

LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS EN EL ECUADOR

Dres. Lenin González y Hernán Alvarez,
Servicio de Cardiología,
Hospital General de las Fuerzas Armadas, Quito.

Siendo el Hospital General de Fuerzas Armadas de Quito un centro nacional de concentración, concurren a la consulta de Cardiología y Pediatría del hospital un buen porcentaje de lactantes, niños y adolescentes con el diagnóstico presuntivo de una cardiopatía congénita a investigarse por exámenes de laboratorio y gabinete, incluyendo valoración hemodinámica completa con cateterismo cardíaco, por gammagrafía cardíaca, para considerar en diagnósticos de exclusión, y/o tratamiento clínico especializado y/o corrección quirúrgica paliativa o total de su malformación cardíaca y congénita.

Según estadísticas realizadas por nosotros en el Hospital Militar la incidencia global de cardiopatías congénitas, está en el rango del 18%, siendo las de mayor incidencia aquellas con cortocircuito arteriovenoso como la PCA, la CIV, y la CIA; y esto se ex-

plica, por cuanto vivimos en una ciudad de altura media (Quito, 2.818 m. sobre el nivel del mar) y a una presión barométrica (547 mmHg.), en donde la ligera hipoxia ambiental condiciona la mayor frecuencia de estas cardiopatías, y el desarrollo más precoz y temprano de hipertensión arterial pulmonar.

Cabe señalar la asistencia de niños sospechosos de cardiopatía congénita de los diferentes centros provinciales del país, a través de los centros de salud del Ministerio de Salubridad, de los casos enviados del Patronato Nacional del Niño y la Familia, y finalmente por los médicos que se encuentran realizando el año de Medicatura Rural. Una vez que el caso sospechoso de una anomalía cardíaca congénita es recibido a través de un memorándum que solicita ayuda, el caso es remitido a la Jefatura del Servicio Social, donde se practica una valoración

socio-económica del caso, siendo enviado de inmediato a la consulta de cardiología, donde se elabora una historia clínica completa desde la anamnesis con antecedentes de embarazo, parto y postparto y una exploración física completa y del sistema circulatorio. Calificada la historia clínica por el médico especialista, se solicitan exámenes de laboratorio completos que incluyen: Biometría Hemática, Química Sanguínea, Pruebas Reumáticas si el caso lo requiere, Elemental y Microscópico de Orina; y exámenes de gabinete como la Teleradiografía de corazón AP, OAI, OAD y un ACG con las doce derivaciones clásicas y volvemos a analizar el caso con los médicos del equipo. Si el caso revela únicamente un "soplo funcional", explicamos a los padres del niño que el caso no tiene importancia patológica, que no requiere medicación, que puede hacer actividad física normal y le solicitamos un chequeo anual.

En caso de que tengamos bases clínicas y exámenes de gabinete muy sugestivos de cardiopatía congénita solicitamos exámenes de gabinete un poco más sofisticados, tales como el registro gráfico de la auscultación cardíaca, de los latidos arteriales (FONOMEKANOCARDIOGRAFIA), valoración por ultrasonido (ECOSONOGRFIA SIMPLE, CONTRASTADA Y BIODIMENSIONAL), un estudio de cromosomas (CARIOTIPO) y una valoración hemodinámica completa por cateterismo cardíaco derecho, izquierdo o mixto, con evaluación angiográfica por cine (CINEANGIOGRAFIA),

y si el caso lo requiere valoración radioisotópica (RADIOANGIOGRAFIA) y en las cardiopatías congénitas complejas practicamos CINEANGIOCARDIOGRAFIA. Teniendo todos estos elementos de juicio los miembros del equipo conjuntamente con los colegas del Servicio de Cirugía Cardiotorácica que tenemos una vez por semana (los días martes) presentamos el caso en sesión clínico quirúrgica del Servicio; en algunas ocasiones con los miembros del servicio de Pediatría y Anestesia para planteamiento, discusión y toma de la decisión a seguirse: unas veces evolución natural y en otras ocasiones y la mayoría de veces planteamiento de corrección quirúrgica paliativa y/o total y recomendaciones para la técnica a seguirse. El caso va a cirugía y su seguimiento inmediato lo tenemos en nuestra unidad de Cuidados Intensivos (UCI) para días después pasar a control clínico del servicio de cardiología y/o pediatría, donde permanece por término medio de dos a tres semanas, siendo dado de alta con una copia de la hoja frontal y epicrisis y una carta explicativa al médico de la Unidad Militar, o médico civil que envió el caso, y en otras ocasiones una carta memorándum a los directivos del Patronato Nacional del Niño y la Familia.

EPIDEMIOLOGIA DE LAS CARDIOPATIAS CONGENTAS

Al momento actual hablando de la etiopatogenia de las cardiopatías congénitas, tenemos unos cuantos elementos de juicio comprobados y ciertos;

en cambio, hay otros elementos de juicio meramente especulativos y teóricos.

Lo que sabemos es que el niño se forma, completamente desde el punto de vista cardiovascular y neurológico el primer trimestre del embarazo, de ahí que, nosotros no aconsejamos la administración de analgésicos simples y compuestos, sedantes y tranquilizantes mayores o menores, anticonvulsivos, antibióticos, especialmente tetraciclinas, antiméticos, especialmente la clorpromazina, ya que se corre el riesgo de que el producto fetal en un buen porcentaje de casos nazca con anomalías cardíacas y/o nerviosas. Igualmente si la madre en este trimestre de gestación ha presentado enfermedades eruptivas como viruela, varicela y/o escarlatina, sugerimos previa interconsulta con el servicio de Gineco-obstetricia la posibilidad de un logro terapéutico, ya que por la experiencia que tenemos tanto nacional como mundial, el producto en alto porcentaje tendrá anomalías congénitas.

Sabemos también dentro de los antecedentes heredo-familiares los casos de madres jóvenes, padres entre la quinta y séptima década de la vida, y/o con antecedentes de sordomudez, distrofias y/o luxaciones de cadera; de ahí nuestra insistencia de que se establezca como ley nacional el que se practique estudio de los cromosomas (CARIOTIPO) en las parejas que van a contraer matrimonio.

En la historia del parto y post-partum es indispensable y necesario averiguar antecedentes de toxemia gravídica, amenaza de abortos repetidos,

partos con expulsivo prolongado, embarazos con fetos macerados, casos de prematuridad y desnutrición fetal, casos de cesarias repetidas, hipoxia neonatal, llanto retardado, hipermadurez, multiparidad, casos de placenta previa y/o de mola, a más de antecedentes de hipertensión arterial, obesidad, hiperlipoproteinemia y/o casos de diabetes en las madres. Igualmente es importante averiguar a la madre, a más del uso de fármacos, la administración prolongada de anticonceptivos orales y la práctica de tabaquismo por varios períodos prolongados.

Desde el punto de vista genético en muchas ocasiones el agente causal del Síndrome Congénito queda sin identificar; se trata de un gen de baja penetrancia?, de un teratógeno desconocido?, y/o de una misma anomalía cromosómica? De ahí que como señala María Victoria de la Cruz, es precisamente esta imprecisión científica un aliciente más en el estudio de la Cardiología Pediátrica.

CLASIFICACION PRACTICA DE LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS

Es por todos conocido que en vida fetal, donde los pulmones no funcionan todavía, nosotros logramos vivir y desarrollar gracias a dos mecanismos: un conducto arterioso que une la aorta con la arteria pulmonar y un foramen oval permeable a nivel del tabique interauricular. Una vez que se produce el parto por vía vaginal, el niño al chillar y gritar y por ende al respirar, se produce la expansión de los pulmones

y el cierre espontáneo del foramen oval, y la fibrosis del conducto arterioso, estableciéndose el circuito mayor o sistémico que lleva nutrición a los diferentes órganos y sistemas; y el circuito menor que lleva circulación a los pulmones.

Por las diferentes causas etiopatogénicas anotadas en el capítulo anterior, vamos a tomar una serie de anomalías cardíacas, que en un menor porcentaje se asocian a anomalías del Sistema Nervioso Central, gastroenterológicas, endocrinológicas, etc.

Cada escuela cardiológica en el mundo, ha dado una clasificación de las cardiopatías congénitas, unas veces sencillas y otras complejas.

Nosotros daremos una clasificación sencilla y práctica que hace relación a la anatomía y a la fisiopatología. Dividiremos a las cardiopatías congénitas en tres grandes grupos:

PRIMER GRUPO.—

Cardiopatías congénitas con cortocircuito arterio-venoso y/o de izquierda a derecha (las más numerosas en ciudades de altura media como Quito), en las que tenemos la persistencia del conducto arterioso (PCA), la comunicación interventricular (CIV), la comunicación interauricular (CIA) y en un porcentaje mucho menor las ventanas aortopulmonares (VnAO-P).

SEGUNDO GRUPO.—

Cardiopatías congénitas con cortocircuito veno-arterial y/o de derecha a

izquierda, en las que predominan por orden de frecuencia e incidencia los complejos de Fallot (TRILOGIAS, TETRALOGIAS, PENTALOGIAS) y en una incidencia menor la transposición de los grandes vasos (TGV) corregida y no corregida, el tronco común (TC) según clasificación de Colett y Edwards, la anomalía de Ebstein (Ventriculización de la Tricúspide), la atresia tricuspídea (varios grados), la doble emergencia de los grandes vasos del ventrículo izquierdo y/o ventrículo derecho, las cámaras cardíacas cruzadas (criss Cross), los ventrículos únicos con sus diferentes variedades, el canal atrioventricular (parcial o total) y, la fibroelastosis miocárdica, estimándose lógicamente que estas últimas son más complejas y severas.

TERCER GRUPO.—

Anomalías congénitas de las sigmoides y/o aurículo ventriculares, en las que tenemos:

Las coartaciones aórticas tipo infantil y adulto, las estenosis aórticas y/o pulmonares; las estenosis subaórticas dinámicas (algunos los incluyen en los capítulos de las miocardiopatías), la estenosis mitral y/o tricuspídea congénita, el síndrome de la hendidura de la mitral (cleft de la mitral), y finalmente: estenosis uni y bilaterales de las arterias pulmonares, las anomalías del arco aórtico y sus vasos de emergencia (aortitis, dobles arcos aórticos, etc.).

MANIFESTACIONES CLINICAS DE LAS(CARDIOPATIAS CONGENITAS ACIANOTICAS

Enfatizamos repetidamente que este grupo de cardiopatías es el más frecuente dentro de las cardiopatías congénitas, ya que vivimos en la ciudad de Quito (ciudad de altura media), donde igualmente por la ligera hipoxia ambiental, el desarrollo de hipertensión arterial pulmonar es más precoz y frecuente en etapas tempranas del desarrollo del niño.

Hace una década aproximadamente por muestras casuísticas nacionales, la anomalía de este grupo más frecuente era la persistencia del conducto arterioso (PCA), pero en estos últimos años como el conducto ha sido diagnosticado más frecuentemente y corregido quirúrgicamente más precozmente, en la actualidad la anomalía que ocupa el primer lugar es la comunicación interventricular (CIV), luego le sigue el PCA y en menor incidencia la comunicación interauricular (CIA) como comparándose con baja incidencia la ventana aortopulmonar y la fístula de seno de Vasalva coronario derecho roto al ventrículo derecho.

Dentro de las manifestaciones clínicas comunes en este grupo de cardiopatías congénitas tenemos:

1.— Déficit en el desarrollo pondero estatural (según tablas nacionales de peso y talla) explicable por el cortocircuito arteriovenoso; siendo más ostensible el déficit en la CIV, aunque, en los niños con CIA es

característico la finura de sus rasgos "habitus gracilis".

2.— El otro hallazgo clínico común son los antecedentes de cuadros congestivos pulmonares a repetición, explicable igualmente por el cortocircuito A-V, acompañados de epistaxis a repetición por simpaticotomía de los niños.

3.— La manifestación diferenciable la hace la auscultación cardíaca, ya que por ejemplo, en la PCA típico con normotensión pulmonar, es característica la presencia de un soplo cardíaco continuo, en maquinaria, tipo GIBSON en foco pulmonar y salvo en los casos en que se desarrolla hipertensión arterial pulmonar el soplo se fragmenta y se incrementa la intensidad del segundo ruido. En cambio, en la auscultación de la CIV membranosa, el epicentro de auscultación es mesocardio paraesternal izquierdo, soplo holosistólico rudo, irradiado en banda transversalmente, dependiendo la intensidad del 2R en la repercusión en la presión pulmonar; en cambio, la CIV muscular (Roger) da soplos fraccionados sistólicos, de alta tonalidad de intensidad ligera y con escasa irradiación.

La CIA a la auscultación se expresa por desdoblamiento fijo y constante del 2R en foco pulmonar (bloqueo incompleto de la rama derecha por electrocardiografía), y la presencia de un soplo eyectivo por estenosis dinámica de la pulmonar, aunque en esta patología

el desarrollo de la hipertensión pulmonar es menos frecuente.

Diremos que la auscultación de la ventana aorto-pulmonar y de la fístula coronaria a ventrículo derecho da igualmente un soplo continuo en maquinaria, aunque su localización es más baja, el mesocardio. En un porcentaje de casos y por la importancia del cortocircuito especialmente en los lactantes, podemos encontrar signos de insuficiencia cardíaca congestiva y dependiendo de que haya hipertensión arterial pulmonar son propensos a dar manifestaciones de endocarditis infecciosa sobreañadida.

MANIFESTACIONES CLINICAS DE LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS CIANOTICAS

Lógicamente la manifestación clínica más expresiva es la presencia de cianosis (niños morados) generalizada en piel y tegumentos, especialmente conjuntivas; labios y lechos ungueales, la misma que se va aumentando por las crisis del llanto o irritabilidad del niño (incremento del cortocircuito venoarterial), presentando con relativa frecuencia las conocidas crisis hipóxicas (alferesía según el pueblo), caracterizada por incremento de la cianosis, crisis convulsivas, relajación de esfínteres, luego de lo cual viene una astenia y adinamia marcada e incluso pudiéndose presentar lipotimias y crisis de muerte súbita.

El tronco común variedad extrema, la transposición de los grandes vasos

no corregidas, las atresias tricuspídeas, son las cardiopatías que más precozmente se manifiestan por cianosis, incluso en los primeros días de nacido; en cambio los complejos de Fallot se manifiestan con cianosis más tardíamente, en la lactancia y edad preescolar, aunque lógicamente dependerá todo esto de la severidad de la estenosis pulmonar.

Las cardiopatías congénitas con marcada cianosis y poliglobulia importante son propensas a expresarse con manifestaciones neurológicas de accidente cerebrovascular por trombosis, y por ello hay que plantear en dichas patologías cirugía paliativa por creación de fístulas arteriovenosa.

Igualmente estas cardiopatías cianóticas dan déficit del desarrollo pondoestatural aunque en menor grado, en un porcentaje menor pueden expresarse por signos de insuficiencia contráctil ventricular, ya que igualmente son muy sensibles a la hipoxia.

EXAMENES DE LABORATORIO Y GABINETE DE LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS PARA SU DIAGNOSTICO

Una vez realizada la anamnesis, historia clínica completa en un paciente con el diagnóstico presuntivo de cardiopatía congénita solicitamos una serie de exámenes de laboratorio y gabinete que nos confirmarán o no nuestro diagnóstico presuntivo a más de revelarnos la repercusión de dicha patología que tiene sobre el paciente.

Es indispensable en estos niños solicitar estudio de los cromosomas (CARIOTIPO) del paciente, si es factible de los padres, ya que hay una serie de anomalías con alteración de los cromosomas, lo que se ha dado a llamar las CROMOSOMOPATIAS AUTOSOMICAS, ejemplo: el Síndrome de Down (CIV más Mongolismo), el Síndrome de TRICHERS COLLINGS (Disostosis mandíbulo facial más cardiopatía congénita, para citar algunas.

Como exámenes rutinarios necesitaremos solicitar una biometría completa (en lactantes por micrométodo), una química sanguínea elemental; EMO de orina y coproparasitario.

Como exámenes rutinarios solicitaremos para gabinete primariamente una TeleRx de corazón, AP, OAI, OAD, para valorar visualmente la concordancia visceratrial; situs solitus: cámara gástrica a la izquierda y área hepática a la derecha; situs inversus: cámara gástrica a la derecha y área hepática a la izquierda; situs ambiguos: área hepática central; heterotaxias (posiciones viscerales diferentes en el abdomen), anesplenias, etc. Igualmente solicitaremos valoración de la actividad eléctrica del corazón por medio del ECG de doce derivaciones clásicas, con campanas electrodos de diferentes tamaños según edades y la derivación derecha VIR. Incluiremos también registro gráfico de la auscultación cardíaca y de los pulsos centrales y periféricos, la llamada FONOMEKANOCARDIOGRAFIA. Solicitaremos igualmente el registro visual de las cavidades cardíacas por ultrasoni-

do: la ECOSONOGRAFIA SIMPLE e inyectando soluciones glicosadas hipertónicas: la Ecosonografía contrastada. En ciertos casos para ver actividad de los vectores eléctricos cardíacos, especialmente en cardiopatías congénitas complejas solicitaremos la VECTOCARDIOGRAFIA.

Con todos estos elementos de juicio, teniendo ya un diagnóstico muy confiable de una cardiopatía congénita, solicitamos la realización de dos métodos más:

1.— La valoración hemodinámica completa por ceterismo cardíaco para: analizar el O₂ en muestras sanguíneas: la Gasometría; registrar la presión de las diferentes cavidades en mmHg.: la Tensiometría; y disparar medio de contraste con filtración con cámara decimos: la Cineangiocardiografía, en diferentes oblicuaciones del paciente (posiciones axiales), y en un porcentaje de casos el registro gráfico del Haz de Hiz (Hisograma del Haz de Hiz). En los centros hospitalarios de concentración se puede solicitar también la Radioangiocardiografía: inyección de materiales radioisotópicos y captación del mismo en la circulación y recirculación del corazón y grandes vasos, por medio de una cámara gamma.

RESUMEN

Consideramos que el diagnóstico, tratamiento y prevención de las cardiopatías congénitas, representa todavía en nuestro medio un problema para los servicios médicos del Ministerio de

Salud Pública, del Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social y la Sanidad Militar.

Sugerimos que para el estudio adecuado y correcto de estas patologías frecuentes en la niñez y adolescencia, es indispensable y mandatorio llevar ciertas pautas teóricas y prácticas para sistematizar y metodizar el estudio de las cardiopatías congénitas.

De ahí que es básico establecer el desarrollo de una correcta historia clínica, que incluya en la anamnesis los antecedentes prenatales, heredo-familiares, historial del período del partum y post-partum (factores de riesgo de la madre), e iniciar en nuestro país el estudio regular y continuo de los cromosomas en el niño y sus padres.

En un segundo plano realizar ordenadamente una buena historia clínica, incluyendo en la exploración física, a más de la valoración detallada del sistema cardiovascular, la exploración de los otros órganos y sistemas de nuestra economía humana.

Es básico también insistir en la complementación adecuada de la realización de exámenes de laboratorio y gabinete, que incluya por lo menos el estudio electrocardiográfico, radiológico y fonocardiográfico de estos pacientes, que será complementado por la valoración ecocardiográfica bidimensional, y de la respectiva valoración hemodinámica que incluye gasometría, tensiometría y angiografía cardíaca.

Con todo lo anteriormente anotado planteamos corrección quirúrgica, la misma que puede ser paliativa y/o correctora total, la que se realizará a

edades tempranas de la vida, con lo cual consideramos que las cifras de morbimortalidad de las cardiopatías congénitas en el Ecuador disminuirán significativamente.

Con todos estos elementos de diagnóstico planteamos la corrección quirúrgica paliativa o correctora total que será descrita en otro capítulo.

En caso del óbito del niño en post-operatorio inmediato y/o tardío recabamos de los padres y/o personas responsables del caso la autorización correspondiente para estudio necrópsico macro y microscópico de cavidad torácica y abdominal, para visualizar las cavidades cardíacas, su relación con los grandes vasos (concordancias y/o discordancias vísceroarteriales), la disposición del piso aurículo ventricular, las anomalías de las sigmoideas aórticas y pulmonares, el origen del árbol coronario; en fin, valoración de todo el complejo cardio-pulmonar y sus relaciones con las vísceras abdominales: estudio anatómico y embriológico infantil.

En casos de cardiopatías congénitas muy complejas, incluso con la pieza de necropsia, no estamos capacitados en dar un diagnóstico claro y conciso y únicamente lo que hacemos es plantear modelos embriológicos de dicha cardiopatía congénita compleja, para poder presentarlos y discutirlos con otros grupos cardiológicos en miras de poder sacar conclusiones para futuros casos a manejar.

MEDIDAS CLINICAS EN EL PACIENTE CARDIOPATA CONGENITO EN SU MANEJO

En el caso de los niños con cardiopatías congénitas acianóticas: PCA, CIV, CIA, ellos potencialmente pueden presentar cuadros congestivos pulmonares, y/o signos de insuficiencia cardíaca congestiva. El cuadro de una bronquitis aguda deberá ser tratado con antibióticos de amplio espectro como por ejemplo la ampicilina, cefalosporinas, para nombrar algunos; mucolíticos tipo bromhexina; 02 al 40 o 50%, y nebulizaciones de aerosoles, intermitentes y/o continuos con metil prednisona, bromhexina y estreptoquemetina.

En los casos de manifestaciones de insuficiencia cardíaco-congestiva (JCC) y en los casos de crisis de taquicardia paroxística supraventricular, usamos cardiotónicos del tipo de la digital; y como dosis de ataque usamos orallanatócido C en gotas (cedilanid); en niños menores de dos años: 0,05 mg/kg. IM o IV y en niños mayores de dos años 0,03 mg/kg. IM o IV. El tratamiento de mantenimiento solemos hacerlo ya con Digoxina y/o betametil digoxina (Lanicor o Lanitop), en niños menores de dos años 0,07 mg/kg. VO y en mayores de dos años 0,05 mg/kg. VO. Ya como dosis de mantenimiento a largo plazo usamos diariamente una cuarta parte de la dosis de digitación oral.

Para que haya resolución de los edemas usamos un diurético tipo furosemida (Lasix), por vía oral de 2 a 3 mg/

kg/día y por vía intravenosa y/o intramuscular 1 a 2 mg/kg/día. En tratamiento prolongado es imprescindible adicionar K parenteral y/o oral.

En casos de insuficiencia cardíaca congestiva en estudios avanzados y que no responden al tratamiento usual con digital, usamos adrenalina: 0,5 a 1 mcgr/kg/minuto Iv y/o estimulantes beta adrenérgicos tipo isoproterenol en preparados en solución con bicarbonato sódico y glucosa en proporciones variables según el estado de la glicemia y PH en goteo IV, de manera que el isoproterenol pase 0,1 a 0,2 mcgr/kg/min.

En los casos de los niños con cardiopatías congénitas cianóticas en que son frecuentes las crisis hipóxicas y el incremento de la cianosis central, usamos varias medidas útiles, como por ejemplo inhibidores de los receptores beta adrenérgicos tipo propanolol (in-deral) a dosis de 1 a 2 mg/kg/día VO. Si durante las crisis corroboramos la existencia de acidosis está contraindicado el bloqueador.

Para sedar al paciente en las crisis convulsivas hipóxicas, usamos el sulfato de morfina a dosis como lo señala la Dra. Helen Taussing de 0,1 a 0,2 mg/kg/dosis cada 6 horas, vía SC o fenobarbital VO a dosis de 1 a 2 mg/kg. cada 6 horas o por vía intramuscular 1 mg/kg/dosis. En casos de anemia poshemorrágica (postcateterismo y/o cirugía), o anemias absolutas o relativas de los estados hipoxámicos, podemos administrar hematíes concentrados a dosis de 5 - 15 cm³/kg. y/o sangre total: 10 a 30 cm³/kg/peso. En ca-

sos de tratamiento prolongado de la anemia relativa que puede existir en enfermos con cianosis e isquemia pulmonar usamos diferentes preparados de sales de Fe a dosis de 6 mg. por kg/día VO.

CORRECCION QUIRURGICA DE LAS CARDIOPATIAS CONGENTAS PALIATIVAS Y CORRECTORAS TOTALES

Una vez establecido el diagnóstico por clínica y exámenes de laboratorio y gabinete incluido cateterismo cardíaco, el caso es presentado a sesión clínico-quirúrgica del servicio para su aceptación para corrección quirúrgica, en unas veces por cirugía paliativa, y en la gran mayoría de veces por cirugía correctora total.

Dentro del grupo de cardiopatías congénitas con cortocircuito arteriovenoso tenemos:

1.— La PCA: sabemos por estudios clínicos patológicos de la literatura mundial (Graham - Inglaterra), que el conducto arterioso puede fibrosarse y cerrarse hasta los nueve meses de vida en los lactantes; de ahí que nosotros consideramos que un conducto que no se ha fibrosado espontáneamente en su evolución natural hasta el año de edad, no lo hará posteriormente, por lo que seguimos la premisa dictada por Quijano - Pittman del Instituto Nacional de Cardiología de México, quienes señalan que "PCA diagnosticado es equivalente a PCA operado" y aún más sabiendo que en países de altura media como Quito, estos casos evolucio-

nan precozmente con hipertensión arterial pulmonar, es que todos los grupos cardiológicos del área andina sugieren y practican la corrección quirúrgica precoz (sección y sutura) en edades tempranas de la vida.

Como dato de interés cabe anotar que hay estudios en la bibliografía mundial, de que en lactantes prematuros con PCA, en la primera semana de vida se puede administrar indometacina oral y en un buen porcentaje de casos puede haber fibrosis y cierre del conducto. Por otra parte un grupo de la Escuela Cardiológica Alemana practicando cateterismo cardíaco mixto, arterial y venoso al niño, provoca el cierre del conducto anclando un aditamento especial de teflón que ocluye el conducto. Añadamos finalmente que un PCA con severa hipertensión pulmonar, con presión igual o mayor a la sistémica es prácticamente inoperable, ya que conlleva cifras de mortalidad elevadas por falla aguda del ventrículo izquierdo, taquiarritmias ventriculares severas, edema agudo de pulmón.

En los casos de comunicación inter-ventricular a nivel muscular, aquella llamada enfermedad de Roger que generalmente es uno o varios orificios en el tabique muscular, frecuentemente estos niños tienen un desarrollo ponderoestatural normal; no presentan cuadros congestivos pulmonares y son únicamente hallazgos auscultatorios de un soplo proto o protomesosistólico, con escasa irradiación y 2R pulmonar normal. Por la bibliografía mundial y nuestra experiencia, sabemos que dejando a estos niños en su evolución natural

con controles periódicos en un buen porcentaje de casos, aproximadamente en un 60% puede haber lo que se llama "El cierre espontáneo de Roger" el mismo que puede ocurrir hasta los 12 a 14 años de edad.

El problema que se plantea es con la CIV membranosa cuya corrección quirúrgica óptima es a los 5 años de edad, dependiendo lógicamente del factor de la hipertensión arterial pulmonar. El niño es operado en nuestro medio con un peso de 13 a 15 kilos, y con tiempos promedios de 60 minutos en circulación extra corpórea. Cuando el orificio de la comunicación es pequeño se realiza un surget continuo, en cambio cuando el orificio es grande se procede a la colocación de un parche de teflón y/o pericardio, evolucionando los pacientes favorablemente en el post-operatorio inmediato.

Se complica el panorama de estos niños, cuando se presentan los signos de hipertensión pulmonar, sea desde el nacimiento (Complejo de Eisenmenger), o cuando en su evolución natural desarrolla hipertensión arterial pulmonar, con dextroposición de la Aorta y cianosis (Síndrome de Eisenmenger). En estos casos debemos ser muy cuidadosos en la valoración hemodinámica de estos casos, para aquilatar si la hipertensión y resistencias pulmonares son únicamente móviles por hiperflujo o fijas ya por daño anatómico: hiperplasia de la íntima e hipertrofia de la media muscular de la arteriola pulmonar, administramos oxígeno o drogas como el PRISCOL o el DESERIL y valoramos la respuesta del

paciente. El caso de severa hipertensión pulmonar igualando o superando a la sistémica, cortocircuito A-V invertido y resistencias pulmonares fijas contra-indicamos la cirugía, ya que en el 100% de los casos se presenta mortalidad por edema agudo de pulmón, arritmias ventriculares severas, y parada cardíaca.

Finalmente hablando de la comunicación interauricular es aquella patología que tiene mejor pronóstico en su evolución natural.

Igualmente si se trata únicamente de una persistencia del foramen oval, es nula su repercusión y no tiene problemas.

En caso de CIA, sea tipo fosa oval (más frecuente), ostium primum, y/o ostium secundum, practicamos corrección quirúrgica bajo circulación extra-corpórea, con surget continuo cuando el orificio de la comunicación es pequeño o colocando un parche de teflón y/o pericardio para el cierre de la CIA.

En los casos de CIA que se acompaña de desembocadura anómala total o parcial de venas pulmonares, se realiza plastía para que aquellas drenen en su aurícula izquierda respectiva.

Finalmente cabe anotar que en los casos de corrección quirúrgica de CIV perimembranosa y/o ostium primum, al colocar el parche hay que tener cuidado con el sistema de conducción del haz de His que corre en el borde inferior del defecto, pudiéndose presentar en un porcentaje bajo en el post-operatorio inmediato, signos de bloqueo AV completo que requerirán la implantación de un marcapaso cardíaco.

co y de ahí que estos niños salen de la UCI con electrodos de marcapaso en prevención de esta complicación.

En los casos de las cardiopatías congénitas con cortocircuito venoarterial (cardiopatías cianóticas de la infancia), la más frecuente en presentación e incidencia son los complejos de Fallot, y de ellos la más representativa es la tetralogía de Fallot; en un 30% de los casos tiene Aorta descendiendo por el lado paravertebral derecho (Síndrome de Courvisart).

En nuestro medio se practica cirugía correctora total, valvulotomía y/o infundiblectomía pulmonar, cierre de la CIV basal perimembranosa con parche de Teflón y/o pericardio, con plastía para que la aorta emerja totalmente del ventrículo izquierdo, en niños con peso superior a los 15 kg. (ya que no tenemos hipotermia profunda). En lactantes y niños menores de ese peso practicamos cirugía paliativa que permita llevar sangre más oxigenada a los pulmones y que produzca en la evolución del niño un mayor desarrollo muscular del ventrículo izquierdo, para en una edad mayor del paciente practicar con confianza una cirugía cardíaca correctora total.

Dentro de la cirugía paliativa, tenemos la creación de fístulas arteriovenosas las que han variado según las escuelas cardiológicas, así tenemos: la primera y clásica fístula de Blalock-Taussing que une una de las ramas de la arteria pulmonar con la subclavia oponente al trayecto del arco aórtico en su descenso; y cuando el lactante es muy pequeño por la implantación

de un tubo de Goretex que hace el mismo papel de la fístula.

Tenemos también la fístula de Potts, que anastomosa la aorta descendente con una de las ramas de arteria pulmonar.

Iguualmente la fístula de Waterston que une la porción ascendente de la aorta con la arteria pulmonar, y finalmente tenemos la fístula de Glenn que une la vena cava superior con la arteria pulmonar en su tronco.

En los casos de niños con cardiopatías cianóticas de otro tipo tales como: transposición de los grandes vasos, tronco común grado I/II, dobles cámaras de salida, atresia tricúspideas en niños de bajo peso, también practicamos cirugía paliativa con fístulas arterio-venosas ya anotadas anteriormente.

En el paciente pediátrico con peso superior a los 15 kg. se practicará ya la cirugía correctora total como lo señalamos al hablar de la tetralogía de Fallot.

Para los casos de TGV se practicará inicialmente y en lactancia septostomía auricular con el cateter balón de Rashkind que nos permite un mayor intercambio sanguíneo a través de la CIA, para de esa manera se oxigene mejor la sangre en los pulmones, para años más tarde practicar derivaciones aurículo sistémicas con tubos de goretex que solucionan el problema hemodinámico complejo por medio de cirugías correctoras totales con corte de las grandes arterias en su base y tunelización a nivel interauricular, consiguiendo nuevamente que la aorta nazca del ventrículo izquierdo y la pul-

monar de su ventrículo derecho (operación de Rastelli) y su modificación actual la operación de Jatene.

En los casos de cardiopatías congénitas tipo canal atrioventricular variedad común, si es variedad parcial como el defecto de Gerbode (comunicación de VENTRÍCULO IZQUIERDO A AURICULA DERECHA), se realizará cierre de dicha fístula, pero en los casos más complejos de canal AV completo se realizará plastía para tratar de formar los anillos aurículo ventriculares mitral y tricuspídeo, con técnicas complejas que todavía dan un alto porcentaje de mortalidad.

En los casos de CIA más desembocadura anómala total de venas pulmonares a cava superior (la más frecuente) dando la clásica imagen de corazón en "ocho o muñeco de las nieves", se practica la "operación de Cooley" que consiste en cierre de la desembocadura del tronco innominado izquierdo a cava superior, ligadura de la persistencia de la vena cava superior izquierda, y creación de un orificio de drenaje del tronco venoso común hacia la aurícula izquierda.

En caso de anomalía de Ebstein se practicará cierre de la CIA y colocación de una prótesis valvular de trompo (prótesis de Barnard).

Repetimos generalmente que en anomalías congénitas cardíacas muy complejas, la cirugía cardíaca tiene todavía un alto porcentaje de mortalidad en nuestro medio, y en aquellos casos es de utilidad el estudio anatómo-patológico que nos dará más luces sobre las anomalías complejas para de

ese modo moldear modelos o patrones de estudio embriológico de las anomalías, creando así un laboratorio de embriología cardíaca que es muy útil para la afirmación de conceptos y la enseñanza especializada.

Iguualmente es necesario enfatizar en algunos puntos que podrían dar potencialmente alteraciones congénitas en el producto y ellas son:

- 1.— Progenitores con cariotipo anormal.
- 2.— El uso de radiaciones ionizantes, no ionizantes, radiaciones alfa y por neutrones que dan reacciones del núcleo celular y por ende alteraciones cromosómicas.
- 3.— Irradiaciones accidentales o terapéuticas diagnósticas (cromosomas discéntricos y anulares; y algunas delecciones).
- 4.— Alteraciones de tiroides en la madre y/o en los familiares cercanos.
- 5.— Factores causantes de envejecimiento ovular.
- 6.— Agentes químicos: terapéuticos tales como la mitomicina C, hidroxilamina, productos alquilantes, manganeso, purinas, antimetabólitos, antibióticos que podrían dar mutaciones celulares.
- 7.— Infecciones virales en la futura madre: rubeolla, sarampión, varicela, epidemias de hepatitis viral; antígeno australia que dan predisposición.

El mecanismo patogénico a través del cual actúan estos agentes debe residir en una anomalía de la fecundación o en una interferencia del normal desa-

rrollo celular, unas veces por alteración del huso celular, otras por alteraciones citoplasmáticas y otras por lesión directa del material cromosómico (rupturas). Estos mecanismos producen anomalías numéricas a través de la no disyunción, anafase lenta o endocreplicación; o tienen anomalías estructurales por delección, translocación o inversión.

Finalmente cabe enfatizar a los colegas médicos en general, y a los padres de los niños con anomalías en particular acudan tempranamente a los diferentes centros cardiológicos hospitalarios de la ciudad, para que se detecte o se descarte cualquier anomalía congénita, se los estudie adecuadamente y exhaustivamente con los diferentes exámenes de laboratorio y gabinete de la especialidad; se los corrija quirúrgicamente en edades tempranas y se dicten normas y reglas sanitarias.

BIBLIOGRAFIA

1. **Introducción a la Cardiología:** Jorge Espino Vela, Editorial Universitaria, México, segunda edición, 1981.
2. **Cardiología Pediátrica de Hamich Watson.** Editorial Salvat, Barcelona - España, 1979.
3. **Cardiología Pediátrica:** Manuel Quero, Editorial Espax, Barcelona, 1975.
4. **Cardiología Pediátrica:** Radi Macruz. Editorial Servier, Sao Paulo, 1983.
5. **Cardiopatías en la Infancia:** Jordan S. C. Barcelona, 1975.
6. **Manual de Embriología Cardíaca:** María Victoria de la Cruz. Edit. Salvat, Barcelona, 1975.
7. **Cardiología Clínica:** Maurice Sokolow. Editorial El Manual Moderno. México, 1980.
8. **Exploración Cardiovascular:** Zarco P. Editorial Interamericana, Madrid, 1978.
9. **La Persistencia del Conducto Arterioso.** Tesis Doctoral. Facultad de Medicina Universidad de Cuenca. Dr. Arias Deidán B. Directores de Tesis: Barzallo M. y González C. Lenin, 1982.
10. **"15 Años de Cardiología Nacional".** González C. Lenin. Editorial Epoca. Quito, 1981.
11. **González C. L., Villacís M. E., Muñoz Z. y Alvarez H. "Epidemiología de las cardiopatías congénitas en nuestro medio".** Rev. Esculapio de FAE. Vol. 1, Nº 1, Quito, 1982.
12. **"Manejo del Infante Cardiópata Críticamente Enfermo".** Tesis Doctoral. Dr. Lozada Víctor. UNANM. México, 1978.
13. **Quijano Pitman F.: "La Cirugía del Conducto Arterioso (2.000 casos operados en el INC de México). Fomento Cultural Banamex. México, 1976.**
14. **De Michelli A., Villacís M. E., Guzzy P. et Rubio A.: "Observaciones sobre los valores hemodinámicos y respiratorios obtenidos en sujetos normales".** Arch. Inst. Cardiol. Méx.: 30:507, 1960, México.
15. **Villacís M. E., González C. L., Arcos R. R., Maldonado J.: "Valoración de la Hipertensión Arterial Pulmonar".** Premio Roussel 1973. Rev. del IESS. 1 (1): 11 - 15 - Nov. 1974. Quito.
16. **Arcos R. R., González C. L., Villacís M. E. y Maldonado J.: "La Persistencia del Conducto Arterioso".** Boletín Médico del Hospital Eugenio Espejo. Quito. 1974.
17. **González C. L. y Villacís M. E.: "Hipertensión Arterial Pulmonar en Cardiopatías con Cortocircuito AV de pacientes residentes en altura media".** Tribuna Médica. Bogotá 3 (30): 29 - 30. Mayo. 1979.
18. **González C. L. y Villacís M. E.: "Repercusión Hemodinámica de las Cardiopatías Congénitas Acianóticas".** Rev. del Hospital General de las Fuerzas Armadas. 6 - 9. Quito. 1980.