

# REVISTA CLÍNICA ESPAÑOLA

Director: C. JIMENEZ DIAZ. Secretarios: J. DE PAZ y F. VIVANCO

Redacción y Administración: Antonio Maura, 13. Madrid. Teléfono 22 18 29

Editorial Científico-Médica

TOMO XXXV

15 DE OCTUBRE DE 1949

NUMERO 1

## REVISIONES DE CONJUNTO

### CONTRIBUCION A LA CLASIFICACION Y DIAGNOSTICO DE LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS

J. VARELA DE SEIJAS AGUILAR

Director del Sanatorio Antituberculoso de San Rafael. Clínica Médica del Hospital Provincial. Prof. C. JIMÉNEZ DÍAZ.

Los avances de la técnica quirúrgica en el campo del tratamiento de algunas cardiopatías congénitas, abandonadas hasta ahora a su evolución espontánea, generalmente desfavorable, ha obligado a los clínicos a dirigir sus esfuerzos hacia un mejor conocimiento de estas malformaciones, y en su consecuencia, hacia un diagnóstico más exacto. Como fruto de estos esfuerzos han surgido diferentes medios instrumentales, cuya ayuda es muy valiosa, si no en todos, a lo menos en algunos casos de angiocardiopatías congénitas. Son los más importantes de ellos la determinación del tiempo circulatorio, sobre todo si se usan métodos estrictamente objetivos, y la técnica reiterativa de PRINZMETAL, la de la saturación de oxígeno de la sangre arterial, antes y después del ejercicio, con y sin inhalación previa de oxígeno, el sondeo de las cavidades cardíacas y de la arteria pulmonar, lo que permite obtener muestras de sangre de estos niveles, a comparar, por lo que respecta a la proporción de hemoglobina reducida, con las de los tramos arteriales y venosos periféricos, y, finalmente, la angiocardigrafía.

Todos estos métodos tienen un indiscutible interés y reconocido valor práctico, razón por la cual en todas las clínicas, como en la nuestra, en la que en la actualidad nos ocupamos de su ejecución sistemática, han tomado carta de naturaleza. Convendrá, sin embargo, recordar, como es necesario siempre que se ponen en marcha nuevos métodos objetivos de diagnóstico, que estos métodos son simples auxiliares del pensamiento médico, y que no pueden sustituirlo. Así, por ejemplo, servirá de contrapeso a las excesivas ilusiones que pudieran haber despertado, y hará meditar sobre la necesidad imprescindible de seguir contando con el razonamiento diagnóstico clásico, basado en la observación directa del enfermo y en la obtención de una buena anamnesis,

el hecho de que la mejor conocedora en la actualidad de estos problemas, la Dra. H. B. TAUSSIG, sólo en casos excepcionales acude a la ayuda de los métodos de diagnóstico instrumentales más modernos, bastándola generalmente una consideración objetiva de los hechos y una lógica desapasionada.

Más bien que por sus características inherentes, el diagnóstico exacto de las cardiopatías congénitas tiene sus dificultades, debidas sobre todo a la relativa rareza con la que el clínico, por lo menos hasta ahora, tenía que enfrentarse con los problemas de ellas derivadas. Por ello, todo intento de facilitar el mejor conocimiento y diagnóstico de estas malformaciones, por modesto que sea, es oportuno, y a ello está destinado el presente trabajo.

El diagnóstico clínico de un grupo de enfermedades se ve favorecido por la existencia de la clasificación correspondiente, que será tanto más perfecta cuanto se base en un conocimiento más profundo de las características propias del cuadro nosológico en cuestión. Cuando la clasificación está hecha sobre una base clínica, se utilizan como clave conductora un número, generalmente escaso, de signos clínicos, pues la inclusión de un número mayor daría lugar a confusión. A veces, por ello, es de interés la existencia de varias clasificaciones, orientadas sobre la base de distintos aspectos clínicos, pues esta multiplicidad sirve para fijar la atención sobre los distintos caracteres de las enfermedades en estudio, con la consecuente facilitación del diagnóstico.

Una clasificación de las cardiopatías congénitas, fundada en datos etiológicos, embriológicos o anatómicos, tiene escaso valor a la cabecera del enfermo. Por ello han tenido más éxito las fundamentadas en dos caracteres clínicos básicos, fácilmente perceptibles, a saber: la cianosis y el soplo, tales como las de VARIOT, ABBOT, COSSÍO, ARANA, BERCONSKY y KREUTZER, y CASTELLANOS y PÉREZ DE LOS REYES, de cuya transcripción hacemos gracia al lector, por ser suficientemente conocidas y estar expuestas con detalle en el reciente libro de CASTELLANOS. Ambos caracteres clínicos, cianosis y soplos, son, sin embargo, muy cuestionables si se trata de erigirlos en claves diagnósticas de las malformaciones congénitas. En realidad, la cianosis es un

factor muy engañoso, pues su intensidad varía mucho de día a día y de caso a caso, aun dentro de la misma forma anatómica. Por otra parte, un caso sin cianosis hoy, puede más adelante desarrollarla de modo definitivo, transitorio o terminal, no siendo posible a la consideración momentánea utilizar diagnósticamente un porvenir sólo posible de intuir *a posteriori* del conocimiento del caso. En todo caso, más exacto sería fundar la clasificación en el grado de saturación de oxígeno de la sangre, puesto que existen casos sin cianosis en los que, sin embargo la saturación de oxígeno ya es defectuosa. Pero esto llevaría consigo, naturalmente, la necesidad de la determinación sistemática del grado de saturación de oxígeno sanguínea en todo caso de malformación congénita, lo cual haría depender el diagnóstico exclusivamente de un método instrumental, lo cual repugna al pensamiento clínico. Por lo demás, la ordenación que hace TAUSSIG de las cardiopatías congénitas es en realidad esta misma, a saber: cardiopatías que privan al organismo de la cantidad necesaria de oxígeno y cardiopatías que no causan este efecto, si bien está fundamentada no en determinaciones de laboratorio, sino en el conjunto de la sintomatología clínica, una parte de la cual está constituida naturalmente de modo muy llamativo por la cianosis.

En cuanto a los soplos, su valor diagnóstico es más bien teórico que real. Salvo algún caso, en el que el soplo es patonogónico, como ocurre en el conducto arterioso permeable, cuando las presiones aórtica y pulmonar son las adecuadas, el valor diagnóstico de los soplos está considerablemente disminuido, por la sumación de soplos funcionales u orgánicos debidos a malformaciones asociadas o compensadoras, y sobre todo, como dice TAUSSIG, por las *condiciones especiales del tórax infantil*, que permite la transmisión de los soplos en todas las direcciones, así como por la pequeñez absoluta del tamaño cardíaco en las edades primeras. Y esto tiene considerable importancia, porque es precisamente en la infancia cuando es más interesante el diagnóstico correcto de las malformaciones cardíacas, primero por ser más frecuentes en esta edad que en ninguna otra, dada la muerte precoz de una gran parte de los portadores, y en segundo lugar, porque para la obtención de buenos resultados quirúrgicos el diagnóstico debe estar hecho antes de la edad puberal. Por todo ello, TAUSSIG rechaza el signo soplo, como eje diagnóstico de las cardiopatías congénitas, sobre todo en aquellas que corresponden al grupo en las que el organismo está privado de la cantidad de oxígeno necesaria, grupo con mucho el más interesante.

Recalcando lo ya expuesto, podemos decir que una clasificación constituye en realidad una clave diagnóstica, que permite el encaje de una forma clínica dentro de un grupo nosológico cada vez más reducido. Si simultáneamente, durante el operar diagnóstico, se tienen presentes varias clasificaciones basadas en puntos de vista distintos, el entrecruzamiento de directrices diagnósticas diversas puede facilitar un diagnóstico más exacto. En parte por ello, y en parte por la inoperabilidad clínica de las clasificaciones hasta ahora existentes, sugerimos una nueva clasificación basada en puntos de vista distintos a los anteriormente citados.

Una cardiopatía congénita representa en la generalidad de los casos un trastorno de la hemodinámica, que debe compensarse por diversos mecanismos, en el fondo de todos los cuales está final-

mente el sobreesfuerzo de un segmento cardíaco. Podemos ordenar, pues, las cardiopatías congénitas compatibles con la vida del siguiente modo:

### GRUPO I

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS QUE NO REPRESENTAN SOBRECARGA PARA NINGÚN SEGMENTO CARDÍACO.

Dilatación idiopática de la aorta.  
Hipoplasia de la aorta.  
Válvulas bicúspides suficientes.  
Cayado aórtico a la derecha.  
Idem id. con la descendente a la izquierda.  
Cayado aórtico a la izquierda con dextrocardia pura.  
Doble arco aórtico.  
Dilatación idiopática de la pulmonar.  
Dextrocardia pura.  
Anomalías de los músculos papilares.  
Dobles orificios auriculoventriculares.  
Hipertrofia global congénita idiopática.  
Hipertrofia glucogenótica.  
Tumores cardíacos.  
Defectos y divertículos pericárdicos.

### GRUPO II

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS QUE REPRESENTAN SOBRECARGA PARA LA MITAD DERECHA DEL CORAZÓN FUNDAMENTALMENTE.

#### A.—FUNDAMENTALMENTE DE LA AURÍCULA.

Comunicaciones auriculares.  
Enfermedad de Lutembacher.  
Enfermedad de Ebstein.  
Desembocadura de las venas pulmonares en la aurícula derecha.

#### B.—FUNDAMENTALMENTE DEL VENTRÍCULO.

Atresia mitral.  
Atresia aórtica.  
Atresia pulmonar con aorta transpuesta.  
Estrechez pulmonar.  
Tetralogía de Fallot.  
Insuficiencia pulmonar.  
Interrupción completa del istmo de la aorta.  
Ausencia completa del arco aórtico.  
Coartación de aorta tipo infantil en el período postnatal.  
Tronco arterioso común.  
Orificio auriculoventricular común.

### GRUPO III

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS QUE REPRESENTAN SOBRECARGA GLOBAL DEL CORAZÓN.

Transposición de los grandes vasos.  
Ruptura del aneurisma del seno de Valsalva.  
Complejo de Eisenmenger.  
Ventrículo único con cámara de salida rudimentaria.  
Persistencia del conducto arterioso.  
Comunicación interventricular.  
Defectos del septum trunci.



## GRUPO IV

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS QUE REPRESENTAN SOBRECARGA PARA LA MITAD IZQUIERDA DEL CORAZÓN FUNDAMENTALMENTE.

### A.—FUNDAMENTALMENTE DE LA AURÍCULA.

Desembocadura de ambas cavas en la aurícula izquierda.

### B.—FUNDAMENTALMENTE DEL VENTRÍCULO.

Insuficiencia aórtica.

Nacimiento de la coronaria izquierda de la arteria pulmonar.

Atresia tricúspide.

Atresia pulmonar.

Atresia aórtica con transposición de vasos.

Estenosis aórtica.

Coartación de aorta.

La palabra *fundamentalmente* se ha añadido a los grupos segundo y cuarto para hacer resaltar que, aunque en el proceso compensatorio intervengan otras cavidades, del mismo lado o del opuesto, es la cavidad mencionada en el epígrafe la que lleva sobre sí la carga más importante. Así, por ejemplo, en la enfermedad de Lutembacher hay además de la dilatación de la aurícula derecha una más ligera de la izquierda; en la atresia mitral hay dilatación de la aurícula derecha a través de la comunicación auricular siempre existente; también la hay en la estrechez de la arteria pulmonar y de ambas aurículas en el orificio auriculoventricular común, etc.

Es interesante considerar la *relación de la cianosis con cada uno de los grupos* de la clasificación.

En el grupo primero no hay cianosis. La única forma en la que suele presentarse es en la dilatación idiopática de la pulmonar por la ocurrencia simultánea o tardía de alteraciones pulmonares. Si la dextrocardia se acompaña de cianosis, se trata, lo que es frecuente, de dextrocardia con malformación compleja.

En el grupo segundo, apartado A, la cianosis, o no existe, o es ligera o terminal. En el apartado B se presenta en todas sus formas, menos en la insuficiencia pulmonar por válvulas bicúspides. En el agujero atrioventricular común puede ser ligera o terminal. En el tronco arterioso persistente es mínima si la circulación pulmonar se verifica por las arterias pulmonares y máxima si lo hace por medio de las arterias bronquiales.

En el grupo tercero sólo hay cianosis en la transposición de los grandes vasos, en el complejo de Eisenmenger y en el ventrículo único, sobre todo si la pulmonar nace de la cámara rudimentaria.

En el grupo cuarto la hay en la desembocadura de las cavas en la aurícula izquierda y en la atresia tricúspide.

Los métodos fundamentales que en la clínica nos permiten darnos cuenta del grado y sobre qué segmento cardíaco se ejerce la sobrecarga, prescindiendo de la inspección (edemas, estasis yugular), de la palpación (estado del hígado) y de la auscultación (estasis pulmonar, ritmo de galope derecho o izquierdo, desdoblamiento del segundo tono, etc.), son la radioscopia y el electrocardiograma. Ambos en verdad proporcionan datos de tipo instrumental, pero mediante técnicas de uso universal e incorporados a la clínica desde hace tiempo.

Desde el punto de vista que nos ocupa, el *dato electrocardiográfico* más importante es la existen-

cia y la dirección de la desviación del eje eléctrico, así como la presentación de las imágenes típicas de sobrecarga ventricular.

Desviación del eje a la derecha existe en todas las malformaciones citadas en el grupo segundo, apartado A, salvo la importante excepción de la enfermedad de Ebstein, en la que existe, por el contrario, desviación a la izquierda, puesto que en esta enfermedad el ventrículo derecho está disminuido de tamaño a expensas de la aurícula. En cambio, en este caso, como en las restantes formas de este apartado, se ven también ondas P altas y puntiagudas. En todos los casos son frecuentes los trastornos del ritmo (extrasístoles auriculares, taquicardia paroxística, fibrilación auricular) y de la conducción (bloques auriculoventriculares). En la enfermedad de Ebstein es además frecuente la existencia de bloqueo intraventricular.

En el apartado B del mismo grupo todos los casos muestran desviación a la derecha del eje eléctrico, menos en el caso del tronco arterioso común, en el que la desviación producida por la hipertrofia derecha está suficientemente balanceada por el ventrículo izquierdo, dando lugar a un eje eléctrico normal. También en este grupo es muy frecuente la asociación de ondas P altas y puntiagudas, expresión de la dilatación de aurícula derecha, que, como hemos dichos antes, acompaña a muchas de estas formas. A la desviación derecha se asocia muchas veces la imagen típica de sobrecarga ventricular.

En el grupo tercero, ninguna de las formas que lo integran muestran desviación del eje eléctrico. En la transposición de los grandes vasos se recogen ondas P altas, como expresión de la existente, simultánea hipertrofia de la aurícula derecha. En la ruptura del seno de Valsalva es frecuente la presentación de bloqueo de rama derecha. También en el complejo de Eisenmenger puede verse bloqueo intraventricular, y en los defectos septales y en la persistencia del ductus arterioso es corriente el trazado de bloqueos auriculoventriculares completos, parciales o latentes. En las formas que integran este grupo, en especial en las últimas, son típicos los complejos ventriculares amplios y equifásicos.

En el grupo cuarto, lo típico es la desviación hacia la izquierda. En la desembocadura de las cavas en la aurícula izquierda puede haber desviación del eje hacia la derecha, o balanceado, con amplias P, anchas y altas. En el desarrollo de la coronaria izquierda a partir de la arteria pulmonar, la imagen es típica y está constituida por bajo voltaje e inversión de T en las tres derivaciones (BLAND, WHITE y GARLAND).

En el grupo primero la dirección del eje eléctrico no sufre alteraciones de la normalidad. Debe tenerse en cuenta que en la edad infantil es fisiológica una moderada desviación del eje hacia la derecha. De este grupo merece destacarse el caso de la dextrocardia, en la que existe desviación a la izquierda, perceptible si se tiene en cuenta que en realidad la derivación segunda es la tercera y viceversa. En primera derivación es típica la imagen en espejo, que cuando falta indica que en vez de dextrocardia se trata de una torsión del corazón o un simple desplazamiento. La falta de desviación a la izquierda en la dextrocardia suele indicar la asociación con otra malformación compleja.

Hay dos cuadros típicos que merecen tenerse presentes: la asociación de cianosis y de desviación a la izquierda, es patognomónico de atresia tricúspide, y la desviación a la derecha, sin cianosis, lo es

de venas pulmonares, desembocando en aurícula derecha.

Como exponente de la mala situación de la nutrición del miocardio en las formas cianóticas o con escasa saturación de oxígeno de la sangre arterial, se percibe con frecuencia bajo voltaje y alteraciones de la onda T, como expresión del proceso de repolarización, muy sensible, como es sabido, a la carencia de oxígeno. Por lo tanto, es corriente la apreciación de onda T baja en primera derivación, o su inversión en una o varias derivaciones, o la aparición de un gradiente ventricular anormal, como hemos podido señalar nosotros (VARELA DE SELJAS, URIEL y HERRERO).

El dato radiológico es también muy importante para la correcta utilización de esta clasificación.

En el grupo primero dan signos propios la dilatación idiopática de la aorta y de la pulmonar, la hipoplasia de la aorta, las anomalías de la posición del cayado, los tumores y divertículos cardíacos y pericárdicos y las hipertrofias globales congénitas.

En el grupo segundo, el signo básico es la dilatación de la aurícula derecha, que salvo en la enfermedad de Ebstein, se acompaña también de dilatación, aunque más moderada, de la izquierda. Esto, por lo que respecta al apartado A. Con respecto al B, lo fundamental, como señala su enunciado, es la hipertrofia de ventrículo derecho, asociado a dilatación de la aurícula derecha, en la estenosis pulmonar, y en el Fallot, y unido a la dilatación de ambas aurículas, en la atresia mitral, atresia aórtica y en el agujero auriculoventricular común.

El grupo tercero se caracteriza por la hipertrofia global de ambos ventrículos, asociada en la transposición de los grandes vasos, a dilatación de la aurícula derecha, la cual muestra además oscilaciones rítmicas de volumen, también perceptibles en los ventrículos, si simultáneamente existe un defecto interventricular alto. En el caso de ventrículo único con cámara rudimentaria de salida, no puede hablarse naturalmente de hipertrofia de ambos ventrículos, siendo el carácter fundamental la no percepción en O. A. I. de hipertrofia derecha, lo que contrasta con la existencia, casi constante, sobre todo en niños, de un marcado cono de salida de la pulmonar. Cuando el niño es mayor y la pulmonar nace de la cámara rudimentaria, esta imagen puede faltar (TAUSSIG). El conducto arterioso persistente, la comunicación interventricular y los defectos del septum trunci, alteran muy poco la imagen de las cámaras cardíacas.

El grupo cuarto, apartado A, se caracteriza por la dilatación de ambas aurículas, fundamentalmente de la izquierda, y por el desarrollo escaso del ventrículo derecho.

El grupo cuarto, apartado B, está determinado por la existencia de hipertrofia ventricular izquierda. En el caso de nacimiento de la coronaria izquierda a partir de la arteria pulmonar, se trata más bien de dilatación que de hipertrofia.

Aparte de lo expuesto hasta ahora, hay una serie de síntomas radiológicos, signos en realidad indirectos de la sobrecarga cameral, cuyo estudio sistemático facilita el diagnóstico, y que pueden ordenarse del siguiente modo:

#### 1.° Anchura del pedículo.

##### A.—Pedículo ancho.

La vena cava superior está ensanchada siempre que hay dilatación de la aurícula derecha, pero es-

pecialmente en la atresia aórtica, transposición de los vasos, en el gran defecto auricular en la pequeña infancia, y en la atresia tricúspide.

También está ancho por causa venosa en la persistencia de la vena cava superior izquierda, malformación frecuente, cuando las venas pulmonares desembocan en la aurícula derecha. En la infancia ensancha el pedículo el arco aórtico a la derecha con descendente a la izquierda.

##### B.—Pedículo estrecho.

La imagen radiológica del pedículo está estrechada en las atresias tricúspide, mitral, pulmonar y aórtica, en el Fallot, en el ventrículo único con la aorta naciente de la cámara, en la hipoplasia de la aorta, y en la transposición de los grandes vasos, siendo éste el único caso en el que el pedículo estrecho se ensancha al hacer pasar al paciente de la posición frontal a la oblicua anterior izquierda.

#### 2.° Signos derivados del estado de la atresia pulmonar y de sus ramas.

##### A.—Cono pulmonar saliente.

En grado ligero se ve este signo en la comunicación interventricular, pero con más intensidad si el defecto septal es alto, de modo que la corriente del ventrículo izquierdo pase directamente a la arteria pulmonar. Es típico este signo en el conducto arterioso permeable, así como en los casos de comunicación auricular, enfermedad de Lutembacher y desembocadura de las venas pulmonares en la aurícula derecha. Es también muy marcado en la estenosis valvular de la pulmonar y en la dilatación idiopática de la pulmonar. Está también presente en la atresia aórtica, en la perforación del septum trunci, en el ventrículo único con la arteria pulmonar naciente del ventrículo y en algunos casos del complejo de Eisenmenger.

##### B.—Cono pulmonar ausente.

Este signo es típico del Fallot y de la estenosis del cono de la arteria pulmonar, así como también de la transposición de los vasos, atresia tricúspide, tronco arterioso común y del ventrículo único, si la pulmonar nace de la cámara rudimentaria de salida del ventrículo derecho.

##### C.—Sombras hiliares ausentes.

Es la consecuencia de la estrechez o ausencia de la arteria pulmonar. No se confundirá la imagen típica del hilio con las sombras que se ven en esta región a consecuencia del desarrollo de la circulación pulmonar colateral a través de las arterias bronquiales. La falta de imágenes hiliares se percibe en el Fallot, estenosis pulmonar, tronco arterioso común sin desarrollo de las ramas de la pulmonar, y en el ventrículo único con la pulmonar naciendo de la cámara rudimentaria.

##### D.—Campos pulmonares claros.

Obedece a la misma causa que el anterior, y es perceptible en el Fallot, estenosis pulmonar, en el tronco arterioso común y en el ventrículo único con pulmonar naciendo de la cámara.



E.—*Ventana aórtica dilatada.*

Es también consecuencia de lo mismo, y se ve en los mismos casos, sobre todo en la atresia pulmonar y en la atresia tricúspide. Pero además es perceptible en la coartación de aorta, por la elevación que en este proceso sufre la aorta ascendente y el cayado. En la atresia aórtica falta el límite superior de la ventana.

F.—*Congestión pulmonar.*

Se percibe cuando la arteria pulmonar nace del ventrículo único en esta malformación, en la desembocadura de las venas pulmonares en la aurícula derecha, en la dilatación idiopática de la arteria pulmonar, en la enfermedad de Lutembacher, en las comunicaciones auriculares, en la transposición de los vasos y en el complejo de Eisenmenger.

G.—*Dilatación de las ramas de la arteria pulmonar.*

En los mismos casos que se citan en el apartado anterior.

H.—*Danza hiliar.*

Es perceptible este signo en la insuficiencia pulmonar, algunos casos de complejo de Eisenmenger, defecto septal ventricular alto, comunicaciones auriculares, conducto arterioso permeable y en los defectos del septum trunci.

3.° *Signos derivados del estado de la aorta.*

A.—*La aorta falta de su sitio.*

Este signo tiene poca importancia en los niños, en cuya edad la aorta es difícilmente visible y la porra aórtica no está formada radiológicamente al lado izquierdo. De todos modos, no se ve imagen aórtica naturalmente en la atresia aórtica, ni es diferenciable en la transposición de los vasos. En el Fallot puede verse desplazada hacia la derecha en el seno del pedículo, mediante radiografías penetradas.

B.—*La aorta es visible a la derecha.*

Se ve en la enfermedad de Corvisart que está constituida por la asociación que ocurre aproximadamente en un 20 por 100, de Fallot con cayado aórtico a la derecha, en la dextrocardia, y en la transposición de los vasos en O. A. I. (la aorta en posición anterior a la pulmonar).

C.—*La aorta se ve patológicamente a la izquierda.*

Este signo está presente en la levocardia con inversión visceral. También es patológico la presencia de un arco aórtico izquierdo en la dextrocardia.

D.—*La aorta desplaza el esófago hacia adelante.*

Esta característica es típica del arco aórtico derecho con la aorta descendente por la izquierda.

E.—*Porra aórtica prominente.*

Visible en el tronco arterioso común, estenosis aórtica y coartación de aorta.

F.—*Arco aórtico elevado.*

Este signo está presente en la coartación de aorta y en la estenosis aórtica.

G.—*Hipoplasia de aorta.*

Esta anomalía radiológica a veces es la única perceptible, como en el caso de la aorta angosta, pero es también perceptible en la estenosis aórtica, coartación infantil en el período postnatal, enfermedad de Lutembacher, comunicaciones auriculares, venas pulmonares desembocantes en la aurícula derecha y cuando en la existencia de un solo ventrículo la aorta nace de la cámara rudimentaria.

Si queremos ordenar ahora de un modo esquemático los casos en los que se presentan dilatación o hipoplasia de las cámaras cardíacas, podemos decir:

1.° *Dilatación de aurícula derecha.*

En las comunicaciones auriculares, enfermedad de Lutembacher, atresia mitral, enfermedad de Ebstein, desembocadura de las venas pulmonares en la aurícula derecha, Fallot, estenosis pulmonar, transposición de los vasos (con aumento y disminución rítmica de tamaño), atresia aórtica, agujero auriculoventricular común, desembocadura de ambas cavas en la aurícula izquierda y en la atresia tricúspide.

2.° *Dilatación de la aurícula izquierda.*

En los mismos casos que en el apartado anterior, salvo que con intensidad mucho más moderada, pues siempre que hay comunicación interauricular el peso de la carga es soportada fundamentalmente por la aurícula derecha. No se ve, sin embargo, en la enfermedad de Ebstein, en el Fallot ni en la estenosis pulmonar.

3.° *Dilatación de ambos ventrículos.*

En la transposición de los vasos y en el complejo de Eisenmenger. Muy poco marcada en la comunicación ventricular, ductus arterioso permeable y septum trunci perforado. También es perceptible en la perforación del aneurisma del seno de Valsalva y en las hipertrofias globales congénitas.

4.° *Dilatación de ventrículo izquierdo.*

En la estenosis aórtica, coartación de aorta, coronaria izquierda naciente de la arteria pulmonar, insuficiencia aórtica, atresia pulmonar, atresia aórtica con transposición de vasos y atresia tricúspide.

5.° *Ventrículo izquierdo hipoplásico.*

En la atresia mitral y en la atresia aórtica.

6.° *Ventrículo derecho dilatado.*

En la estrechez pulmonar, Fallot, atresia mitral, atresia aórtica, tronco arterioso común, venas pulmonares desembocantes en la aurícula derecha, comunicaciones auriculares, coartación de aorta tipo infantil en el período postnatal, aorta transpuesta con atresia pulmonar, insuficiencia pulmonar y en el agujero auriculoventricular común. El ventrículo derecho está hipertrófico, cuando la coronaria izquierda nace del ventrículo derecho.

7.° *Ventrículo derecho hipoplásico.*

En la atresia tricúspide y en la enfermedad de Ebstein. En el ventrículo único con cámara rudimentaria contrasta la ausencia de ventrículo derecho, hipertrófico en O. A. I., con la prominencia en posición frontal del cono de la pulmonar, casi siempre visible. El ventrículo derecho es también pequeño en las venas cavas desembocantes en la aurícula izquierda.

Todas estas características radioscópicas no pueden ser llevadas a la clasificación, porque su misma multiplicidad introduciría un elemento de confusión, ni tampoco tienen por qué ser llevadas, puesto que no se trata de una clasificación radiológica. Ahora bien, puede ser de utilidad práctica hacer apartados dentro de cada grupo, según la presentación o no de cianosis y la existencia o no de desviación del eje eléctrico. En este sentido la clasificación pudiera quedar definitivamente redactada como sigue:

## GRUPO I

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS QUE NO REPRESENTAN SOBRECARGA PARA NINGÚN SEGMENTO CARDÍACO.

a) *Con eje eléctrico no desviado.*

- 1) *Sin cianosis.*  
Dilatación idiopática de la aorta.  
Hipoplasia de aorta.  
Válvulas bicúspides suficientes.  
Cayado aórtico a la derecha.  
Idem id. con la descendente a la izquierda.  
Doble arco aórtico.  
Anomalías de los músculos papilares.  
Dobles orificios auriculoventriculares.  
Hipertrofia global congénita idiopática.  
Idem id. glucogenótica.  
Tumores cardíacos.  
Defectos y divertículos pericárdicos.
- 2) *Con posible cianosis, ligera y tardía.*  
Dilatación idiopática de la arteria pulmonar.

b) *Con eje eléctrico desviado hacia la izquierda.*

*No hay cianosis.*  
Dextrocardia pura.  
Cayado aórtico a la izquierda con dextrocardia pura.

## GRUPO II

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS QUE REPRESENTAN SOBRECARGA PARA LA MITAD DERECHA DEL CORAZÓN FUNDAMENTAMENTE.

## A.—FUNDAMENTALMENTE DE LA AURÍCULA.

- a) *Con desviación del eje eléctrico hacia la derecha.*  
*No hay cianosis, o ligera y tardía.*  
Comunicaciones auriculares.  
Enfermedad de Lutembacher.  
Desembocadura de las venas pulmonares en la aurícula derecha.
- b) *Con desviación del eje eléctrico hacia la izquierda.*  
*No hay cianosis.*  
Enfermedad de Ebstein.

## B.—FUNDAMENTALMENTE DEL VENTRÍCULO.

a) *Con desviación del eje eléctrico hacia la derecha.*

- 1) *Con cianosis.*  
Atresia mitral.  
Atresia aórtica.  
Atresia pulmonar con la aorta transpuesta.  
Estrechez pulmonar.  
Tetralogía de Fallot.  
Interrupción completa del istmo de la aorta.  
Ausencia completa del arco aórtico.  
Coartación de aorta tipo infantil en el periodo postnatal.  
Orificio auriculoventricular común.
  - 2) *Sin cianosis.*  
Insuficiencia pulmonar.
- b) *Con eje eléctrico normal.*  
*Hay cianosis.*  
Tronco arterioso común.

## GRUPO III

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS QUE REPRESENTAN SOBRECARGA GLOBAL DEL CORAZÓN.

a) *Sin desviación del eje eléctrico.*

- 1) *Con cianosis.*  
Transposición de los grandes vasos.  
Complejo de Eisenmenger.  
Ventrículo único.
- 2) *Sin cianosis.*  
Ruptura del aneurisma del seno de Valsalva.  
Conducto arterioso permeable.  
Comunicación interventricular.  
Perforación del septum trunci.

## GRUPO IV

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS QUE REPRESENTAN SOBRECARGA PARA LA MITAD IZQUIERDA DEL CORAZÓN FUNDAMENTAMENTE.

## A.—FUNDAMENTALMENTE DE LA AURÍCULA.

- a) *Con desviación del eje eléctrico hacia la derecha.*  
*No hay cianosis.*  
Desembocadura de las venas cavas en la aurícula izquierda.
- b) *Con desviación del eje eléctrico hacia la izquierda.*
  - 1) *Con cianosis.*  
Atresia tricúspide.
  - 2) *Sin cianosis.*  
Insuficiencia aórtica.  
Nacimiento de la coronaria izquierda de la arteria pulmonar.  
Atresia pulmonar.  
Atresia aórtica con transposición de vasos.  
Estenosis de aorta.  
Coartación de aorta.

# RESUMEN.

El autor propone una nueva clasificación de las cardiopatías congénitas, basada en la sobrecarga que la anomalía impone a las diversas cámaras cardíacas. Los datos en los que se fundamenta la admisión de sobrecarga son la hipertrofia o dilatación de las cavidades, apreciable radiológicamente, y la desviación del eje eléctrico en el electrocardiograma. En cada grupo hace además dos apartados, según la existencia o no de cianosis.

Nota.—Ya en prensa este trabajo, ha llegado a nuestro conocimiento el artículo de S. NOVELO y R. LIMÓN, publicado en "Archivos del Instituto de Cardiología de México", año 19, tomo XIX, núm. 2, pág. 272, en el que estos autores exponen una nueva clasificación de las cardiopatías congénitas basada en principios hemodinámicos, en cierto modo similar a la aquí expuesta por nosotros. A efectos informativos, y con el fin de señalar las semejanzas y diferencias entre la clasificación propuesta por NOVELO y LIMÓN y la nuestra propia, reproducimos la clasificación de estos autores.

## CLASIFICACIÓN HEMODINÁMICA DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS.

### I.—Sin desequilibrio entre los volúmenes circulatorios aórtico y pulmonar.

- A) Con hipertensión ventricular izquierda.
  - 1) Sin hipertensión aórtica, estenosis subaórtica o estenosis valvular aórtica.
  - 2) Con hipertensión aórtica segmentaria, estenosis ístmica de la aorta.
- B) Con hipertensión ventricular derecha: con hipotensión pulmonar, la estenosis pulmonar pura.
- C) Síndrome coronario congénito: disminución del volumen circulatorio coronario, coronaria izquierda con nacimiento en el tronco pulmonar.
- D) Hipertensión pulmonar idiopática, síndrome de Oppenheimer.

### II.—Con desequilibrio entre los volúmenes circulatorios aórtico y pulmonar.

- A) Con aumento del volumen circulatorio pulmonar.
  - 1) Con shunt de izquierda a derecha. A-V: comunicación interauricular, comunicación interventricular, persistencia del conducto arterioso de Botall, etc.
  - 2) Con shunt de derecha a izquierda. V-A: algunos casos de comunicaciones interauriculares o interventriculares con shunt cruzado, el síndrome de Eisenmenger, y todos aquellos casos de transposición de vasos, ventrículo único o tronco común, con dilatación de la pulmonar y atresia o hipoplasia aórtica.
- B) Con disminución permanente del volumen circulatorio pulmonar:
  - 1) Con shunt de derecha a izquierda. V-A (síndrome de Taussig-Ballock): transposición completa o incompleta de los grandes vasos asociada a estenosis, hipoplasia o atresia de la arteria pulmonar (FALLOT). Atresia tricuspídea, ventrículo único o tronco común, con hipoplasia o atresia del tracto pulmonar.
- C) Con disminución y aumento alternantes del volumen circulatorio pulmonar: con shunt alternante A-V y V-A, transposición completa de los grandes vasos, con aorta y pulmonar de calibres normales, y con defectos septales.

## BIBLIOGRAFIA

- COSSÍO, ARANA, BERCONSKY y KREUTZER.—Sem. Med. Argent., 33, 1938.  
BROWN.—Congenital Heart Diseases. J. Bale Medical Publication, 1939.  
TAUSSIG.—Congenital Malformation of the Heart. Commonwealth Fund., 1947.  
CASTELLANOS.—Cardiopatías congénitas en la infancia. Fresneda, La Habana, 1948.  
VARELA DE SELLAS, URIEL y HERRERO.—Rev. Clín. Esp. (en prensa).

# ORIGINALES

## ULTERIORES ESTUDIOS SOBRE LA REGULACION NEUROQUIMICA DE LA PRESION ARTERIAL

A. F. DE MOLINA, B. MACHADO, P. DE LA BARREDA y C. JIMÉNEZ DÍAZ

Instituto de Investigaciones Médicas. Sección de Medicina Experimental.

Las investigaciones que comunicamos en el presente trabajo han sido realizadas utilizando la técnica de circulaciones cruzadas sobre 36 perros, constituyendo 18 experiencias. Establecida la circulación cruzada, se ha procedido a hacer la excitación del vago unas veces en el animal dador y otras en el receptor, habiéndose

obtenido en cada caso resultados cuyo análisis nos parece interesante, en relación con lo que es generalmente aceptado, y con nuestra tesis de la contribución de la pared arterial a la regulación tensional a través de la secreción de una sustancia hipertensora.

## METÓDICA GENERAL.

Los animales han sido anestesiados en la mayor parte de las experiencias con morfina-luminal; en algunas se utilizó en su lugar el nembutal (30 mg. por kilogramo de peso).

Después de preparados los vasos se hizo la anastomosis de yugulares y carótidas primitivas, utilizando las cánulas Payr. Los cabos cardíacos de las yugulares del perro A (dador) se anastomosaron con los cabos cefálicos del perro B (receptor), y los cabos cardíacos de las carótidas del dador A con los cabos cefálicos de las carótidas del receptor. De este modo la sangre del perro A