

HOSPITAL PEDIATRICO PROVINCIAL DOCENTE "ELISEO N DEL CAAMAÑO"
MATANZAS

Defectos de cojinetes endocárdicos asociados con estenosis pulmonar. Presentación de 2 casos

Dr. Antonio E. González Font*

Dr. Pedro Fránquíz Cuéllar**

Dra. María J. Oliva Barreiro***

Dr. Ariel Cardónee Soler****

Dr. Vicente López Benítez*****

González Font, A. E. y otros: *Defectos de cojinetes endocárdicos asociados con estenosis pulmonar. Presentación de 2 casos.*

Se presentan 2 pacientes con un canal auriculoventricular común asociado con estenosis pulmonar. Uno de los pacientes presentaba estenosis pulmonar valvular e infundibular y el otro estenosis valvular aislada. Se señala la importancia de algunos métodos diagnósticos como el electrocardiograma y el ecocardiograma en la correcta valoración de esta entidad. Por último, se destaca el hecho de que ambos pacientes presentaban un síndrome de Down, enfermedad que con frecuencia se asocia con los defectos de cojinetes endocárdicos.

INTRODUCCION

Por defecto de los cojinetes endocárdicos, se conocen todas aquellas anomalías cardíacas derivadas de un desarrollo anormal del tejido de cojinetes que se encuentra en el corazón embrionario.¹

Se conocen varias formas (acorde con la magnitud del defecto) desde una parcial conocida como *Ostium primum* caracterizada por un defecto interauricular bajo, que cabalga las válvulas auriculoventriculares, que se puede o no acompañar de una hendidura de la válvula anterior de la mitral y que habitualmente tiene una tricúspide y un *septum* interventricular intacto¹ hasta una forma total o completa denominada canal auriculoventricular común persistente^{1,2} y el está constituido por un amplio defecto que incluye la parte inferior del *septum* interauricular, la porción adyacente del *septum* interventricular y anomalías groseras de las válvulas auriculoventriculares.¹ Debemos señalar que también existen formas intermedias o transicionales de esta afección.^{1,2} Este tipo de anomalía (en todas sus formas clínicas) se acompaña de bloqueos de diversos grados, tanto al nivel

* Especialista de I Grado en Cardiología. Hospital Pediátrico de Matanzas.

** Especialista de I Grado en Cardiología. Hospital Territorial de Cárdenas.

*** Especialista de I Grado en Pediatría. Hospital Pediátrico de Matanzas.

**** Especialista de I Grado en Cardiología. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular

del nodo auriculoventricular, como del haz de His, determinado congénitamente o por fibrosis progresiva de los mismos,² lo que producirá una serie de características electrocardiográficas, que constituyen uno de los más importantes datos diagnósticos de la entidad.^{1,2,3}

Desde el punto de vista hemodinámico esta afección se caracteriza por un cortocircuito izquierdo-derecho puro o predominante con sobrecarga de volumen de cavidades derechas y del circuito pulmonar,^{1,2,4} lo cual es mucho más acentuado en la forma completa o tipo canal auriculoventricular.^{1,2}

En ocasiones pueden presentarse otras malformaciones cardiovasculares asociadas, que modifican la hemodinámica de esta enfermedad, lo que puede hacer más difícil su diagnóstico.^{1,3}

Una combinación poco frecuente es la del canal auriculoventricular común asociado con estenosis pulmonar valvular o mixta,^{1,3} que determina un cortocircuito derecho-izquierdo puro o predominante, lo que en ocasiones lleva a que estos casos se diagnostiquen erróneamente como otras cardiopatías congénitas cianóticas con flujo pulmonar disminuido.

No obstante, esta inicial combinación de lesiones, tienen una serie de patrones distintivos que permiten su reconocimiento físico.

Entre las características más importantes que permiten la diferenciación de este síndrome con otras cardiopatías congénitas como por ejemplo tetralogía de Fallot,³ tenemos las siguientes:

Electrocardiograma:^{1,2,3}

- Desviación axial izquierda del eje de AQRS en el plano frontal entre -30 y -90 .^{1,2,3}
- Giro antihorario del plano vectorial.
- Signos de HVD.

Ecocardiograma simple:

Modo/M^S

Acortamiento del *septum* interventricular de entrada en relación con el de salida y una válvula auriculoventricular común que cabalga sobre el *septum* interventricular.

Ecocardiograma Bidimensional:^{6,7,8}

Pérdida de ecos en la región del *septum* interauricular adyacentes al plano auriculoventricular y de la porción posterior del tabique interventricular y se observa una gran válvula A-V común en el centro de las 4 cavidades.

Cateterismo y Angiografía:^{1,3,9}

Esta prueba mediante la inyección de colorante en las cámaras ventriculares, sobre todo ventrículo izquierdo, nos permiten observar la imagen de un cuello de ganso^{1,2,3,9} típicas de esta afección.

Una correcta y adecuada interpretación de estas investigaciones nos permitirá realizar el diagnóstico certero y por consiguiente el tratamiento adecuado.

Presentación de los casos

Caso 1

Paciente M. D. M., de la raza blanca, del sexo femenino.

APF: sin importancia.

APP: sarampión y rubéola.

MI: vómitos.

HEA: paciente con síndrome de Down, la cual tiene antecedentes de habersele diagnosticado un soplo a los 3 meses de edad y además, que se ponía morada, por lo cual fue visitada por el médico en consultas periódicas; en esta ocasión acude al cuerpo de guardia por presentar vómitos y se decide su ingreso.

Examen físico: fascie de síndrome de Down; piel y mucosas donde se observa tinte cianótico.

ACV

Inspiración: a la inspiración no se observa deformidad precordial ni onda A yugular, *apes* 6 EII; no se aprecia latido epigástrico.

Palpitación: se palpa el *ápex* donde mismo se observa, no frémito; se palpan pulsos normales en los 4 miembros.

Auscultación: IR normal, IIR único disminuido en foco pulmonar, no IIIR, no IVR, chasquido protosistólico en *endoápex* SS III/VI protomesosistólico, rasposo en 4 EII, se irradia algo hacia la base izquierda, se aprecia otro SS II/VI holosistólico regurgitante en el *ápex*, que se irradia hacia la axila. No presenta soplos diastólicos.

AR: FR 16 minutos no tiraje, MV rudo, no estertores.

Aparato digestivo: boca húmeda, no sepsis oral y lengua cianótica.

Hígado: BS; 6 EID; BI no rebasa reborde costal.

Complementarios. *Telecardiograma* (figura 1):

- Cardiomegalia moderada.
- Arco medio rectificado.
- Flujo pulmonar ligeramente disminuido.

Electrocardiograma

- AQRS: —45.
- Giro antihorario.
- PR: 0,16.

- Hvd con SMVD.
- HUI.

Ecocardiograma bidimensional:

Se observa un defecto septal interauricular bajo, que se continúa con defecto septal interventricular, válvula auriculoventricular común con regurgitación al nivel mitral. Turbulencia sistólica posválvula pulmonar.

Gasometría capilar

PO₂ 44; Hb O₂: Hto 57%; Hb 16,4.

CASO 2

Paciente Y. G. D., de 3 años de edad, de la raza mestiza, del sexo masculino.

APF: u/s.

APP: pérdida del conocimiento en varias ocasiones. Varicela.

MI: pérdida del conocimiento.

HEA: paciente de 3 años de edad, el cual presenta síndrome de Down, su mamá refiere que desde pequeño notó que se cansaba fácilmente y que en ocasiones se ponía morado, alrededor del año comenzó a presentar crisis caracterizadas por pérdida del conocimiento y aumento de la coloración morada de la piel, lo cual lo llevó al médico donde le diagnosticaron un soplo cardíaco. En esta ocasión acude a nuestro centro por presentar una crisis similar, y se decidió su ingreso.

Examen físico: fascie típica del síndrome de Down; coloración cianótica de piel y mucosas.

ACV

Inspiración: A la inspiración no se observa deformidad precordial, ni onda A yugular, *ápx* 5 EIL MC; no latido epigástrico.

Palpación: se palpa el *ápx*, donde mismo se observa, no frémito. Pulsos presentes y de buena amplitud en los 4 miembros.

Auscultación: IR normal, IIR único disminuido al nivel de foco pulmonar, no IIIR, IVF ni Ch, SS III/VI holosistólico de tipo regurgitante al nivel de 4 EII que se irradia a axila SS II/III-VI, rasposo, con epicentro en 3 EII protomesosistólico, que se irradia hacia ambas bases. No se detectan soplos diastólicos.

El resto del examen físico se encontró dentro de los límites normales.

Complementarios. Telecardiograma (figura 2):

— Cardiomegalia moderada.

- Arco medio excavado
- Flujo pulmonar disminuido.

Electrocardiograma (figura 3)

- AORS: —120; PR: 0,16.
- Giro antihorario; CAD.
- HUD con SS adaptación.

Ecocardiograma bidimensional:

Se observa defecto septal interauricular bajo, que se continúa con defecto septal interventricular común; existe poco flujo al nivel de arteria pulmonar.

Angiografía:

Inyección en VD, se observa estenosis pulmonar infundibular y valvular, pase de contraste de VD a VI, el cual se aprecia dilatado y con deformidad del tracto de salida del mismo, no se observa refujo del colorante a la AI.

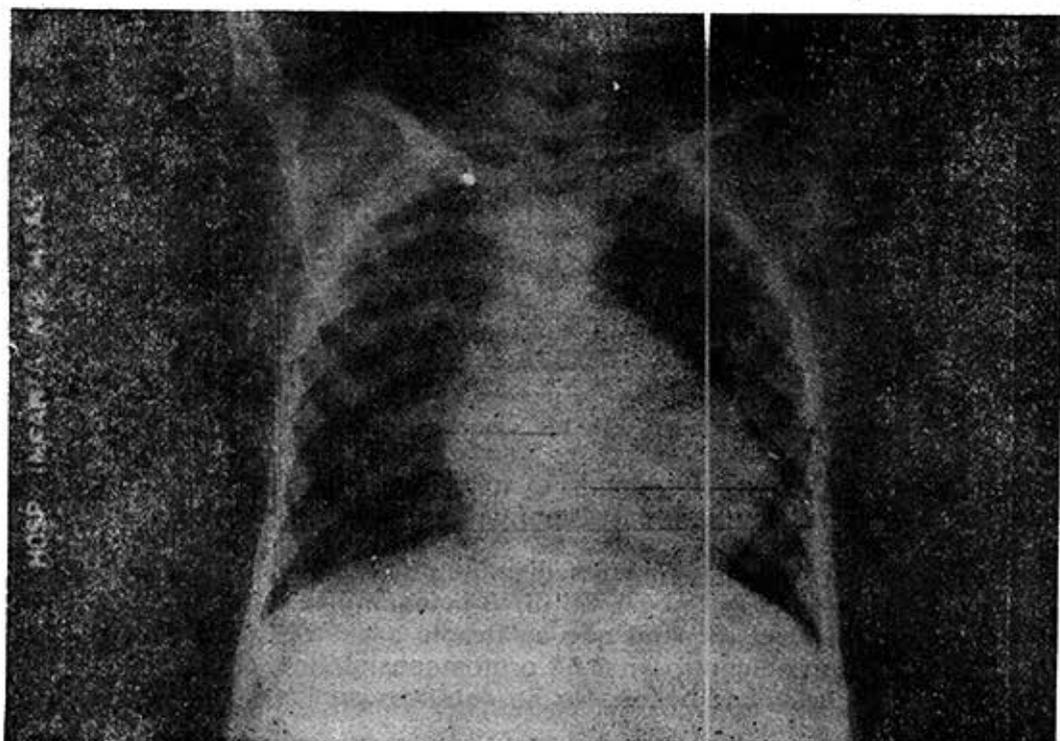


Figura 1. Caso 1. Telecardiograma.

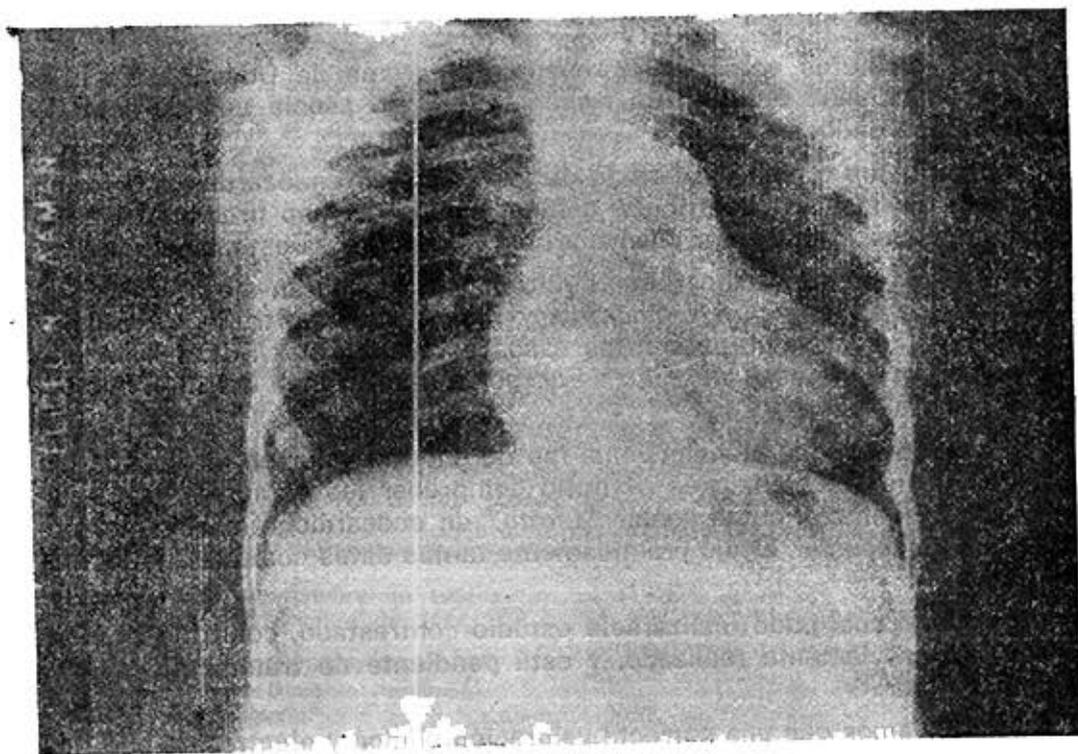


Figura 2. Caso 2. Telecardiograma.

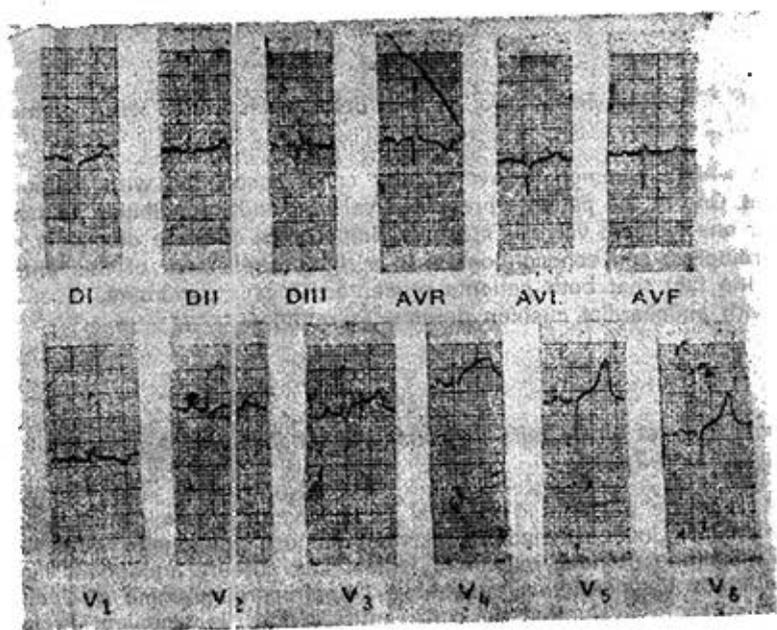


Figura 3. Caso 2. Electrocardiograma.

COMENTARIOS

Los 2 pacientes estudiados presentan síndrome de Down,²⁻⁴ afección que, como señalan autores, es frecuente que se asocie con defecto de los cojinetes endocárdicos.

Ambos niños tenían un defecto de los cojinetes endocárdicos, a forma completa o canal atrioventricular común y mientras uno presentaba estenosis pulmonar infundibular y valvular, el otro sólo tenía estenosis valvular.

El estudio electrocardiográfico determinó en ambos un eje de AQRS en el plano frontal con giro antihorario y signos de hipertrofia ventricular derecha, lo cual concuerda con los casos estudiados por SCOH;³ sin embargo, a diferencia de Nadas,² no se aprecian alteraciones del intervalo PR en ninguno de ellos.

El ecocardiograma bidimensional fue de enorme valor en el diagnóstico positivo de la afección, pues permitió comprobar las características anatómicas del defecto, como señala Maroto,⁶ un ecocardiograma bidimensional por vía subcostal, arrojó prácticamente tantos datos como la angiografía selectiva.

El caso al cual pudo realizársele estudio contrastado, confirmó el planteamiento previamente realizado, y está pendiente de tratamiento quirúrgico corrector.

Consideramos que una correcta valoración clínica y electrocardiográfica del paciente que presenta este síndrome nos permitirá sospechar la existencia del mismo, la que deberá ser corroborada mediante diagnósticos más profundos, como el ecocardiograma bidimensional.

SUMMARY

González Font, A. E. et al. *Endocardial cushion defects associated with pulmonary stenosis. Presentation of 2 cases.*

Two patients with a common atrioventricular canal associated with pulmonary stenosis are presented. One of the patients presented valvular and infundibular pulmonary stenosis and the other one isolated valvular stenosis. Importance of some diagnosis methods such as electrocardiogram and echocardiogram in a right assessment of this entity is pointed out. Finally, the fact that both patients presented Down's syndrome, disease very often associated with endocardial cushion defects, is outlined.

RÉSUMÉ

González Font, A. E. et al. *Défauts de coussinets endocardiques associés à sténose pulmonaire. A propos de 2 cas.*

Il s'agit de 2 malades porteurs d'un canal auriculo-ventriculaire commun associé à une sténose pulmonaire. Un des malades présentait sténose pulmonaire valvulaire et infundibulaire, et l'autre une sténose valvulaire isolée. Les auteurs soulignent l'importance de certaines méthodes diagnostiques, telles que l'électrocardiogramme et l'écho-cardiogramme, pour une correcte évaluation de cette entité. Enfin, ils signalent le fait que les 2 malades étaient atteints du syndrome de Down, maladie qui est fréquemment associée avec les défauts de coussinets endocardiques.

BIBLIOGRAFIA

1. Kaplan, S.: Atrial septal defects. In: Watson, H. (ed): Paediatric cardiology. Chapter 27. La Habana, ICL, Edición Revolucionaria, 1968. Pp. 376-415.
2. Nadas, A. S.; D. C. Fyler: Paediatric Cardiology. 2nd Ed. Chapter 15. Philadelphia, W. B. Saunders Company, 1963. Pp. 317-451.
3. Scott, L. P. et al.: Endocardial cushion defects with pulmonary stenosis. Circulation 25 (4): 653, 1962.
4. Newfeld, E. A. et al.: Pulmonary vascular disease in complete A-V canal defect. Am J Cardiol 39(5): 721, 1977.
5. Medina, A. y colaboradores: Evaluación ecocardiográfica (modo-m) por vía Subxifoidea en los Defectos Auriculoventriculares. Rev Esp Cardiol 35 (2): 131, 1982.
6. Maroto, E.; E. J. García: Correlación de la ecocardiografía bidimensional por vía subcostal, con la angiografía en cardiopatías congénitas. Rev Esp Cardiol 35 (2): 159, 1982.
7. Oliver, J. M. y colaboradores: Diagnóstico Ecocardiográfico de la comunicación interauricular (III). Ecocardiografía Bidimensional Subcostal. Rev Esp Cardiol 35 (2): 115, 1982.
8. Hagler, G. C. et al.: Real-time, wide-angle, Sector Echocardiography: Atrioventricular Canal defects. Circulation 59 (1): 140-149, 1979.
9. Neufeld, H. N. et al.: Origin of both great vessels from the right ventricle II. With pulmonary stenosis. Circulation 23:603, 1961.

Recibido: 11 de septiembre de 1984

Aprobado: 7 de noviembre de 1984

Dr. Antonio Emilio González Font
Hospital Pediátrico Docente Provincial
"Eliseo 'Noel' Caamaño"
Matanzas