

DEPARTAMENTO DE ANATOMIA PATOLOGICA DEL HOSPITAL DOCENTE  
"CMDTE. M. FAJARDO"

## Agenesia esplénica y cardiopatía congénita. Estudio de 6 casos\*

Por los Dres.:

AGUSTÍN PARAMIO RUIBAL\*\* E ISABEL FUNDORA MAYOR\*\*\*

Paramio Ruibal, A. et al. *Agenesia esplénica y cardiopatía congénita. Estudio de 6 casos.* Rev. Cub. Ped. 45: 2, 1973.

Se hace un estudio de los aspectos anatómicos y clínicos de las malformaciones cardíacas y extracardíacas en 5 casos de agenesia y uno de hipoplasia esplénica, lo cual constituyó el 0.1% del material de necropsias y el 2.8% de las cardiopatías congénitas con examen post mortem en el período señalado. Se realiza una revisión de esta entidad, comparándose con la literatura y se destaca la morfología cardíaca característica.

La agenesia esplénica, anomalía considerada rara, y no obstante reconocida, desde hace tiempo, ha sido observada con más frecuencia en los últimos años.<sup>7, 8, 11, 12, 14, 15, 17</sup> Los primeros casos reportados fueron observados, independientemente, por *Pohl y Jauch* (1740) en individuos jóvenes, autopsiados, que no presentaban otras anomalías congénitas.<sup>14</sup> La asplenia o alienia congénita, sin embargo, se acompaña frecuentemente de alteraciones importantes en la organización del situs toracoabdominal y de malformaciones cardíacas complejas. Las primeras descripciones de agenesia esplénica con heterotaxia visceral y anomalías cardiovasculares fueron hechas por *Martin*<sup>10</sup> en el Boletín de la Sociedad de Anatomía de París, y por *Breschet*<sup>2</sup> en el año 1826.

En 1955, *Ivemark*<sup>5</sup> reunió 14 casos propios, y 55 descritos, e hizo un estudio de la embriología, anatomía patológica y correlaciones malformativas.

En el año siguiente, *Putschar y Manion*<sup>11</sup> revisaron 78 casos de agenesia esplénica en la literatura, incluyendo 8 nuevos e hicieron una división de éstos en 5 grupos, de acuerdo con el tipo de anomalías asociadas, la cual, unida a la incidencia de éstas, es la siguiente:

- Agenesia esplénica aislada: 24%
- Agenesia esplénica con malformaciones cardíacas y situs inversus parcial: 37%
- Agenesia esplénica con malformaciones cardíacas, sin situs inversus: 26%
- Agenesia esplénica con situs inversus parcial, pero sin malformaciones cardíacas: 8%
- Agenesia esplénica con otras malformaciones, sin cardiopatía ni situs inversus: 5%

En esta serie,<sup>14</sup> los casos asociados a malformaciones cardíacas constituyen el 63% y fueron observados principalmente en niños, mientras que los no asociados a cardiopatías fueron vistos preferentemente en adultos. Los casos de

\* Trabajo presentado en la Sociedad Cubana de Anatomía Patológica y Cardiología en diciembre de 1971 y marzo de 1972.

\*\* Jefe del Departamento de Anatomía Patológica del Hospital Docente Clínico Quirúrgico "Cmdte. Manuel Fajardo", Zapata y C, Vedado, Habana.

\*\*\* Residente de Anatomía Patológica del Hospital Docente Clínico Quirúrgico "Cmdte. Manuel Fajardo", Zapata y C, Vedado, Habana.

cardiopatía asociados con asplenia corresponden a cardiopatías complejas que permiten una sobrevivencia muy limitada.

En 1959, *Nizmann et al.*<sup>11</sup> revisaron 104 casos publicados, entre ellos 3 propios, y propusieron el nombre de "Síndrome de Ivemark" para la asociación de asplenia, malformaciones cardíacas y heterotaxia visceral, en honor al estudio hecho por este autor sueco; epónimo con que se conoce en la literatura europea.

Es de común conocimiento que la esplenectomía es seguida a los pocos días, por la aparición de cuerpos de Howell-Jolly en los eritrocitos circulantes, así como "target cells", normoblastos y leucocitosis con fragilidad capilar aumentada. *Gasser y Willi* demostraron en 1952<sup>6</sup> que estos hallazgos y los cuerpos de Heinz permitían hacer mediante el laboratorio el diagnóstico de asplenia. Aunque estas alteraciones no son exclusivas de la agenesia esplénica, su presencia es patognomónica en un niño con cardiopatía congénita y transposición visceral.

En 1966, *Neimann et al.*,<sup>12</sup> de Nancy, revisaron nuevamente la literatura, encontrando alrededor de 200 casos, a los cuales añadieron ocho propios. Como indica el término asplenia, el bazo está ausente; sin embargo, *Neimann* en esta última publicación e *Ivemark*<sup>5</sup> previamente, reportan casos de este síndrome en los cuales el tejido esplénico está presente, ya sea en forma de múltiples esplenículos (hasta 9) o hazos hipoplásicos.

Es notable el aumento en los últimos 19 años de los reportes de esta entidad, ya que *Polkamus* en 1952<sup>13</sup> revisó la literatura encontrando sólo 22 casos, mientras que en la actualidad, se calculan más de 250 casos publicados.<sup>7,14</sup>

En nuestra literatura se han reportado 2 casos por *Borbolla* y colaborado-

res, en 1954 y 1962.<sup>1,2</sup> En los años 1961-1970, en el Dpto. de Anatomía Patológica del Hospital "Cmdte. Fajardo", y 1969-1970, en el Dpto. del Hospital Infantil "Pedro Borrás", hemos observado 5 casos de agenesia y 1 caso de hipoplasia esplénica asociados a cardiopatía congénita y heterotaxia visceral, que constituyen la base del presente reporte. El caso No. 1 fue reportado previamente.<sup>2</sup>

## OBSERVACIONES

### CASO No. 1.

R.R.P. (H.C. 337-388), 3 meses, raza blanca, sexo masculino, ingresó en el Hospital "Comandante Fajardo" el 19 de octubre de 1961 por cianosis generalizada que databa del nacimiento. Al examen físico se encontró un lactante de 9 libras de peso y 54 cm de talla, con cianosis peribucal, palmar y plantar, temperatura de 36°C, que presentaba un ligero abombamiento de la región precordial, latido epigástrico visible, tiraje subcostal, frecuencia respiratoria y cardíaca de 56 y 140 al minuto respectivamente, tonos cardíacos bien golpeados, no soplos, murmullo vesicular normal, hepatomegalia que rebasaba 2 travesas de dedo el reborde costal derecho y secreción purulenta en oído derecho, del cual se aisló un estafilococo dorado. Electrocardiograma: crecimiento de cavidades derechos. Telecardiograma: Aspecto de corazón en "sabat". No se apreciaron alteraciones en los diámetros cardíacos. Hipovascularización de los campos pulmonares.

Angiocardiografía: Dilatación del tronco venoso braquiocefálico derecho y de la parte superior de la vena cava superior, con relleno retrógrado de venas pulmonares desembocando en este vaso. Persistencia de cava superior izquierda. Hipoplasia del tronco pulmonar y sus ramas. Dextroposición de la aorta. Persistencia del ductus arterioso. Relleno de todas las cavidades en el tercer negativo. El enfermo falleció, a los 18 días de ingresado, en crisis anóxica.

Examen post-mortem: La necropsia (A-61-207) se realizó en un lactante del sexo masculino que no presentaba alteraciones en su hábito externo. Las serosas y cavidad pericár-

dica no presentaban anomalías. La punta del corazón estaba orientada hacia la izquierda. Los grandes vasos emergían en la base del corazón, entre las dos orejuelas que los rodeaban incompletamente, de la siguiente manera: la aorta delante y a la derecha, y la pulmonar detrás y a la izquierda. La cavidad auricular era única, existiendo una banda de tejido de 3 mm de ancho que, partiendo de la cara posterior, se extendía a la arteria. Esta aurícula única recibía en el lado derecho a ambas venas cavas: superior e inferior, y en el izquierdo, la vena cava superior izquierda. No se identificó orificio del seno coronario. Existía una válvula aurículo ventricular común, que separaba la cavidad auricular de la ventricular. La cavidad ventricular era única, identificándose una cresta supraventricular que separaba los orígenes de aorta y pulmonar.

La válvula pulmonar estaba marcadamente estenótica y el tronco pulmonar común y sus ramas eran hipoplásicas. El ductus arterioso era permeable y comunicaba al cayado aórtico con la arteria pulmonar izquierda. Las venas pulmonares, en número de tres a cada lado, desembocaban en un golfo común en el aspecto posterior del corazón, de donde partía un vaso venoso que terminaba en la vena cava superior derecha (Fig. 1). Los pulmones presentaban 3 lóbulos cada uno, con una subdivisión incompleta de ambos lóbulos superiores. El hígado era simétrico (lóbulo izquierdo igual al derecho), y el estómago estaba situado en el cuadrante superior derecho del abdomen. Los vasos del hilio hepático transcurrían por la cara ventral del duodeno. El mesenterio era común y no se identificó tejido esplénico.

Los diagnósticos anatómicos fueron: Malformaciones congénitas múltiples: a) Cardiopatía congénita: levocardia; corazón bilocular, aurícula y ventrículo único; estenosis valvular pulmonar con hipoplasia de la arteria pulmonar y sus ramas; transposición de grandes vasos (D-transposición); atrioventricular común; desembocadura anómala total de venas pulmonares en vena cava superior derecha; ductus arterioso permeable; persistencia de la vena cava superior izquierda y ausencia del seno coronario. b) Agenesia esplénica. c) Mesenterio común. d) Dextroposición gástrica. e) Isomería pulmonar (3 lóbulos). f) Hígado simétrico con circulación hiliar preduodenal.

## CASO No. 2.

L.C.R. (H.C. 327-994) 27 años, raza blanca, sexo masculino, que ingresó en repetidas ocasiones entre los años 1963 y 1967 en el Hospital "Comde. Fajardo", por disnea y cianosis. Esta última databa, según los familiares, desde los 40 días de nacido, así como la disnea, que le impedía realizar los juegos habituales de la edad escolar y se aliviaba en posición de "cuclillas". Cuatro años antes de su primer ingreso en este hospital le practicaron una "operación en el corazón" en otro centro, que mejoró su cianosis durante un tiempo. Al examen físico era un paciente de 96 lbs de peso y 1.60 m de talla, que presentaba cianosis generalizada moderada que aumentaba con los esfuerzos, dados en palillo de tambor, uñas en vidrio de reloj, cifoescrosis, abombamiento de la región precordial con hundimiento del esternón, thrill y soplo holosistólico en segundo espacio intercostal izquierdo grado IV/VI, desdoblamiento del segundo ruido con componente pulmonar más pequeño que el aórtico (fonocardiograma) y edemas maleolares. E.C.G.: Hipertrofia y sobrecarga sistólica de ventrículo derecho. Trastornos auriculares. Telecardiograma: Cardiomegalia a predominio derecho. Ensanchamiento del mediastino superior de tipo vascular. Cifoescrosis. Resección casi total de la 7ma. costilla izquierda (Fig. 2). Angiocardiograma selectivo: La sustancia de contraste inyectada a través del catéter en ventrículo derecho comprueba opacificación en primer término del tronco pulmonar y sus ramas, apareciendo también opacificada la aorta, aunque más tardíamente. Estenosis valvular pulmonar (Fig. 3). Aortografía retrógrada: Se comprueba grueso vaso que cabalga sobre el bronquio derecho, dilatado en su porción ascendente, y que en vista lateral tiene una proyección francamente anterior (Fig. 4). Al enfermo se le intervino quirúrgicamente, realizándose una anastomosis cava superior-vena pulmonar derecha con ligadura de la cava por debajo de la anastomosis. El enfermo falleció mes y medio después de la intervención.

Examen postmortem: La necropsia (A-67-305) se realizó en el cadáver de un adulto del sexo masculino que presentaba cicatrices quirúrgicas en región torácica: una antigua en el lado izquierdo, y otra más reciente en el lado derecho. La cavidad pericárdica estaba obliterada por adherencias fibrosas y fibrinosas que impedían separar completamente am-

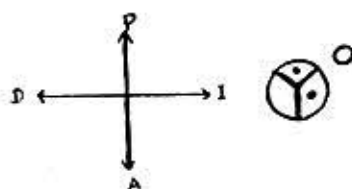
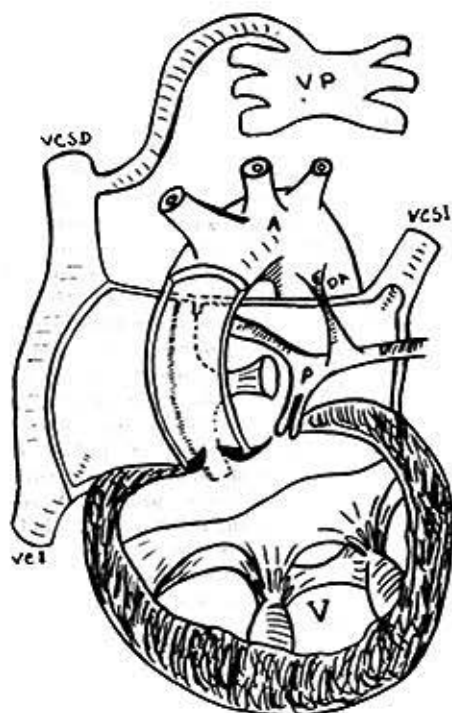


Fig. 1.—Esquema de las anomalías cardíacas en el caso 1. Abreviaturas utilizadas en los esquemas de los 6 casos: A, aorta; AVC, válvula atrioventricular común; DA, ductus arterioso; FO, foramen oval fenestrado; P, arteria pulmonar; SC, seno coronario; TC, tronco común; V, ventrículo único; VCI, vena cava inferior; VCSD, vena cava superior derecha; VCSI, vena cava superior izquierda; VD, ventrículo derecho; VI, ventrículo izquierdo; VP, venas pulmonares; VSD, vena suprahepática derecha y VSI, vena suprahepática izquierda. Los dos círculos en el borde inferior del esquema representan la relación entre los grandes vasos: aorta —con sus tres válvulas y orificio de emergencia de las arterias coronarias y pulmonar; y la cruz, la orientación: A, anterior, P, posterior, D, derecha e I, izquierda.

bas hojas. El corazón pesó 410 g, la punta estaba orientada hacia el lado izquierdo. Los grandes vasos emergían de la base del corazón de la siguiente manera: la aorta delante y a la derecha, y la pulmonar detrás y a la izquierda. La aorta se dirigía hacia atrás y a la derecha, cabalgando sobre el bronquio principal de ese lado. El diámetro de la aorta en su inicio, era aproximadamente 3 veces el diámetro de la arteria pulmonar. Se identificó una anastomosis quirúrgica entre la vena cava superior derecha y la arteria pulmonar del mismo lado y una ligadura circular que cerraba la cava por debajo de la anastomosis, con dilatación por encima de este vaso y los troncos venosos braquiocéfálicos. La cavidad auricular era única, encontrándose solamente una banda triangular (B) de tejido fibroso que la atravesaba de delante a atrás (Fig. 5). En esta cavidad desembocaban el seno coronario y ambas cavas: superior e inferior en el lado derecho, y las venas pulmonares y la cava superior izquierda en el lado opuesto. El orificio auriculoventricular tenía una sola válvula que



Fig. 2.—Caso 2. Telecardiograma que muestra la cardiomegalia a predominio derecho y dextroposición de la aorta.



Fig. 3.—Caso 2. Angiocardiograma selectivo.



Fig. 5.—Caso 2. Corazón bilocular —A— cavidad auricular única con una banda triangular —B— remanente del tabique interauricular.



Fig. 4.—Caso 2. Aortografía retrógrada.



Fig. 6.—Caso 2. La misma figura anterior, abierta de punta a la válvula aórtica —A— aorta, —CSV— cresta supra-ventricular y —CS— cámara de salida.

estaba constituida por 4 valvas. El ventriculo era único con características de izquierdo y derecho, y una cámara de salida en la que se identificó una cresta supraventricular, por delante de la cual, nació la aorta y detrás, la pulmonar (Figs. 6 y 7). La válvula pulmonar presentó sus valvas fusionadas, dejando un orificio de  $7 \times 3$  mm en su centro (Fig. 8). La válvula aórtica poseía sus tres valvas y un perímetro valvular rectificado de 8 cm. Las arterias coronarias emergían de los senos de Valsalva posterior e izquierdo, no es abledándose su recorrido por dificultades de disecación (adherencias pericardiacas densas). El espesor promedio de la pared ventricular fue de 1 cm en el tracto de entrada, y 1.3 cm en el de salida. (Fig. 9). Las cavidades pleurales presentaban, en la base del lado derecho, las serosas deslustradas con adherencias fibrosas, exudado fibrinoso y sufusiones hemorrágicas. Los pulmones pesaron 100 g cada uno, y ambos tenían dos escotaduras y tres lóbulos. El hígado pesó 1200 g, el lóbulo izquierdo era de forma similar y algo mayor en volumen que el derecho; en su cara inferior, entre ambos lóbulos presentaba otro, supernumerario, de forma irregular. (Fig. 10). No se identificó tejido esplénico. Histológicamente existía un feocromocitoma adrenal microscópico y una hipertrofia de los glomérulos renales.

Los diagnósticos anatómicos fueron: 1) Malformaciones congénitas múltiples: a) Cardiopatía congénita: Levocardia; corazón bicolor, aurícula y ventrículo únicos; transposición de grandes vasos (D-transposición); estenosis valvular pulmonar; atrioventricular común; cayado aórtico a la derecha; persistencia de la vena cava superior izquierda. b) Agenesia esplénica. c) Isomería pulmonar (3 lóbulos). d) Hígado simétrico con lóbulo supernumerario. 2) Anastomosis quirúrgica cavopulmonar derecha. 3) Pericarditis, adhesiva posquirúrgica. 4) Dilatación de la vena cava superior derecha y troncos venosos braquiocefálicos. 5) Feocromocitoma adrenal microscópico. 6) Hipertrofia de los glomérulos renales.

### CASO No. 3.

E.A.M. (H.C. 537-626) 10 meses, sexo femenino, raza blanca, que presentó cianosis desde el nacimiento y fue remitida al Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular con el diagnóstico de cardiopatía congénita. Es-



Fig. 7.—Cámara de salida —CS— del mismo caso anterior y válvula pulmonar —VP— abierta.

tuvo ingresada en el Hospital Pediátrico de Santiago de Cuba donde presentó bronconeumonía y un posible accidente embólico cerebral que dejó como secuela una hemiparesia izquierda. Al examen físico se trataba de un lactante de 7 Kg de peso y 69 cm de talla que presentaba una cianosis generalizada, soplo sistólico grado V/VI en foco pulmonar y murmullo vesicular normal E.C.G.: Taquicardia sinusal. Crecimiento de cavidades derechos. Telecardiograma: Cardiomegalia con predominio ventricular derecho. Aorta a la derecha. Flujo pulmonar disminuido. Angiocardiograma: La cava superior aparece comprimida en relación con la aorta. Esta última se opacifica rápidamente en fase de corazón derecho comprobándose que la misma cabalga sobre el bronquio derecho. El tronco pulmonar se opacifica muy débilmente y de manera poco definida. Gran disminución de la circulación pulmonar. El enfermo fue llevado de urgencia al salón de operaciones, realizándose anastomosis aortopulmonar y fallece.

Examen post-mortem: La necropsia (A-68-219) se realizó en un lactante del sexo femenino con marcada cianosis y una herida quirúrgica reciente en tórax. La cavidad pericárdica y sus serosas no presentaron alteraciones. El corazón pesó 60 g (peso normal: 39 g) y la punta estaba orientada hacia la izquierda. En la cara anterior del corazón no se identificó arteria descendente anterior. La orejuela derecha era prominente en la cara anterior



*Fig. 8.—Caso 2. Aspecto de la válvula pulmonar antes de su apertura.*

del corazón y rodeaba, junto con su homóloga, el origen de los grandes vasos. Estos emergían de la base del corazón de la siguiente forma: la aorta delante y a la derecha y la pulmonar detrás y a la izquierda. La aurícula derecha estaba algo aumentada de tamaño y recibía las venas cavas superior e inferior. No se identificó el orificio del seno coronario. El tabique intraauricular presentaba un orificio de 8 mm a nivel del foramen oval y su extremo inferior terminaba en forma de media luna sobre una válvula aurículo ventricular común que poseía 4 valvas y un perímetro valvular rectificado de 6.5 cm. La aurícula izquierda era algo menor en volumen, que su congénere y recibía las cuatro venas pulmonares y una vena cava superior izquierda. La orejuela izquierda y la pared lateral de la aurícula presentaban abundantes músculos pectíneos y una banda muscular homóloga de la cresta terminal. (Fig. 11). Histológicamente en los cortes seriados de las orejuelas y venas cavas superiores se identificó nódulo sinoauricular bilateral (Figs. 12 y 13). Ambas aurículas desembocaban a través de la válvula aurículoventricular común en una cavidad ventricular. El grosor promedio de la pared de este ventrículo único era de 0.8 cm. La aorta

poseía 3 valvas y un perímetro valvular de 3.8 cm. Existía una arteria coronaria única que se originaba en el seno de Valsalva posterior y se dividía posteriormente en tres ramas; una en la cara posterior del ventrículo y otras dos, que rodeando por detrás el origen de los grandes vasos, se distribuían en los bordes derecho e izquierdo respectivamente. Se comprobó una anastomosis quirúrgica entre la aorta y la rama derecha de la arteria pulmonar, no permeable. El cayado aórtico cabalgaba sobre el bronquio derecho. La válvula pulmonar tenía dos valvas y un perímetro valvular rectificado de 0.8 cm, con estenosis severa de este orificio e hipoplasia de la arteria y sus ramas. Un reborde muscular probablemente cresta supraventricular separaba el origen de aorta y pulmonar (Fig. 14-Esquema). El cerebro pesó 970 g y presentaba en los cortes vertico-transversales una zona de necrosis por licuefacción no reciente de 7 cm de extensión en su eje mayor, color pardo amarillento y forma triangular, en los lóbulos temporal y parietal derecho. Las superficies serosas de las cavidades pleurales eran de aspecto normal. Los pulmones pesaron 35 g el derecho y 40 g el izquierdo, ambos tenían 3 lóbulos. (Fig. 15). El hígado pesó 255 g y

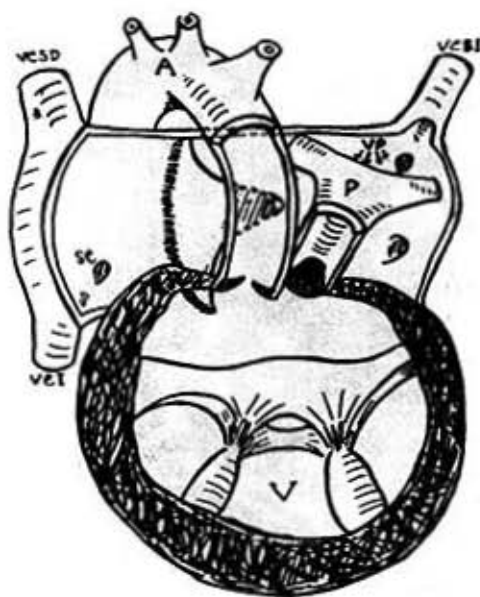


Fig. 9.—Esquemas de las anomalías cardíacas en el caso 2.

tenía un aspecto simétrico. No se identificó tejido esplénico y el resto de los órganos no presentaba anomalías.

Los diagnósticos anatómicos fueron: 1) Malformaciones congénitas múltiples: a) Cardiopatía congénita: levocardia; corazón trilobular biauricular, ventrículo único; transposición de grandes vasos (D-transposición); estenosis valvular pulmonar con hipoplasia de la arteria pulmonar y sus ramas; válvula pulmonar bicúspide; atrioventricular común; arteria coronaria única; ausencia del seno coronario; persistencia de la vena cava superior izquierda; isomería auricular con doble nódulo sinusal; comunicación interauricular del tipo foramen oval; cayado aórtico a la derecha. b) Agenesia esplénica. c) Isomería pul-

monar. (3 lóbulos) d) Hígado simétrico. 2) Infarto no reciente, probablemente embólico, en hemisferio cerebral derecho. 3) Anastomosis quirúrgica aortopulmonar.

#### CASO No. 4.

L.M.G. (H.C. 554-470) 3 meses, sexo masculino, raza blanca, que presentó cianosis desde los 15 días de nacido y una diarrea por *Salmonella E.* que motivó su ingreso y tratamiento en un Hospital, del cual es remitido al Infantil "Pedro Borrás" con el diagnóstico de cardiopatía congénita. Al examen físico se constató un lactante de 11.5 lb de peso y 64 cm de talla, con cianosis generalizada severa, 36.2°C de temperatura axilar, 60 respiraciones por minuto, soplo sistólico grado IV/VI en mesocordio con disminución del segundo ruido en foco pulmonar, frecuencia cardíaca de 140 al minuto y hepatomegalia que rebasaba 1.5 cm el reborde costal derecho. El E.C.G. presentaba una desviación axial izquierda, atriograma derecho y sugería sobrecarga ventricular derecha. Telecardiograma: Área cardíaca dentro de límites normales con prominencia del contorno superior izquierdo. (Fig. 16). Angiocardiograma: Se observó llene de cava y aurícula derecha con reflujo a suprahepáticas, y pase a la aurícula izquierda, llenándose hasta el contorno izquierdo del área cardíaca. La aorta nacía del contorno superior izquierdo del mediastino y se dirigía arriba y a la derecha para montar sobre el bronquio derecho y descender al abdomen. Se rellenaba un tronquito de pulmonar el cual nacía en una posición vertical y daba dos pequeñas ramas a los pulmones. La aorta nacía del ventrículo derecho o cabalgaba sobre un defecto septal, no pudiéndose precisar el origen de la pulmonar (Fig. 17). Conclusiones: aorta nace con transposición corregida. Marcada estenosis pulmonar. Debe realizarse angio selectivo. El enfermo presentó nuevamente diarreas y falleció en crisis anóxica a pesar del tratamiento.

Examen postmortem: La necropsia (A-69-262) se realizó en un lactante masculino con cianosis generalizada y cierta disminución del pániculo adiposo. La cavidad pericárdica y sus serosas no presentaban alteraciones. El corazón tenía su punta orientada a la izquierda y recordaba por su aspecto triangular, el corazón de naipes. En la cara anterior no se identificó rama descendente anterior de la coronaria. Los grandes vasos emergían en la base del corazón, hacia su extremo izquierdo.



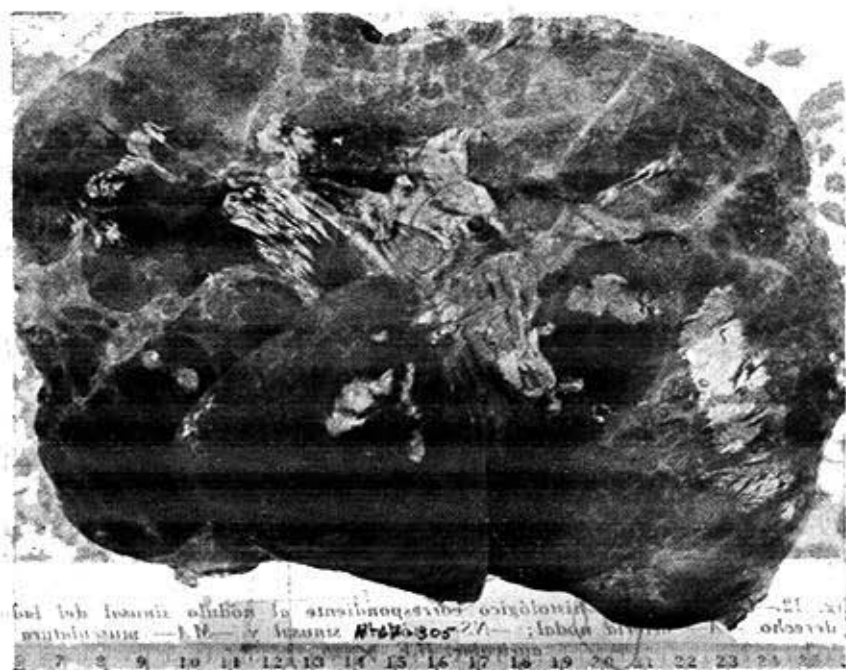


Fig. 10.—Caso 2. Aspecto simétrico de ambos lóbulos hepáticos, vistos de la cara inferior, donde se aprecia un lóbulo supernumerario central.



Fig. 11.—Caso 3. Orejuela izquierda que presenta una cresta terminal —CT— y abundantes músculos pectíneos que revisten su cara interna y la cara lateral de la aurícula.

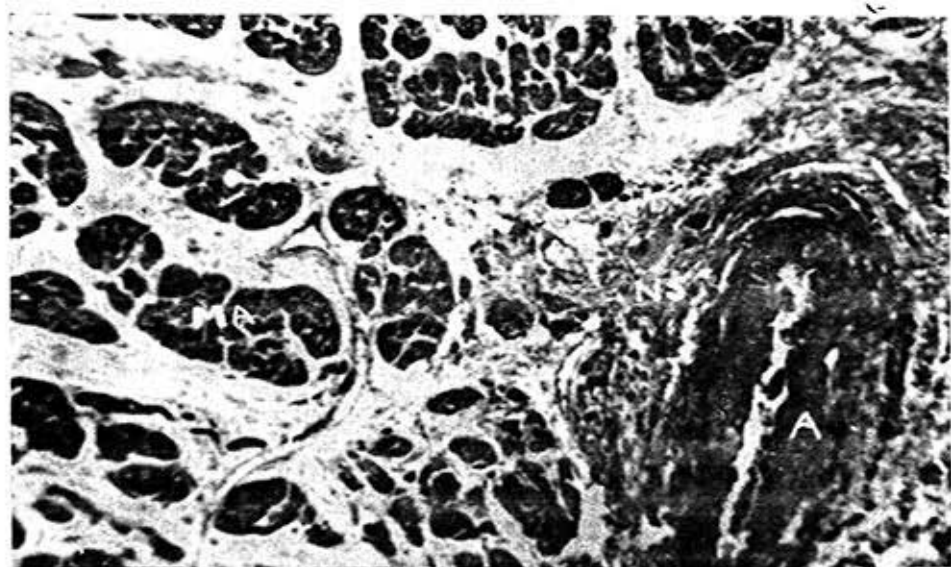


Fig. 12.—Caso 3. Corte histológico correspondiente al nódulo sinusal del lado derecho —A— arteria nodal; —NS— nódulo sinusal y —MA— musculatura auricular. H.E.  $\times$  20.

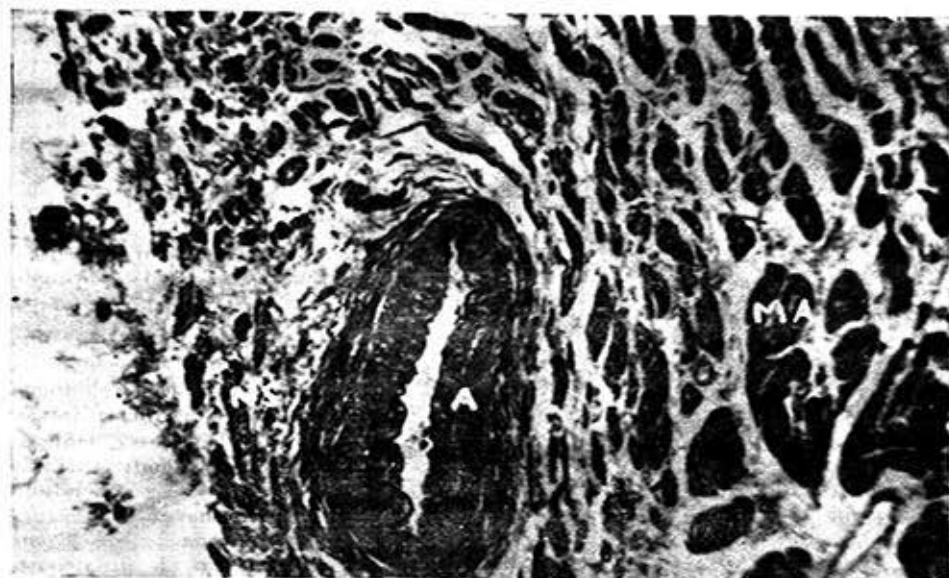


Fig. 15.—Caso 3. Corte histológico correspondiente al nódulo sinusal del lado izquierdo —A— arteria nodal, —NS— nódulo sinusal y —MA— musculatura auricular. H.E.  $\times$  20.

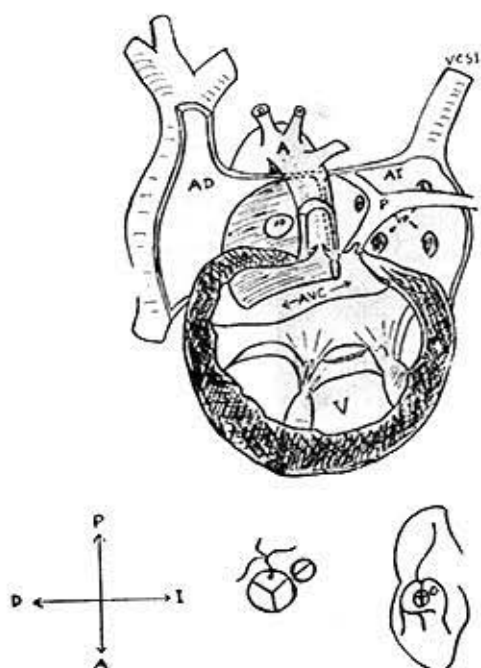


Fig. 14.—Esquema de las anomalías cardiacas en el caso 3. La figura situada abajo y a la derecha del esquema representa la irrigación coronaria en éste y en los siguientes casos, con la orientación de la cruz que está a la izquierda.



Fig. 15.—Caso 3. Aspecto simétrico de ambos pulmones, con tres lóbulos y dos cisuras. El lóbulo inferior izquierdo presenta una sección accidental.



Fig. 16.—Caso 4. Telecardiograma.



Fig. 17.—Caso 4. Angiocardiograma.

(Fig. 18). La aorta estaba situada delante y a la izquierda y la pulmonar detrás y a la derecha. El arco aórtico estaba situado a la derecha, cabalgando sobre el bronquio principal de ese lado y del mismo emergían tres vasos en una imagen en espejo de la disposición normal. La aurícula y orejuela derecha eran prominentes en la cara anterior del corazón y estaban aumentadas de tamaño, con dilatación de sus cavidades. La aurícula derecha recibía las dos venas cavas: superior e inferior y no se identificó el orificio de desembocadura del seno coronario. El tabique interauricular presentaba un orificio circular de 5 mm de diámetro a nivel de la fosa oval y su borde inferior terminaba en forma de media luna sobre una válvula aurículoventricular común. El ventrículo izquierdo era rudimentario y medía 2 cm de longitud en su eje mayor; estaba situado en el borde derecho del corazón y en su interior se identificaron dos pequeños pilares en los cuales terminaban algunas cuerdas tendinosas de una válvula aurículoventricular común, la cual pasaba al ventrículo derecho a través de un orificio situado en la porción superior de un tabique interventricular también rudimentario. El ventrículo derecho constituía la mayor parte de la masa ventricular y estaba situado a la izquierda; el espesor promedio de la pared de este ventrículo era de 5 mm y en su interior presentaba una cresta supraventricular que separaba la emergencia de la aorta y pulmonar, las cuales se originaban en este ventrículo, en la forma previamente descrita. La válvula pulmonar estaba severamente estenotizada, su perímetro rectificado era de 0.7 cm y el diámetro de este vaso era aproximadamente un tercio del diámetro aórtico, y tanto la arteria pulmonar como sus ramas eran hipoplásicas. La válvula aórtica presentaba sus tres valvas y un perímetro rectificado de 2.2 cm. La arteria coronaria derecha se originaba en el seno de Valsalva derecho y se distribuía fundamentalmente en este borde del corazón. La coronaria izquierda se originaba en el seno de Valsalva posterior y se subdividía en dos ramas que irrigaban la cara posterior y el borde izquierdo. El conducto arterioso no era permeable. La aurícula izquierda y su orejuela eran pequeñas y estaban situadas en la cara posterior. La configuración interna de esta aurícula recordaba a su homóloga derecha por la gran abundancia de músculos pectíneos que recubrían toda su pared lateral (Fig. 19). En esta cámara desembocaban por medio de un tronco común de 7 mm de lon-



Fig. 18.—Caso 4. Aspecto anterior del corazón. —A— aorta y AD aurícula derecha.

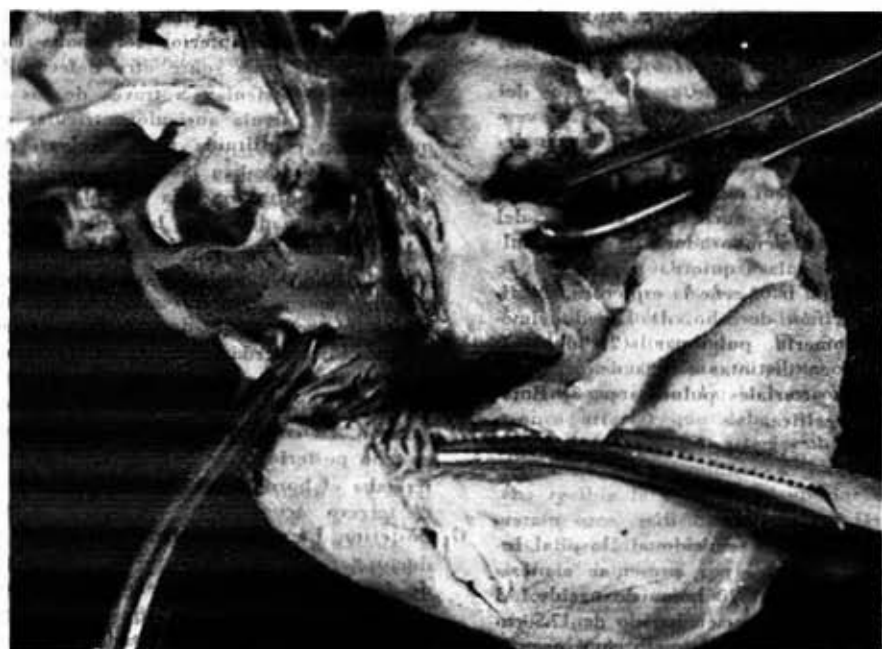


Fig. 19.—Caso 4. Aspecto posterior del corazón con la aurícula y orejuela izquierda abiertas y separados sus bordes para mostrar las abundantes músculos pectíneos que recibe su cara lateral. Isomeria auricular.

gitud, cuatro venas pulmonares, de las cuales dos procedían de cada pulmón. (Fig. 20-Esquema). Las cavidades pleurales no presentaban líquido anormal y sus serosas eran lisas y brillantes. Ambos pulmones tenían dos lóbulos bien definidos y una cisura incompleta en los lóbulos superiores con aspecto simétrico. Microscópicamente, las ramas arteriales de mediano calibre presentaban trombosis en distintas etapas de organización. En la cavidad abdominal, el hígado pesó 190 g y era simétrico, con sus dos lóbulos de igual tamaño y forma. El intestino delgado estaba ligeramente distendido con borramiento de los pliegues mucosos y transparencia aumentada. En el intestino grueso, colon transverso, se observó un área de 8 cm de extensión con un puntado blanquecino que hacía prominencia en la mucosa. El riñón izquierdo pesó 38 g y el derecho 7 g (peso normal: 19 y 20 g respectivamente), conservando el derecho la configuración normal, superficie lisa, color rojo vinoso y buena delimitación entre corteza y médula, que medían respectivamente 2 y 3 mm de espesor. No se identificó tejido esplénico. El resto de los órganos no presentaron alteraciones dignas de mención.

Los diagnósticos anatómicos fueron: 1) Malformaciones congénitas múltiples: a) Cardiopatía congénita: Levocardia; estenosis valvular pulmonar con hipoplasia de la arteria y sus ramas; válvula atrioventricular común; transposición de grandes vasos (L-transposición); doble emergencia de grandes vasos del ventrículo derecho; inversión ventricular; ventrículo izquierdo hipoplásico en el borde derecho del corazón; comunicación intraauricular de tipo foramen oval; cayado aórtico a la derecha; isomería auricular; ausencia del seno coronario; desembocadura de venas pulmonares en aurícula izquierda por medio de un tronco común. b) Agenesia esplénica. c) Hipoplasia del riñón derecho. d) Hígado simétrico. e) Isomería pulmonar (2 lóbulos). 2) Trombosis en distintas etapas de organización en ramas arteriales pulmonares. 3) Enterocolitis inespecífica.

#### CASO No. 5.

J.V.M. (H.C. 574-456) 16 días, sexo masculino, raza blanca, fue remitido al Hospital Infantil "Pedro Borrás" por presentar cianosis generalizada desde las 18 horas de nacido. Al examen físico era un recién nacido de 47.5 cm de talla y 6 lb 4 onzas de peso, que presentaba una cianosis severa generalizada, tiraje

costal y subcostal, frecuencia respiratoria y cardíaca de 60 y 132 al minuto respectivamente, no soplos, murmullo vesicular normal y hepatomegalia que rebasaba 2 cm el reborde costal derecho. No toleraba el estar fuera de la cámara de oxígeno. Telecardiograma: Cardiomegalia a expensas de cavidades derechas. Flujo pulmonar disminuido. Fallece a las 21 horas en crisis anóxica.

Examen postmortem: La necropsia (A-70-89) se practicó a un recién nacido del sexo masculino con cianosis generalizada. Las serosas y cavidad pericárdica no presentaban alteraciones. El corazón tenía una forma cónica con la punta dirigida hacia la izquierda, ambas orejuelas eran visibles en la cara anterior del corazón, aunque era más prominente la derecha, rodeando incompletamente el origen de los grandes vasos. Estos últimos emergían de la base del corazón de la siguiente manera: la aorta delante y a la derecha y la pulmonar detrás y a la izquierda. Se identificó una arteria descendente anterior, algo a la izquierda de la línea media. La punta del corazón estaba constituida por el ventrículo derecho. La aurícula derecha estaba aumentada de tamaño y en ella desembocaban la vena cava superior y la vena suprahepática derecha; no se identificó el orificio del seno coronario. El tabique interauricular presentaba un orificio de 3 mm a nivel de la fosa oval y su corte inferior terminaba en forma de media luna sobre otro defecto del tabique interventricular, a través de los cuales pasaba una válvula auriculoventricular común que estaba constituida por 4 valvas. A este nivel se comunicaban las cuatro cavidades cardíacas. La aorta emergía completamente del ventrículo situado en el lado derecho y morfológicamente también "derecho". Del ventrículo izquierdo no emergía vaso alguno. La válvula aórtica poseía tres valvas y tenía un perímetro rectificado de 1.5 cm. La arteria coronaria izquierda nacía en el seno de Valsalva izquierdo y estaba constituida por un solo vaso que se distribuía en la cara anterior del corazón. La coronaria derecha se originaba en el seno posterior y se dividía en 3 vasos: uno irrigaba el borde derecho, otro el izquierdo y el tercero ocupaba el surco interventricular posterior. La válvula pulmonar era atrófica. El ductus arterioso era permeable y las ramas de la arteria pulmonar estaba marcadamente hipoplásica. La aurícula izquierda era pequeña, aproximadamente la mitad en tamaño de la derecha y recibía la vena suprahepática iz-

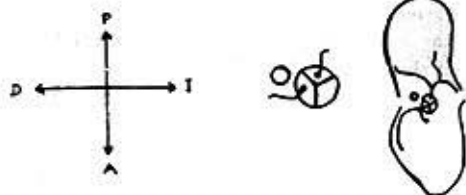
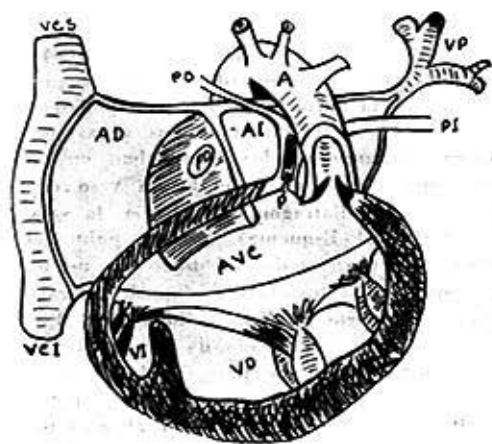


Fig. 20.—Esquema de las anomalías cardíacas, situación de los grandes vasos e irrigación coronaria en el caso 4.

quierda. La orejuela y pared lateral de la aurícula izquierda presentaban abundantes músculos pectíneos y una cresta terminal. El drenaje venoso de ambos pulmones se realizaba por tres venas de cada lado que se reunían en un tronco común, el cual desembocaba en la vena porta (Fig. 21-Esquema). Las cavidades pleurales no presentaban alteraciones y ambos pulmones tenían tres lóbulos. En cavidad abdominal, el hígado pesó 133 g y su aspecto era simétrico, no se identificó tejido esplénico y el resto de los órganos no presentaba alteraciones.

Los diagnósticos anatómicos fueron: 1) Malformaciones congénitas múltiples: a) cardiopatía congénita: Levocardia; atresia de la válvula pulmonar con hipoplasia del tronco y sus ramas, ductus arterioso permeable; transposición de grandes vasos (D-transposición); atrio-ventricular común, forma completa; desembocadura anómala total de venas pulmona-

res en sistema porta; persistencia de venas onfalomesentéricas; venas suprahepáticas derecha e izquierda desembocando en aurículas respectivas; comunicación interauricular de tipo foramen oval; ausencia del seno coronario; isomería auricular. b) Agenesia esplénica. c) Isomería pulmonar (3 lóbulos). d) Hígado simétrico. 2) Congestión visceral generalizada.

#### CASO No. 6.

J.L.G.M. (H.C. 0563) 2 meses, sexo masculino, raza blanca, el cual fue remitido al Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular con el diagnóstico de Transposición de grandes vasos y estenosis pulmonar, llevándose al quirófano de urgencia y encontrándose en el acto quirúrgico que el paciente era portador de un tronco común y que la circulación pulmonar era de tipo bronquial. En el salón presentó varios paros cardíacos de los que fue sacado con diversas medidas, falleciendo posteriormente en recuperación. E.C.G.: Signos de hipertrofia ventricular derecha. Telecardiograma: Área cardíaca de aspecto "saboteoide" con marcada disminución de la circulación pulmonar (Fig. 22). Angiocardiograma: Se observó el llene de cava, aurícula derecha y ventrículo derecho, este último muy hipertrofico, del cual nacía la aorta que describía un gran arco a la derecha, para después de dar los vasos del cuello, montar sobre el bronquio izquierdo y descender al abdomen. Prácticamente no hay circulación pulmonar. No se pudo precisar si la pulmonar nace en V.D. o se alimenta a través de un ductus. Se recomienda vistas oblicuas y arteriografía (Fig. 23).

Examen postmortem: La necropsia (A-70-499) se realizó en un lactante del sexo masculino que presentaba una herida quirúrgica reciente en tórax. La cavidad pericárdica no presentaba alteraciones. El corazón era de forma cónica y tenía su punta orientada hacia el lado izquierdo. En la base emergía un solo tronco arterial que daba origen a los vasos cervicales y a las arterias bronquiales que irrigaban ambos pulmones. La aurícula derecha recibía la vena cava superior derecha, la vena suprahepática derecha y el seno coronario. El tabique interauricular presentaba un orificio de 5 mm en la fosa oval y su borde inferior terminaba en forma de media luna sobre una válvula auriculoventricular común. La aurícula izquierda recibía la vena suprahepática izquierda y era un tercio menor en

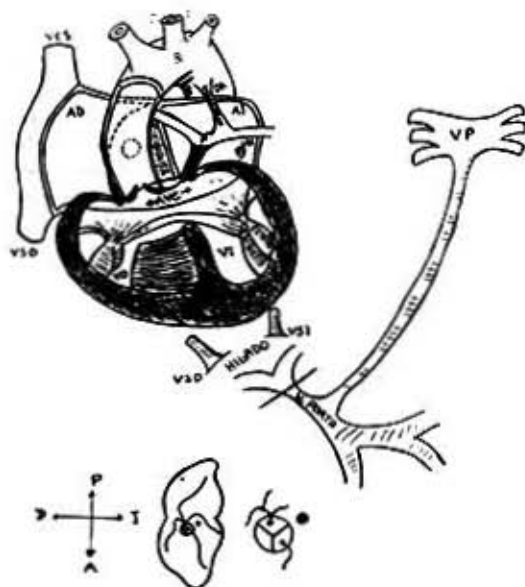


Fig. 21.—Esquema de las anomalías cardíacas, situación de los grandes vasos e irrigación coronaria en el caso 5.



Fig. 22.—Telecardiograma del caso 6.

volumen que su homólogo. Ambas aurículas desembocaban en el ventrículo único a través de la válvula atrioventricular común. La vena cava superior izquierda cruzaba la cara posterior de la aurícula de ese lado y desembocaba en el seno coronario. Las venas pulmonares de ambos lados terminaban en un golfo común del cual emergía un vaso que atravesando el diafragma drenaba en la vena porta (Fig. 24-Esquema). Ambos pulmones tenían 3 lóbulos y dos cisuras con un aspecto similar. El hígado era simétrico y existía un mesenterio común. Se identificó (Fig. 25) un nódulo redondeado de 0.6 cm diámetro, y medio gramo de peso, en la vecindad de la cola del páncreas, como tejido esplénico. (Peso del bazo para su edad 13 gramos).

Los diagnósticos anatómicos fueron: 1) Malformaciones congénitas múltiples. a) Cardiopatía congénita: Levocardia; corazón trilobular biauricular, ventrículo único; tronco común, variedad IV de Edwards, con irrigación pulmonar a expensas de arterias bronquiales; atrioventricular común; desembocadura anómala total de venas pulmonares en vena porta; persistencia de venas onfalomesentéricas; venas suprahepáticas derecha e izquierda desembocando en aurículas respectivas; persistencia de vena cava superior izquierda, desembocando en seno coronario; comunicación interauricular de tipo foramen oval. b) Isomería pulmonar (3 lóbulos). c) Hígado simétrico. d) Mesenterio común y e) Hipoplasia esplénica.

#### COMENTARIOS Y DISCUSION

Las observaciones anteriormente descritas fueron encontradas por nosotros en un total de 3 859 necropsias realizadas durante los años señalados anteriormente y constituyen el 0.1% de este material y el 2.8% de las 206 cardiopatías congénitas. Las edades de los casos fluctuaron entre 17 días y 10 meses con la excepción del caso 2 que alcanzó los 27 años de edad con una cardiopatía compleja y constituye el caso de más edad reportado. Existe un franco predominio (5.1) a favor del sexo masculino,





Fig. 23.—Angiocardiograma del caso 6.

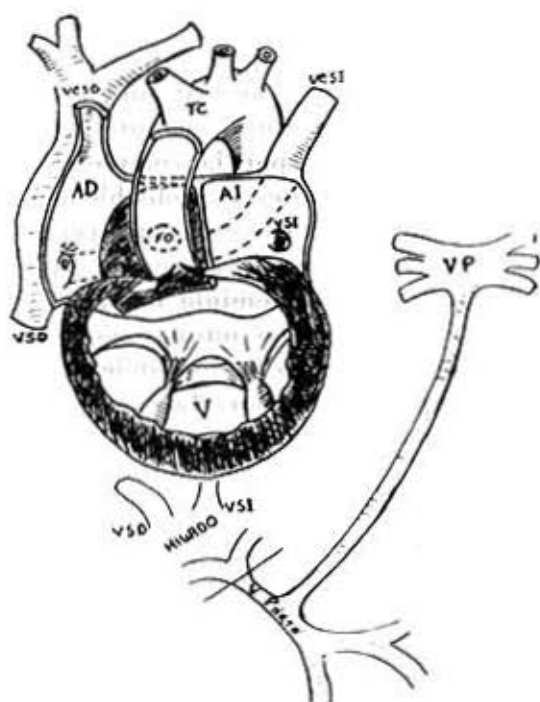


Fig. 24.—Esquema de las anomalías cardíacas en el caso 6.

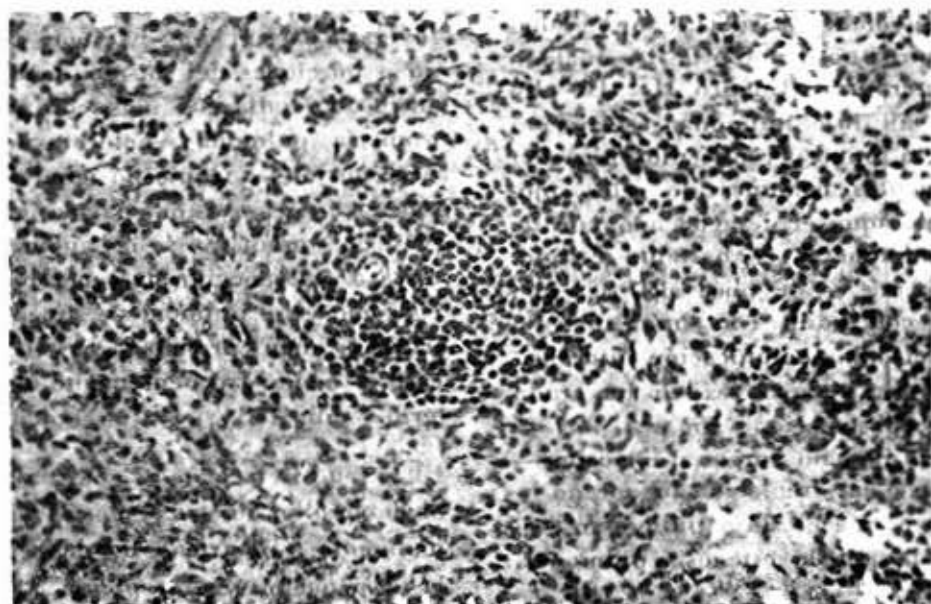


Fig. 25.—Corte histológico del bazo hipoplásico, mostrando un corpúsculo de Malpighio pequeño. HE X 63.

algo mayor que lo señalado en grandes series<sup>11</sup> (5:3) y un predominio de la raza blanca (100%) lo cual aunque señalado en la literatura, siempre tiene un valor relativo, por la composición étnica en estos países y probablemente cierto grado de selección en diversas instituciones, sin embargo, en nuestro país que existe predominio de la raza negra y mestiza y las mismas posibilidades de atención en los hospitales, este dato cobra cierto valor. Los síntomas más frecuentes fueron cianosis y disnea, que en los casos consignados databan de épocas tempranas de la vida, los soplos fueron encontrados en el 50% de los casos y las causas de muerte estuvieron en relación con su cardiopatía; tres fueron intervenidos quirúrgicamente y dos fallecieron en el acto quirúrgico o posoperatorio inmediato (Cuadro I). La cianosis fue severa en todos los casos desde el periodo neonatal y el retardo del crecimiento es marcado si la sobrevivencia es larga (Caso 2).

Las anomalías cardíacas observadas por nosotros no difieren de lo señalado en la literatura (Cuadro II). La obstrucción al flujo pulmonar asociada a un defecto septal o ventrículo único son los elementos comunes de estas anomalías. Aunque el desagüe anómalo de venas pulmonares es bastante común, generalmente es de poca significación, ya que concommita con una aurícula única o en una comunicación interauricular amplia y de no existir un grado severo de obstrucción venosa —por ser canales de desagüe largos y estrechos— el efecto en la circulación menor no es intenso, ya que el flujo pulmonar está disminuido por la estenosis pulmonar.

De acuerdo con la clasificación hecha por *Ruttenberg* et al.<sup>17</sup> de las car-

diopatías congénitas asociadas con asplenia (la cual es basada en la existencia de uno o dos ventrículos), 4 de nuestros casos presentaban ventrículo único, 3 asociados a dextrotransposición de grandes vasos y estenosis valvular pulmonar y uno asociado a persistencia del tronco común y los otros 2 presentaban dos ventrículos, uno de ellos con dextrotransposición de grandes vasos y estenosis pulmonar y el otro con inversión ventricular, levotransposición y atresia pulmonar.

Las malformaciones extracardiacas asociadas a este síndrome se tratan de explicar como trastornos de la lateralidad, ya que al faltar el estímulo necesario para el desarrollo de tejido esplénico en el lado izquierdo del mesogastrio dorsal, aparecen otros trastornos en la asimetría corporal, dando lugar a un situs "simétrico" con supresión de las características izquierdas. Puede haber situs inversus parcial de todos los órganos torácicos y/o abdominales, situs inversus parcial que involucre un órgano o porciones del mismo, señalándose entre los hallazgos más constantes la isomeria pulmonar, heterotaxia hepática con lóbulo izquierdo igual o mayor que el derecho, estómago mesial y mesenterio común. Entre las anomalías extracardiacas encontradas en estos casos, el isomerismo pulmonar e hígado simétrico estaban presentes en todos los casos y menos frecuentemente el mesenterio común (33%) y otras (Cuadro II).

La tendencia en este síndrome hacia el desarrollo simétrico, de órganos normalmente asimétricos, ha dado lugar a la designación de "asplenia", un síndrome teratológico de simetría visceral.<sup>8</sup>

CUADRO I

DATOS GENERALES, SINTOMAS, ENFERMEDADES INTERCURRENTES Y MUERTE  
EN LOS CASOS DE CARDIOPATIA CONGENITA ASOCIADA CON ASPLENIA

Caso	Edad	S	R	Comienzo de Síntomas	Dis-nea	Cia-nosis	Soplos	Enferm. Interc.	Distrofia	Inter-quirúr.	Muerte
1	3 M	M	B	Al nacer	X	X	No	Otitis media	Grado I	—	Cardiovasc.
2	27 A	M	B	40 días	X	X	Si	No	Escaso desarrollo	Derivación Cavo-Pilm.	Cardiovasc.
3	10 M	F	B	—		X	Si	Bronconeum. Infarto cerebral	—	Derivación Aorto-pulm.	Acto quirúr-gico
4	3 M	M	B	1 mes	X	X	Si	Salmonelosis	G.I.	—	Cardiovasc.
5	17 D	M	B	18 meses	X	X	No	No	—	—	Cardiovasc.
6	2 M	M	B	—	X	X	No	No	G.I.	Toracotomía	Posoperato-rio inmed.

ANOMALIAS ASOCIADAS EN 6 CASOS DE AGENESIA ESPLÉNICA  
ANOMALIAS CARDIACAS

Tipos de anomalías	No. Casos	Tipos de anomalías	No. Casos
Atrio ventricular común	6	Aorta derecha	3
Estenosis y/o atresia valvular pulmonar	5	Aurícula única	2
Transposición grandes vasos	5	Persist. Venas onfalomesentéricas (Ven. hepáticas)	2
Comunicación auricular	4	Ductus art.	2
Ventrículo único	4	Tronco común	1
Ausencia seno coronario	4	Inversión ventricular	1
Cava superior izquierda	4	Art. coronaria única	1
Drenaje anómalo venas pulmonares	3	Válvula pul. bicúspide	1
Isomería auricular	3	Nódulo sinusal bilateral	1

ANOMALIAS EXTRACARDIACAS

Tipos de anomalías	No. Casos
Hígado simétrico	6 5(3)
Isomería pulmonar	6 1(2)
Mesenterio común	2
Circulación H. hepática pre-duodenal	1
Dextroposición gástrica	1
Hipoplasia renal	1

Van Mierop reportó en 1962 y en 1964<sup>15,19</sup> 6 casos de isomería auricular demostrando en 3 de ellos, la presencia de nódulo sinusal bilateral; estos 6 casos presentaban anomalías del retorno venoso y ausencia del seno coronario. En estudios embriológicos este autor demuestra el origen atrial de la vena pulmonar común y que en esta patología, ambos senos venosos, derecho e izquierdo se incorporan a la aurícula, lo cual explicaría la ausencia del seno coronario y el drenaje anómalo de las venas pulmonares. En el caso 1 de nuestra serie no pudimos revisar nuevamente la pieza, aunque posiblemente presentara isomería auricular; los casos 3,

4 y 5 reunían los criterios de isomería, sin embargo en el 3 y 4 existía un drenaje de venas pulmonares en A izquierda y en el caso 3 se demostró doble nódulo sinusal.

La morfología del corazón es bastante típica con evidencia de simetría visceral característica y ciertos hechos son únicos. En este corazón, idealmente estarían presentes las siguientes anomalías: vena cava superior bilateral, persistencia bilateral de la porción terminal de las venas vitelinas, ausencia del tabique auricular con una banda peculiar más o menos triangular, ausencia del seno coronario, isomería auricular, drenaje total venoso pulmonar anómalo, atrioventricular común, ventrículo único y estenosis o atresia pulmonar. Todas, o la combinación de algunas de estas anomalías llevan a una situación anatómica tan compleja que la terapéutica quirúrgica está contraindicada;<sup>16</sup> de ahí la importancia de reconocer esta entidad. Ninguno de nuestros casos fueron diagnosticados en vida; no obstante, los hallazgos radiológicos (inversión visceral, borde hepático horizontal)<sup>9</sup> y hematológicos en niños con cardiopatía congénita, permiten su sospecha.

El bazo es un órgano reservorio de células linfoides y estos elementos juegan un papel importante en los mecanismos inmunológicos, motivo por el cual, en su ausencia, sobrevienen infecciones repetidas. Esto se observó en el 50% de nuestra serie.

Las malformaciones de este síndrome se explican por un trastorno de la embriogénesis en el período que ocurre en la formación de estas estructuras. La embriogénesis se realiza con extrema velocidad, comienza en la mitad de la 3ra. semana y en la octava está completa.

Estudios más detallados fueron realizados por *Ivemark*,<sup>5</sup> *Chaptal*<sup>4</sup> y *Van Mirop*<sup>16</sup> precisando detalles cronológicos. En el embrión de 9 mm: día 31: segmentación cardíaca y división del tronco primitivo; día 35: se independiza el corazón derecho del izquierdo, aorta y pulmonar, aparecen las válvulas mitral y tricúspide; día 40: rotación de los grandes vasos. Simultáneamente aparece y se desarrolla el rudimento esplénico; al principio, en forma de múltiples lóbulos, que se reagrupan, después, se sitúan entre las dos hojas del mesogastrio dorsal y su desarrollo da lugar al bazo definitivo, único órgano estrictamente unilateral y testigo del grado de laterización.

Diversos autores, *Neimann*,<sup>12</sup> *Ivemark*<sup>5</sup> y *Chaptal*<sup>4</sup> entre otros, reportaron alteraciones cardiovasculares y de heterotaxia en presencia de tejido esplénico, ya sea en forma de pequeños bazos (hipoplasia) múltiples espleniculi o trastornos morfológicos que genéricamente reciben el nombre de displenia.

*Chaptal*<sup>4</sup> de acuerdo con los estudios embriológicos intenta una interpretación cronológica del trastorno teratogé-

nico, considerando un síndrome precoz a los 31 días, donde el bazo está ausente y en el corazón existiría un tronco común y anomalías atrioventriculares severas; un síndrome intermedio a los 35 días, con hipoplasia esplénica y en corazón, estenosis de troncos arteriales, y un síndrome tardío a los 40 días, con múltiples bazos o polilobulación y en corazón transposición de grandes vasos. La incidencia de una acción teratogénica en estos momentos provocaría este tipo de alteración y las diferencias en intensidad y tiempo producirían distintas combinaciones.

*Neimann*<sup>12</sup> distingue formas "menores" en las que existe un grado menos intenso en las tres alteraciones: heterotaxia, cardiopatía y displenia, y formas "incompletas" donde falta uno de los 3 elementos.

En el caso No. 6 de nuestra serie, el único que no presentaba agenesia, sino hipoplasia, las anomalías cardíacas eran más severas que en el resto.

Se han reportado solamente dos casos con incidencia familiar y un caso asociado a "Maladie du cri du chat" que presentaba una alteración de los bazos del cromosoma 5.<sup>5</sup>

En los pocos casos con estudio cromosómico no se han reportado anomalías, y solamente en un 5% se han podido invocar factores teratogénicos. Los factores etiológicos y el mecanismo exacto de producción no son conocidos.

La asimetría preside la estructura de los seres vivos superiores desde un nivel molecular y es en cierto modo comprensible que exista un grave trastorno en la situación opuesta, lo cual constituye un reto a la investigación.

## SUMMARY

Paramio Ruibal, A. et al. *Splenic agenesis and congenital cardiopathy. A six-case study.* Rev. Cub. Ped. 45: 2, 1973.

A study on anatomical and clinical aspects of cardiac and extracardiac malformation is made on five agenesis cases and one of splenic hypoplasia. Those cases constituted 0.1 per cent of the necropsy material and 2.8 per cent of the congenital cardiopathies with post mortem examination in the analyzed period. A review of this entity is made, the obtained results are compared with those from literature and the characteristic cardiac morphology is outlined.

## RESUME

Paramio Ruibal, A. et al. *Agénésie splénique et cardiopathie congénitale. A propos de 6 cas.* Rev. Cub. Péd. 45: 2, 1973.

Dans ce travail on fait une étude des aspects anatomiques et cliniques des malformations cardiaques et extracardiaques dans 5 cas d'agénésie et l'un d'hipoplasie splénique, comprenant 0.1% de matériel de necropsies et 2.8% des cardiopathies congénitales avec examen post-mortem dans la période soulignée. On fait une révision de cette entité mise en rapport avec la littérature et on souligne la morphologie cardiaque caractéristique.

## РЕЗЮМЕ

Паремью Руибал А., и др. Селезеночная агенезия и врожденное сердечное заболевание. Исследование 6 случаев. Rev. Cub. Ped. 44: 2, 1973

Проводится работа по исследованию анатомических и клинических аспектов сердечных и внесердечных мальформаций 5 случаев агенезии и одного случая селезеночной гипоплазии, что составило 0,1% материала аутопсий и 2,8% врожденных сердечных заболеваний с посмертным осмотром за указанный период. Проводится пересмотр этого заболевания и сопоставляется с данными литературы. Отмечается характерная сердечная морфология.

## BIBLIOGRAFIA

- 1.—Borbolla Vacher, L y Oteiza Arjona, A.: Ausencia congénita del bazo: reporte de un caso. Arch. Hosp. Univers. Habana 6: 551, 1954.
- 2.—Borbolla, L., Dueñas, E., Bellas, E., Peireiras, R. y Pérez Martínez, R.: Agénésie del bazo, situs inversus y cardiopatía congénita (Síndrome de Ivemark). Reporte de un caso. Rev. Cub. Ped. 34: 14, 1962.
- 3.—Breschet, G.: Mémoire sur l'ectopie de l'appareil de la circulation et spécialement sur celle du coeur. Répert. Gen D'anat et de Physiol Path. 2: 1, 1826.
- 4.—Chaptal, V., Cazal, P., Jean, R., Bonnet, H. et Mandin, A.: Agénésie de la rate, situs inversus et cardiopathies complexes (Syndrome d'Ivemark) étude clinique, hématologique et anatomique. Pédiatrie 15: 125, 1960.
- 5.—Gautier, M.: Syndrome du cri du chat associé à un syndrome de Ivemark. Robert Delve. Journées Pédiatriques. Paris, 1964.
- 6.—Casser, C. W. und Willi, H.: Spontane Innerkörperbildung bei Milzagenesie. Helv. Paediat. Acta 7: 369, 1952.
- 7.—Hurtado del Río, D., Hernández Ortega, H., Hernández Brito, Y., Ramos, H. y Guerra, S.: Aesplenia y Cardiopatía Congénita. Estudio de 6 casos. Arch. Inst. Cardiol. México 41: 424, 1971.
- 8.—Ivemark, B. J.: Implications of agenesis of the spleen on the pathogenesis of conotruncus anomalies in childhood. Acta Paediat 44: suppl 104, 1955.
- 9.—Lucas, R. V., Neufeld, H., N. Lester, R. G. and Edwards, J. E.: The symmetrical liver as a roentgen sign of asplenia. Circulation 25: 937, 1962.
- 10.—Martin, G.: Observation d'une déviation organique de l'estomac, d'une anomalie dans la configuration du coeur et des vaisseaux qui en partent ou qui s'y rendent Bull. Soc. Anat. Paris 1er. année p 39, 1826. Paris.
- 11.—Neimann, N., Pierson, M., Pernot, C. et Gentiu, G.: Polydystrophie caractérisée

- par l'association de malformation de la rate avec cardiopathie congénitale et inversion des viscères thoraciques et abdominaux (Syndrome de Ivemark) *Pediatrics* 14: 355, 1959.
- 12.—*Neimann N., Pernot, C., Gentin, G., Vert, P. et Mne Wornis A. M.*: Le "syndrome d'Ivemark". Cardiopathie cyanogène sévère, hétérotaxie thoraco-abdominale complexe et asplénie au polysplénie. *Pediatrics* 21: 511, 1966.
  - 13.—*Polhemus, D. W. and Schaffer, W. B.*: Congenital absence of the spleen; syndrome with atrio-ventricularis and situs inversus. *Pediatrics* 9: 696, 1952.
  - 14.—*Putschar, W. G. J. and Mannion, W. C.*: Congenital Absence of the Spleen and Associated Anomalies. *Amer. J. Clin. Path.* 26: 429, 1956.
  - 15.—*Romanos, A.*: Syndrome de Ivemark *Rev. Esp. Pediat.* 26: 151, 1930.
  - 16.—*Roberts, W. C. Berry W. B. and Morrow A. G.*: The significance of asplenia in the recognition of inoperable congenital heart disease. *Circulation* 26: 1251, 1962.
  - 17.—*Ruttenberg, H. D., Neufeld, H. N., Lucas Jr. R. V., Carey, S. L., Adams, Jr. P., Anderson, R. C. and Edwards, J. E.*: Syndrome of Congenital Cardiac Disease with Asplenia. *Amer. J. Cardiol.* 13: 387, 1964.
  - 18.—*Van Mierop, L. H. S. and Wigglesworth, F. W.*: Isomerism of the cardiac atria in the asplenia syndrome. *Lab. Invest.* 11: 1303, 1962.
  - 19.—*Van Mierop, L. H. S., Patterson, P. R. and Reynold, R. W.*: Two cases of genital asplenia with isomerization of the cardiac atria and the sinoatrial node. *Amer. J. Cardiol* 13: 407, 1964.