: 30. y Monocitos: 4

Historia Nº 2

Ficha 3859. 1952

M. I. S. argentina. 10 años. Ocupación escolar.

Antecedentes hereditarios: Padres sanos y una hermana sana

Antecedentes personales: paratoditis. Ha hecho siempre vida normal. No tiene síntoma alguno.

Examen físico: peso 34 $\frac{1}{2}$ kilos. Amígdalas hipertróficas.

Torax. Ligero abovedamiento de la región precordial.

Aparato circulatorio: frémito que ocupa el 2º y 3º espacio intercostal izquierdo desde la línea esternal a la mamilar.

Se atenúa en posición de pié. En la misma zona soplo sistólico que ocupa todo el sístole + + + , irradiando en todas direcciones del torax. En su foco de origen tapa completamente el primer ruido. Se ausculta en la línea interes capular humeral izquierda.

Tension arterial: sist. 120. dias: 60.

Examen radiológico: corazón globulosos

Electro cardiograma: normal.

Recuento globular y fórmula.

Rojos: 4.510.000; blancos: 6.200; neutrófilos 59; eosinofilos: 2.

Orina: 1011; cloruros: 5 ‰ resto: normal.

Indice de Katz : 5.50

Tratamiento: se indica regimen de vida y penicilina preparando para la amigdalectomía.

Historia N° 3

Ficha 3770

P. S. polaco. 41 años. Casado.

Ocupación: Depósito frío. Frigorífico Armour.

Antecedentes hereditarios: sin importancia.

Antecedentes personales: amigdalitis, neumonía. No fuma.

Hábito alcohólico discreto. Niega venereas. Algo constipado.

Enfermedad actual: Desde hace 3 años en repetidas ocasiones tiene palpitaciones y cefaleas.

Examen: Aparato circulatorio: frémito en 4º espacio intercostal izquierdo junto al esternón. Soplo mesocárdico sistólico intenso, tapa el primer ruido, su máxima intensidad en 4º espacio intercostal izquierdo junto al ester-

nón, y se propaga a toda la región precordial.

Pulso: 80 por minuto

Tensión arterial: 150 y 70.

Radiografía: Corazón ligeramente globuloso

Electrocardiograma: Normal

Resto sin particularidad.

Historia N° 4

Ficha 6864

A. V. argentino. 5 años.

Antecedentes hereditarios: y familiares: Padres y un hermano sano.

Antecedentes personales: Nacido a término. Lactancia natural. Varicela. Coqueluche y Bronquitis a los 4 años.

Mueve el vientre normalmente. Poca carne. Poco líquido.

Enfermedad actual: No siente nada, pero cuando corre un poco tiene tos perruna. Un médico a quien consultara le encuentra un soplo

Estado actual: talla 114 cms. Peso 23 Kilos

Torax: normal. No hay aumento de vena cardíaca.

A la palpación: suave / cheque en tetilla izquierda. Ritmo cardíaco normal. A la auscultación soplo mitral en punta, mesocárdico. Desdoblamiento franco del segundo ruido pulmonar. Tensión arterial 130 - 80. Examen radiológico: corazón globuloso, tipo Roger. Electrocardiograma normal. Resto del examen sin particularidad.

Historia N° 5

Ficha 5324

A. A. - 9 años

Antecedentes hereditarios y familiares: Padres sanos

Antecedentes personales: Infancia sana

Enfermedad actual: No siente molestia. Concorre al servicio por indicación de un profesional.

Peso: 24,800 Kgms.

Tolerancia al ejercicio: Buena

Signos de insuficiencia congestiva: no existen

Inspección: tórax raquíptico.

Aumento del área cardíaca: no.

Ritmo cardíaco: normal

Auscultación: intenso soplo sistólico en región mesocárdica.

Tensión arterial: 12 y 8.

Examen radiológico: normal.

Examen electrocardiográfico: normal

Orina: normal.

Wassermann y Kahn: normal

Resto del examen: sin particularidad.

Historia N° 6

Ficha: 8405

A. S. 19 años. soltera.

Antecedentes hereditarios: Padres y tres hermanos sanos.

Antecedentes personales: Nacido a término. Lactancia materna. Sarampión. Dice que a los seis años ha tenido parálisis infantil, pero que después de una semana no tenía nada. Menarquia a los 13 años. Normal. Come poca carne y bebe poco líquido.

Enfermedad actual: Dice no tener ninguna sintomatología subjetiva relacionada con el corazón. Ha sido mandada



Radiografía de la
enferma N. E.
Historia Clínica
Nº 1.



Radiografía de la
enferma M. I. S.
Historia Clínica
Nº 2.

por un médico en ocasión de pedir certificado de trabajo.

Estado actual:

Peso: 56 Kilos

Capacidad vital: 200 cc.

Tolerancia al ejercicio: Buena.

Signos de insuficiencia sugestiva: no hay.

Inspección: normal.

Aumento del área cardíaca; normal.

Palpación: frémito sistólico intenso en punta.

Ritmo cardíaco: regular.

Auscultación: soplo sistólico intenso en región mesocardiaca.

Tensión arterial: 13 y 8.

Examen radiológico: corazón globuloso.

Examen electrocardiográfico: normal

Reacción de Wassermann: negativa

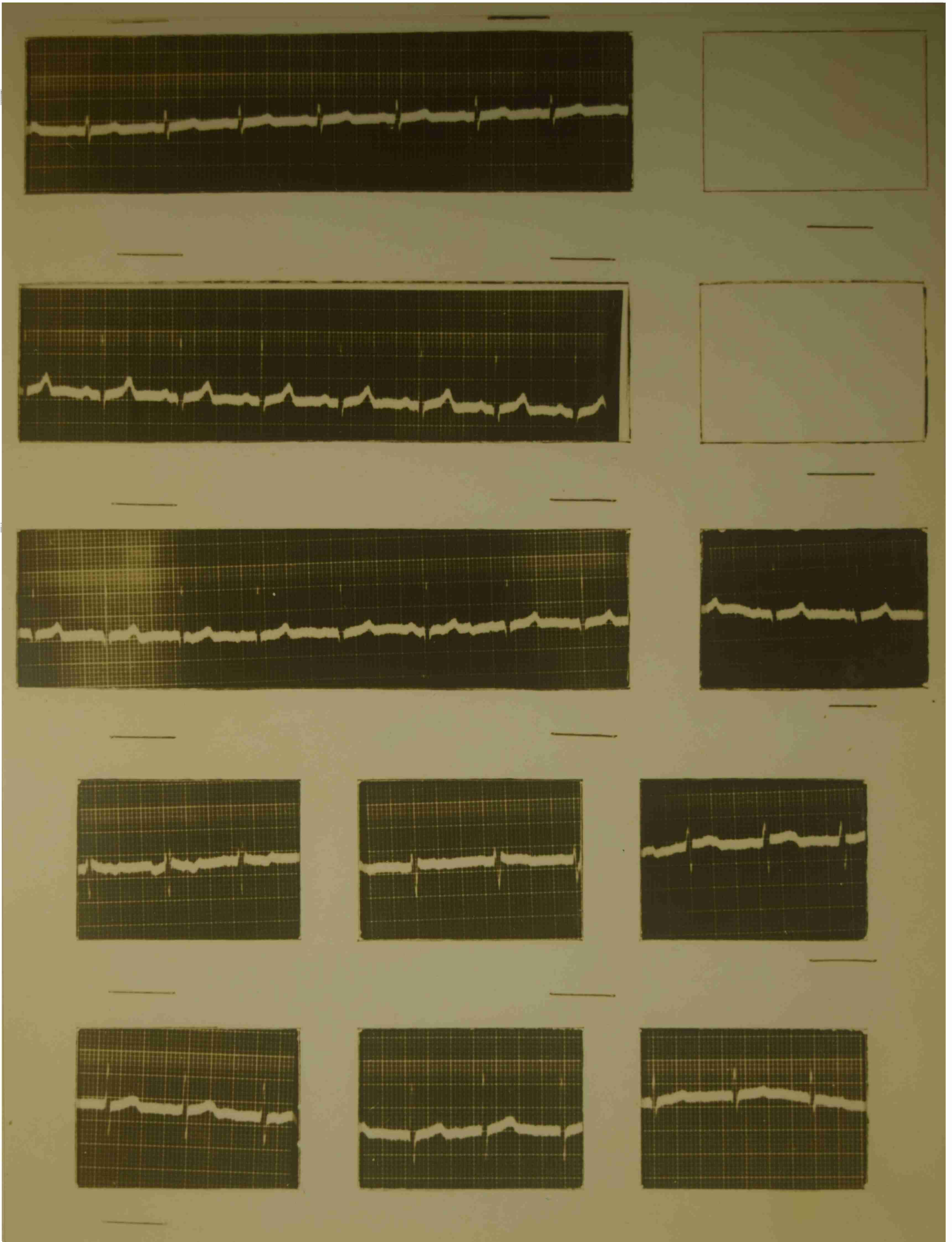
Reacción de Kahn standart: negativa

Reacción de Kahn presuntiva: negativa

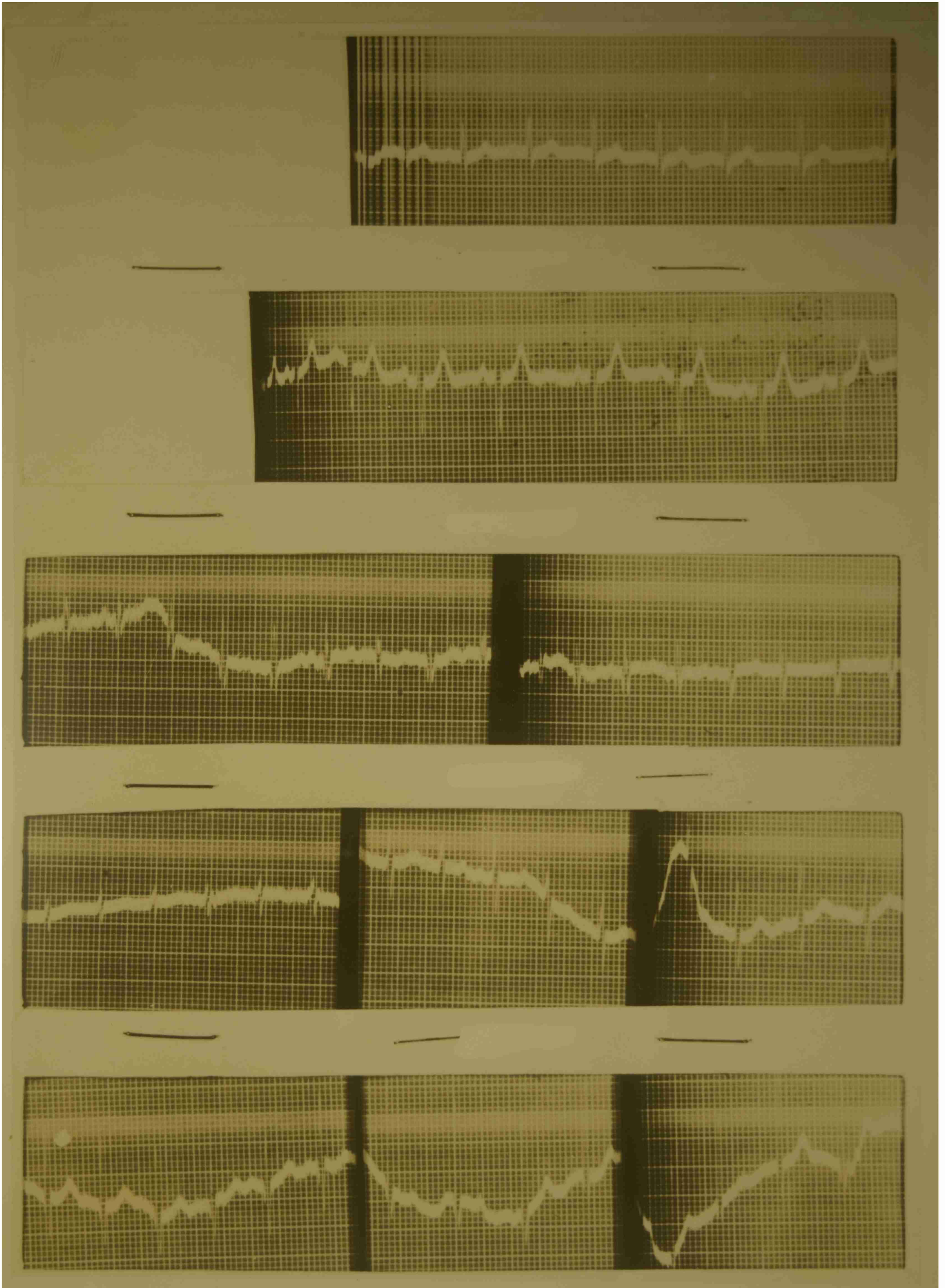
Orina: normal

Resto del examen: sin particularidad.

) - (



Electrocardiograma de la enferma N. B. Historia Clínica
Nº 1.



Electrocardiogram de la enferma M. I. S. Historie Clínica
Nº 2.

B I B L I O G R A F I A

- 1 - Abbott Lande F. - Atlas Of congenital cardiac. 1936.
- 2 - Abbott Lande F. - Congenital heart Disease Nelson, medicine; vol IV. , Nueva York.
- 3 - Abbott Lande F. - and Dawson. W. T. - The clinical classification of congenital Cardiac Disease woth.
- 4 - Abbott; Osler Almon - Vegetative endocarditis in an auricular septal defect. The american heart journal 1941; n. 6. p. 807.
- 5 - Albanesse A. R. ³ V. Cardioangio patías congenitas. La semana médica. 1948 - T. I. pag. 1007.
- 6 - Allende B. y Dumond A. - Consideraciones acerca del diagnóstico de algunas cardiopatías congénitas. Revista de la Sociedad Médica de Santa Fé. 1942 - pag. 29
- 7 - Alvarez J. L. , Sala Moris. Contribución al estudio de las cardiopatías congenitas. Las formas puras y asociadas de la enfermedad de Roger. Revista Clínica Española.
- 8 - Briasco Flavio J. - Un caso de cardiopatía congénite. Adscripción - 126 - 5 - 1947.
- 9 - Brown - Congenital Heart Disesses. London 1939.
- 10 - Calandra Jorge A. - Moreno Brandi José F. - Cardio- patías congénitas. Semana médica. 30 - 1 - 36. pag. 321.
- 11 - Usanegra Augusto - Enfermedades congénitas del corazón. Capítulo XXVII. Biblioteca de medicina interna. T. III.
- 12 - Casambon A. - Malformaciones cardíacas congénitas. Semana médica 1922. T. II. pag. 281.

- 13 - Castellanos Agustín - Cardiopatías congénitas de la infancia. La Habana. Cuba. 1948.
- 14 - Cornejo Ricardo H. - Embriología Médica.
- 15 - Cossio, Arana, Berconsky y Krentzer. - Semana Médica Argentina. T. II. 1938.
- 16 - Cossio P. - Cardiopatías congénitas. I. Clasificación clínica. Semana médica 1938 T II. pag. 361.
- 17 - Cossio P. y Cerconsky I. - La cianosis de las malformaciones congénitas del corazón. La semana médica - 1935. T. I. pag. 1405.
- 18 - Dassen Rodolfo - Tratado de Patología Médica. Tomo I.
- 19 - Dassen Rodolfo - Mosso H. - Beretta J. - Enfermedad de Von Grafe y cardiopatía congenita. Prensa Médica Argentina. pag. 1420. - 8 - VI - 1951.
- 20 - Denis R. - Hendtlass A. P. - Enfermedad de Roger, y tuberculosis pulmonar. La prensa médica Argentina. 1937. T. I. pag. 808.
- 21 - Dias Nielsen Juan R. - El diagnóstico de las cardiopatías congénitas en la infancia. Estudio resumido de sus cuadros clínicos y su diagnóstico diferencial. La prensa médica Argentina 1944 - T. II. pag. 1570.
- 22 - Donzelot F. - D'Allines F. y colaboradores. Tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas y adquiridas. Día médico. 24 - IV - 50.
- 23 - Fischel H. - Compendio de Embriología Humana. Editorial Sebor. S. A.
- 24 - Barrahan - Medicina Infantil.
- 25 - Birand P. etc.) Asteciano. La maladie de Roger. chez l'enfant. A propos de 19 observations de malformations cardiaques sans cyanose.
- 26 - Israel Alberto - Enfermedades congénitas del corazón.

- Semana Médica. 14 -IX -50 pag. 551.**
- 27 - Jimeney Diez. Secciones de Psicología Médica. Vol. I.
- 28 - Jordan Harvey Ernest. M. A. PH. D. S. C. D. Copyright 1948. Textbook of Embryology by.
- 29 - Krentzer R. - Temas de Cardiología Infantil. Cardiopatías congénitas. Cardiopatías reumáticas y pseudo - cardiopatías Infantiles. El Ateneo - Bs. As. 1947.
- 30 - Kentzer R. - Cardiopatías congénitas. Etiología y patogenia. Día Médico. Vol 21. 1949. pag. 2633.
- 31 - Leubry Ch. y Pezzi C. - Traité les Maladies Congenitales du Coeur. Paris 1922.
- 32 - Lombardi Q. - Doble lesión congénita. Enfermedad de Roger y estudio del istmo de la aorta. La semana médica. 1936 . T. II. pag. 1004.
- 33 - Lutembacher R. - Lesión mitral et communication interventriculaire. Archives des maladies du couer - 1940. pag. 168.
- 34 - Macera José M. - Puchelli Alberto B. Cardiopatías congénitas. Su frecuencias en 10.000 escolares de la Capital Federal.
- 35 - Mazzei F. S. - Endocarditis bacteriana subaguda en una cardiopatía congénita. (Enfermedad de Roger). Día médico. Vol 21. pag. 1481. 1949.
- 36 - Moie Blas, Bronstein J. - Importancia de la rubiolo y otras infecciones sobrevenidas durante el embarazo en la génesis de las malformaciones cardíacas congénitas. Revista de cardiología 1947. T. XVI.
- 37 - Mindlin S. - Estol Baleztena M. - Malformaciones congenitas del corazón. La prensa Médica Argentina. 1937. T. I. pag. 1251.
- 38 - Murray Bordon - Cierre de los defectos de la septa

- cardíaca. Anales de Cirujía. Vol. 7, 2132. Año 1948.
- 39 - Ortiz Sinesio. - Comunicación interventricular. Boletín de la Sociedad Médica de Méndoza. Vol. 41 pag. 358. Años 1948.
- 40 - Pinero H. G. - Dificultad en el diagnóstico de la enfermedad de Roger. La tetralogía de Fallot. Patología y clínica de estas lesiones congénitas del corazón. Revista de la Sociedad Médica Argentina. Vol VII, pag. 155.
- 41 - Prado Ortiz Antonio - Diagnóstico clínico de las cardiopatías congénitas. Día médico 5 - XII - 49.
- 42 - Rodrigues Dos Santos F. - Cardiopatías congénitas e grande. Revista Médica Aeronáutica 3 - 403. 1951
- 43 - Roger H. M. and Rudolph C. C. - Congenital ventricular septal defect with acquired complete heart block. American Heart. 41 - 770. - 1951
- 44 - Roger H. - Recherches Cliniques sur la communication congénitale des deux coeur, par inclusion du septum interventriculaire.
- 45 - Ruchelli Alberto P. - Disociación aurículo-ventricular congénita con comunicación interventricular concomitante. (Síndrome de Morquio). Día médico 13 -III 1944. pág. 221.
- 46 - Ruchelli J. A. y Marra A. - Bloqueo aurículo-ventricular completo congénito con Enfermedad de Roger. Síndrome de Morquio. Día médico. 18 agosto 42.
- 47 - Semorile Adolfo.- Angiocardiografía. Boletín de la Sociedad Médica de Méndoza. 1947.
- 48 - Severino F. - Cardiopatías congénitas. Rev. médica de Rosario. 1936. pág. 61.

- 49 - Severino F. - Cardiopatías congénitas. Revista médica del Rosario 1936. pág. 129.
- 50 - Sigal A. - Enfermedades congénitas del corazón. Revista médica del Rosario 1935. pág. 290.
- 51 - Silvertein J. - Cardiopatías congénitas. Revista médica del Rosario. 1936. pág. 140.
- 52 - Tapelle Pedro A. - Tratado de Cardiorangiología.
- 53 - Tanbenslag Leonidas. - Cardiopatías congénitas Día médico. Suplemento 20 - V - 48. N° 4.
- 54 - Tanssig Helen B. m.d. - Congenital malformations of the heart. 1947
- 55 - Varela de Seijas Aguiler. - Contribución a la clasificación y diagnóstico de las cardiopatías congénitas. Revista clínica española. (Jimenez Diaz). Tomo XXXV. 1949.
- 56 - Variot B. - Traité pratique des maladies des enfants du premier age. pág. 492. 1921. París.
- 57 - White Paul D. - Heart Disease. 2ª edición. Nueva York 1937.
- 58 - Zabłudovich Salomón. - Progresos terapéuticos en medicina interna durante el año 1947. Aparato circulatorio. Arteriopatías perisféricas. Flebotrombosis. Hipertensión arterial. Cardiopatías congénitas. La prensa médica argentina 1948. T.I. pag. 279.
- 59 - Angiocardiografía en el niño. Semana médica 51 -633. Año 1944

Stamer

June 93 paper
~~CONFIDENTIAL~~

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS



PROSECRETARIO

CONFIDENTIAL