

SEGUNDO DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA
DIRECTOR: PROF. ODOX KERPEL FRONICS
ESCUELA DE MEDICINA DE LA UNIVERSIDAD SEMMELWEISS
BUDAPEST, HUNGRIA

El defecto septal ventricular

Por los Dres.:

RENÉE FONÓ^(*) y FERENC TASNADI

Desde enero de 1953 hasta enero de 1969 investigamos 315 casos de defecto septal ventricular en los cuales pudimos establecer el diagnóstico con certeza; 190 niños eran menores de 2 años, siendo el más joven de 2 días de nacido, y el mayor de 23 meses. 125 niños eran mayores de 2 años de edad. En ambos grupos el número de niñas era ligeramente mayor (53%) que en el de los niños (47%).

Entre los 315 casos no pudimos seguir la evolución en 21 casos en el grupo de lactantes y en 10 casos en el grupo de los niños.

De los 169 niños en el grupo de los lactantes que estuvieron bajo observación permanente, se realizó la operación en 48 casos. La mortalidad operatoria de este grupo fue del 15% (aproximadamente 1 de cada 7 casos). De los 121 niños no operados, 39 murieron (1 de cada 3), todos ellos antes de los 2 años de edad (Fig. 1).

Como las operaciones en la infancia se han estado realizando solamente du-

rante los últimos tres años y el número de este grupo es relativamente pequeño, creemos más razonable discutir el material de los 16 años globalmente.

En la gran mayoría de los casos el defecto septal ventricular tuvo lugar como una lesión aislada; sólo en 24 casos estuvo combinado con otros defectos cardíacos (defecto septal atrial, 18 casos; coartación de la aorta, 3 casos, uno combinado con un ductus arteriosus persistente; 2 lactantes tenían hipertrofia del tractus de salida ventricular derecha). En 20 casos se hallaron malformaciones no cardíacas asociadas (9 niños tenían síndrome de *Down*; 9 casos, malformación de las extremidades y 2, anomalias renales).

El estado clínico del paciente y la evolución de la enfermedad variaba considerablemente, dependiendo del tamaño del defecto. Por lo tanto clasificamos nuestros pacientes en tres categorías, evaluando los resultados del examen físico, ECG, radiografías cardíacas y los datos sobre la cateterización del corazón. Las categorías son usadas simplemente como pautas, no pudiéndose hacer una división precisa.

(*) Sección de Cardiología, II Pediatric Clinic, Tüzoltó u. 7-9, Budapest IX, Hungria.

190 CASES OF VSD (INFANTS)

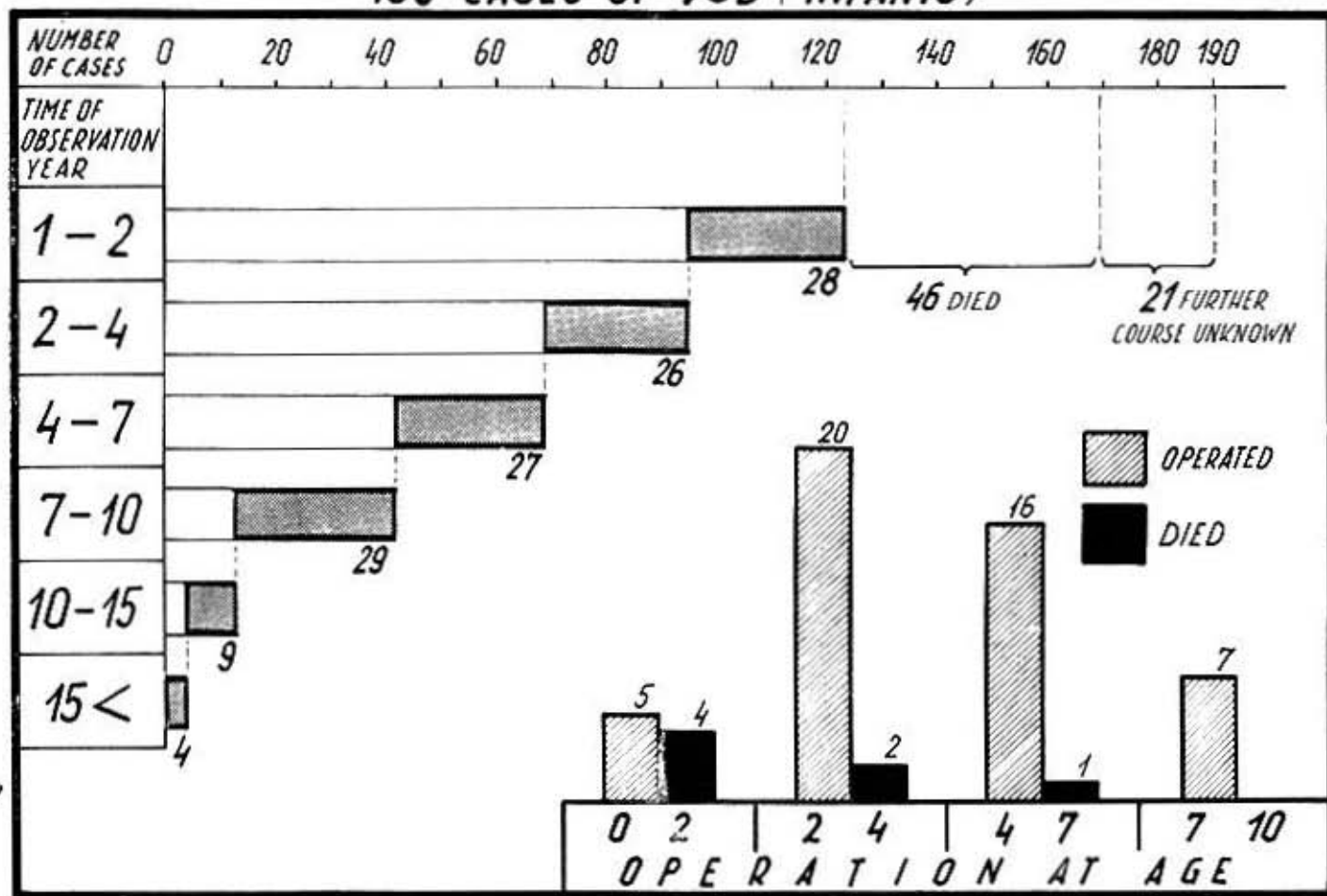


Fig. 1.- De los 169 niños de un grupo infantil, se realizaron operaciones en 48 casos; siete de los niños murieron. De los 121 niños no operados, 39 murieron, todas antes de la edad de dos años.

I. GRUPO DE LACTANTES

1. *Pequeño defecto:*

42 casos.

Las alteraciones hemodinámicas en el defecto septal ventricular pequeño son muy ligeras, siendo la presión sistólica derecha considerablemente menor que la del ventrículo izquierdo. El desarrollo del paciente es bastante normal. En la mayoría de los casos puede ser palpado un frémito y se oye un soplo holosistólico a lo largo del borde esternal izquierdo. El examen radiográfico y el ECG son prácticamente normales.

En 9 casos (21%) se produjo el cierre espontáneo del defecto septal ventricular dentro de los primeros dos años de vida.

En este grupo dos lactantes murieron de malformaciones graves no cardíacas. No se realizó operación en ninguno de estos casos.

2. *Defectos de tamaño moderado:*

47 casos.

Después de la disminución fisiológica en la resistencia vascular pulmonar al nacimiento, se desarrolla una fuerte desviación de izquierda a derecha. Como el defecto en sí ofrece una cierta resistencia al flujo, la presión ventricular izquierda es mayor durante la sístole que la presión en el ventrículo derecho. Como una consecuencia del aumento en la sangre pulmonar, se desarrolla una hipertensión pulmonar hipercinética. El ventrículo izquierdo se dilata y aumenta la presión en el atrio izquierdo.

Los niños de este grupo están retrasados en el crecimiento, están faltos de peso, taquipneicos, perspiran frecuentemente y tienen dificultades para ingerir alimentos. El soplo es holosistólico y está asociado con un frémito. El co-

razón está agrandado, principalmente el ventrículo izquierdo. Los pulmones están congestionados, se presentan con frecuencia graves episodios de neumonía, durante los cuales los pacientes parecen a menudo moribundos.

El ECG muestra hipertrofia ventricular derecha e izquierda y patión de tensión ventricular izquierda. La evolución clínica es tormentosa y difícil de tratar debido al fallo congestivo repetido o constante de alto rendimiento. Después del primer año de vida el estado del niño mejora por lo general y disminuye el grado de insuficiencia cardíaca. Parece que el tamaño del defecto septal ventricular no crece en la misma proporción que el corazón del niño y del lecho vascular pulmonar y por lo tanto se va haciendo relativamente "menor". Después de algunos años, en muchos casos, disminuye la derivación de izquierda a derecha, el estado del niño mejora y se vuelve como el de un defecto septal ventricular pequeño. En ninguno de estos casos se desarrolla una alta resistencia vascular pulmonar.

De los 47 pacientes, 27 fueron sometidos a corrección quirúrgica. La operación fue realizada entre los 3 y 10 años de edad. Todos los pacientes, excepto uno, siguen vivos. Dos niños no operados fallecieron durante una meningitis purulenta.

3. *Defecto septal ventricular grande:*

80 casos.

En este grupo el defecto septal es tan grande que no existe efecto limitante contra el flujo sanguíneo. El grado de la derivación depende solamente en la relación de la resistencia sistémica contra la pulmonar. La presión sistólica en ambos ventrículos es idéntica, sin embargo, la presión diastólica depende de la resistencia vascular relativa.

La evolución clínica de la enfermedad varía, pero es siempre grave. Depende principalmente del desarrollo y la reacción del lecho vascular pulmonar. Los lactantes se alimentan pobremente, sudan copiosamente, y el progreso ponderal es lento. Al año de edad su peso es por lo regular de sólo 3.5-4 kg. Su piel es pálida, el pecho está característicamente deformado como consecuencia de la persistente neumonía y disnea.

En algunos casos la evolución de los síntomas es muy rápida. En un niño de 5 semanas de nacido que tenía solamente un soplo sistólico corto, un corazón moderadamente agrandado y que mostraba campos pulmonares claros en la radiografía, un rápido deterioro en 10 días dio como resultado un corazón enormemente agrandado y pulmones gravemente congestionados casi sin aire. La rapidez y la magnitud de la disminución de la resistencia vascular pulmonar dio como resultado un rendimiento tan alto que la insuficiencia cardíaca congestiva fue resistente al tratamiento y le ocasionó la muerte.

En otros niños la evolución es menos rápida y da tiempo a la repetición de las infecciones respiratorias. En estos casos se desarrolla una neumonía crónica, atelectasia y enfisema lobular, la resistencia vascular pulmonar aumenta rápidamente y disminuye la derivación de izquierda a derecha. El ECG muestra solamente una sobrecarga de presión del ventrículo derecho y en estos casos nunca hemos observado el patrón de hipertrofia ventricular izquierda. Los pacientes que han sobrevivido tales largos períodos de insuficiencia cardíaca derecha, comienzan a mejorar durante su segundo año de vida, pero persiste la hipertensión pulmonar. El soplo sistólico permanece corto o desaparece y la

intensidad del segundo sonido pulmonar aumenta.

La reversión de la derivación en la infancia se produjo solo en 3 casos. Todos tenían hipertensión pulmonar al nacimiento. Dos de ellos eran hermanos carnales. Ambos murieron en la temprana niñez. El tercero es un niño que ahora tiene 8 años de edad, que tiene una importante cianosis y policitemia.

En algunos pacientes la evolución clínica fue bastante distinta. En la temprana infancia se desarrolló un alto soplo sistólico a lo largo del borde esternal izquierdo. El ECG mostró siempre un patrón dominante de hipertrofia ventricular izquierda, el ECG mostró un murmullo intensivo en la temprana sístole cuando la derivación izquierda-derecha era grande. El murmullo decreciendo terminó en la sístole final, cuando la presión en los dos ventrículos se igualaba y cesaba la derivación. Estos casos tenían un mejor pronóstico que en los que no estaba presente un murmullo largo ni alto. Después del primer año de vida el cuadro clínico mejoraba progresivamente y se hacía semejante al de un defecto septal ventricular de tamaño moderado.

En este grupo de grandes defectos septales se logró el cierre quirúrgico en 19 pacientes; 7 niños murieron. De los 61 pacientes no operados 35 murieron durante la infancia (Fig. 1).

Hubo 5 casos en este grupo en los cuales simultáneamente con la disminución de la insuficiencia congestiva, aumentó la resistencia vascular pulmonar y por lo tanto, disminuyó la derivación izquierda-derecha reduciéndose de tamaño el corazón. Estos niños siguen vivos, pero tienen deformidades torácicas, están subdesarrollados y delgados, se cansan fácilmente y su futuro no es muy halagüeño.

La grave evolución clínica y la alta tasa de mortalidad en el grupo de los pacientes con grandes defectos septales ventriculares con una gran derivación izquierda-derecha en la temprana infancia, requiere una precoz intervención quirúrgica (paliativa). No tuvimos resultados satisfactorios con la corrección total del defecto septal ventricular en el grupo de niños.

II. GRUPO DE NIÑOS

En contraste con el primer grupo de lactantes, la mayoría de los pacientes con defecto septal ventricular mayores de 2 años de edad estaban permanentemente en bastante buen estado. Todos estaban sin molestias y su crecimiento, desarrollo y capacidad física para el trabajo eran casi normales. (Figs 2 y 3).

Se pudo establecer en este grupo de niños, al igual que en el primer grupo de lactantes, que conforme crecían y se desarrollaban, la derivación se hacía "menor" y aún en casos con una gran derivación de izquierda a derecha no se producía la insuficiencia congestiva de alto rendimiento. Sin embargo, el corazón estaba considerablemente agrandado, principalmente el ventrículo izquierdo y el ECG mostraba signos de hipertrofia ventricular izquierda predominante. En dos de estos casos se presentó una endocarditis bacteriana. Después de un dilatado y vigoroso tratamiento con antibióticos, se pudo realizar una exitosa reparación del defecto en ambos casos.

En dos niños con defecto septal subaórtico se desarrolló una insuficiencia aórtica. Hubo un caso hace varios años que tenía también un ductus arteriosus persistente. En esa época, como en nuestro departamento no se podía realizar todavía la circulación extracorpórea, decidimos cerrar solamente el conducto

abierto. Después del cierre, tal vez como consecuencia de un aumento en la presión diastólica aórtica, se desarrolló una insuficiencia que progresó y el niño falleció con una insuficiencia cardíaca congestiva rebelde. Este fue el único paciente que perdimos en este grupo de niños como consecuencia de una cardiopatía (Fig. 2). En el segundo caso, un niño de tres años de edad, se realizó el cierre del defecto septal y la insuficiencia aórtica desapareció.

En un grupo relativamente pequeño de niños se pudo establecer una grave resistencia vascular pulmonar que se desarrolló durante los dos primeros años de vida, en el momento de realizársele su primer examen. Dos niños (de 12 y 14 años de edad) tenían una derivación de derecha a izquierda y una notable cianosis. Todos los otros tenían una derivación de izquierda a derecha. En cuatro de estos casos se realizó el cierre quirúrgico del defecto: dos pacientes fallecieron y dos siguen vivos y están bien, pero no muestran mejoría en su resistencia vascular pulmonar 5 años después de la operación.

En 10 casos de defecto septal ventricular manifiesto, se produjo el cierre espontáneo después del segundo año de vida. En los 10 pacientes hemos seguido la evolución durante varios años hasta que desapareció virtualmente el murmullo sistólico y el examen radiográfico y el ECG resultaron normales. Los signos que indican el inicio del cierre se presentan a varias edades y el cierre total se puede establecer al cabo de algunos años.

Hoy resulta evidente que el cierre operatorio de los pequeños defectos septales ventriculares no es recomendable. Como en los casos de los defectos septales mayores, los síntomas subjetivos en la niñez eran también mínimos o es-

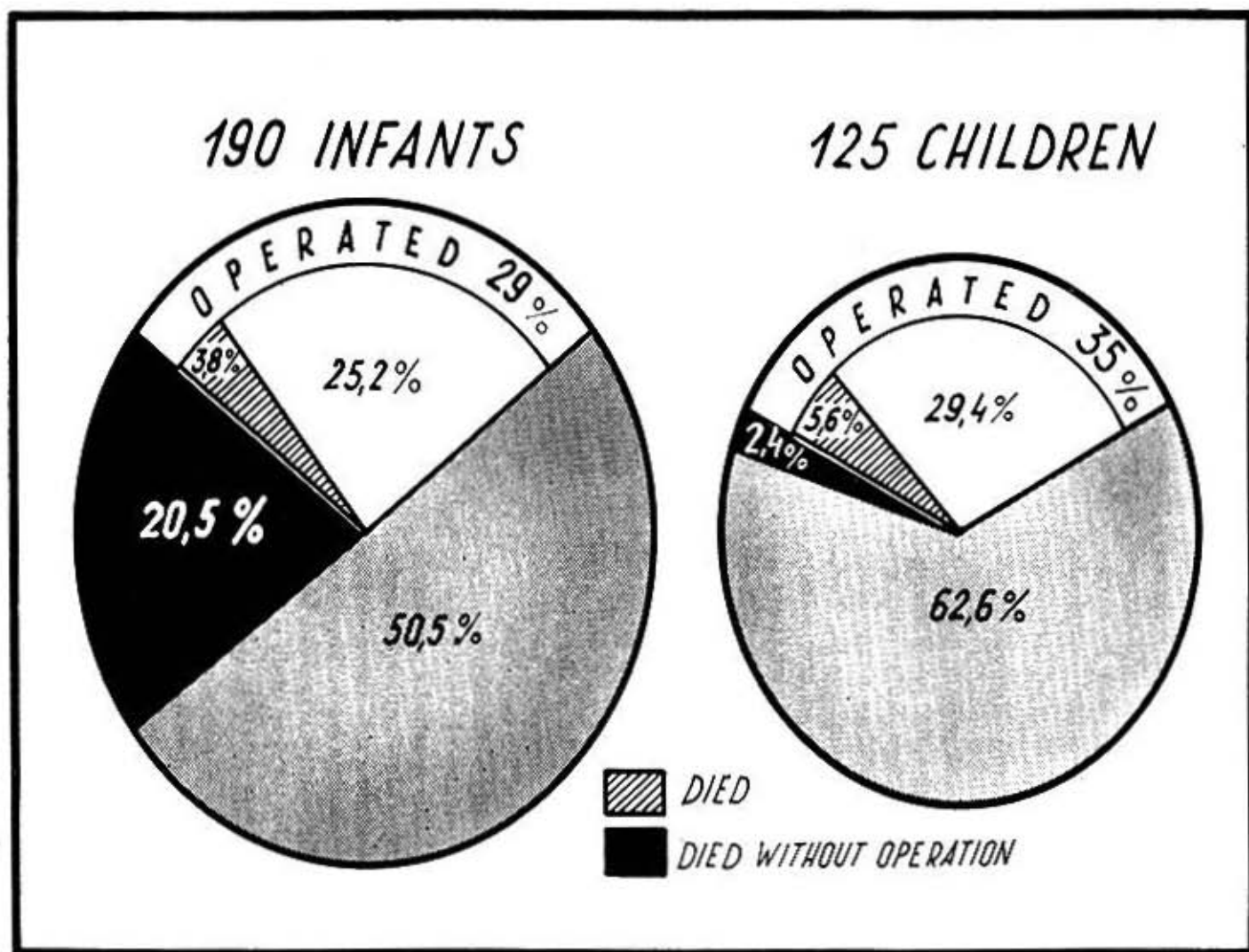


Fig. 2.—Se muestra la notable diferencia en la mortalidad espontánea de los dos grupos; en el grupo de lactantes esta cifra es de un 20,5%, mientras que en el grupo de los niños es de solamente 2,4%.

125 CASES OF VSD (CHILDREN)

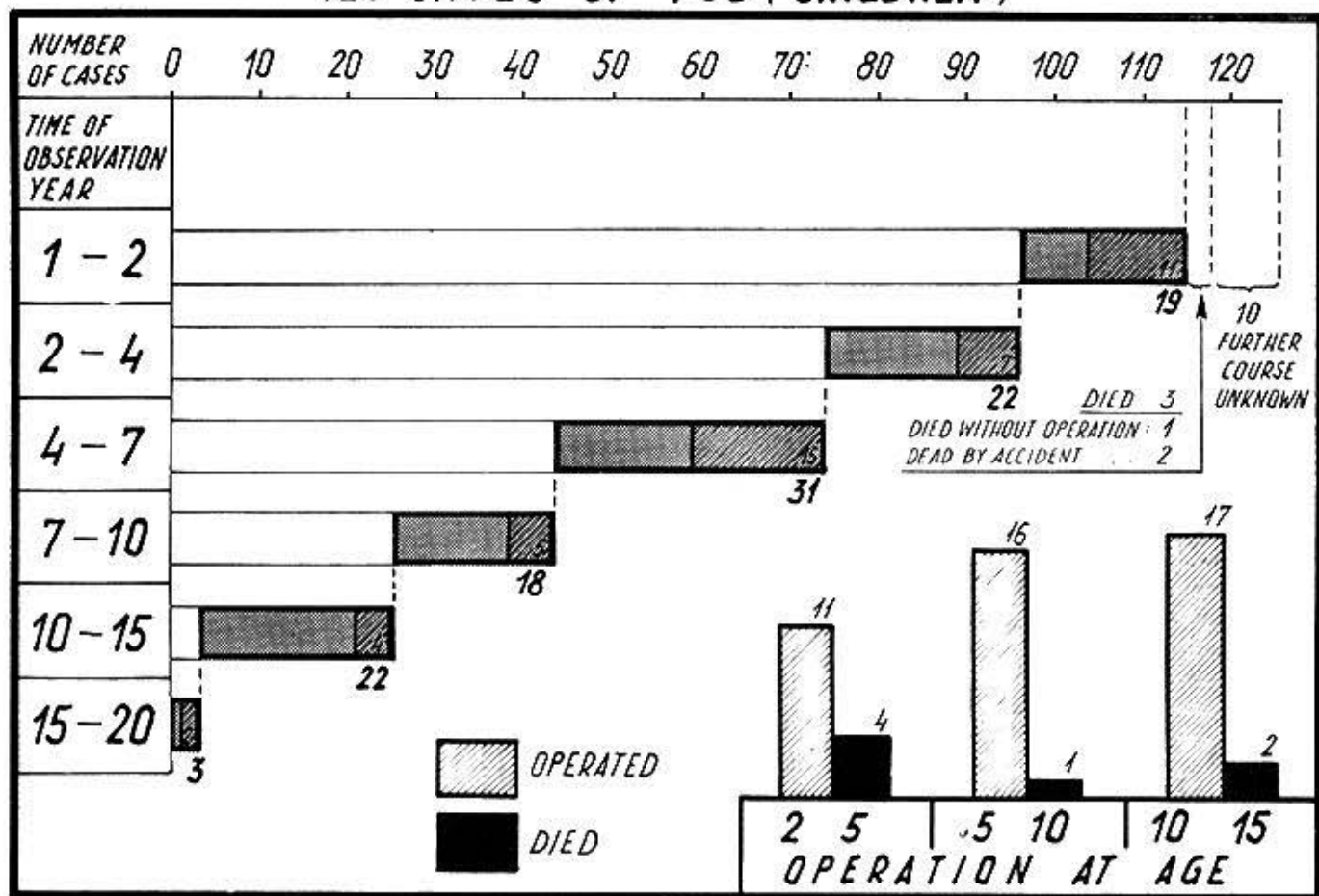


Fig. 3.—De los 115 casos en el grupo de los niños se realizaron operaciones en 44 casos; siete de los niños murieron. De los 71 pacientes, 3/2 murieron por accidente.

tahan ausentes y los padres no dieron su conformidad a una operación de sus hijos, tuvimos la oportunidad de seguir la evolución de estos casos desde la temprana niñez hasta la adolescencia. Nuestra mayor paciente, ahora una mujer, de 29 años de edad, tiene todavía una derivación demostrable de izquierda a derecha pero tuvo un embarazo sin complicaciones con una circulación que permaneció estable. 31 pacientes están entre las edades de 16 y 24 años y todos están libres de problemas y viven una vida normal (Figs. 2 y 3).

Nuestra experiencia muestra que después de los dos primeros años de vida la muerte espontánea a causa de un defecto septal ventricular parece ser poco frecuente. El hecho de que el defecto septal ventricular es una lesión notablemente rara en la adultez indica que el número de cierres espontáneos puede ser todavía mayor durante la niñez que lo establecido por el número relativamente pequeño de pacientes.

No conocemos los efectos a largo plazo de una ventriculotomía. Las alteraciones del ECG son a veces horripilantes, aunque la hemodinámica se normaliza y el desarrollo ulterior de estos niños es excelente. Por lo tanto, creemos que se necesitan más observaciones y conocimientos para decidir el momento óptimo de la operación de estos casos en los cuales un tratamiento quirúrgico no es de absoluta urgencia.

RESUMEN

Se investigan 315 casos de defecto septal ventricular desde enero de 1953 hasta enero de 1969, de los cuales 190 eran niños menores de 2 años de edad. La proporción de hembras fue algo mayor que la de los niños (53% contra 47% respectivamente). De 169 niños en observación permanente, 48 fueron operados. La mortalidad fue del 15%. De

los 121 niños no operados, murieron 39. Se especifican las características de las distintas clases de defectos: pequeños, de tamaño moderado y grandes. Finalmente, se concluye que hacen falta más informaciones para decidir el momento oportuno de la operación cuando ésta no es de urgencia.

SUMMARY

315 cases of ventricular septal defect from January 1953 to January 1969 are investigated, 190 of which were children under two years old. The number of girls was slightly higher than that of boys (53% against 47%). Of the 169 children under permanent observation, operation was performed in 48 cases. The operative mortality of this group was 15%. Of the 121 non-operated children, 29 have died. The characteristics of the several classes of ventricular septal defects: small, moderate sized and large, are specified. Finally, it is concluded that more information is required to decide the optimal time of operation in those cases where there is not an absolute emergency.

RESUME

On étudie 315 cas de défaut septale ventriculaire dès Janvier 1953 jusqu'à Janvier 1969, 190 desquels étaient enfants de moins de 2 années. La proportion de femelles était plus grande que celle des garçons (53% contre 47% respectivement). Des 169 enfants en observation permanente, 48 furent opérés. La mortalité a été de 15%. Des 121 enfants non opérés, 29 ont mouru. On signale les caractéristiques des divers genres de défauts: petits, d'une grandeur modérée et grands. Finalement, on conclut qu'il faut avoir plus d'informations pour décider le moment opportun pour l'intervention chirurgicale quand elle n'est pas d'urgence.

РЕЗЮМЕ

Исследованы 315 случаев желудочкового септального дефекта с января 1953г по январей 1969г из которых 190 были дети меньше 2 года возраста. Соизмерность девочек была много меньше мальчиков (53% против 47%, соответственно). Из 169 детей под непрерывном наблюдением, 48 были оперированы хирургически. Смертность достигала 15%. Из 121 не-оперированного дитя, умерли 39. Определяются характеристики разных видов дефектов: маленькие, средние, большие. В конце, мы вывели заключение, что нам необходимо более информации для принятия подходящего момента хирургической операции, когда она не неотложности.