

Consideraciones y Criterio Quirúrgico en algunas Cardiopatías Congénitas

Dr. Longino Soto Pacheco * — Dr. Juan Jaramillo Antillón **/

Durante los últimos años, el estudio de las cardiopatías congénitas ha adquirido especial importancia en virtud de los avances prodigiosos de la electrocardiografía, el nacimiento de la angiografía y del cateterismo cardíaco, y las nuevas técnicas operatorias sobre el corazón, que han recibido un gigantesco impulso con la hipotermia y muy especialmente con la circulación extra-corpórea.

Con los modernos procedimientos de diagnóstico, la clínica ha ganado una solidez y un afinamiento insospechados y sus resultados diagnósticos son tan sorprendentes, que los cirujanos los han aprovechado para resolver un gran número de casos que antiguamente estaban condenados a muerte.

Sin embargo, pese a todos los adelantos conseguidos hasta ahora, no es posible considerar en los momentos actuales, que toda cardiopatía congénita sea sinónimo de cirugía.

Creemos, que en cada diferente tipo de lesión congénita, las posibilidades de curación no son las mismas, y que es necesario valorar muy bien las probabilidades de éxito, ya que, cuanto mayores sean éstas y menos los riesgos operatorios, tanto más fácil será decidirse a aconsejar la operación al enfermo.

Es de hacer notar el hecho, de que aunque una lesión cardíaca congénita "pueda ser operable" no significa "indicación operatoria"; ya que existen una serie de casos en que, esa indicación y la elección del momento para la operación dependen de: la edad del enfermo, de su estado general, de sus probables complicaciones, de sus molestias, de la magnitud del trastorno hemo-

* Jefe de Servicio de Cirugía A. Hospital Central C. C. S. S.

** Residente de Cirugía, Hospital Central C. C. S. S.

dinámico, del estado funcional del miocardio y del pronóstico que se puede dar en cada caso en particular.

El objetivo de todas las operaciones en el corazón consiste en restablecer lo más posible las condiciones fisiológicas. En el caso ideal, se suprimiría totalmente el defecto y se podría hablar de curación, pero en otros casos, solamente es posible una curación relativa (mejoría). A la realización de las operaciones curativas es relativamente fácil decidirse, especialmente si a corto o largo plazo está amenazada la vida del enfermo. Por el contrario, para las operaciones que sólo mejoran las hemodinámicas parcialmente, es necesario tener en cuenta la magnitud de las molestias que aquejan al paciente, así como muchos otros factores enumerados anteriormente.

Iniciamos con el presente trabajo, una corta serie de ellos, en los cuales daremos a conocer de manera breve, cuales son las indicaciones quirúrgicas de las principales cardiopatías congénitas, así como otros datos de interés como son: los diversos tipos anatómicos de una misma lesión, las complicaciones a que pueden dar lugar, las clasificaciones funcionales de ellas y la selección de casos para cirugía.

Abreviaturas empleadas:

C. I. A. (comunicación interauricular). V. D. (ventrículo derecho). A. P. (arteria pulmonar). I. C. D. (Insuficiencia cardíaca derecha). A. I. (aurícula izquierda). A. D. (aurícula derecha).

CLASIFICACION:

Muchas clasificaciones han sido propuestas con respecto a las cardiopatías congénitas. Aún cuando Helen B. Taussing describe las cardiopatías congénitas en dos grupos 1) Sin Cianosis y 2) Con Cianosis, es clásico aceptar la clasificación de la Dra. Maud E. Abbott sobre estas enfermedades en razón de los aspectos clínicos y el pronóstico que implican. Según esta autora se consideran tres tipos.

1) SIN CIANOSIS:

- a) Dextrocardias.
 - b) Hipertrofia congénita del corazón.
 - c) Defectos del pericardio.
 - d) Doble arco aórtico.
 - e) Coartación de la aorta.
-

- f) Estenosis o insuficiencia de los orificios valvulares cardíacos.
- g) Válvulas semilunares bicúspides o cuatricúspides.
- h) otras anomalías.

2) POTENCIALMENTE CIANOTICAS:

(Shunt izquierda-derecha predominante), corriente arterial a venosa, sin embargo pueden producir un corto circuito entre las cámaras derecha e izquierdas o entre los grandes vasos, y entonces la sangre venosa puede pasar en proporción importante al sistema arterial en las edades mayores de la infancia cuando se establece una alza de la presión sanguínea en el corazón derecho, pudiendo entonces dar la cianosis.

- a) Comunicación interauricular.
- b) Comunicación interventricular.
- c) Persistencia del conducto arterioso (Botelli).
- d) Defecto del Septo Aorto-Pulmonar.
- e) Estenosis pulmonar pura.
- f) Transposición de venas pulmonares.
- g) Otras anomalías más raras. Síndrome de Lutembacher (defecto del septo-auricular con estenosis mitral) etc.

3) CIANOTICAS:

Generalmente desde el nacimiento presentan la cianosis. (Shunt derecha izquierda predominante), corriente venosa-arterial.

- a) TETRALOGIA DE FALLOT. (Aorta a caballo sobre ambos ventrículos, defecto del tabique interventricular-hipertrofia del ventrículo derecho estenosis del orificio o atresia de la pulmonar).
 - b) COMPLEJO DE EISENMENGER. (Dextroposición de aorta, comunicación interventricular hipertrofia V. D.)
 - c) Pentalogía o Trilogía de Fallot.
 - d) Síndrome de TAUSSIG-BING: (Aorta nace en el V. D. y la arteria pulmonar cabalga sobre un defecto alto del septo ventricular).
 - e) Transposición de los grandes vasos.
 - f) Atresia Tricúspidea.
 - g) Truncus comunis (diversas formas).
 - h) Desembocadura de venas corporales anómalas en la A. I.
 - i) Aneurisma pulmonar Arterio-Venoso.
 - j) Estenosis Pulmonar con Foramen Oval.
 - k) Estenosis pulmonar con defecto del tabique interventricular.
-

- l) Estenosis tricúspidea con foramen oval.
- m) Otras anomalías más raras.

COMUNICACION INTERAURICULAR:

Hay gran variedad de formas en los defectos verdaderos del tabique interauricular y se pueden agrupar en los siguientes tipos generales:

TIPOS:

- a) Ausencia del tabique (Aurícula única).
- b) Persistencia del Ostium Primum.
- c) Persistencia del Ostium Secundum. (Variedad más común).
- d) Canal aurículoventricular común.
- e) Persistencia del Agujero Oval, (con estenosis pulmonar).
- f) Ostium Secundum con venas pulmonares anómalas.
- g) Ostium Primum con insuficiencia mitral.
- h) Síndrome de Lutembacher (Defecto del Septo auricular con estenosis mitral).

En general, cuanto mayor es el tamaño del defecto, más rápida la aparición de síntomas y mayor el volumen de sangre derivado por el mismo. Cuando la resistencia pulmonar es normal, la derivación predominante de la corriente sanguínea se dirige de izquierda a derecha. Cuando el defecto es grande, la derivación puede producirse en ambas direcciones, con posible predominio de izquierda a derecha. Los fenómenos que aumentan la presión pulmonar pueden invertir la derivación y original cianosis.

Cuando el defecto es mínimo, puede no haber síntomas, las complicaciones principales son:

COMPLICACIONES:

- a) Insuficiencia cardíaca.
- b) Arritmias.
- c) Hipertensión Pulmonar.
- d) Endocarditis Bacteriana.

CLASIFICACION FUNCIONAL:

La gran mayoría de las C. I. A. elevan la presión pulmonar discreta o moderadamente, de acuerdo con esto se dividen:

- a) C. I. A. con presión pulmonar menor (—) de 50 mm. de Hg (Shunt Arteriovenoso).

- b) C. I. A. con presión pulmonar menor (—) de 90 mm. de Hg (aún Shunt arteriovenoso).
- c) C. I. A. con presión en V. D. de más (+) 90 mm. de Hg Shunt mixto o Veno-arterial).

Como la presión en la aurícula izquierda normalmente es más elevada que en la derecha, una parte de la sangre fluye del defecto de izquierda a derecha, llegando a original hipertrofia y dilatación del corazón derecho y de la A. P. Cuando este shunt dura largo tiempo, se produce hipertensión pulmonar, esclerosis pulmonar y neumonosis. El aumento de presión en el ventrículo derecho origina una elevación de la presión en A. D. cuando la presión en esta es mayor que en la A. I., se produce la inversión del shunt y aparece la cianosis.

"COMUNICACION INTERAURICULAR"

SELECCION DE CASOS PARA OPERAR:

- a) En los pacientes asintomáticos en quienes el cateterismo cardíaco sólo demuestra pequeñas derivaciones, NO OPERAR.
- b) Niños menores de un año, NO OPERAR a menos de complicaciones graves.
- c) En caso de Agujero Oval permeable con estenosis pulmonar sobreagregada, corregir sólo ésta.
- d) Los casos no complicados, con buena tolerancia al esfuerzo, con shunt izquierda a derecha no superior al doble del débito sistémico NO DEBEN OPERARSE.
- e) Con datos de Cardiomegalia con sobrecarga de cavidades derechas y hipertensión pulmonar mayor de 60 mm de Hg. OPERAR.
- f) Presencia de gran flujo arteriovenosos a través de la comunicación, que mantenga congestión pulmonar crónica a pesar de no existir hipertensión pulmonar importante deben OPERARSE.
- h) Todo paciente en quien el flujo pulmonar sea más del doble del sistémico (+ 10-l-mt.) DEBE OPERARSE.
- i) Operar en casos de Insuficiencia Tricúspidea.
- i) NO OPERAR los casos de shunt invertido (venoso-arterial) con gran hipertensión pulmonar con cianosis (más de 100 mm de Hg), ya que la comunicación I. A., es una válvula de escape cuya oclusión causaría I. C. D. Sobre todo si el flujo pulmonar es normal.
- k) Cuando el Shunt sea bidireccional (doble sentido) se po-

drá operar mientras el flujo pulmonar se mantenga elevado, incluso aunque la resistencia pulmonar esté por encima de 100 mm de Hg., puesto que aún puede esperarse que la resistencia vascular disminuya al decrecer el flujo pulmonar.

PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIAL

Normalmente entre las dos y seis primeras semanas de la vida suele producirse el cierre anatómico de dicho conducto, cuando no se oblitera el conducto, persiste la comunicación entre la arteria pulmonar y la aorta en un punto distal e inmediato a la arteria subclavia izquierda. Como la presión aórtica asciende en forma gradual de modo que poco después del nacimiento es algo mayor que la pulmonar, se produce derivación de izquierda a derecha. La cantidad de sangre es variable y depende del tamaño del conducto. Sin embargo en algunos casos, ocurre a veces una inversión de la derivación, hecho caracterizado por hipertensión en la circular pulmonar y cianosis de las extremidades inferiores. Es frecuente que la persistencia del ductus vaya acompañada de otras lesiones, sobre todo de: Coartación aórtica 10%. Atresia Tri-cuspídea. Transposición de grandes vasos, y a veces acompaña durante un tiempo a la Tetralogía de Fallot.

TIPOS ANATOMICOS:

- a) Cortos y anchos.
- b) Estrechos y largos.

COMPLICACIONES Y PELIGROS:

(Motivos por los cuales está indicado operar el ductus).

- a) Insuficiencia cardíaca (en niños mortalidad hasta del 20%).
- b) Endocarditis Bacteriana subaguda (de 5% a 25% la presentan).
- c) Desarrollo de Hipertensión pulmonar severa.
- d) Hipodesarrollo corporal.
- e) Producción de aneurismas en el ductus, la aorta o la pulmonar.

TIPOS FUNCIONALES DE ACUERDO A LA HIPERTENSION PULMONAR CREADA. (Variedades hemodinámicas).

- 1) Forma Típica: menos (—) de 60 mm de Hg. de presión en A. P. (arteria pulmonar).

- 2) Forma hipertensa:
 - a) Moderada (cuando se encuentre entre 60 y 90 mm. de Hg.) en A. P.
 - b) Elevada (cuando es mayor de 90 mm de Hg. en A. P.)
 - c) Extrema (cuando se iguala o sobrepasa a la presión aórtica o sea 120 mm. de Hg. o más) en A. P.

TIPOS FUNCIONALES DE ACUERDO CON EL SHUNT ESTABLECIDO

- a) CORTOCIRCUITO ARTERIO-VENOSO: Se establece siempre que la presión aórtica sobrepase a la de la pulmonar.
- b) CORTOCIRCUITO VENO-ARTERIAL: Se establece, si la presión pulmonar supera a la de la aorta, es pues un shunt "invertido" con instauración de la sangre arterial periférica.
- c) CORTOCIRCUITO MIXTO: Es decir, es a la vez Aorto-Pulmonar y Pulmo-aórtico, lo que se debe y está indicando, las presiones de ambos vasos son muy semejantes.

"PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIAL"

SELECCION DE CASOS PARA OPERAR.

- a) En principio, intervenir todos los pacientes portadores de Ductus.
- b) No es conveniente operar niños recién nacidos ni menores de 2 años a menos que haya signos de aparición de complicaciones.
- c) Un adulto de más de 50 años que tolere bien su malformación NO OPERARLO.
- d) Especialmente se deben intervenir los niños con ductos amplios.
- e) Antecedentes de endocarditis bacteriana es indicación de operación, ya que de lo contrario ésta recidivará. Si la endocarditis no responde a tratamiento médico se puede intentar la operación aunque la mortalidad es mayor.
- f) Un aumento moderado o elevado de la resistencia vascular pulmonar, es indicación formal y urgente de operación, ya que de lo contrario puede producirse un ductus hipertenso inoperable.
- g) Cuando la presión pulmonar iguala o sobrepasa la presión aórtica (120 mm de Hg) NO OPERAR.
- h) A mayor hipertensión pulmonar, por lo general habrá mayor mortalidad operatoria, con ductus hipertenso invertido con Presión Pulmonar por encima de 120 mm de Hg. la mor-

talidad es de (+) 95%. Y todo paciente de este tipo que se opere muere por 1) COR PULMONARE AGUDO O SUB-AGUDO. 2) Hemorragias incontrolables. 3) Trastornos del ritmo.

"ESTENOSIS PULMONAR PURA"

TIPOS ANATOMICOS:

- a) VALVULAR (80%).
- b) INFUNDIBULAR (19%).
- c) MIXTA (combinación de las anteriores).
- d) ARTERIAL.

VARIEDADES HEMODINAMICAS: (se clasifican según la presión del V. D. en relación con la arteria pulmonar).

- 1) LIGERA...presión V. D. de 25 a 50 mm. de Hg.
- 2) MODERADA...presión en V. D. de 50 a 100 mm. de Hg.
- 3) SEVERA...presión V. D. más de 100-0 a 300-20 mm. de Hg.

Las presiones en la arteria pulmonar son normales (25/8) o bajas, en todos.

COMPLICACIONES:

Insuficiencia Cardíaca derecha.
Endocarditis Bacteriana.
Hipodesarrollo corporal.

SELECCION DE CASOS PARA CIRUGIA.

- a) Pacientes asintomáticos o que toleran bien su lesión y con gradientes de presión entre el V. D. y A. P. no considerables (variedades I y II) NO OPERAR.
- b) Operar si hay antecedentes de I. C. D.
- c) Con presión sistólica en V. D. superior a 100 mm. de Hg (variedad III) OPERAR SIEMPRE (ya que a partir de esta cifra sobreviene una sobrecarga derecha considerables y daños del miocardio).
- d) Los casos severos operarlos "preferiblemente" entre los 6 y 12 años.

"COARTACION DE LA AORTA"

TIPOS ANATOMICOS:

- 1) PRELIGAMENTOSA (Infantil) o preductal; obstrucción de la
-

aorta proximal a la inserción del conducto arterioso.

- 2) Post-ligamentosa (ADULTA) o posductal, es la forma típica y común. Es un estrechamiento del vaso inmediatamente distal a la arteria subclavia izquierda más allá del Ductus.
- 3) Coartación aórtica asociadas a Ductus (10%). Válvula aórtica bicúspide o Estenosis Mitral congénita. (Rara).

COMPLICACIONES

- a) Insuficiencia Cardíaca congestiva.
- b) Endocarditis Bacteriana.
- c) Hipertensión cerebral esclerosis vascular y hemorragias cerebrales.
- d) Trastornos de irrigación a miembros.
- e) Ruptura de la aorta.

SELECCIONES DE CASOS PARA CIRUGIA:

- 1) En principio, aconsejar la intervención en todos los pacientes con coartación típica de la aorta y edades entre los 6 y 40 años.
 - 2) No es de urgencia operar antes de los 6 años si no hay complicaciones, pero si es conveniente intervenir antes de los 20 años, ya que la mortalidad aumenta por la esclerosidad del vaso y la abundante red colateral.
 - 3) Pacientes adultos con leve estrechez (poco importante) a juzgar por sus escasos síntomas y que toleran bien su malformación, NO OPERARLOS.
 - 4) Pacientes con signos de hipertrofia cardíaca permanente o de insuficiencia C. C. deben operarse, mejorando antes ésta.
 - 5) En lactantes, la insuficiencia cardíaca rebelde, requiere a veces operación.
 - 6) Si hay Ductus o Insuficiencia aórtica asociados (Operar y corregir ambos defectos).
-

BIBLIOGRAFIA

- 1.—WOOD P. Congenital Heart Disease. *Diseases of the Heart and Circulation*. Eyre & Spottiswoode. Second edition. Chapter VIII. pg. 18. 1957.
 - 2.—KJELLBERG. MANNHEIMER. RUDHE. JOHNSON: Diagnosis of Congenital Heart Disease. The Year Book Publishers, inc. chapter 13, pg. 399. 1955.
 - 3.—BAILEY CH. P.: Pulmonic Stenosis. *Surgery of the Heart*. Lea & Febiger. Chapter 11. pg., 197. 1955.
 - 4.—FONTANA R. A. and EDWARDS.: Congenital Cardiac Disease. W. B. Saunders Company. pg. 113. 1962.
 - 5.—FRIDBERG CH. K.: Cardiopatía Congénita. *Enfermedades del Corazón*. Editorial Interamericana. Capítulo 30. pg. 641. 1951.
 - 6.—GROSS H. and JEZER A.: Congenital Heart Disease. Treatment of Heart Disease. W. B. Saunders Company. Part IV. pg. 365. 1956.
 - 7.—GOLDBERGER, E.: Persistencia del Conducto Arterioso. *Enfermedades del Corazón*. Librería Vallardi. Capítulo XXVII. pg. 433. 1954.
 - 8.—LAM C. R.: Panel on the Diagnosis and Treatment of Pulmonic Stenosis. International Symposium on Cardiovascular Surgery. W. B. Saunders Company. pg. 56. 1955.
 - 9.—WHITE P. D.: Congenital Cardiovascular Defects. Heart Disease. The Macmillan Company. Part II. pg. 285. 1951.
 - 10.—GOULD S. E.: Congenital Malformations of the Heart and Great Vessels. Pathology of the Heart. Charles S. Thomas. Publishers. Chapter V. pg. 266. 1953.
 - 11.—HUFNAGEL CH. A.: Corazón y Pericardio. Christopher, Tratado de Patología Quirúrgica. Editorial Interamericana. Capítulo 17. pg. 420. 1961.
 - 12.—RIKER W. L.: Cirugía intracardiaca para cardiopatías congénitas. *Clínicas Quirúrgicas de Norteamérica*. Editorial Interamericana. pg. 133. Febrero 1963.
 - 13.—GROSS R. E.: The Patent Ductus Arteriosus. The Surgery of Infancy and Childhood. W. B. Saunders Company. Chapter 60. pg. 806. 1934.
 - 14.—KROVETS J. L. and WARDEN H. E.: Patent Ductus Arteriosus: Analysis of 515 Surgical proved cases. *Yeark Book of General Surgery*. pg. 291. 1963 - 64.
 - 15.—ESPINO VELA J.: Malformaciones Congénitas. México 1959.
 - 16.—JACOBI J. y LOEWENECK M.: Cardiopatías quirúrgicas. Editorial Alhambra. 1961.
-