

11205
60

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

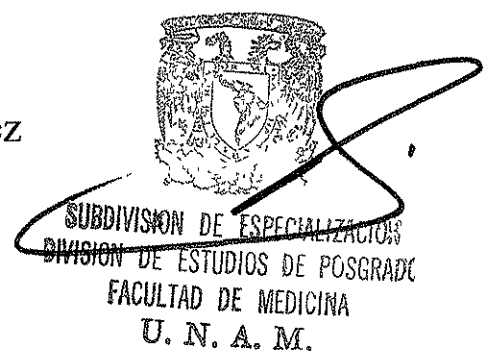
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA
"IGNACIO CHAVEZ"

COMUNICACIÓN INTERAURICULAR EN UN PACIENTE
CON SÍNDROME DE MARFAN, INFORME DE UN CASO Y
REVISIÓN DE LA LITERATURA.

TESIS DE POSTGRADO
PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD DE
CARDIOLOGÍA

PRESENTADO POR

Dr. Abel Linares Rodríguez



México D. F. Septiembre del 2001



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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 esta 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.

COMUNICACIÓN INTERAURICULAR EN UN PACIENTE
CON SÍNDROME DE MARFAN. INFORME DE UN CASO Y
REVISIÓN DE LA LITERATURA.

ABEL LINARES RODRÍGUEZ,* FERNANDO RODRÍGUEZ
ROSALES**

- *RESIDENTE CARDIOLOGIA INSTITUTO NACIONAL
DE CARDIOLOGIA “IGNACIO CHAVEZ”
- **ADSCRITO CONSULTA EXTERNA INSTITUTO
NACIONAL DE CARDIOLOGIA “IGNACIO CHAVEZ”

RESUMEN:

Femenino de 14 años de edad, con antecedentes familiares: Tiene dos hermanos con Síndrome de Marfan. Su padre tiene síndrome de Marfan y fue operado de sustitución Aortica con tubo valvado por dilatación aneurismática, sin complicaciones. Tiene además el antecedente de haber sido operada a la edad de 2 años de Hernia Umbilical sin complicaciones. Fue vista en el servicio de Cardiología para estudio familiar de Síndrome de Marfan. Se refiere asintomática cardiovascular. En la exploración física se encontró característicamente estatura elevada, pecho excavado, cifosis torácica reducida, escoliosis, aracnodactilia, hipermovilidad articular, fenómeno de raynaud, relación brazada / talla mayor de 1.03, Signo de Steinberg positivo, subluxación de rodillas, pies con arco anterior caído, a nivel cardiovascular con soplo sistólico a nivel pulmonar Grado II/IV, irradiado verticalmente seguido de un

segundo ruido desdoblado fijo y constante. Sin Ingurgitación Yugular, el abdomen con herida quirúrgica antigua a nivel umbilical, los miembros inferiores con pulsos sin alteraciones, no hay edemas, los pulsos de la miembros superiores sin alteraciones. Su Electrocardiograma en ritmo sinusal con crecimiento de cavidades derechas con bloqueo incompleto de la rama derecha del haz de His. Tele de Tórax: Cardiomegalia Grado II, Arco medio prominente y aumento de la trama vascular. Radiografía Coxofemoral: Protrusión acetabular, ángulo cervicodiafisario de 144°.Holter: Con extrasístoles auriculares y ventriculares aisladas que no requieren. Oftalmología reporto ausencia de ectopia lentis. Ecocardiograma Transtoracico: Diámetro de Raíz Aortica: Anillo 14 mm, sinotubular 26 mm, ascendente 18 mm, Aurícula izquierda 29 mm, Septum interventricular 5 mm de grosor, Diámetro diastólico del ventrículo izquierdo 38 mm, Pared posterior 6 mm de grosor,

Diámetro sistólico del ventrículo izquierdo 24 mm, Fracción de acortamiento 36%, Fracción de eyección 66%, Velocidad del tracto de salida del Ventrículo Derecho 0.6 m/seg, Velocidad de la arteria pulmonar 0.7 m/seg, Velocidad del tracto de salida del ventrículo izquierdo de 0.7 m/seg. Velocidad de la aorta 0.8 m/seg. Prolapso de la valva anterior de la mitral sin insuficiencia, Comunicación interauricular tipo Ostium Secundum grande, prolapso tricuspideo con insuficiencia moderada. Qp/Qs 3:1. Con Hipertensión arterial pulmonar moderada. Se llevo a corrección del defecto interauricular, mediante la colocación de parche de pericardio autólogo. No se presentaron complicaciones.

SÍNDROME DE MARFAN:

INTRODUCCIÓN:

El Síndrome de Marfan es una enfermedad hereditaria con transmisión autosómica dominante con marcada variabilidad en su expresión clínica; la enfermedad consiste fundamentalmente en una alteración del tejido conjuntivo secundario a mutaciones en el gen que codifica la Fibrilina-1, principal constituyente de las microfibrillas, componentes de la matriz extracelular ampliamente dispersas que realizan funciones múltiples. Como este tejido se encuentra distribuido en todo el organismo, se afecta la anatomía y función de diversas estructuras y órganos a lo largo de todo el cuerpo. En este síndrome se encuentran alteraciones en el ojo, sistema músculo esquelético y aparato cardiovascular. A nivel de la

pared aórtica, la debilidad de las fibras elásticas y las necrosis medioquística provocan la dilatación aneurismática aun cuando la tensión de la pared no se encuentre especialmente aumentada. Los aneurismas aórticos se presentan preponderantemente en la aorta torácica y en su porción ascendente; sin embargo, en los casos avanzados el aneurisma puede ser toracoabdominal. Dado que en esta alteración genética se encuentra alterada la matriz de la pared vascular, la formación de aneurismas aórticos es un evento que ocurre con gran frecuencia en este síndrome, ya que la alteración estructural de la pared permite la formación del aneurisma, aun cuando la presión intra vascular no se encuentre especialmente elevada. Los aneurismas aórticos en el síndrome de Marfan aparecen principalmente en la aorta ascendente torácica dado que la dilatación aórtica involucra la raíz del vaso, es común que aparezca insuficiencia aórtica pura debida a la dilatación del anillo valvular,

aun cuando también es frecuente el prolapso valvular aórtico por degeneración mixomatosa, que también es causante de regurgitación aórtica. Este síndrome tiene una transmisión autosómica dominante mendeliana simple, lo cual hace que en estos casos el antecedente familiar aparezca fácilmente en la historia clínica; sin embargo, cabe mencionar que la enfermedad aparece también en casos esporádicos por genes mutantes, lo cual hace que no haya historia familiar en estos casos. Finalmente, es de importancia enfatizar que pueden haber formas “frustradas” en la que sólo aparece alguna de las manifestaciones del síndrome, sin aparecer toda la expresión fenotípica.

El diagnóstico se hace por la presencia de las alteraciones antropomórficas características del síndrome como son: -

- Extremidades largas, - El segmento inferior (Planta-Pubis). Excede el superior (Pubis-vertex). - Relación segmento superior/segmento inferior menor 0.90 – La brazada excede la estatura – Aracnodactilia
- Signo de Steinberg – Signo de Walker-Murdoch – Xifoescoliosis – Paladar ojival – Tórax en “quilla” – Dolicocefalia – Hipereextensibilidad articular – Divertículos sinoviales – Dislocación de caderas, rótula, etc. – Pie plano – Hipotonía muscular – Hernias.

A nivel ocular se encuentra las siguientes alteraciones: -

- Subluxación del cristalino con ectopia lentis – Iridonesis – Desprendimiento de retina – Miopía – Heterocromía iridis – Protrusión de la esclera – Keratoconus o megalocórnea. Las alteraciones cardiovasculares propias son: - aneurisma aórtico - insuficiencia aórtica - aneurisma del tronco de la arteria pulmonar –

Degeneración mixomatosa de la válvula aórtica – Prolapso valvular mitral con insuficiencia o sin ésta – Prolapso valvular tricuspídeo con insuficiencia o sin ésta – Aneurisma del Septum membranoso – Pseudocoartación aórtica. A Nivel pulmonar: - Burbujas apicales – Neumotórax espontáneo. A nivel de tegumentos: Hernias inguinales, hernias insicionales, umbilicales y estrías atróficas. En sistema nervioso central: Trastornos por déficit de atención, hiperactividad, discrepancia entre el desempeño y la expresión verbal, extasia dural, meningocele pélvica anterior.

Si los antecedentes familiares son positivos para un pariente cercano claramente afectado por el síndrome de Marfan, el diagnóstico en el paciente requiere que las manifestaciones deben estar presentes en el esqueleto y uno de los otros órganos de los sistemas.

Si los antecedentes familiares son negativos o desconocidos, para hacer el diagnóstico del paciente, éste debe presentar manifestaciones en esqueleto, sistema cardiovascular y algún otro sistema, y cuando menos una de las manifestaciones mas específicas de la enfermedad.

Es importante mencionar que la complicación mas frecuente y temible de estos pacientes es la disección aórtica, la cual frecuentemente requiere de tratamiento quirúrgico y se asocia a una alta morbilidad y mortalidad.

COMUNICACIÓN INTERAURICULAR:

INTRODUCCION

La comunicación interatrial representa aproximadamente 7% de las anomalías cardíacas aisladas, y es más frecuente en el sexo femenino que en el masculino. En nuestro medio, ocupa el tercer lugar, después de la persistencia del conducto arterioso y de la comunicación interventricular. Se sitúa en sitios distintos del Septum interatrial. La más frecuente se sitúa a nivel de la fosa oval y se conoce con el nombre de malformación de la fosa oval u Ostium Secundum. Menos frecuentemente está presente cerca de la desembocadura de la vena cava superior y vena pulmonar superior derecha y se denomina seno venoso. Este defecto se asocia a drenaje de las venas pulmonares derechas al atrio derecho. El Ostium

primum y el foramen oval son las otras anomalías que permiten la comunicación entre ambos atrios. Finalmente, debemos tener en cuenta un tipo de defecto denominado seno coronario, en el que la vena cava superior se conecta al atrio izquierdo, estando ausente el tabique que la separa del seno coronario, circunstancia que permite el drenaje de la cava superior izquierda al atrio derecho por medio del seno coronario.

Para algunos autores, la comunicación interatrial verdadera es aquélla que se sitúa en la fosa oval exclusivamente, como son malformaciones de la fosa oval u Ostium Secundum y el foramen oval permeable. Los demás orificios, aunque permiten cortocircuito, no deben de ser clasificados como tal. Esto se debe a que el verdadero Septum interatrial se circunscribe a la válvula de la fosa oval, por lo que la verdadera comunicación interatrial debe situarse en este sitio. Conexión anómala parcial de venas pulmonares,

comunicación interventricular y coartación de la aorta son lesiones que se asocian a esta cardiopatía. Es muy frecuente su presencia en otras anomalías complejas y que serán tratadas oportunamente.

FISIOPATOLOGÍA: La comunicación interatrial no causa mayor compromiso hemodinámico durante el embarazo. El defecto interatrial permite paso de sangre al atrio derecho; este volumen dilata las cavidades derechas y produce incremento de la circulación pulmonar. El grado de cortocircuito que ocurre después del nacimiento dependerá del tamaño del defecto y de la relación entre la presión telediastólica de los ventrículos derecho e izquierdo. Habitualmente, el cortocircuito no se establece de inmediato. Dos factores son los responsables; Uno, la reducción progresiva de las resistencias pulmonares, y el otro, la involución de la masa ventricular derecha. Ambos factores hacen que la telediastólica del

ventrículo derecho permanezca elevada por algún tiempo después del nacimiento.

Una vez normalizadas las presiones telediastólicas, el cortocircuito ocurre de izquierda a derecha, y su magnitud guarda relación directa con el tamaño del defecto y con la diferencia que existe entre las presiones telediastólicas. Sabemos que durante la diástole ventricular, las válvulas atrioventriculares están abiertas, y este hecho permite una comunicación entre las cuatro cavidades cardiacas. Como la presión diastólica del ventrículo izquierdo es mayor que la del derecho la sangre pasa del atrio izquierdo al derecho, o directamente al ventrículo derecho por flujo laminar. En los defectos pequeños, el cortocircuito se debe al gradiente de presión entre los dos atrios. Habitualmente, la comunicación interatrial evoluciona en las primeras décadas con resistencias pulmonares normales o muy cercanas a las normales. El hecho por el cual el defecto comunica cavidades de baja presión, la

distensibilidad aumentada de las cavidades derechas y la reducción de las resistencias pulmonares a valores normales antes de que el grado de cortocircuito sea importante, son factores que explican el comportamiento de las resistencias pulmonares. Bajo estas condiciones, el hiperflujo pulmonar sería el único factor responsable del daño vascular que en estas circunstancias empieza en el endotelio y tardíamente alterará la capa media de las arteriolas pulmonares. Muchas veces el flujo pulmonar excede en dos o tres veces al sistémico. En la tercera o cuarta década de la vida, es cuando observamos la elevación de las resistencias pulmonares. La presencia de hipertensión arterial pulmonar en la edad pediátrica es inferior al 5%. Esta elevación trae como consecuencia hipertensión arterial pulmonar e hipertrofia del ventrículo derecho. El aumento del grosor de la pared ventricular aumenta la presión telediastólica en forma progresiva, circunstancia que reduce poco a poco el

cortocircuito de izquierda a derecha hasta que éste se invierte y aparece la cianosis. Curiosamente, cuando el ventrículo izquierdo presenta datos de disfunción debido a una cardiopatía adquirida como lo es la isquémica o la hipertensiva, se observa aumento de su presión diastólica. Este aumento hace que se restablezca nuevamente el cortocircuito de izquierda a derecha y como la telediastólica del ventrículo derecho está también aumentada, aparece la insuficiencia cardiaca derecha. Esta es la causa más frecuente de insuficiencia cardiaca en la comunicación interatrial. La presencia de insuficiencia cardiaca en la infancia es rara, y su patrón hemodinámico no es distinto al de aquellas comunicaciones interatriales con mucho cortocircuito y sin insuficiencia cardiaca. En realidad, la causa de la insuficiencia cardiaca en la infancia no ha sido hasta la fecha completamente esclarecida. Tampoco sabemos por qué, en igualdad de cortocircuitos, algunos pacientes desarrollan

hipertensión arterial pulmonar en la tercera o cuarta década de la vida y otros son normotensos pulmonares. Debido a sus rasgos anatómicos, el foramen oval permeable tiene una característica fisiopatológica especial, y permite exclusivamente paso de derecha a izquierda. Esto ocurre cuando hay hipertensión arterial pulmonar, o bien cuando una dilatación marcada del atrio izquierdo produce incompetencia de la válvula del foramen oval.

DIAGNOSTICO: Es una cardiopatía que puede pasar inadvertida por muchos años debida a la ausencia de síntomas y por la pobreza de los datos clínicos. La mayoría de los pacientes son asintomáticos, y los que son sintomáticos tienen fatiga ligera o discreta falta de aire. Algunas veces, los enfermos presentan historia de infecciones repetidas de las vías respiratorias inferiores. La exploración física muestra en la mayor parte de ellos hipodesarrollo pondoestatural. La apariencia de estos enfermos se ha descrito como frágil, y en los

casos con mucho cortocircuito de izquierda a derecha existe deformidad precordial debido a la dilatación del ventrículo derecho. El síndrome de Holt-Oram que se caracteriza por falta de oposición del dedo pulgar y trifalangismo de este dedo, se asocia con frecuencia a la comunicación interatrial . Con menos frecuencia encontramos síndrome de Down en los casos de Ostium primum. Durante los primeros dos años de vida, el desdoblamiento constante y fijo del segundo ruido, característica peculiar del defecto, es difícil de detectar, principalmente por frecuencia cardiaca acelerada, lo que da una presentación atípica de la cardiopatía, ya que la taquicardia acorta la diástole ventricular y dificulta escuchar el desdoblamiento fijo del segundo ruido. En estos enfermos, el único dato sugestivo es la presencia de un soplo sistólico expulsivo localizado en el foco pulmonar, secundario al hiperflujo transvalvular. En esta circunstancia, es fácil detectar el desdoblamiento constante y fijo del

segundo ruido en el foco pulmonar, acompañado de un soplo sistólico expulsivo. Cuando el cortocircuito es muy importante se escucha también un retumbo localizado en el foco tricúspideo, secundario a hiperflujo transvalvular. Los casos con defectos pequeños no tienen este comportamiento y en estas circunstancias, el segundo ruido, si bien esta desdoblado, se mueve durante el ciclo respiratorio. La radiografía del corazón tiene características peculiares que sugieren la cardiopatía. Se observa dilatación del atrio y del ventrículo derechos, la arteria pulmonar esta dilatada y la circulación pulmonar, aumentada. La magnitud de estas alteraciones guarda relación en la mayor parte de los casos con el grado de cortocircuito. Otro aspecto del estudio radiológico es la aorta hipoplásica. El electrocardiograma muestra habitualmente ritmo sinusal. En la edad adulta, sin embargo, existen algunos casos trastornos del ritmo supraventricular, como fibrilación o flutter atrial

y taquicardia paroxística supraventricular. El intervalo PR puede estar prolongado debido a un retraso en la conducción atrioventricular. Las características habituales del electrocardiograma son generalmente la dilatación del atrio y del ventrículo derecho. En el 86% de los casos se observa bloqueo de la rama derecha, que en la gran mayoría es de primer o segundo grado. Hoy en día el diagnóstico de la comunicación interatrial es fácil por medio de la ecocardiografía bidimensional acoplada al Doppler pulsado o codificado a color. Usando la técnica bidimensional, sea en la aproximación de cuatro cámaras o subcostal, es posible identificar la solución de continuidad a nivel del Septum interatrial producida por el defecto septal. El estudio se complementa al observar dilatación de las cavidades derechas y del tronco de la arteria pulmonar. Por medio del procedimiento se detecta el cortocircuito de izquierda a derecha a través del defecto. Este

muestra una imagen comparable a la observada en el angiocardiograma al detectar el cortocircuito de izquierda a derecha a través del defecto septal.

Otra ayuda importante que ofrece el doppler es la de cuantificar el grado de cortocircuito a través del defecto. La ecocardiografía transesofágica permite estudiar con precisión la anatomía del Septum interatrial , y por ello es un método más fiel que la transtorácica en el diagnóstico de los defectos interatriales localizados en la parte superior del Septum; sin embargo, la aportación de la ecocardiografía transtorácica es suficiente tanto para el diagnóstico como para la decisión terapéutica. El cateterismo cardiaco está justificado en aquellos casos con dudas diagnósticas, o bien que se acompañen de hipertensión arterial pulmonar que amerite valoración con fármacos. El paso del catéter al atrio izquierdo no es indicador de un orificio, ya que esto ocurre en casos

de forámen oval permeable. El estudio muestra aumento de la saturación a nivel del atrio derecho, que se mantiene en el ventrículo derecho y en el tronco de la arteria pulmonar. Habitualmente se registran presión y resistencia pulmonar normales. El angiocardiograma no es un procedimiento necesario. De procederse con el método, la posición adecuada es la de cuatro cámaras con inyección en la vena pulmonar derecha. Los portadores de comunicación interatrial no tratada quirúrgicamente viven en promedio hasta la quinta década de la vida, aunque en ausencia de hipertensión arterial pulmonar, la sobrevida puede ser mayor. Si bien los síntomas son poco frecuentes en las primeras décadas, aproximadamente dos terceras partes de los pacientes con más de cuarenta años una de varias complicaciones como hipertensión arterial pulmonar, embolia paradójica, insuficiencia cardíaca o arritmias supraventriculares.

TRATAMIENTO: El tratamiento es quirúrgico. Como se trata de una cardiopatía bien tolerada, con pocos síntomas, el cierre quirúrgico puede ser diferido hasta la edad de cuatro a cinco años. El tratamiento precoz está indicado en los pocos casos con importante repercusión hemodinámica. En realidad, si consideramos el bajo riesgo de la corrección quirúrgica, no existen ventajas en diferir el cierre del defecto. Las complicaciones posoperatorias son básicamente las relacionadas con las disritmias precoces o tardías. La indicación quirúrgica es precisa en aquellos casos que tiene una relación gasto pulmonar/gasto sistémico mayor de 1.5. En fechas recientes, el cierre del defecto septal interatrial por medio de dispositivos especiales ha sido informado en la literatura; hasta el presente momento, aunque los resultados han sido favorables, existe cierta limitación del método, tales como el tamaño del orificio que no debe ser mayor de 22 mm; de su relación con otras estructuras

cardiacas, cuyas separación debe ser igual o superior a 4 mm, y la presencia de un anillo de la fosa oval incompleto. Complicaciones como tromboembolia y cierre incompleto del orificio han sido comunicadas. Si se considera que el riesgo del tratamiento quirúrgico es despreciable y los resultados excelentes, la decisión en cuanto a la conducta terapéutica debe ser tomada con cautela. La evolución posoperatoria es excelente. Son enfermos asintomáticos y lo único que llama la atención en algunos casos es la cardiomegalia residual secundaria a una miocardiopatía volumétrica del ventrículo derecho, que no causa molestias en el posoperatorio.

PRESENTACIÓN DEL CASO:

Femenino de 14 años de edad, con antecedentes familiares: Tiene dos hermanos con Síndrome de Marfan. Su padre tiene síndrome de Marfan y fue operado de sustitución Aortica con tubo valvado por dilatación aneurismática, sin complicaciones. Tiene además el antecedente de haber sido operada a la edad de 2 años de Hernia Umbilical sin complicaciones. Fue vista en el servicio de Cardiología para estudio familiar de Síndrome de Marfan. Se refiere asintomática cardiovascular. En la exploración física se encontró característicamente estatura elevada, pecho excavado, cifosis torácica reducida, escoliosis, aracnodactilia, hipermovilidad articular, fenómeno de raynaud, relación brazada / talla mayor de 1.03, Signo de Steinberg positivo, subluxación de rodillas, pies con arco anterior caído, a nivel cardiovascular con soplo sistólico a

nivel pulmonar Grado II/IV, irradiado verticalmente seguido de un segundo ruido desdoblado fijo y constante. Sin Ingurgitación Yugular, el abdomen con herida quirúrgica antigua a nivel umbilical, los miembros inferiores con pulsos sin alteraciones, no hay edemas, los pulsos de la miembros superiores sin alteraciones. Su Electrocardiograma en ritmo sinusal con crecimiento de cavidades derechas con bloqueo incompleto de la rama derecha del haz de His. Tele de Tórax: Cardiomegalia Grado II, Arco medio prominente y aumento de la trama vascular. Radiografía Coxofemoral: Protrusión acetabular, ángulo cervicodiafisario de 144°.Holter: Con extrasístoles auriculares y ventriculares aisladas que no requieren. Oftalmología reporto ausencia de ectopia lentis. Ecocardiograma Transtoracico: Diámetro de Raíz Aortica: Anillo 14 mm, sinotubular 26 mm, ascendente 18 mm, Aurícula izquierda 29 mm, Septum interventricular 5 mm de grosor, Diámetro diastólico

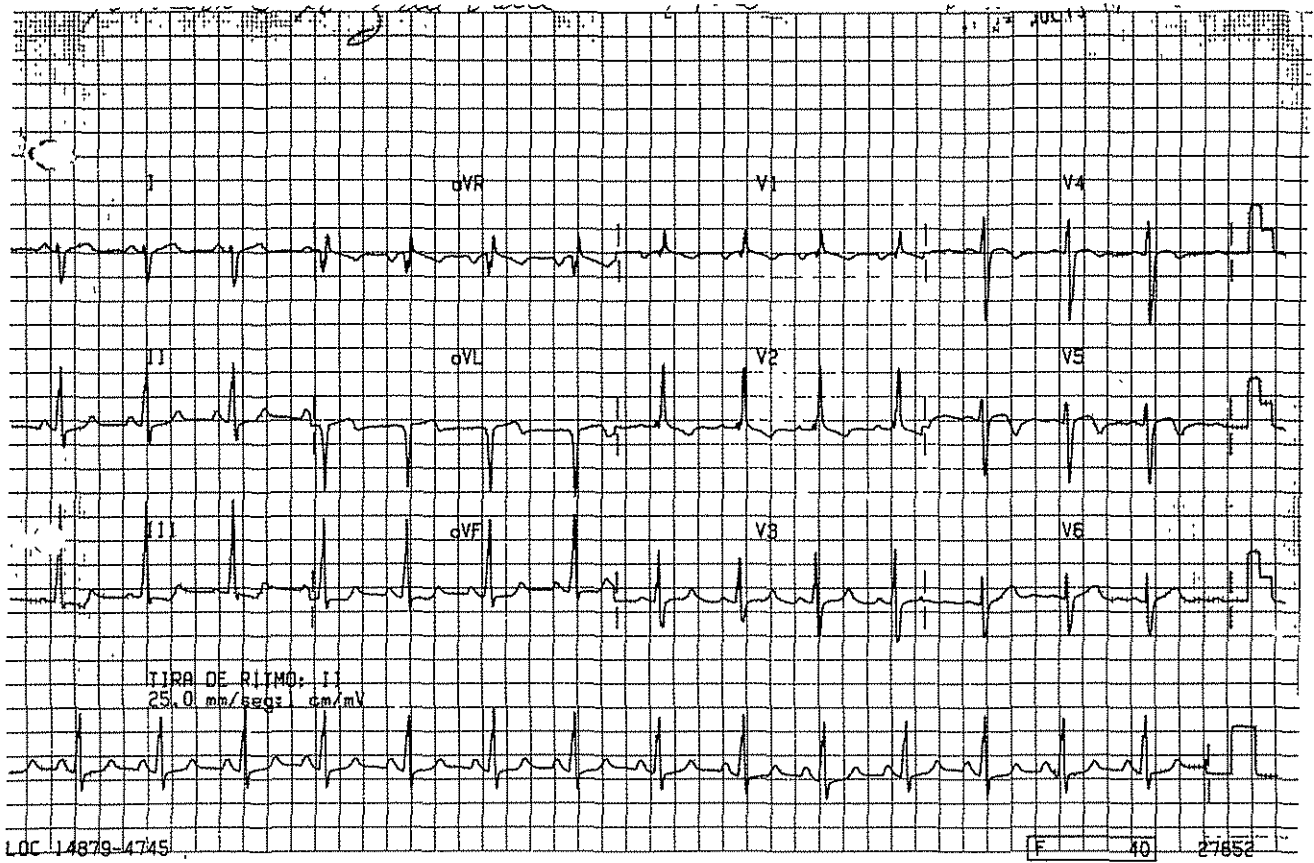
del ventrículo izquierdo 38 mm, Pared posterior 6 mm de grosor, Diámetro sistólico del ventrículo izquierdo 24 mm, Fracción de acortamiento 36%, Fracción de eyección 66%, Velocidad del tracto de salida del Ventrículo Derecho 0.6 m/seg, Velocidad de la arteria pulmonar 0.7 m/seg, Velocidad del tracto de salida del ventrículo izquierdo de 0.7 m/seg. Velocidad de la aorta 0.8 m/seg. Prolapso de la valva anterior de la mitral sin insuficiencia, Comunicación interauricular tipo Ostium Secundum grande, prolapso tricuspideo con insuficiencia moderada. Qp/Qs 3:1. Con Hipertensión arterial pulmonar moderada. Se llevo a corrección del defecto interauricular, mediante la colocación de parche de pericardio autólogo. No se presentaron complicaciones.

DISCUSIÓN:

Una revisión retrospectiva reciente de la literatura médica, no encontró reporte de casos con la asociación entre comunicación interauricular y el síndrome de Marfan. En el Instituto Nacional de Cardiología de México² Se investigaron 462 casos de comunicación interauricular sin que se demostrara un solo caso de síndrome de Marfan. Este estudio ha sido uno de los mas numerosos en su genero.

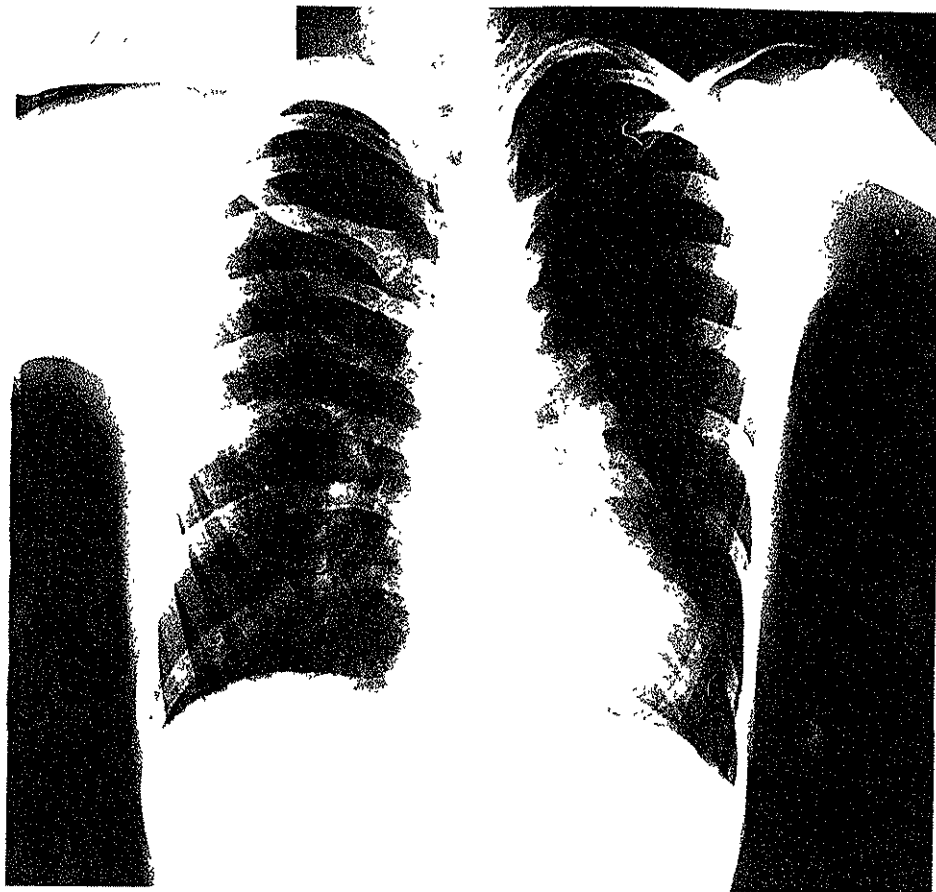
CONCLUSIONES:

Consideramos que esta asociación es muy probablemente fortuita. Debido a que la etiología es distinta en ambas. En realidad esta asociación es rara. Ni las manifestaciones clínicas ni los hallazgos exploratorios se sobreponen uno de otro. Desde el punto de vista de la fisiopatología y la génesis de ambas enfermedades encontramos características distintivas muy claras.. El tratamiento deberá de individualizarse de acuerdo con los criterios propios para cada enfermedad. El problema fundamental sería cuando las dos enfermedades requieran de tratamiento quirúrgico, cuyo caso deberá de ser perfectamente analizado para tomar la decisión sobre el abordaje quirúrgico.



ELECTROCARDIOGRAMA

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



TELE DE TORAX

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

REFERENCIAS:

- 1.- Becker AE, Anderson RH: Cardiac Pathology. Churchill Livingstone, London, 1982, p 10-13.
- 2.- Salazar E, García-Alfageme A, Dávila R: La comunicación interauricular. Análisis de 462 casos en el Instituto Nacional de Cardiología. Arch Inst Cardiol Méx 1972; 42:4.
- 3.- Beerman LB, Zuberbuhler JR: Atrial septal defect. En Anderson RH, Macartney F, Shinebourne E, Tynan M, Paediatric Cardiology. Churchill Livingstone, Edinburgh, 1987, p 541.
- 4.- Attie F: Cardiopatías Congénitas. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico. Salvat Mexicana de Ediciones SA de CV, México, 1985, p 251.

5.- Pollick C, Sullivan H, Cujec B, Wilansky S: Doppler-Color flow imaging assesment of shunt in atrial septal defect. Circulation 1988;78:522.

6.- Kronzon I, Tunick PA, Freedberg RS, Trehan N, Rosenzweig BP, Schwinger ME: Transesophageal echocardiography is superior to transthoracic echocardiography in the diagnosis of sinus venosus atrial septal defect. J Am Coll Cardiol 1991;17:537.

7.- Mheta RH, Helmoke F, Nanda NC, Phinheiro L, Samsdarshi TE, Shah V: Uses and limitations of transthoracic echocardiography in the assessment of atrial septal defect in the adult. Am J Cardiol 1991; 67:288.

8.- Syamasundar Rao P, Langhough R: Relationship of echocardiographic, shunt flow, and angiographic size to the stretched diameter of the atrial septal defect. Am Heart J 1991; 122:505.

9.- Kirklin JW, Barratt-Boys BG: Cardiac Surgery. Churchill

Livingsstone, New York, 1993, p 609.

10.- Rome JJ, Keane JF, Perry SB, Spevak PJ, Lock JE:

Doubleumbrella closure of atrial defect. Initial clinical applications.

Circulation 1990;82:751.

11.- Morsalese DL, Moodic DS, Vante M y col.: Marfan's síndrome.

Natural history and long-term follow-up of cardiovascular

involment. J. Am Coll Cardiol 1989;14:422-428.

12.- Child JS, Perloff JK, Kaplan S: The heart of the matter.

Cardiovascular involment in Marfan's syndrome. J. Am Coll Cardiol

1989; 14: 429-431.