

11205
2ej.
13



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

CARDIOPATIAS CONGENITAS
EN EL ADULTO DE FLUJO
PULMONAR AUMENTADO

TESIS DE POSTGRADO

Que para obtener la Especialidad de
CARDIOLOGO
presenta

DR. FREDERICK HELMCKE BRUN



TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

México, D. F.

1985



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INTRODUCCION .-

El adulto que sobrevive con cardiopatía congénita, se debe a que las lesiones involucradas son mínimas, se corrigieron quirúrgicamente, o porque se establecieron mecanismos compensatorios de adaptación. Así, el adulto con cardiopatía congénita presenta un cuadro clínico y estudios de gabinete diferentes del niño con el mismo problema (1) .

La cianosis en el paciente adulto con cardiopatía congénita en general es el resultado de una enfermedad vascular pulmonar adquirida por un " shunt " de derecha a izquierda (D - I) . Los defectos congénitos del corazón en el momento actual, la mayoría se pueden corregir quirúrgicamente durante la infancia; conocer el momento oportuno de la intervención, en ocasiones es difícil, ya que una contraindicación para ello, es la enfermedad vascular pulmonar (EVP) . Los estudios clínicos y de gabinete no permiten distinguir EVP reversible e irreversible, no es posible predecir en que pacientes la EVP progresará a pesar de reparación quirúrgica satisfactoria, tan poco es posible

identificar a los pacientes que sobrevivirán a pesar de una circulación pulmonar anormal .

En un porcentaje alto, las lesiones cardiacas congénitas de flujo pulmonar aumentado se acompañan de hipertensión arterial pulmonar (HAP), y esto es el determinante principal de las manifestaciones clínicas, de la evolución y de la posibilidad de tratamiento quirúrgico.

Los incrementos en la presión arterial pulmonar (PAP), son los resultados de una elevación del flujo sanguíneo pulmonar o bien de las resistencias pulmonares o de ambos; y este ultimo, en algunas ocasiones, es debido a un incremento en el tono vascular, pero en general es el resultado de cambios estructurales obstructivos del lecho vascular pulmonar.

En relación a la evolución de las cardiopatías congénitas en el adulto, muchas preguntas aun no han sido contestadas, o bien son motivos de controversia. Asi se ha sugerido que en la comunicación interauricular (CIA) el ma-

nejo médico es preferible al quirúrgico dado el poco beneficio sintomático después de la cirugía (2) .

Existen muchos trabajos que hablan de la historia natural de las cardiopatías congénitas del adulto (1,3,4,5,6, 24,26,28,31,33), sin embargo consideramos que faltan detalles para hacer el pronóstico de los resultados a corto y largo plazo de los pacientes manejados tanto desde el punto de vista quirúrgico como desde el punto de vista médico. No hemos encontrado trabajos en la literatura que comparen los distintos estudios de gabinete en las anomalías congénitas del corazón y de grandes vasos.

Los objetivos del presente trabajo es comparar el estudio clínico, electrocardiográfico, radiológico de tórax, ecocardiográfico y estudio hemodinámico en pacientes con cardiopatía congénita de flujo pulmonar aumentado.

Otro de los objetivos es tratar de despejar algunas de las incógnitas mediante el análisis retrospectivo de los pacientes con cardiopatía congénita de flujo pulmonar aumentado estudiados que ingresaron en los últimos 4 años al Hospi-

tal de Especialidades del Centro Medico La Raza IMSS .
Por las condiciones socioeconómicas propias de nuestro país y su posición geográfica consideramos que las cardiopatías congénitas en el adulto pueden dar lugar a un comportamiento clínico y fisiológico diferente en relación con otros países.

Otro de nuestros objetivos es valorar la confiabilidad de los estudios de gabinete .

MATERIAL Y METODO .-

En el departamento de Cardiología del Hospital de Especialidades del Centro Medico La Raza IMSS, se analizaron en forma retrospectiva el expediente clínico, electrocardiogramas, placas radiográficas de tórax, ecocardiogramas y estudio hemodinámico de pacientes con cardiopatía congénita de flujo pulmonar aumentado que abarcó los años de 1980 a 1984 inclusive.

Los criterios de inclusión fueron aquellos casos que por estudio hemodinámico se demostró flujo pulmonar aumentado y que correspondieron a las CIA en 100 pacientes, comunicación interventricular (CIV) en 28 pacientes y persistencia del conducto arterioso(PCA) en 23 pacientes. Consideramos de importancia incluir 7 pacientes con estenosis mitral (EM). También se incluyeron 7 pacientes con conexión anómala parcial de venas pulmonares. Se eliminaron aquellos casos en que existía la duda de dichos diagnósticos y se excluyeron cuando cualquiera de estos defectos tenía otra patología congénita asociada.

El electrocardiograma (ECG) fue el habitual de 12 derivaciones. El ecocardiograma (ECO) realizado en 73 pacientes, fue en su forma M y bidimensional (BD), valorando parámetros directos como indirectos.

Del estudio hemodinámico se tomó en cuenta presiones, relaciones de flujos, resistencias pulmonares, " shunts " y el estudio angiográfico. El gasto cardiaco se midió por el método de Fick.

$$\text{Flujo (Q)} = \frac{\text{VO}_2}{\text{Diferencia arterio venosa (DAV)}}$$

Se calculó flujo sistémico (Qs), flujo pulmonar (Qp) y flujo pulmonar efectivo (Qpe). Siendo la DAV respectiva :
 (O2) Ao - (O2) VC ; (O2) VP - (O2) AP y (O2) VP - (O2) VC.
 VO2 = consumo de oxígeno , (O2) = contenido de oxígeno ,
 Ao = aorta , VC = vena cava , AP = arteria pulmonar,
 VP = vena pulmonar .

La presencia y magnitud de cualquier " shunt " de izquierda a derecha (I - D), así como la relación del Qp/Qs fueron establecidas por oximetría en la mayoría de los pacientes. El " shunt " de I-D se midió como la diferencia Qp - Qpe y el " shunt " de D - I como la diferencia

Qs - Qpe . Un " shunt " pequeño de I - D se definió como la relación Qp/Qs menor de 2 : 1, un " shunt " de I - D moderado como la relación Qp/Qs de 2 - 3 : 1 y un " shunt " grande como la relación Qp/Qs mayor de 3 : 1.

La resistencia pulmonar total (RPT) fue calculado de la formula :
$$RPT \text{ (din sec cm}^{-5} \text{)} = \frac{\overline{PAP} \text{ mm Hg}}{Qp \text{ (ml/sec)}} \times 80$$

donde \overline{PAP} = presión media arteria pulmonar.

Los límites arbitrarios bajos de HAP de tipo obstructiva fueron considerados por arriba de 400 din sec cm⁻⁵ .

La HAP se definió cuando la \overline{PAP} excedia los 19 mm Hg, moderada con \overline{PAP} de 30 a 49 mm Hg y severa por arriba de los 49 mm Hg.

Los datos importantes y mediciones fueron tabulados y graficados; los considerados pertinentes para conocer la historia natural del defecto cardiaco en particular, se estudiaron minuciosamente con referencia especial a las relaciones entre ellos.

Los resultados fueron evaluados por análisis de correlación lineal y con las t de student pareadas o no pareadas

para valorar diferencias en las observaciones numéricas.

$p > 0.05$ se consideró como no significativa.

EDAD Y SEXO AL CATETERISMO FIGURA 1

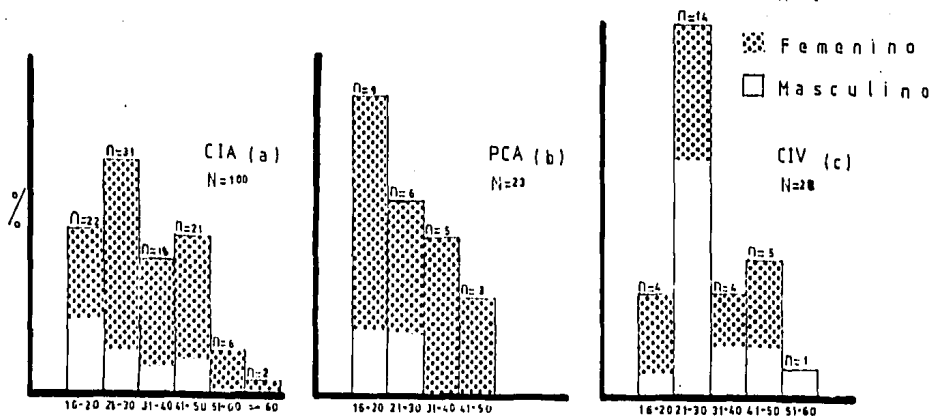


Figura 1.- En CIA un tercio de los pacientes se encuentran en la 3 a decada de la vida y otro tercio a partir de la 5 a decada. La relación mujer/hombre es de 3 : 1 . En PCA el mayor número de estudios se realizó en el grupo de pacientes de los 16 - 20 años y el resto se dividieron en las siguientes decadas. La relación mujer/hombre es de 5 : 1 . En CIV la mitad de los casos se realizó en la 3 a decada de la vida. La relación mujer/hombre es de 1 : 1 .

EDAD QUE SE HIZO DIAGNOSTICO DE
CARDIOPATIA CONGENITA FIGURA 2

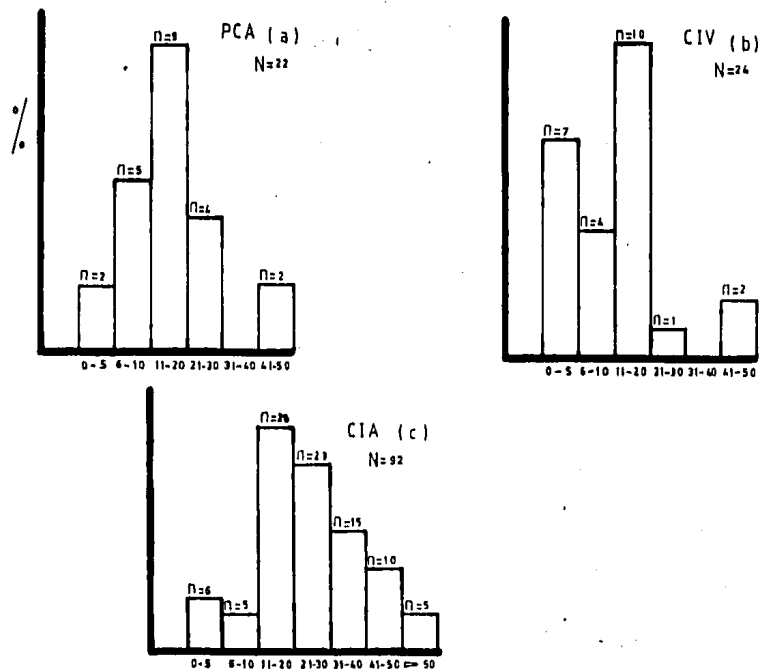
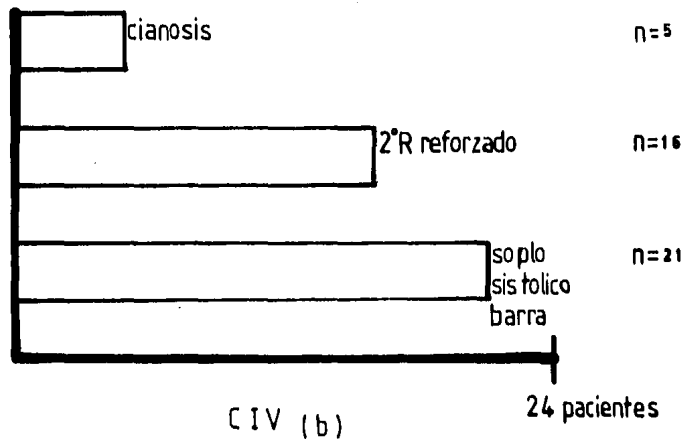
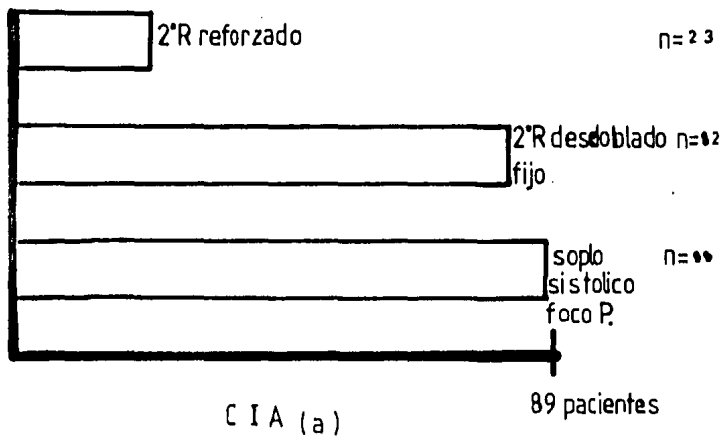


Figura 2.- En CIA, PCA y CIV el mayor número de casos se diagnosticó hasta la 2 a década de la vida .

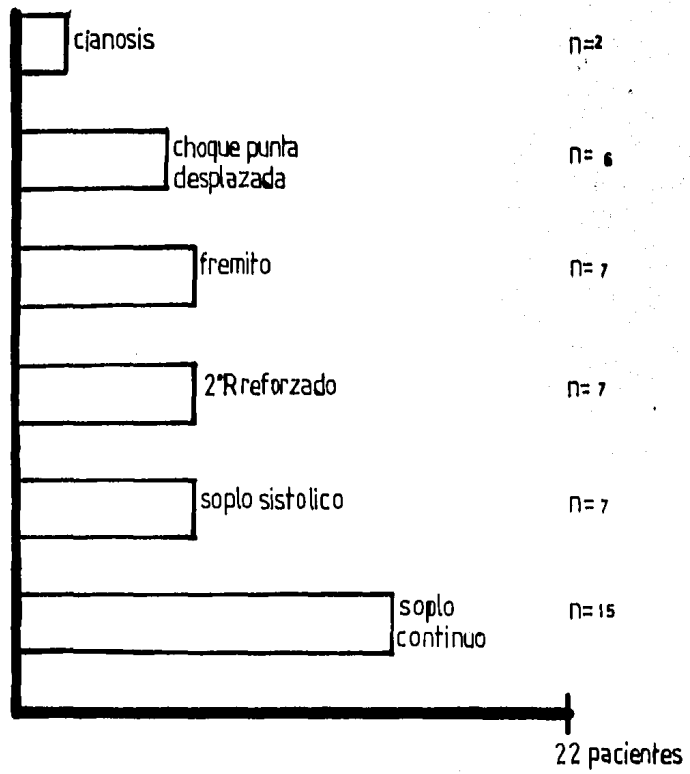
SIGNOS

FIGURA 3



SIGNOS

FIGURA 3 bis



PCA (c)

RELACION EDAD—SINTOMATOLOGIA

FIGURA 4

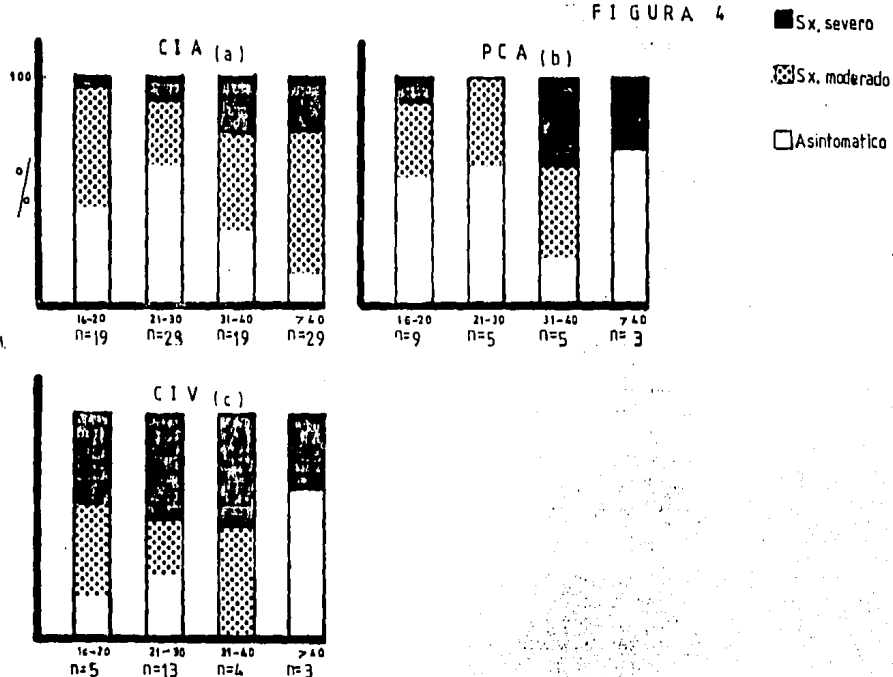


Figura 4.- En CIA el porcentaje de asintomáticos disminuye a medida que se incrementa la edad.

En PCA en todas las décadas de edades, a excepción de la 4 a década, más de la mitad de los casos corresponde a pacientes asintomáticos.

En CIV en todas las décadas se observa el mismo número de casos con síntomas severos.

RELACION EDAD— $\overline{\text{PAP}}$

FIGURA 5

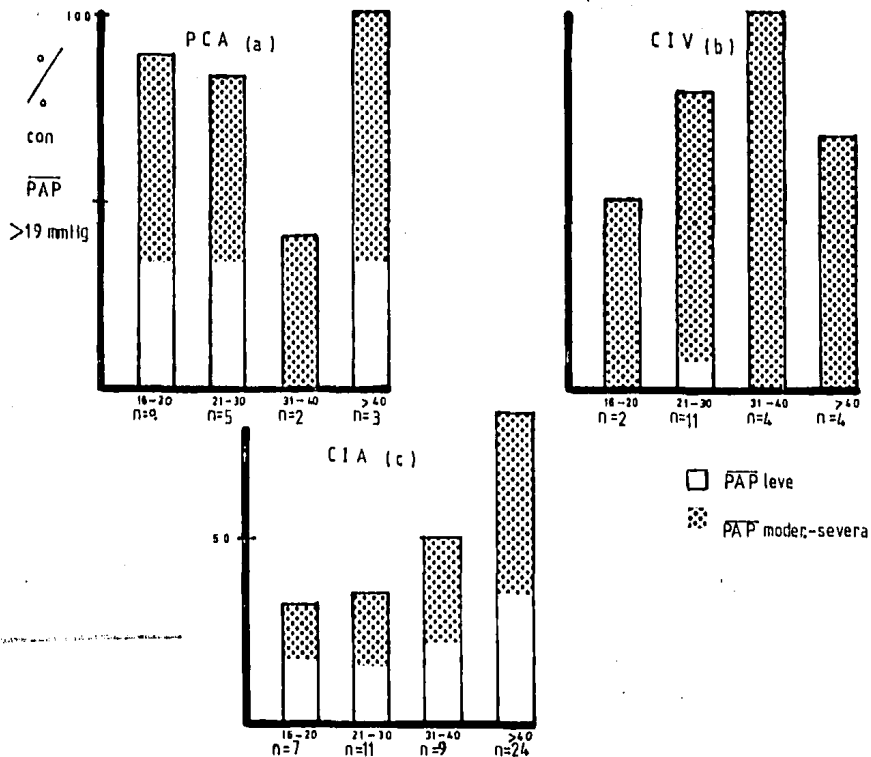


Figura 5.- En CIA a mayor edad mayor el porcentaje de pacientes con HAP.

En PCA no se observa relación entre HAP- edad.

En CIV a mayor edad mayor el porcentaje de pacientes con HAP hasta la 4ª década, para disminuir después en los mayores de 40 años.

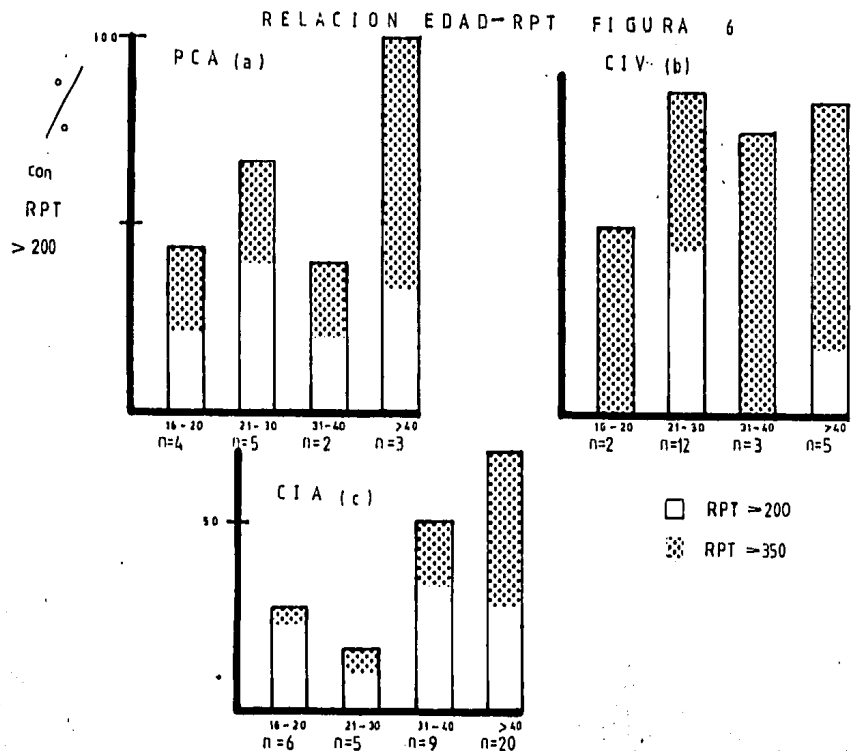


Figura 6.- En CIA y PCA a mayor edad mayor el porcentaje de resistencias pulmonares totales (RPT) elevadas.

En CIV las RPT están elevadas en todas las edades.

RELACION PAP-CLASE FUNCIONAL

FIGURA 7

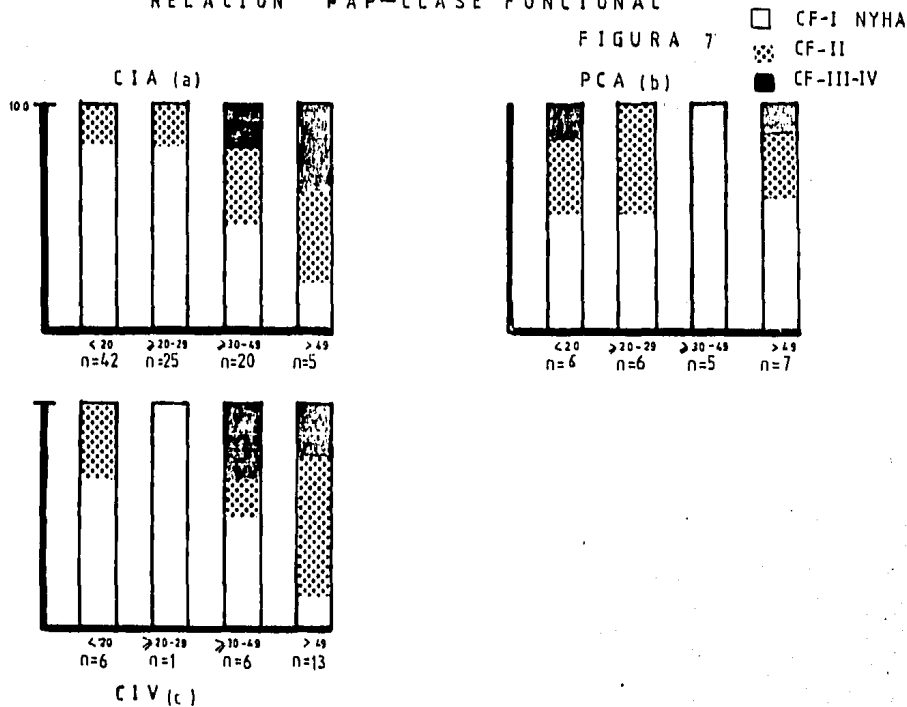
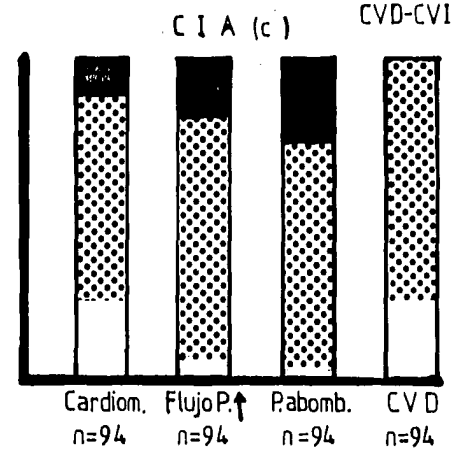
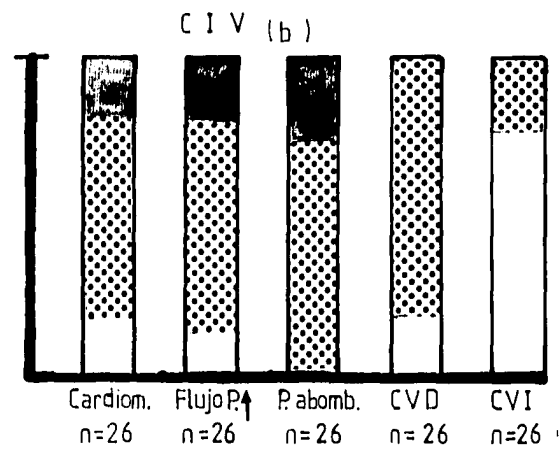
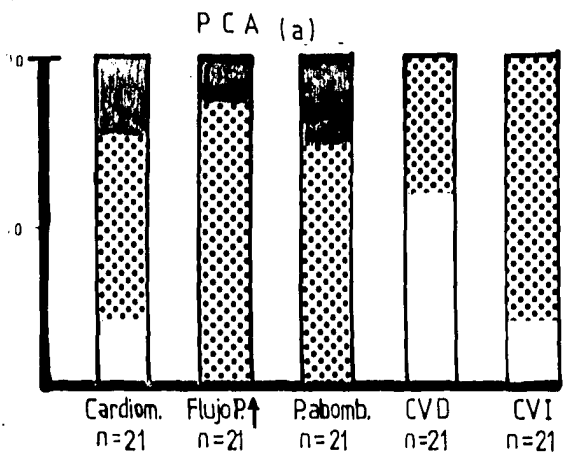


Figura 7.- En CIA y CIV a mayor PAP había incremento de la clase funcional (CF).

En PCA no se encontró relación entre PAP y CF.



- NI
- Cardiomeg. I-II (dotted)
- Cardiomeg. III-IV (solid black)
- NI
- Flujo Pulm. aumentado +a++ (dotted)
- Flujo Pulm. aumentado +++a++++ (solid black)
- NI
- Pulmon. abombada +a++ (dotted)
- Pulmon. abombada +++a++++ (solid black)
- NI
- CVD-CVI No (white)
- CVD-CVI Si (dotted)

RELACION $\overline{\text{PAP}}$ -PULMONAR ABOMBADA FIGURA 9

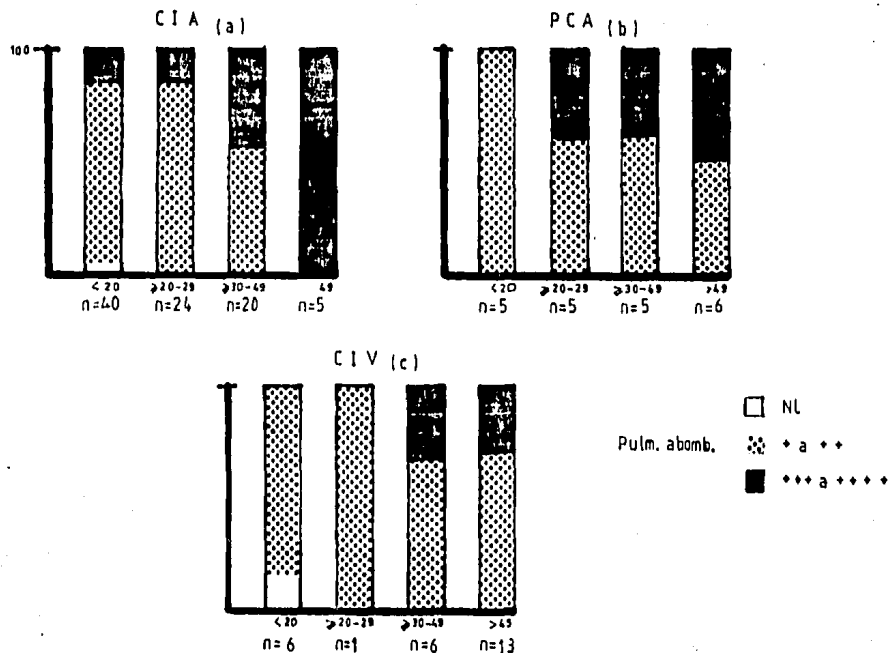


Figura 9.- En CIA hay buena correlación entre $\overline{\text{PAP}}$ moderada y severa con el abombamiento del cono de la pulmonar por Rx .
 En PCA y CIV no se observa clara correlación .

RELACION R_p/R_s — PULMONAR ABOMBADA FIGURA 10

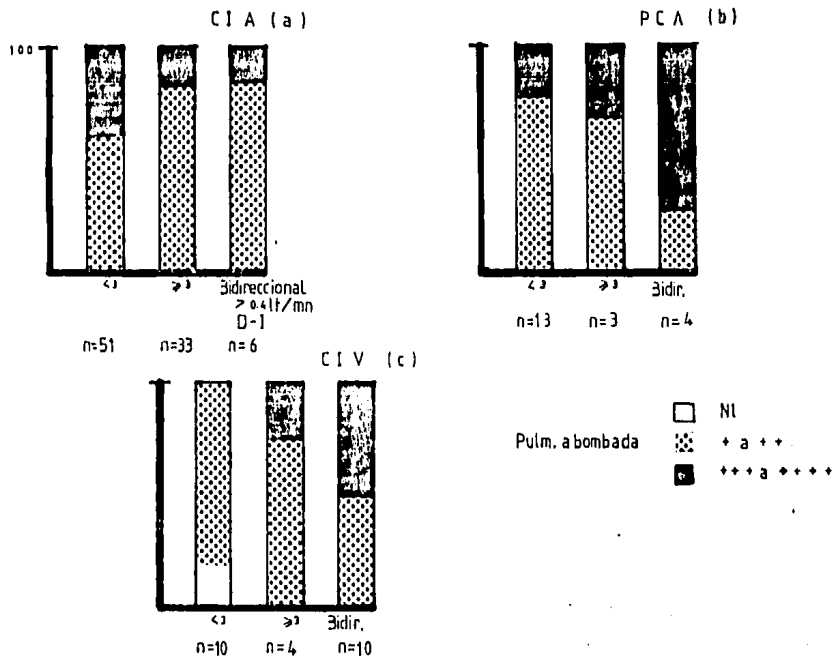


Figura 10.- En CIA, PCA y CIV no se observa clara correlación entre magnitud del shunt y grado de abombamiento del cono de la pulmonar.

RELACION CLASE FUNCIONAL-FLUJO PULMONAR

FIGURA 11

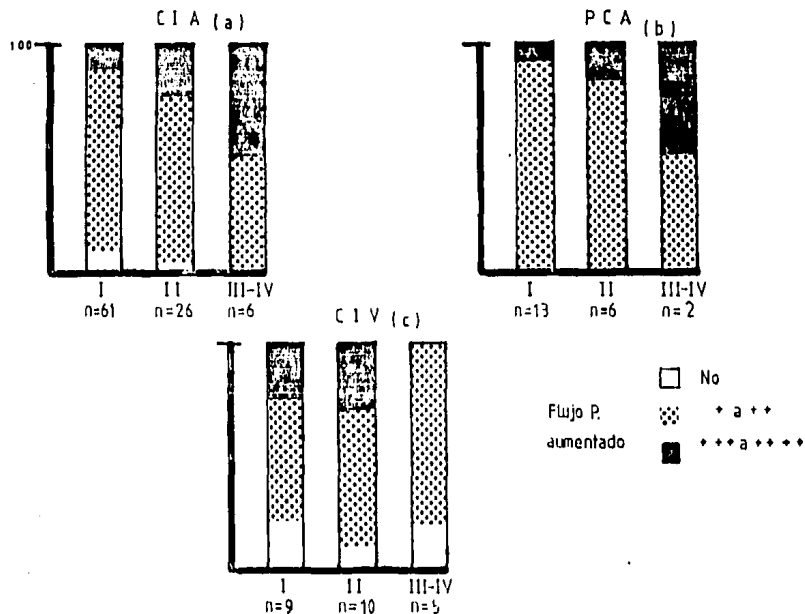


Figura 11.- En CIA y PCA a mayor severidad en la clase funcional (CF) mayor el grado de flujo pulmonar por Rx, sin embargo un flujo pulmonar leve puede presentarse en cualquier grado de CF .
En CIV no se encontró correlación.

RELACION SHUNT-FLUJO PULMONAR FIGURA 12

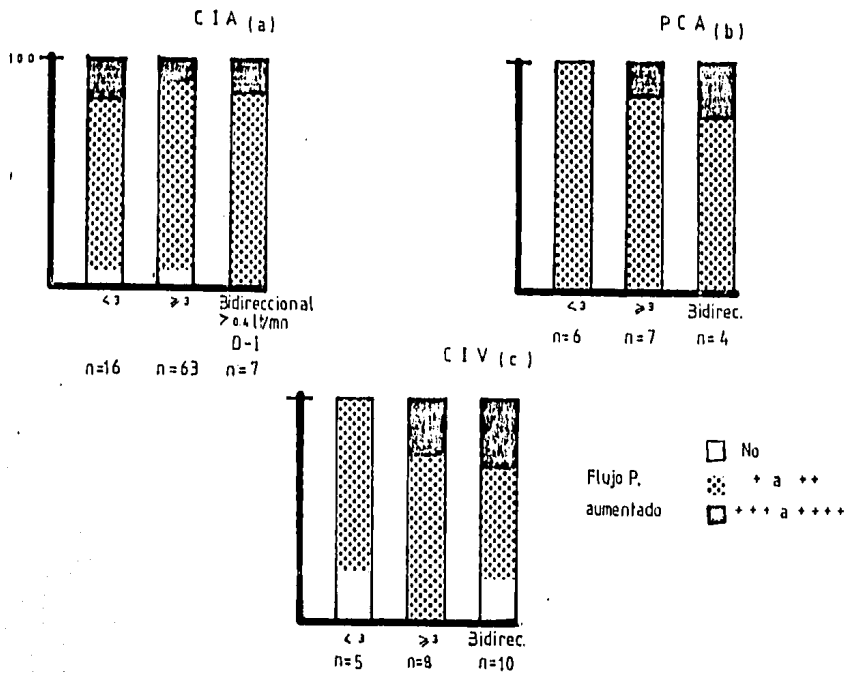


Figura 12.- En CIA, PCA y CIV no hay correlación entre magnitud del shunt y grado de flujo pulmonar por Rx.

RELACION \overline{PAP} -INTENSIDAD 2° R. FIGURA 13

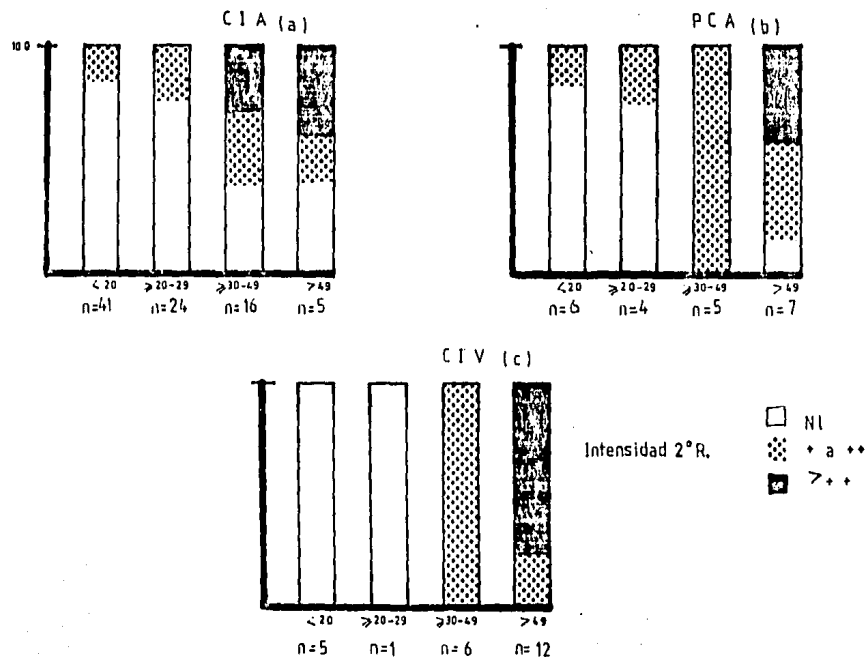
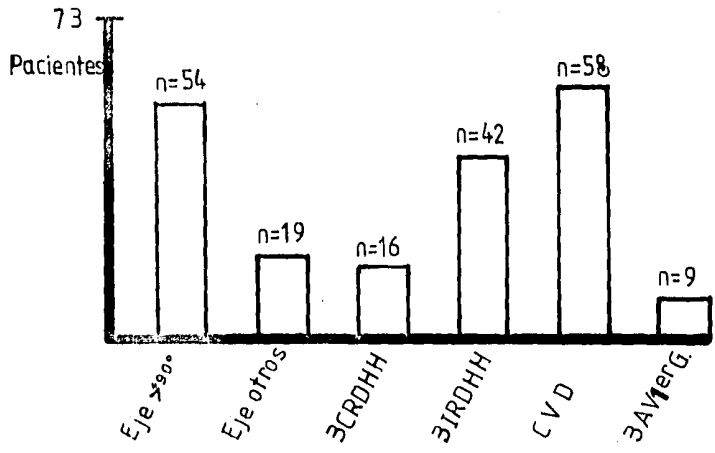
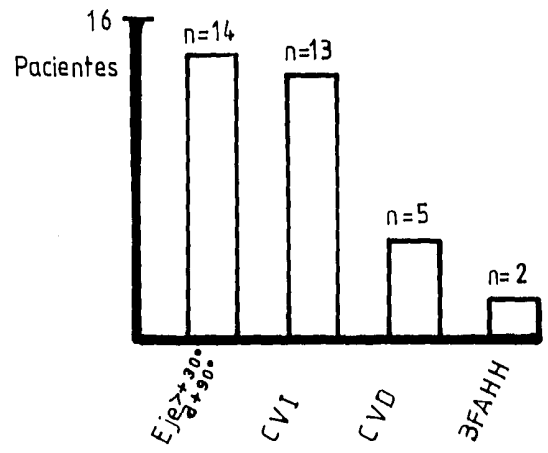


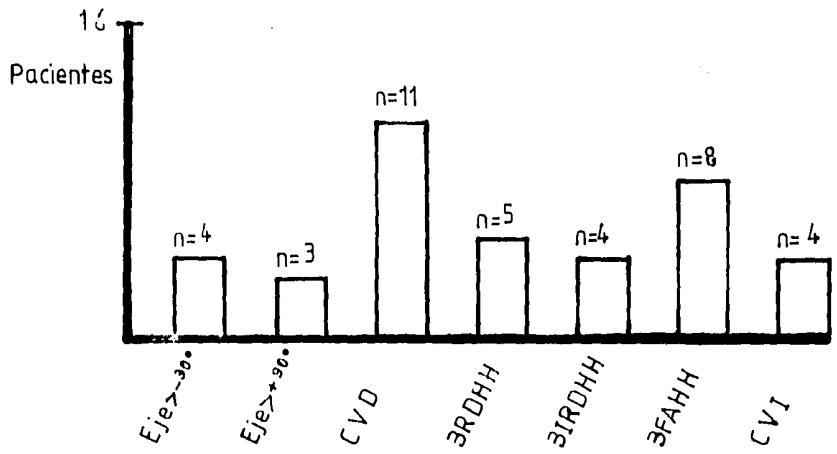
Figura 13.- En CIA, PCA y CIV a mayor PAP mayor el reforzamiento del 2 o ruido de la pulmonar.



C I A (a)



PCA (b)



RELACION R V1-RPT EN CIA FIGURA 15

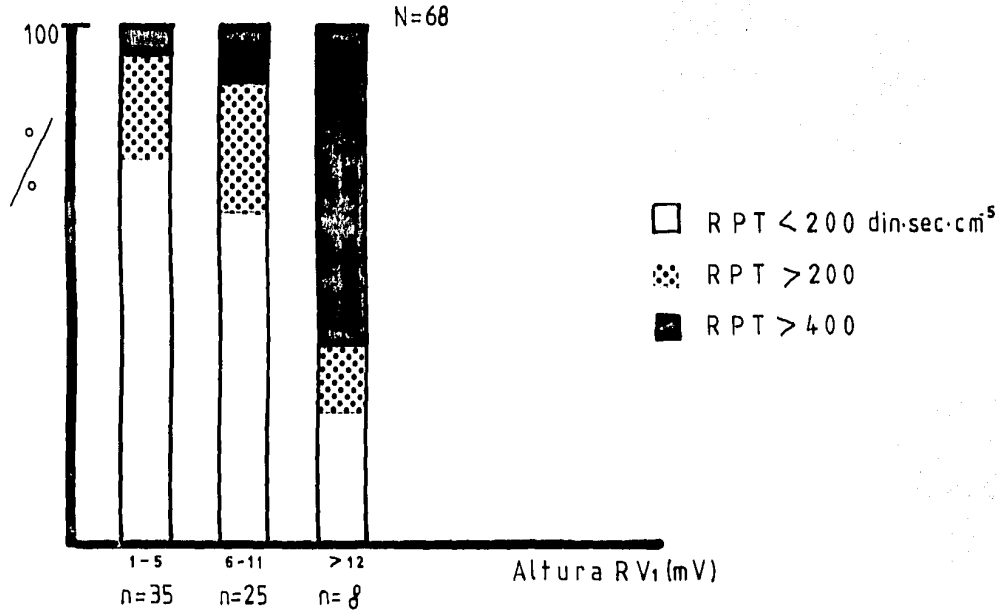


Figura 15.- La altura de la r o R', cualquiera que estuviera más alta, en la derivación V1 del ECG (R V1), tiene correlación con las resistencias pulmonares totales (RPT). Sin embargo, a cualquier voltaje de la R V1, un rango amplio de RPT es posible.

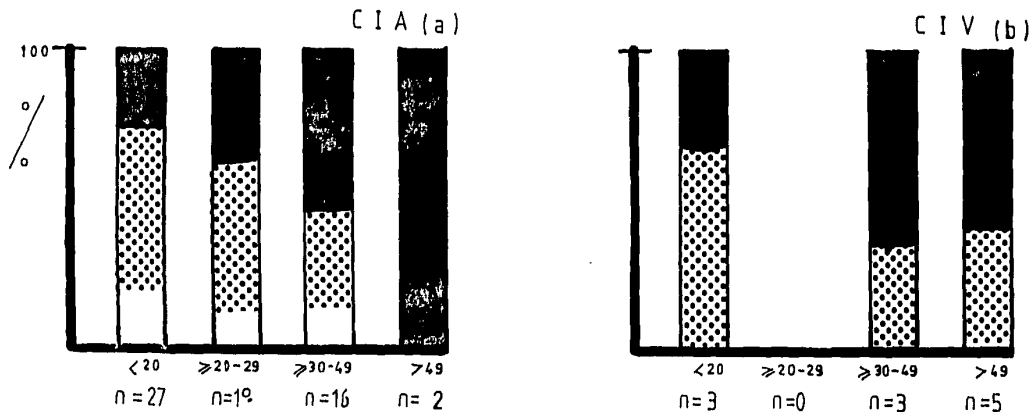
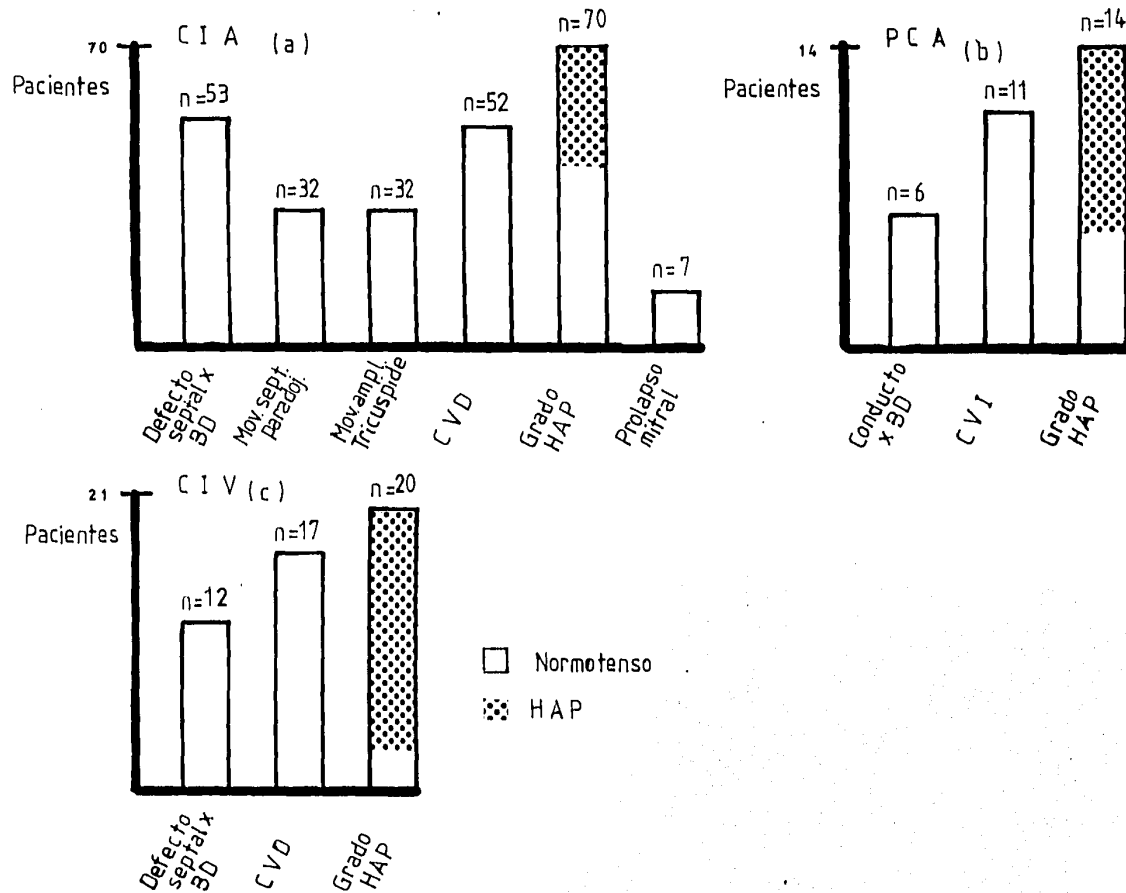


Figura 16.- En CIA y CIV no se observa clara correlación entre grado de PAP y la R/S en la derivación V1 del ECG ≥ 1 .



RELACION RX-ECO PARA CRECIMIENTO CAVIDAD

FIGURA 18

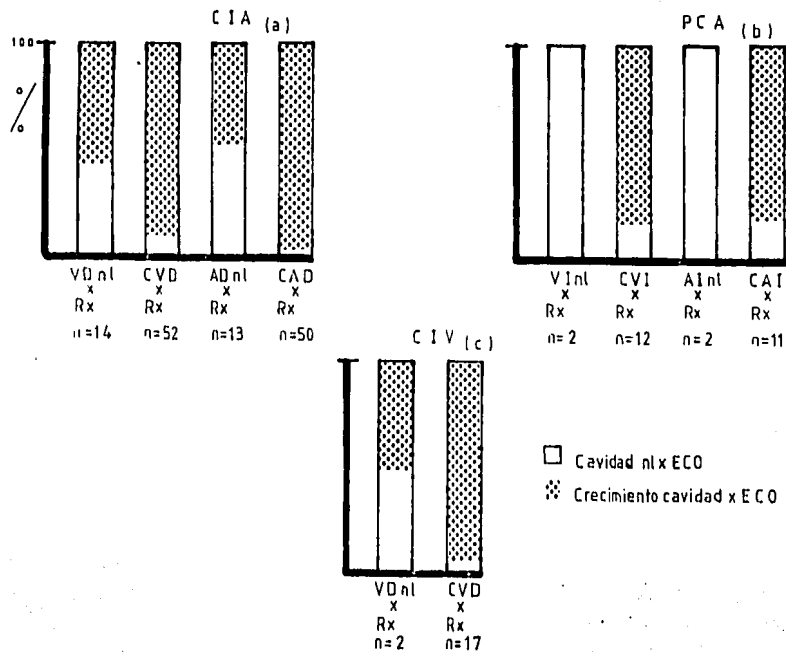


Figura 18.- En CIA no observa buena sensibilidad del ECO, pero mala especificidad tanto para el ventrículo derecho (VD) como para la aurícula derecha (AD).
 En PCA se observa 100 % de especificidad y buena sensibilidad para ambas cavidades.
 En CIV se observa buena sensibilidad del ECO con Rx .

RELACION $\overline{\text{PAP}}$ -GRADO HAP POR ECO FIGURA 19

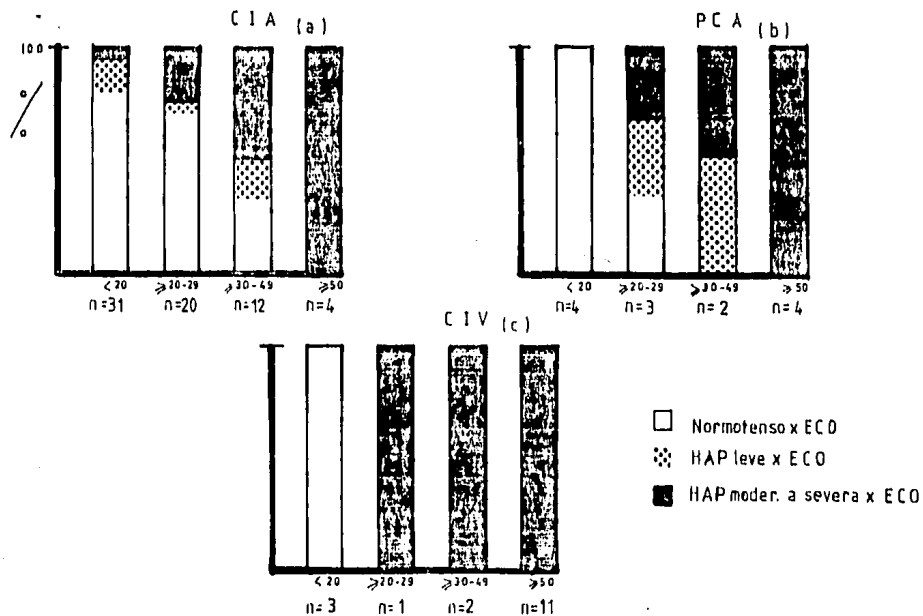


Figura 19.- En CIA, PCA y CIV hay excelente correlación en los normotensos y $\overline{\text{PAP}}$ severa por hemodinamia y el encontrado por ECO. En la $\overline{\text{PAP}}$ moderada la correlación es del 50% con CIA y PCA, y del 100% con la CIV. No hay correlación en la $\overline{\text{PAP}}$ leve por hemodinamia y el ECO en CIA, PCA y CIV.

Tabla 1

PRESENCIA Y NATURALEZA DE LOS SINTOMAS EN : CIA

		No de casos
Pacientes asintomaticos		38
Pacientes sintomaticos		54
Naturaleza de los sintomas :		
1.- Disnea		
CF - I (NYHA)	55	
CF - II	26	
CF - III	6	
CF - IV	0	
2.- Palpitaciones		
	25	
3.- Precordialgias		
	26	

Tabla 2

PRESENCIA Y NATURALEZA DE LOS SINTOMAS EN : PCA

		No de casos
Pacientes asintomaticos		12
Pacientes sintomaticos		10
Naturaleza de los sintomas :		
1.- Disnea		
CF - I (NYHA)	14	
CF - II	6	
CF - III	2	
CF - IV	0	
2.- Palpitaciones		
	4	
3.- Precordialgias		
	2	

Tabla 3

PRESENCIA Y NATURALEZA DE LOS SINTOMAS EN ; CIV

	No de casos
Pacientes asintomaticos	5
Pacientes sintomaticos	20
Naturaleza de los sintomas :	
1.- Disnea	
CF - I (NYHA)	9
CF - II	11
CF - III	4
CF - IV	1
2.- Palpitaciones	5
3.- Precordalgias	2

Tabla 4

RANGOS DE LAS P_{AP} EN CIA

Presión media arteria pulmonar	No de casos
Menor de 20 mm Hg	43
20 a 29 mm Hg	25
30 a 49 mm Hg	23
Mayor de 49 mm Hg	5

Tabla 5

RANGOS DE LAS P_{AP} EN CIV

Presión media arteria pulmonar	No de casos
Menor de 20 mm Hg	6
20 a 29 mm Hg	1
30 a 49 mm Hg	7
Mayor de 49 mm Hg	14

Tabla 6

RANGOS DE LAS P_{AP} EN PCA

Presión media arteria pulmonar	No de casos
Menor de 20 mm Hg	5
20 a 29 mm Hg	6
30 a 49 mm Hg	5
Mayor de 49 mm Hg	7

Tabla 7

MAGNITUD DE LOS SHUNTS EN CIA

Relación flujo pulmonar y sistémico	Nº de casos
Mayor de 3:1	30
entre 2:1 y 3:1	36
Menor de 2:1, shunt 1-D franco	25
Shunt bidireccional, balanceado o invertido	6
≥ 0.5 lt / mn significativo (shunt D-1)	

Tabla 8

MAGNITUD DE LOS SHUNTS EN CIV

Relación flujo pulmonar y sistémico	Nº de casos
Mayor de 3:1	5
entre 2:1 y 3:1	4
Menor de 2:1, shunt 1-D franco	7
Shunt bidireccional, balanceado o invertido	11
≥ 0.5 lt / mn significativo (shunt D-1)	

Tabla 9

MAGNITUD DE LOS SHUNTS EN PCA

Relación flujo pulmonar y sistémico	Nº de casos
Mayor de 3:1	3
entre 2:1 y 3:1	4
Menor de 2:1, shunt 1-D franco	9
Shunt bidireccional, balanceado o invertido	4
≥ 0.5 ml / mn significativo (shunt D-1)	

Tabla 10

VALORES DE LAS RPT EN CIA

Resistencia pulmonar total (dinas sec cm ²)	No de casos
Menor de 100	23
100 a 200	32
201 a 450	31
Mayor de 450	10

Tabla 11

VALORES DE LAS RPT EN PCA

Resistencia pulmonar total (dinas sec cm ²)	No de casos
Menor de 100	0
100 a 200	8
201 a 450	8
Mayor de 450	5

Tabla 12

VALORES DE LAS RPT EN CIV

Resistencia pulmonar total (dinas sec cm ²)	No de casos
Menor de 100	0
100 a 200	5
201 a 450	10
Mayor de 450	12

Tabla 13

VALORES PROMEDIOS, DE Y RANGOS DE PARAMETROS HEMODINAMICOS EN CIA

Parametros	No de pacientes	\bar{X}	DE	Rango	
				minimo	maximo
\overline{PAP} , mm Hg	n = 96	24,7	13,1	6	80
Qp / Qs	n = 96	2,8	1,4	0,8	7
Shunt a-v, lt / min	n = 91	7,3	5,8	0	40,7
Shunt v-a	n = 7	1,2	1,3	0,4	4,4
Salto oximétrico, vol	n = 96	2,6	1,3	0	6,1
RPT, din sec cm ⁻²	n = 94	246	270	30	1658

\bar{X} - Promedio; DE - Desviación estandar; \overline{PAP} - Presión media art, pulmonar

Tabla 14

VALORES PROMEDIOS, DE Y RANGOS DE PARAMETROS HEMODINAMICOS EN PCA

Parametros	No de pacientes	\bar{X}	DE	Rango	
				minimo	maximo
\overline{PAP} , mm Hg	n = 23	38	25	5	90
Qp / Qs	n = 20	2,2	1,8	0,2	8,2
Shunt a-v, lt / min	n = 17	6,3	7,4	1,1	18,2
Shunt v-a	n = 4	2,4	2	0,4	10
Salto oximétrico	n = 21	2,2	1,3	0,3	5,3
RPT, din sec cm ⁻²	n = 21	715	1035	126	3982

Tabla 15

VALORES PROMEDIOS, DE Y RANGOS DE PARAMETROS HEMODINAMICOS
EN CIV

Parametros	No de pacientes	\bar{X}	DE	Rango	
				minimo	maximo
PAP, mm Hg	n = 28	50	26,7	9	100
Qp / Qs	n = 27	2,4	2,18	0,6	11,9
Shunt a-v, Lt / mn	n = 26	5,1	5,6	0	32
Shunt v-a	n = 11	1,08	0,9	0,4	3,9
Salto oximetrico, vol	n = 28	2,4	1,7	0	7,1
RPT, din sec cm ²	n = 27	644	748	100	3731

Tabla 16

RELACIONES ENTRE EDAD Y PARAMETROS HEMODINAMICOS EN CIA

Parametros	Edad	No de pacientes	\bar{X}	EEP	Rango		t test
					minimo	maximo	
PAP, mm Hg	< 40	n = 66	21	1.3	6	40	p < 0.001
	≥ 40	n = 30	32	2.6	11	80	
Qp / Qs	< 40	n = 66	3.1	0.2	0.7	10.4	p < 0.02
	≥ 40	n = 30	2.3	0.2	1	5	
RPT, din sec cm ^f	< 40	n = 63	167	14	49	530	p < 0.002
	≥ 40	n = 30	353	54	30	1658	

\bar{X} = Promedio; EEP = Error estandar del promedio; PAP = presión media art. pulm.

NS = No significativo (p > 0.05)

Tabla 17

RELACIONES ENTRE EDAD Y PARAMETROS HEMODINAMICOS EN CIV

Parametros	Edad	No de pacientes	\bar{X}	EEP	Rango		t test
					minimo	maximo	
PAP, mm Hg	< 40	n = 22	51	6	10	100	NS
	≥ 40	n = 5	44	6.8	15	55	
Qp / Qs	< 40	n = 22	2.5	0.5	0.6	11.9	NS
	≥ 40	n = 5	2.1	0.4	1	3.9	
RPT, din sec cm ⁴	< 40	n = 22	658	171	100	3731	NS
	≥ 40	n = 5	579	101	201	831	

Tabla 18

RELACIONES ENTRE EDAD Y PARAMETROS HEMODINAMICOS EN FCA

Parametros	Edad	No de pacientes	\bar{X}	EEP	Rango		t test
					minimo	maximo	
PAP, mm Hg	< 40	n = 10	34	5	9	80	p < 0.05
	≥ 40	n = 4	57	14	22	88	
Qp / Qs	< 40	n = 16	2.4	0.4	0.2	8.2	NS
	≥ 40	n = 4	1	0.2	0.4	1.8	
RPT	< 40	n = 17	488	167	126	2696	p < 0.05
	≥ 40	n = 4	1640	267	244	3982	

Tabla 19

HALLAZGOS HEMODINAMICOS Y EDAD DE PACIENTES CON SHUNT D- I ($> 0.4 \text{ lt/mn}$)
COMPARADOS CON LOS QUE NO LO TIENEN EN C1A

Parametros	Shunt D-I	No de pacientes	\bar{X}	EEP	Rango		t test
					----- minimo	----- maximo	
PAP, mm Hg	-	n = 90	24	1.3	6	80	p < 0.02
	+	n = 6	37	4	17	43	
Qp / Qs	-	n = 89	2.9	0.4	0.8	7	NS
	+	n = 7	2.3	0.7	0.7	5.4	
RPT, din sec cm^2	-	n = 88	222	22	30	1658	NS
	+	n = 5	312	114	113	672	
Edad, años	-	n = 92	32		16	57	NS
	+	n = 7	41		16	68	

\bar{X} = Promedio ; EEP = Error promedio del estandard ; PAP = presion media art. pulm. ; RPT = resistencia pulmonar total ; NS = No significativa

Tabla 20

HALLAZGOS HEMODINAMICOS Y EDAD DE PACIENTES CON SHUNT D- I ($> 0.4 \text{ lt/mn}$)
COMPARADOS CON LOS QUE NO LO TIENEN EN PCA

Parametros	Shunt D-I	No de pacientes	\bar{X}	EEP	Rango		t test
					----- minimo	----- maximo	
PAP, mm Hg	-	n = 19	30	4	5	65	p << 0.05
	+	n = 4	75	11	38	90	
Qp / Qs	-	n = 16	2.5	0.4	0.4	8.2	NS
	+	n = 4	1	0.4	0.2	2.6	
RPT, din sec cm^2	-	n = 17	355	101	126	1675	p << 0.005
	+	n = 4	2245	658	341	3982	
Edad, años	-	n = 19	25.4		16	50	NS
	+	n = 4	32.7		20	49	

Tabla 21

HALLAZGOS HEMODINAMICOS Y EDAD DE PACIENTES CON SHUNT D- I (> 0.4 lt/mn)
COMPARADOS CON LOS QUE NO LO TIENEN EN CIV

Parametros	Shunt D-I	No de pacientes	\bar{X}	EEP	Rango		t test
					minimo	maximo	
PAP , mm Hg	-	n = 16	42	6,3	10	100	NS
	+	n = 11	62	9,3	12	100	
Qp / Qa	-	n = 16	2,9	0,6	1	11,9	NS
	+	n = 11	1,7	0,3	0,6	3,8	
RPT, din unc cm ²	-	n = 16	370	84	100	1409	p < 0.01
	+	n = 11	1041	285	320	3731	
Edad , años	-	n = 16	30		16	60	NS
	+	n = 11	29		20	42	

RESULTADOS .-

CIA :

La CIA corresponde a más de la mitad de las cardiopatías congénitas estudiadas (100/151) . La distribución por edad y sexo de los pacientes con CIA se observa en la figura 1(a). Se encontró 74 mujeres y 26 hombres, siendo la relación mujer / hombre de 3 : 1, con un promedio de edad de 30 años, siendo la edad mínima de 16 años y la máxima de 68 años. Un tercio de los pacientes se encontraba en la tercera década de la vida al momento del estudio, otro tercio a partir de la quinta década de la vida.

La edad en que se hizo el diagnóstico de cardiopatía congénita en 92 casos por haber encontrado soplo y que correspondió a CIA se representa en la figura 2(c) : Un 43 % de los casos se diagnosticaron hasta la segunda década de la vida y un tercio a partir de la cuarta década.

En 89 casos, la exploración física demostró un soplo expulsivo en el foco pulmonar en prácticamente todos los pa-

cientes, desdoblamiento fijo del segundo ruido en un 92 % y el segundo ruido pulmonar reforzado de grados variables en un 26 %. Figura 3(a).

En 92 casos los síntomas al momento de la evaluación inicial, 59 % (54/92) tenían historia de síntomas cardiológicos, siendo el mas común, la disnea de esfuerzo (35 %), seguido de palpitaciones y de precordialgias, cada uno con un 27 %. No se encontró insuficiencia cardiaca. 60 % se encontraban en clase funcional (CF) - I de la New York Heart Association (NYHA), 28 % en CF - II y 7 % en CF - III. Tabla 1 . Sin embargo, los síntomas eran como regla, reportados como leves o moderados. La gran mayoría no se consideraban incapacitados. En la figura 4(a), si bien se observa mayor número de pacientes sintomáticos en la segunda década de la vida, el porcentaje de asintomáticos disminuye a medida que se incrementa la edad: de un 60 % en la tercera década de la vida a un 14 % en los mayores de 40 años. De un modo recíproco, el porcentaje de síntomas moderados aumenta con la edad, de un 29 % en la tercera década de la vida a un 62 % en los pacientes mayores de 40 años al momento del cateterismo. Se observa un aumento de sintomatología después de los 30 años.

En 94 pacientes los hallazgos radiológicos se observan en la figura 8(c). Solamente 24 % de los pacientes con radiografías de tórax adecuadas (23/94) tenían corazón normal al momento del cateterismo; 64 % (60/94) tenían cardiomegalia moderada y 12 % (11/94) cardiomegalia severa. Un 18 % de los casos presentaron flujo pulmonar muy aumentado; y un 28 % con cono de la pulmonar muy prominente. En el 76 % de los casos se reportó crecimiento del ventrículo derecho (CVD).

Los hallazgos electrocardiográficos se observan en la figura 14(a). Se encontraron los ECG de 73 pacientes, de los cuales todos tenían ritmo sinusal, el 74 % con eje eléctrico a la derecha, el 21 % con bloqueo completo de rama derecha del haz de His (BCRDHH), el 58 % con imagen de bloqueo incompleto de rama derecha del haz de His (BIRDHH) y el 12 % con bloqueo auriculo ventricular (BAV) de primer grado.

El ECO se hizo en 70 casos, figura 17(a). Se visualizó el defecto septal en el 76 % de los casos (53/70). Por métodos indirectos, se encontró movimiento septal paradójico en 46 % (32/70) de los casos y movimiento amplio

de la tricuspide en 46 % de los casos. Además se encontró que 40 % de los pacientes tenían algún grado de HAP detectada tanto por modo M y en ocasiones por Doppler. Se encontró prolapso mitral por ECO en 7 pacientes (10 %).

Comparando los datos de crecimiento de cavidad auricular y ventricular tanto por ECO y radiografía (Rx) en la figura 18(a), se observa buena sensibilidad, o sea de 52 pacientes con CVD por Rx, solamente 5 pacientes (10 %) fueron reportados por ECO como ventriculo normal; sin embargo no se encontró especificidad, ya que 8 pacientes (57 %) presentaron CVD por ECO mientras que la Rx no reportó tal dato. Lo mismo ocurrió con la auricula derecha.

El cateterismo cardiaco reveló : El rango del PAP se muestra en la tabla 4. Presiones normales, o sea \overline{PAP} menor de 20 mm Hg correspondieron a un 45 %, \overline{PAP} moderada a un 25 % y solamente 7 % tenían presiones pulmonares por arriba de los 49 mm Hg. La magnitud del " shunt " de I-D a través de la CIA, expresada como relación flujo pulmonar y flujo sistémico, se presenta en la tabla 7. " Shunts " grandes y moderados se encontraron en 66 pacientes (68 %). La diferencia entre HAP hipercinética y obstructiva se

muestra en la tabla 10 con los valores de las resistencias pulmonares totales (RPT). Generalmente se acepta que el diagnóstico de HAP obstructiva debe hacerse si hay elevación significativa de las RPT por arriba de $400 \text{ din sec cm}^{-5}$; con este criterio en nuestros casos solo encontramos HAP obstructiva en 10 % de los casos.

Los valores promedios, desviación estándar (DE) y rangos de los parámetros hemodinámicos aparecen en la tabla 13.

En la tabla 16 se muestra los datos hemodinámicos de 66 pacientes menores de 40 años, comparados con los mayores o igual a 40 años. El paciente de mayor edad tiene la PAP ($p < 0.001$) y la RPT ($p < 0.002$) significativamente más altas, así como la relación de flujos ($p < 0.02$). En 6 pacientes se encontró un shunt significativo de D-I (o sea, 0.4 lt/mn o más) mayor de 0.4 a 4.4 lt/mn, con un promedio de 1.2. Los pacientes con shunt de D-I tienen $\overline{\text{PAP}}$ más alta ($p < 0.02$), con relación de flujos no significativa. Tabla 19.

DATOS HEMODINAMICOS Y CORRELACION CON DATOS CLINICOS :

Con la edad se observa un aumento progresivo en el porcentaje de pacientes con HAP, figura 5(c), de un 32 % en el grupo de 16 - 20 años a un 83 % en el grupo mayor de

40 años.

En la figura 6(c), se presenta el porcentaje de pacientes con RPT elevadas. Se observa elevación de las RPT conforme avanza la edad. 84 % de los pacientes en la tercera década de la vida tienen RPT normales, contra 30 % en los mayores de 40 años.

La relación $\overline{\text{PAP}}$ y CF se expresa en la figura 7(a), y se observa que a mayor $\overline{\text{PAP}}$ había incremento de la CF, pero no se descarta que pueda permanecer en CF - I con $\overline{\text{PAP}}$ mayor de 49 mm Hg.

En la figura 9(a) se muestra buena correlación entre la PAP moderada y severa con el abombamiento del cono de la pulmonar por Rx; sin embargo una $\overline{\text{PAP}}$ normal a leve en un 17 % se encuentra por Rx cono de la pulmonar abombada en forma importante.

En la figura 10(a) se observa que en la relación de flujos (Q_p/Q_s), a mayor magnitud o dirección menor grado de abombamiento del cono de la pulmonar.

En la figura 11(a), de los pacientes en CF - III-IV (NYHA), si bien el 50 % presentó un flujo pulmonar muy aumentado, el resto presentó un flujo pulmonar leve. Además en la CF - I y II el 15 % de los pacientes presentaron flujo pulmonar muy aumentado.

No se encontró correlación entre magnitud del " shunt " con el grado de flujo pulmonar por Rx, como se muestra en la figura 12(a).

En presencia de $\overline{\text{PAP}}$ moderada a severa, el hallazgo de 2 o ruido pulmonar reforzado se hizo en el 33 % de los casos, pero tambien con las mismas presiones se reportó un

2 o ruido pulmonar normal en un 38 %. En la HAP leve hay buena correlación con la auscultación. Figura 13(a) .

La altura de la r o R', según la que fuera mas alta en la derivación V1 del ECG (RV1), tuvo una correlación adecuada con las RPT, o sea a mayor voltaje de la R' en V1 mayor RPT. Sin embargo, a cualquier voltaje de R V1, es posible encontrar un grado amplio de RPT. Figura 15.

En la figura 16(a) en los pacientes con HAP moderada a severa, la relación R/S en V1 del ECG mostró buena correlación, o sea la $R/S \geq 1$ fue del 89 %, sin embargo en las PAP normales la $R/S \geq 1$ se encontró en el 81 %.

Al comparar el grado de HAP por hemodinamia y el encontrado por ECO en la figura 19(a), se observa buena correlación (100 %) con la $\overline{\text{PAP}}$ severa. En la $\overline{\text{PAP}}$ moderada el ECO corroboró el dato en el 50 %. En los normotensos el ECO hizo el diagnóstico en el 81 % de los casos.

CIV :

28 pacientes, o sea el 19 % de las cardiopatías congénitas con flujo pulmonar aumentado tuvieron CIV. Se encontró 15 hombres y 13 mujeres siendo la edad mínima 16 años y la máxima 60 años, con un promedio de edad de 30 años. La relación hombre / mujer fue prácticamente de 1 : 1. En el grupo de edad de los 16 - 20 años, se encontró solamente 4 pacientes (14 %); el 50 % en la década de los 21 - 30 años al momento del estudio hemodinámico. Figura 1(c).

En la mitad de los casos, se les había hecho el diagnóstico de cardiopatía congénita antes de los 11 años de edad. Figura 2(b).

La exploración física demostró un soplo sistólico en mesocardio irradiado en barra en el 88 % de los casos y reforzamiento del 2 o ruido de la pulmonar en un 67 %. La cianosis se encontró presente en 5 pacientes (21 %). Figura 3(b).

20 pacientes (80%) presentaban síntomas y la disnea de esfuerzo fue la mas común (64 %). 9 pacientes (36 %)

se encontraban en CF - I, 11 pacientes (44 %) en CF - II, 4 pacientes (16 %) en CF - III y un paciente (4 %) en CF - IV. Tabla 3. Los síntomas se reportan como moderados o severos hasta los 40 años, con discreta mejoría en los mayores de 40 años. Figura 4(c).

19 % (5/26) de los pacientes con radiografías de tórax tenían corazón normal, y otro mismo porcentaje para cardiomegalia severa y para flujo pulmonar muy aumentado. Un 23 % (6/26) presentó como de la pulmonar muy prominente, se encontró CVD en el 80 % (21/25) y CVI en el 23 % de los casos. Figura 8(c).

En el ECG de 16 casos, se encontró el AQRS a la derecha en 3 pacientes (19 %) y a la izquierda en 4 pacientes (25 %). El trastorno de la conducción con bloqueo completo e incompleto de rama derecha se encontró en 9 pacientes (56 %) y bloqueo fascículo anterior en 8 pacientes (50 %). Figura 14(c).

Por ECO BD se visualizó el defecto septal en 12 pacientes (57 %). En 17 pacientes (85 %), se encontró algún grado de HAP. Figura 17 (c) .

Comparando los datos de CVD por ECO con la Rx, se observa buena sensibilidad, ya que de 17 pacientes con CVD por Rx, solamente un paciente (6 %) fue reportado como ventriculo normal. No se puede valorar especificidad, ya que la muestra fue demasiado pequeña ($n = 2$). Figura 18(c).

El cateterismo en 28 pacientes reveló: 14 pacientes (50 %) presentaron $\overline{\text{PAP}}$ severa. Tabla 5.

La magnitud del " shunt " de I - D se presenta en la tabla 8. Se encontraron " shunt " grandes y moderados en 9 pacientes (33 %), " shunt " bidireccional o invertido en 11 pacientes (40 %).

La HAP de tipo obstructiva se encontró en 12 pacientes (44 %). Tabla 12.

Los valores promedios , DE y rangos de las variables hemodinámicas aparecen en la tabla 15.

En la tabla 17, se muestran los datos hemodinámicos de 22 pacientes menores de 40 años, comparados con los mayores o igual a los 40 años de edad. No se encontró diferencia significativa con la $\overline{\text{PAP}}$, Q_p/Q_s y RPT. En 11 pacientes se encontró " shunt " significativo de D- I de 0.4 a 3.9 lt/min, con promedio de 1.

Comparados con los otros (tabla 21), los pacientes con " shunt " de D - I tenían RPT significativamente más alta ($p < 0.01$), pero para la \overline{PAP} y el Qp/Qs no hubo diferencia estadísticamente significativa.

DATOS HEMODINAMICOS Y CORRELACION CON DATOS CLINICOS :

A mayor edad, se observa un aumento progresivo en el porcentaje de pacientes con HAP, figura 5 (b), hasta en un 100 % en la cuarta década de la vida, para disminuir en los mayores de 40 años encontrando HAP en 4 pacientes (66 %).

En todas las décadas las RPT se encuentran elevadas. Figura 6(b).

En la figura 7(c) se observa que a mayor \overline{PAP} , se incrementó la CF, pero se encontró 5 pacientes (28 %) en CF - I a pesar de \overline{PAP} moderada a severa.

En la figura 9(c) se observa que con la \overline{PAP} moderada a severa, el hallazgo por Rx del cono de la pulmonar abombada en forma importante se hizo en 6 pacientes (32 %); se encontró buena correlación con la PAP leve.

En la figura 10(c) se observa que a mayor magnitud del " shunt " mayor el reporte por Rx de abombamiento del

cono de la pulmonar en forma severa. En el " shunt " bidireccional o invertido, se reporta 5 pacientes (50 %) con pulmonar abombada en forma importante.

En la figura 11(c) no se encontró correlación en CF y grado del flujo pulmonar.

En la figura 12(c), no hay correlación con los " shunts " grandes o bidireccionales, pero buena correlación con los " shunts " pequeños.

En la figura 13 (c) se observa buena correlación del 2 o ruido con la $\overline{\text{PAP}}$ normal y leve (100 %), así como con la $\overline{\text{PAP}}$ moderada y severa.

En la figura 16(b) no se encontró correlación entre grado HAP y R/S en la derivación V₁ del ECG.

En la figura 19(c) los normotensos y los pacientes con HAP moderada y severa valorados por hemodinamia y por ECO correlacionaron en el 100 % de los casos.

PCA :

Se encontraron 23 pacientes, o sea el 15 % del total de las cardiopatías congénitas con flujo pulmonar aumentado. Figura 1(b). Se encontró 4 hombres y 19 mujeres, siendo la relación mujer / hombre de 5 : 1. La edad mínima fue de 16 años y la máxima de 50 años, con un promedio de edad de 26 años. En el grupo de los 16 - 20 años se hizo el estudio en 9 pacientes (39 %) y el resto se dividieron en las siguientes décadas.

En 7 pacientes(32 %) se les había diagnosticado cardiopatía congénita antes de los 11 años y en 9 pacientes (41 %) en la 2 a década de la vida. En 2 pacientes el diagnóstico se hizo en la 5 a década de la vida. Figura 2(a).

Por exploración física se encontró soplo continuo en región paraesternal izquierda alta en 15 pacientes (68 %). En 7 pacientes se auscultó soplo sistólico (32 %), así como 2 o ruido reforzado. Se encontró presencia de cianosis en 2 pacientes (9 %). Figura 3 bis (c).

10 pacientes (45 %) presentaban síntomas, siendo el mas común la disnea de esfuerzo en 8 pacientes (36 %), ninguno tenia datos de falla cardiaca. Tabla 2.

En la figura 4(b) los síntomas severos se presentan a partir de la 4 a década de la vida, o sea en 3 pacientes (38 %); sin embargo en todas las edades se observa a pacientes asintomáticos que corresponde al 60 % hasta los 30 años de edad y el 67 % por arriba de los 40 años.

4 pacientes (19 %) tenían corazón de tamaño normal por Rx y 5 pacientes (24 %) tenían cardiomegalia severa. En 3 pacientes (14 %) se encontró flujo pulmonar muy aumentado y en 6 pacientes (29 %) con el cono de la pulmonar muy prominente. En 17 pacientes (81 %) se encontró CVI. Figura 8 (a).

De los hallazgos ECG, 14 pacientes (88 %) tuvieron AQRS normal y en 13 pacientes (81 %) datos de CVI. Figura 14(b).

El conducto se visualizó por ECO BD en 6 pacientes (43 %), se encontró CVI en 11 pacientes (79 %) y algun grado de HAP en 9 pacientes (64 %). Figura 17(b).

Comparando los datos para crecimiento de cavidades por ECO y Rx, se encontró 100 % de especificidad y buena sensibilidad que correspondía al 83 % para ambas cavidades. Figura 18(b).

El cateterismo cardiaco mostró : Los normotensos fueron 5 pacientes (22 %) y con HAP severa 7 pacientes (30 %). Tabla 6.

Los " shunts " grandes y moderados se encontraron en 7 pacientes (35 %) y " shunt " bidireccional o invertido en 4 (20 %). Tabla 9.

La HAP de tipo obstructiva se presentó en 5 pacientes (24 %). Tabla 11.

Los valores promedios, DE y rangos de las variables hemodinámicas aparecen en la tabla 14.

En la tabla 18 se muestra los datos hemodinámicos de 19 pacientes menores de 40 años, comparados con los mayores o igual a 40 años. Los pacientes de mayor edad tienen significativamente más altas ($p < 0.05$) la $\overline{\text{PAP}}$ y RPT. En 4 pacientes se encontró " shunt " significativo de D - I de 0.4 a 10 , con promedio de 2.4.

Comparados con los otros, los pacientes con " shunt " de D - I tenían $\overline{\text{PAP}}$ más alta ($p \ll 0.05$), así como RPT

($p \ll 0.005$). Tabla 20.

DATOS HEMODINAMICOS Y CORRELACION CON DATOS CLINICOS :

No se observa relación entre HAP y edad . Figura 5(a).
En la figura 6 (a) , las RPT elevadas oscilan alrededor de un 50 % hasta la 4 a década de la vida, y a mayor edad todos los pacientes las tenían elevadas.

No se encontró relación entre grado de HAP y CF. Figura 7(b).

En la $\overline{\text{PAP}}$ moderada a severa, el hallazgo de cono de la pulmonar muy prominente se hizo en 5 pacientes (45 %), sin embargo tambien en la $\overline{\text{PAP}}$ leve se reporta 2 pacientes (40 %) con la pulmonar muy abombada. Figura 9(b).

En la figura 10(b) se observa que no hay relación entre magnitud del " shunt " con abombamiento del cono de la pulmonar, sin embargo en el " shunt " bidireccional un 75 % (3/5) de los pacientes tuvieron prominencia de la pulmonar en forma importante .

En la figura 11(b), a mayor grado de CF mayor flujo pulmonar por Rx. En CF - I y II, solamente 2 pacientes (11 %) presentaron flujo pulmonar muy aumentado.

En la figura 12(b) no se encontró relación entre magni-

tud del " shunt y grado de flujo pulmonar por Rx.

En presencia de $\overline{\text{PAP}}$ severa, el 2º ruido muy reforzado se hizo en el 40 % (2/5) de los casos, pero hay buena correlación entre los normotensos, las $\overline{\text{PAP}}$ leves y moderadas. Figura 13(b).

La HAP severa por hemodinamia mostró buena correlación con la HAP encontrada por ECO (100 %), en la moderada en un 50 % y el 100 % de correlación con los normotensos, Figura 19(b) .

DISCUSION .-

CIA :

La CIA del tipo ostium secundum es una de las formas más comunes de cardiopatía congénita encontrada en el adulto. La forma no complicada en el paciente joven es de las malformaciones más fácilmente diagnosticadas, pero este mismo defecto puede ser el más difícil de reconocer en algunos adultos(1,5,6).

La HAP en pacientes con CIA reviste un interés especial. La PAP es el factor predominante en la disnea, y es el síntoma dominante en estos pacientes (2,8,9). La HAP es el factor de riesgo más importante en la CIA porque hace que una enfermedad curable sea inoperable. No se conoce bien la patogenia de la HAP. Hay que recalcar que una fracción pequeña de sujetos con CIA desarrolla HAP de tipo obstructiva, en nuestra serie fue del 10 % comparables con las reportadas en la literatura (3). También vale la pena enfatizar que, mientras la HAP obstructiva

en la niñez es rara, los adultos muestran facilidad para presentar esta complicación. Es imposible determinar con certeza quien de los pacientes son más propensos a desarrollar RPT elevadas (7,10). Además en pacientes con esta complicación, es imposible determinar quien de ellos tendrá una elevación irreversible de las RPT (7). Esta bien demostrado una disminución progresiva en el porcentaje de pacientes con RPT normales en relación con la edad (11), como ocurrió en nuestra serie.

Hay una gran variedad de hallazgos hemodinámicos en las diferentes publicaciones en relación a la CIA (1,2,7,8,13 14,15,16), probablemente esto sea debido a las diferencias en la selección de los pacientes. También hay diferencias metodológicas, sobre todo en relación al calculo del " shunt " .

En el presente trabajo, el 32 % de los pacientes tuvieron $\overline{\text{PAP}}$ por arriba de los límites normales, y las presiones eran significativamente más elevadas en los pacientes arriba de los 40 años que en los menores de esta

edad, que va de acuerdo con otras publicaciones (7,17). Lo anterior muestra que la frecuencia de la HAP aumenta con la edad, en otros trabajos (7,8,13,15) no se reporta tal relación .

Tambien la relación edad y tamaño del " shunt " (7) es motivo de controversia. En el presente trabajo el promedio del tamaño del " shunt " se encontró significativamente diferente en los 2 grupos de edades. La frecuencia y magnitud de los " shunts " de D - I en diferentes trabajos dependen del método empleado para la determinación del " shunt " y del tipo de pacientes para valorar las PAP y RPT. En nuestra serie un " shunt " de D -I de 0.4 lt/min o más se encontró en 7 pacientes. En estos, la \overline{PAP} se encontró significativamente más alta, pero el promedio de flujos y las RPT no fueron significativamente diferentes.

Si bien el promedio de vida es más corto en los pacientes con CIA, la sobrevivida hasta la edad adulta es la regla y muchos pueden sobrevivir a edades avanzadas (1,3,7). En nuestra serie se encontró 8 pacientes mayores de 50 años . En la gran mayoría de nuestros pacientes

el diagnóstico se hizo hasta la 2 a década de la vida, pero también en otra tercera parte el diagnóstico se hizo después de los 30 años.

Los hallazgos físicos que encontramos son los mismos que se reportan en la literatura (18). Se sabe que la cianosis es una característica tardía. Sin embargo, se encontró 2 casos con cianosis en la 3 a y 4 a década de la vida, reportándose en el primer caso un " shunt " de D - I en ausencia de HAP. Los hallazgos físicos varían en los pacientes con CIA e HAP, dependiendo del grado de hipertensión. El 2 o ruido no se desdobra tanto, es más intenso y puede fácilmente palparse. Hemos encontrado correlación entre intensidad del 2 o ruido y grado de la HAP, lo que viene a confirmar la importancia de la clínica. También se reportaron con la HAP, tercer ruido, cuarto ruido, soplo sistólico de insuficiencia tricúspide.

En nuestra serie 59 % de los adultos con CIA son sintomáticos, siendo la disnea de esfuerzo el síntoma predominante. La mayoría de los pacientes se encontraban en CF - I o II de la NYHA. De este trabajo se observa que la incapa-

idad física aumenta con la edad, pero no en el grado reportado en la literatura (11), ya que encontramos que el mayor número de sintomaticos severos reportados en la 4 a década no se incrementó en la 5 a década. Tambien hemos encontrado que a mayor edad mayores son las complicaciones serias (HAP obstructivas). 3 de nuestros pacientes mayores de 60 años se encontraban asintomáticos, lo que demuestra que es posible una vida normal aunque estemos en presencia de " shunts" intracardiacos grandes.

A pesar de incluir a 7 pacientes (7 %) con síndrome de Lutembacher no hubo casos de falla cardiaca. Por lo que se concluye que la HAP no es la causa principal de insuficiencia cardiaca, en la literatura se reporta un caso parecido (3).

El BIRDHH es el patrón electrocardiográfico característico en la CIA (19), lo que se confirmó en nuestra serie. En el adulto, la $R/S \gg 1$ en la derivación V1 es muy sugestivo de sobre carga de presión del VD, además una onda R pura en V1 indica generalmente que la presión sistólica

del VD se acerca a la sistémica (19). Sin embargo en nuestra serie no hemos encontrado relación con la $R/S \geq 1$ y el grado de la HAP. Es hasta que la R/S es mayor o igual a 5 donde encontramos mejor correlación. A pesar de incluir a los pacientes con Lutembacher, en nuestra serie no encontramos trastornos del ritmo.

En el estudio de la Rx de tórax, la interpretación de los vasos intrapulmonares es difícil, sobre todo cuando se encuentran en los límites normales. Los criterios de vascularidad normal cambian con la edad. La prominencia uniforme de los hilios y vasos intrapulmonares es la característica del "shunt", sin que esto tenga relación con la localización del defecto (20). A pesar de que el tronco de la pulmonar se dilata, generalmente no hay correlación entre tamaño del tronco de la pulmonar y tamaño del "shunt", lo que está de acuerdo con nuestros resultados. Los cambios que ocurren en los vasos pulmonares reflejan el aumento del flujo pulmonar y / o de la presión que ocurre con los "shunts". En los "shunts" grandes, la vascularidad es siempre anormal, como resultó en nuestra serie. En los "shunts" pequeños debe ser normal (20), sin embargo en

nuestra serie los resultados son discordantes. De estos datos no podemos sacar conclusiones por la gran diversidad de criterios para interpretar estudios y el factor apreciativo de cada medico.

El ECO modo M, BD y el Doppler proveen información diagnóstica importante en muchos congenitos y cada vez tiende a prescindir mas de los estudios invasivos. El modo M sirve para valorar parámetros indirectos, resultado del defecto septal. A pesar de la importancia para entender los patrones de movimiento de todas las estructuras cardiacas, es esencial un perfecto entendimiento de los movimientos de la valvula pulmonar por su importancia en el diagnostico de las malformaciones congénitas. La asociación entre movimiento septal paradójico y dilatación del VD ya han sido comentados por otros autores (21,22). En nuestra serie encontramos en la mitad de los pacientes con CVD movimiento septal paradójico. El ECO BD visualizó el defecto septal en la mayoria de los pacientes, asi como el crecimiento de las cavidades, además se encontró buena correlación con los hallazgos por Rx. Para evitar falsas positivas se utilizó el ECO de contraste. Ahora el

estudio del flujo sanguíneo por Doppler es rutinario, sin embargo no fue realizado en todos los pacientes. Con la experiencia adquirida y el incremento en la tecnología, se ha observado cada vez mejor correlación del grado de la HAP por hemodinamia y por ECO. En un futuro próximo, en nuestro medio se podrá prescindir de estudios invasivos para enviar a cirugía a pacientes con CIA.

Con los resultados de esta serie y la información obtenida de otras publicaciones (3,4,11) podemos intentar reconstruir la historia natural de la CIA en nuestro medio. El adulto joven con una CIA se encuentra, por regla general, bien. Los síntomas, cuando se presentan, raramente son incapacitantes y generalmente no son progresivos. Muchos pacientes afectados de un trastorno cardiaco serio desde el nacimiento llevan intuitivamente una vida inactiva y pueden hasta no darse cuenta de sus limitaciones. Sin embargo, un joven adulto con una CIA tiene un 10 % de probabilidades de desarrollar en forma subita hipertensión pulmonar progresiva. Esta complicación gradualmente reducirá el shunt de I-D y eventualmente llevar a un shunt invertido y a la cianosis. Estos pacientes pueden todavía

sobrevivir por muchos años, aunque con mucha incapacidad. El 90 % de los pacientes restantes generalmente llega a la 3 a y 4 a década sin cambios en sus condiciones hemodinámicas. En este grupo se cuenta con el 7 % de los pacientes con cardiopatía valvular reumática que desarrolla posteriormente las consecuencias inherentes a esta entidad. En los pacientes mas viejos, o sea los mayores de 40 años ya no se observa progresión de la enfermedad, al contrario de lo que ocurre en otras publicaciones donde se reporta incapacidad progresiva con falla cardiaca aparentemente en relación con los trastornos del ritmo (1,3).

Se puede concluir que la CIA es una cardiopatía congénita de las más benignas. Cabe enfatizar que las CIA con "shunts" pequeños no pueden reconocerse clínicamente, por lo tanto todos los pacientes en esta serie y en otras deben de tener lesiones significativas hemodinamicamente.

CIV :

El cateterismo cardiaco documentó PAP y RPT significativamente más elevadas que en las CIA. No encontramos diferencia significativa entre los menores y mayores de 40 años, a pesar de que estos últimos tenían valores hemodinámicos más bajos. Lo anterior confirma los hallazgos patológicos de Edwards (23) de la vasculatura pulmonar en pacientes con CIV e HAP, donde la hipertrofia de la capa media de las arteriolas y pequeñas arterias pulmonares predomina como expresión de la HAP obligatoria presente desde el nacimiento. Lo contrario ocurre con la CIA e HAP, donde los cambios patológicos son primero en la íntima, siendo el grado de anormalidad de esta capa reflejo de severidad de la HAP.

La CIV constituye el 30 % de las malformaciones cardiacas al nacimiento y el 10 % en los adultos (24). Perloff (25) comenta sobre la rareza de encontrar pacientes con CIV por arriba de los 40 años. Campbell (26) reporta que si el defecto es pequeño puede tener el paciente una expectativa de vida casi normal.

Los pacientes con CIV amplia que sobreviven a la infancia se encuentran en la fase final de la enfermedad vascular pulmonar obstructiva con el consiguiente " shunt " de D - I, y es la causa que practicamente estos pacientes no lleguen a edad adulta. La CIV pura, sin relación con el tamaño del defecto, se reporta como rara en el adulto (24). La coexistencia de estenosis pulmonar puede influir favorablemente la historia natural de una CIV grande y permitir sobre vida a la edad adulta (1,27). Hubó 5 pacientes, además de la CIV que tenían estenosis pulmonar pero fueron excluidos del estudio. En nuestra serie 2 pacientes tenían situs inversus . Se encontró igual número de mujeres que de hombres, como se reporta en la literatura (24). El paciente de mayor edad tenía 60 años, cursaba con HAP severa y " shunt " grande.

En la mitad de los casos se les había hecho el diagnóstico de CIV desde la primera década de la vida, sin embargo fue hasta la tercera década que empezaron a ser estudiados.

Mucho más fidedigno que la historia minuciosa es la ex-

ploración física de la CIV en el adulto. El ECG, placas de tórax y el ECO en una persona con CIV pequeña (tipo Roger) puede ser normal y el cateterismo cardiaco puede demostrar un pequeño " shunt " o ninguno. El angiograma puede dar la localización y el tamaño del defecto. Lo contrario sucede con la CIV grande tipo Eisenmenger. El desarrollo de HAP significativa incrementa la presión del VD y así reduce el " shunt " de I - D, por lo tanto reduce el soplo sistólico y hasta lo puede desaparecer. Corroboramos en nuestra serie, que a mayor incremento del 2º o ruido pulmonar mayor $\overline{\text{PAP}}$.

Las características clínicas de la CIV dependen de varios factores, incluyendo al tamaño del defecto, localización y presencia de HAP. El factor más importante parece ser el tamaño del defecto (24). La CIV no complicada, pequeña es común en los niños, pero es rara en los adultos (24,26,28,29). La CIV tipo Eisenmenger se observa cuando el defecto es grande. En nuestra serie los pacientes referían síntomas más severos que en las otras cardiopatías congénitas en todas las décadas, siendo la disnea de es-

fuerzo la más frecuente. Los sobrevivientes por arriba de los 40 años (4 pacientes) correspondían a CIV grandes con HAP moderada a severa.

El ECG puede reportarse como normal con las CIV pequeñas no complicadas, pero en los defectos grandes, se reportaron hipertrofia del VI y / o VD y trastornos de la conducción. El paciente de 60 años ya comentado tenía BCRDHH y BFAHH, AQRS a -60° y datos de crecimiento de cavidades . No hubo relación entre grado PAP y $R/S \geq 1$ en V1 del ECG, a diferencia de lo que se reporta en la literatura (19) .

Los hallazgos de Rx varían en la CIV pequeña, ya que pueden no presentar anormalidades aparentes, pero con defectos grandes puede haber cardiomegalia con dilatación de arteria pulmonar. Al igual que en las otras cardiopatías congénitas estudiadas, no hemos encontrado correlación entre tamaño del tronco de la pulmonar y tamaño del " shunt". Los cambios en la vasculatura pulmonar reflejan el incremento en el flujo pulmonar o de la $\overline{\text{PAP}}$ que ocurren en las CIV. En los " shunts " pequeños la vasculatura

pulmonar es normal y en los " shunts " grandes la vasculatura es siempre anormal. La discrepancia existe con los " shunts " medianos donde se puede encontrar desde un flujo pulmonar normal a un flujo muy aumentado. Por lo anterior en nuestra serie no encontramos correlación entre el " shunt " y la vascularidad pulmonar .

El ECO muestra los cambios en la pared ventricular y del septum. El ECO modo M, al igual que en las CIA sirve para valorar los efectos secundarios de la CIV y en ocasiones la localización del defecto septal. Sin embargo, las cavidades pueden ser normales en una CIV pequeña, lo que sugiere poca sensibilidad de este tipo de estudios. El ECO BD puede localizar el defecto, pero los defectos de tipo membranoso y las CIV pequeñas son difíciles de detectar directamente y eso explica que en nuestra serie hemos encontrado defecto septal por ECO BD en 55 % de los pacientes.

PCA :

La mayoría de los pacientes con PCA se descubre en la infancia o adolescencia, debido a una mas amplia cobertura brindada por las instituciones de la salud y a métodos de diagnóstico más sofisticados, especialmente en relación a los métodos de estudio no invasivos. A pesar de eso, algunos pacientes con esta cardiopatía congénita han escapado a esta detección por la ausencia de síntomas, hallazgos físicos (soplo, cianosis) o bien por la ignorancia o imposibilidad de acudir a una institución.

Al contrario de lo que se reporta en la literatura (31), la HAP es la regla en nuestros pacientes. Encontramos 7 pacientes con $\overline{\text{PAP}}$ severa y 5 pacientes con HAP de tipo obstructivo. El promedio de la $\overline{\text{PAP}}$ se encontró más alta que en la CIA, pero menor que en la CIV. Sin embargo los pacientes mayores de 40 años de edad tenían los valores hemodinámicos más elevados que en la CIV. 3 pacientes mayores de 40 años tenían HAP severa y una paciente con HAP leve. 3 pacientes con " shunt " bidireccional o invertido cursaban con HAP obstructiva, uno de los cuales era mayor

de 40 años. La paciente de mayor edad tenia 50 años y cursaba con HAP moderada , en CF - I de la NYHA.

Probablemente estos pacientes desarrollaron HAP de tipo obstructiva en la 2 a o 3 a década de la vida y ahora se encuentran en la ultima fase de la enfermedad. Campbell reporta que a la edad de los 30 años 20 % de las PCA se mueren. A los 40 años, el promedio de mortalidad aumenta de un 2.5 a 4 % al año. A la edad de los 60 años, 60 % han muerto por falla cardiaca o consecuencias de la HAP (33). Se reporta un promedio de cierre espontáneo de 0.6 % al año en las primeras 4 décadas (32,33).

Esta anomalía predomina mas en las mujeres, al igual que lo reportado en la literatura (31). En nuestra serie se hizo el diagnóstico de PCA en forma más temprana que en las otras cardiopatías congénitas.

Los asintomáticos correspondieron a mas de la mitad de los casos, lo que viene a confirmar la poca relación entre $\overline{\text{PAP}}$ y CF (4). Los signos físicos van a depender del grado del " shunt " de I - D. El soplo característico puede

desaparecer o ser sistólico solamente, a mayor severidad de la HAP.

El ECG presenta pocas alteraciones en los normotensos o con HAP leve y los casos con HAP severa presentan la repercusión a cavidades derechas.

La Rx de tórax en el pacientes con PCA no complicada puede mostrar grados amplios de dilatación del tronco de la pulmonar, y la vascularidad pulmonar puede reportarse desde normal hasta muy aumentado. Por regla general, con un " shunt " significativo se presenta cardiomegalia. En nuestra serie no hemos observado relación entre los parámetros hemodinámicos y los hallazgos radiológicos a nivel de la vasculatura pulmonar.

El ECO visualizó en conducto en menos de la mitad de los casos. Hubo buena correlación con los datos indirectos para valorar la PCA, así como para valorar grado de HAP por ECO y por hemodinamia, sobre todo en los normotensos con HAP severa donde la correlación fue del 100 %.

BIBLIOGRAFIA .-

- 1.- Perloff J K . Postpediatric congenital heart disease, in W.C. Roberts (ed.), " Congenital heart disease in adults" p. 27 . F.A. Davis Company, Philadelphia, 1979 .
- 2.- Gault G H , Morrow A G , Gay W A , Ross J . Atrial septal defect in patients over the age of forty years. Circ. 37:261, 1968 .
- 3.- Carig R J , Selzer A . Natural history and prognosis of atrial septal defect . Circ. 37 : 805 , 1968 .
- 4.- Pass H I , Crawford F A , Sade R M , Assey M E , Usher B W. Congenital heart disease in the adults . The Am. Surg. 50 : 36, 1984 .
- 5.- Campbell M . Natural history of atrial septal defect. Br. Heart J. 32 : 820 , 1970 .
- 6.- Hoffman J I E . Natural history of congenital heart disease. Circ. 37 : 97 , 1968 .
- 7.- Forfang K . Hemodynamic findings before and after surgery for atrial septal defect of the secundum type in middle-aged patients. Cardiology 63 : 14 , 1978 .

- 8.- Dave K S , Pakrashi B C , Wooler G H and Ionescu M J .
Atrial septal defects in adults. Clinical and hemodynamic results of surgery. Am J Card 31 : 7 , 1973 .
- 9.- Forfang K , Simonsen S , Andersen A and Efskind L .
Atrial septal defect of secundum type in the middle- aged. Clinical results of surgery and correlations between symptoms and hemodynamics. Am Heart J 94 : 44 , 1977 .
- 10 .- Dalen J E , Haynes F W , Dexter L . Life expectancy with atrial septal defect. Influence of complicating pulmonary vascular disease. J Am Med Ass 200 : 442 , 1967 .
- 11.- Hamilton W T , Haffajee C I , Dalen J E , Dexter L and Nadas A . Atrial septal defect secundum : Clinical profile with physiologic correlates in children and adults, in W.C. Roberts (ed.), " Congenital heart disease in adults " p. 267 . F.A. Davis Philadelphia , 1979 .
- 12.- Aldridge H E , Yao J . Secundum atrial septal defect in the adult. Repair using cardiopulmonary bypass in 133 patients. Can Med Ass J 97 : 269 , 1967 .
- 13 .- Hairston P , Parker E F . The atrial septal defect. Results of surgical repair. Ann surg 179 : 799 , 1974 .
- 14.- Nasrallah A T , Hall R J , Garcia E , Leachman R D and Cooley D A . Surgical repair of atrial septal defects in

patients over 60 years of age. Long term results.

Circ. 53 : 329 , 1976 .

15.- Saksena F B , Aldridge H E . Atrial septal defect in the older patient. A clinical and hemodynamic study in patients operated on after age 35. Circ. 42 : 1009 , 1970 .

16.- Wolf P S , Vogel J H K , Pryor R and Blount S G . Atrial septal defect in patients over 45 years of age. Merits of surgical versus medical therapy. Br Heart J . 30 : 115 , 1968 .

17.- Rahimtoola S H , Kirklin J W and Burchell H B . Atrial septal defect. Circ. 37-38 : supp 5 , pp. 2 , 1973 .

18 .- Harvey W P . Auscultatory features of congenital heart disease, in W.C. Roberts (ed.), " Congenital heart disease in the adult " . p. 53 F.A. Davis Philadelphia 1979.

19.- Ellison R C , Sloss L J . Electrocardiographic features of congenital haert disease in the adult, in W.C.Roberts (ed.), " Congenital heart disease in the adult " . p 119 . F.A.Davis Philadelphia , 1979 .

20 .- Elliot L . Radiologic differentiation of the common congenital malformations of the heart and great vessels, in W.C. Roberts (ed.). " Congenital heart disease in the adult " p . 91 . F.A. Davis Philadelphia , 1979 .

- 21.- Henry W . Evaluation of older children and adults with congenital heart disease by M-mode and Cross-sectional echocardiography, in W.C. Roberts (ed.). " Congenital heart disease in the adult " p. 139 . F.A. Davis Philadelphia , 1979 .
- 22.- Libberthson R R , Boucher C , Strauss H W , Dinsmore R E , Mc Kusick K , Pohost G . Right ventricle function in adult atrial septal defect. Preoperative and postoperative assessment and clinical implications. The Am J of Cardiol. 47 : 56 , 1981 .
- 23.- Edwards J E . Functional pathology of the pulmonary tree in congenital cardiac disease. Circ. 15 : 164 , 1957 .
- 24.- Engle M E and Kline S A . Ventricular septal defects in the adult , in W.C. Roberts (ed.). " Congenital heart disease in the adult ". p. 279 . F.A. Davis Philadelphia, 1979 .
- 25.- Perloff J K and Lindgen K M . Adult survival in congenital heart disease. Part 3 . Common and uncommon defects with exceptional adult survival. Geriatrics 29 : 93 , 1974 .
- 26.- Campbell M . Natural history of ventricular septal defect. Br Heart J 33 : 246 , 1971 .
- 27.- Perloff J K . The clinical recognition of congenital

heart disease. ed. 2 . W.B. Saunders Company Philadelphia, 1978 .

28.- Keith J D , Rose V , Collins G et al . Ventricular septal defect. Incidence, morbidity and mortality in various age groups. Br Heart J 33 : 81 , 1971 .

29 .- Wiedman W H , Blount S G , Dushane J W . Clinical course in ventricular septal defect. Circ. 56 (supp I) : 156, 1977 .

30 .- Schott G D . Documentation of spontaneous functional closure of a ventricular septal defect during adult life. Br Heart J 35 : 1214 , 1973 .

31.- Kelly D T . Patent ductus arteriosus in adults, in W.C. Roberts (ed.)." Congenital heart disease in the adult". p. 321 . F.A. Davis Philadelphia , 1979 .

32.- Coggin C G , Parker K R and Keith J D . Natural history of isolated patent ductus arteriosus and the effect of surgical correction. Can Med Ass J 102 :718 , 1970 .

33.- Campbell M . Natural history of patent ductus arteriosus. Br Heart J 30 : 90 , 1968 .