

MEDICINA AL DIA

LAS CARDIOPATIAS MAS COMUNES EN LA INFANCIA EN NUESTRO MEDIO. 1985

CONFERENCIA MAGISTRAL. DR. ROBERT REID CABRAL, 1985

Dr. Mariano Defilló Ricart
FACP, FACC, FCCP, FAAP, FICA.

Jefe de Enseñanza y del Servicio de Cardiología del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral.
Director y profesor de la Escuela de Medicina de la Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña (UNPHU).
Vicepresidente de la Sociedad Interamericana de Cardiología.
Presidente del Comité Panamericano para Prevención y Estudio de la Fiebre Reumática

Las Cardiopatías Congénitas se definen como una anomalía en el momento del nacimiento en estructura o función cardiocirculatoria, resultando generalmente de un desarrollo embriológico alterado o en fallo de dicha estructura de progresar más allá de un estadio embrionario temprano y/o desarrollo fetal.¹

Su verdadera incidencia es difícil de determinar con precisión, pero se estima en un 0.8% de los nacidos vivos.² Sin embargo, esta cifra no incluye las que podrían ser las dos anomalías congénitas cardíacas más comunes: la Válvula Aórtica Bicúspide no estenótica³ y la Anormalidad de la Válvula Mitral asociada con el Prolapso Mitral.⁴

Más aun, en esa cifra no se incluye pequeños recién nacidos pretérmino, los cuales, casi todos, tienen una Persistencia del Conducto Arterioso, ni la prevalencia de anomalía cardiovascular en natimortos.

Así, está claro que las estadísticas del pasado han seriamente subestimado la incidencia de Cardiopatías Congénitas.

Tampoco se dispone de datos precisos relacionados con la frecuencia de lesiones cardíacas congénitas individuales y los resultados de diferentes series difieren bastante, dependiendo de la fuente, vivos o muertos, y la selección de la población estudiada.

Friedman¹ en una revisión de 2,310 casos encontró la siguiente frecuencia de Cardiopatías Congénitas: C.I.V., 30.5%; C.I.A., 9.8%; P.C.A., 9.7%; E.P., 6.9%; Coartación de Aorta 6.8%; E.A., 6.1%; T de F., 5.8%; T.C.G.V., 4.2% y A.T., 1.3%.

Tabla No. 1
FRECUENCIA DE CARDIOPATIAS
CONGENITAS AL NACIMIENTO

	PORCENTAJE
Comunicación interventricular	30.5
Comunicación interauricular	9.8
Conducto arterioso	9.7
Estenosis pulmonar	6.9
Coartación de aorta	6.8
Estenosis aórtica	6.1
Tetralogía de Fallot	5.8
Transposición completa de grandes vasos	4.2
Tronco arterial común	2.2
Atresia Tricuspidéa	1.3
Otros	16.5

Datos basados en 2,310 casos.

Friedman, W.: Braunwald's Heart Disease. Textbook of Cardiovascular Medicine. W.B. Saunders, 1980.

En una revisión de un año de la consulta externa del Departamento de Cardiología del Hospital Infantil Robert Reid Cabral por el método de Demanda Satisfecha realizado en 1980, por Mendoza Estrada y Colaboradores,⁵ la cual

comprendió 919 casos, se encontraron los siguientes resultados: C.I.V., 47.2%; E.P., 24.8%; P.C.A., 9.6%; T. de F. 9.0%; T.A.C., 4.4%; C.A.V., 4.2%; C.I.A., 3.2%; E.A., 3.0%; Coartación de Aorta, 1.4%; T.C.G.V., 0.7%; R.V.P.A.T., 0.6%; Ebstein, 0.6% y A.T., 0.4%.

La confirmación clínica ha sido confirmada por estudios hemodinámicos en 84.3%,⁵ en este departamento.

Si se hace un análisis comparativo de las dos series es fácil apreciar que existen algunas diferencias pero en ambos predomina la Comunicación Interventricular con 30.5 y 47.2%.

Los tres más frecuentes en la revisión de Mendoza: C.I.V., E.P. y P.C.A. están comprendidos entre las primeras cuatro de Friedman, siendo la E.P. mucho menos frecuente en su revisión, 6.9 versus 24.8%. Cabe destacarse la mayor frecuencia de Tetralogía de Fallot y Tronco Arterial Común en la revisión de Mendoza y Colaboradores,⁵ así como una menor de Estenosis Aórtica, Coartación de Aorta y Transposición Completa de Grandes Vasos.

La mayoría de los niños con Cardiopatías Congénitas son varones; sin embargo, algunos de ellos parecen mostrar una definida predilección por determinado sexo; así por ejemplo: el Conducto Arterioso y la Comunicación Interauricular son más comunes en hembras y la Estenosis Aórtica Valvular, la Coartación de Aorta, la Tetralogía de Fallot

y la Transposición Completa de Grandes Vasos lo son más en varones.¹

Anomalías extracardíacas ocurren en 20 a 25% de las Cardiopatías Congénitas.¹⁻⁶ A menudo ellas son múltiples en parte afectando el sistema musculoesquelético. Una tercera parte de lactantes con anomalías cardíacas y extracardíacas tienen un síndrome conocido.¹

Los síndromes conocidos asociados a Cardiopatías Congénitas, sin incluir trastornos hereditarios del tejido conjuntivo y errores de metabolismo, se clasifican en dos grandes grupos: Anormalidades Cromosómicas y Síndromes Hereditarios o Probablemente Hereditarios.

Dentro de las anormalidades cromosómicas tenemos la Trisomía 21 o Síndrome de Down, estimándose que cerca del 50% de ellos tienen un defecto cardíaco congénito, siendo los más frecuentes el Canal Atrioventricular, la Comunicación Interventricular o Auricular y la Tetralogía de Fallot.⁷

Otra anormalidad cromosómica frecuente es el Síndrome de Turner (XO) y aquí el defecto cardíaco congénito frecuente es la Coartación de Aorta.⁷

Dentro de las otras anormalidades tales como las Trisomía 13, la 18 y el Cri du Chat, el defecto más frecuente es la Comunicación Interventricular.⁷

Otros defectos cardíacos congénitos acompañando estas anormalidades cromosómicas son: Conducto Arterioso, Estenosis Pulmonar y Doble Cámara de Salida del Ventrículo Derecho.⁷

Con el grupo de los síndromes hereditarios o probablemente hereditarios tales como Ellis Van Creveld, Holt-Oram, Tar, Noonan, Leopard, Rubinstein Taybi, Conradi, Humermann, Apert e Incontinentia Pigmenti los defectos cardíacos congénitos más frecuentes son los septales: C.I.A. o C.I.V. además de P.C.A., Estenosis Pulmonar y Displasia de la Válvula Pulmonar.⁷

La etiología de las Cardiopatías Congénitas parece ser el resultado de la interacción entre sistemas genéticos multifactoriales y ambientales demasiado complejos para permitir una sencilla especificación de etiología.⁸ En la mayoría de los casos un factor causal no puede ser identificado.

Numerosos estudios han demostrado que la incidencia de lesiones cardíacas congénitas en los hermanos cardiopatas congénitos es alrededor de un 2%, lo cual es significativamente mayor que lo esperado.⁹ En estudios de lesiones individuales los resultados han sido comparables cuando múltiples casos de cardiopatías congénitas son encontrados en una familia; ellos son generalmente defectos idénticos o similares.

Una más alta incidencia ha sido encontrada en los hijos de cardiopatas congénitos, dando un riesgo aumentado de 20 a 40 veces.⁹

La aumentada incidencia de cardiopatías congénitas en hermanos de afectos sin un aumento notorio en familiares más distantes es sugestivo de un efecto genético recesivo pero la prueba de que el rasgo sea debido a un gen recesivo

Tabla No. 2
CARDIOPATIAS CONGENITAS
METODO DE DEMANDA SATISFECHA

	CASOS	PORCENTAJE
Comunicación interventricular	398	47.2
Estenosis pulmonar	209	24.8
Conducto arterioso	81	9.6
Tetralogía de Fallot	76	9.0
Tronco arterial común	37	4.4
Canal atrioventricular	35	4.2
Comunicación interauricular	27	3.2
Estenosis aórtica	25	3.0
Coartación de aorta	12	1.4
Transposición completa de grandes vasos	6	0.7
Retorno venoso pulmonar anómalo total	5	0.6
Ebstein	5	0.6
Atresia tricuspídea	3	0.4
TOTAL	919	

Hospital Infantil Dr. R. Reid Cabral. Depto. de Cardiología, Consulta Externa (un año, 1980).

Mendoza Estrada, J.; Peña Tizón, J. y cols.
Arch. Dom. Card. 16:12, 1981-82.

Tabla No. 3
PREVALENCIA DE CARDIOPATIAS CONGENITAS POR EL METODO DE DEMANDA SATISFECHA.
HOSPITAL INFANTIL ROBERT REID CABRAL. SANTO DOMINGO, 1980

TOTAL DE PACIENTES CATETERIZADOS SEGUN DIAGNOSTICO CLINICO Y POST CATETERISMO:

LESION	DX. CLIN.	DX. POR CATETER.	LESION	DX. CLIN.	DX. POR CATETER.
C.I.V.	37	35	C.A.V.	2	1
P.C.A.	50	48	E.A.o.	1	1
E.P.	18	22	A.Eb.	1	1
T.F.	16	15	E.M.	2	1
C.I.A.	6	11	I.M.	2	1
Co.Ao.	7	7	I.A.o.	1	2
T.A.C.	4	5	A.T.	1	1
R.V.A.P.	3	2	Otros	2	2

TOTAL: 134 Pacientes cateterizados $X^2 = 9.89 P < 0.01$

Confirmación diagnóstico clínico = 84.3%

Mendoza Estrada, J.; Peña Tizón, J.; Perdomo Giraldi, M.; Elías Hiart, W.; Defilló Ricart, M., y Taulé Mañón, J.
Arch. Dom. Card. 16:12, 1981-82.

puede ser muy difícil.

Únicamente las cardiopatías del Ellis Van Creveld y la de la Transposición Visceral Completa parecen estar establecidos, como relacionados primariamente a los efectos de un gen recesivo mutante único.¹⁰

Sin embargo, los datos sugieren una fuerte influencia de otros genes recesivos en la ocurrencia de cardiopatías congénitas y así una mutación de un gen único podría ser causal de formas familiares de C.I.A. con conducción A.V. prolongada, Prolapso de Válvula Mitral, C.I.V., Bloqueo de A.V. Congénito, Situs Inversus, Hipertensión Pulmonar, la combinación de Estenosis Aórtica Supraavicular y Estenosis Periférica de Arteria Pulmonar, y los Síndromes de Noonan, Leopard, Holt-Oram y Kartagener.¹

Menos del 5 al 10% de las Cardiopatías Congénitas pueden ser ocasionadas por aberraciones cromosómicas o mutaciones o transmisiones genéticas.¹

El hecho de que, con algunas excepciones, únicamente uno de un par de gemelos monocigóticos es afectado por una Cardiopatía Congénita indica que la gran mayoría de malformaciones cardiovasculares no son heredadas en una simple forma.¹¹

Visto que la capacidad reproductiva de los cardiopatas congénitos con las anomafas más severas, estuvo muy limitada antes del advenimiento de la cirugía cardíaca, hace poco probable que un gen dominante pudiera ser responsable de muchos de tales defectos.¹⁰

Sin embargo, varias familias comprendiendo matrimonios entre individuos con C.I.A. y compañeros normales, han producido C.I.A. en aproximadamente la mitad de la prole, indicando que un gen transmitido en la forma clásica autosómica dominante produce el defecto.¹⁰

Otras transmitidas con carácter dominante, no siempre, son la Estenosis Aórtica Supraavicular¹² y el Prolapso de Válvula Mitral.⁷

Varias condiciones, resultados ambientales, son conocidos por interferir con la cardiogénesis normal en humanos, tales como Rubeola materna, abuso crónico de alcohol por la madre y la ingestión de talidomida en la etapa temprana del embarazo.¹³⁻¹⁴⁻¹⁵⁻¹⁶

La embriopatía rubeólica causa, ya sea únicamente o en combinación: P.C.A., E.P. Valvular y/o Arterial, y C.I.A. La talidomida causa ocasionalmente malformaciones cardíacas sin predilección por una específica. El Síndrome Alcohólico Fetal en un 45% ocasiona defectos septales ventriculares.¹³⁻¹⁶

El Lupus Eritematoso Materno, durante el embarazo, ha sido muy relacionado, en los últimos tiempos, con Bloqueos A.V. Congénitos.¹

¿Cuáles son las consecuencias patológicas de estas cardiopatías congénitas?

1. Insuficiencia Cardíaca
2. Cianosis y derivados: Encuclillamiento, Crisis Hipoxémicas, Policitemia, Hipocratismo Digital y Com-

Tabla No. 4
CARDIOPATIAS CONGENITAS

SINDROMES ASOCIADOS:

1. Anormalidades cromosómicas:	
Down (Trisomia 21)	CAV-CIA-CIV y Fallot
Trisomia 13 D	CIV y DCSVD
Trisomia 18 E	CIV-PCA y EP
Cri du chat	CIV
XO (Turner)	Co-Ao
XXXY y XXXX	PCA
2. Síndromes hereditarios o posiblemente hereditarios:	
Ellis Van Creveld	Aurícula única o CIA
Holt-Oram	CIA y otros defectos comunes
TAR	CIA y Fallot
Noonan	Displasia Válvula Pulmonar
Leopard	EP
Rubistein-Taybi	PCA y otros
Conradi-Hunermann	CIV y PCA
Apert	CIV
Incontinentia Pigmenti	PCA

Modificación de Friedman y Braunwald. Braunwald's Heart Disease. A Textbook Cardiovascular Medicine. W.B. Saunders, 1980.

Tabla No. 5
INSUFICIENCIA CARDIACA EN LACTANTES

1. Pobre alimentación y fallo en ganar peso
2. Dificultad respiratoria principalmente taquipnea
3. Frecuencia cardíaca rápida (160-180/min.)
4. Estertores o sibilancias pulmonares
5. Cardiomegalia y congestión pulmonar o edema pulmonar Rayos X.
6. Hepatomegalia usualmente indolora, edema periférico
7. Ruidos de galope
8. Piel ceniza pálida o ligera cianosis
9. Sudoración excesiva
10. Volumen urinario disminuido

Friedman, W.: Braunwald's Heart Disease. A Textbook of Cardiovascular Medicine. W.B. Saunders, 1980.

Tabla No. 6
CARDIOPATIAS CONGENITAS
INSUFICIENCIA CARDIACA
PARTE I

1. Recién nacido pre-término	1,500 G.
	P.C.A.
2. Lactante a término	1ras. 12-18 horas

Sobrecarga de Volumen Independiente del Flujo Pulmonar:
Severa Regurgitación Valvular Auriculoventricular o Sigmoidea, rara vez Miocarditis, Fibroelastosis Subendocárdica, Bloqueo A-V Congénito o Taquicardia Supraventricular.

Diferenciar de causas de sobrecarga de volumen:
Fistulas A.V., Policitemia Severa y Depresión de Contractilidad Miocárdica por: Hipoxia, Hipoglicemia, Hipocalcemia, Anemia y Sepsis.

Tabla No. 7
CARDIOPATIAS CONGENITAS
INSUFICIENCIA CARDIACA
PARTE II

3. Lactante	Resto 1ra. semana
Obstrucción Severa o Crítica al Flujo Arterial Sistémico: Corazón Izquierdo Hipoplásico y Coartación de Aorta. Otras: Taquicardia Supraventricular Paroxística, Fístulas A.V. (cerebro o hígado) y Miocarditis.	
4. Lactante	A partir 2da. semana
Disminución de la Resistencia Vascular Pulmonar: Más comunes CoAo y Atresia Aórtica CIV, CAV, TCGV, TAC, RVPAT, se hacen manifiestas.	
5. Lactante	A partir 3ra. semana y adelante
CIV, CAV, TCGV, RVPAT, menos VAOP, DCSVD, VU	

Friedman, W.: Braunwald's Heart Disease. A Textbook of Cardiovascular Medicine. W.B. Saunders, 1980.

plicaciones Pulmonares y Cerebrales

3. Desbalance de pH.
4. Retardo en el Crecimiento
5. Hipertensión Pulmonar.

Vamos a analizar cada una de estas consecuencias patológicas; iniciaremos por la Insuficiencia Cardíaca.

Aunque el mecanismo básico de la Insuficiencia Cardíaca es el mismo para todas las edades, el cardiólogo pediatra debe reconocerla claramente ya que sus causas comunes,

tiempo de inicio y a menudo el enfoque terapéutico, varían según la edad.¹⁷⁻¹⁸⁻¹⁹

Esta condición es una común y seria complicación de las Cardiopatías Congénitas ocurriendo en 1 paciente de 5, en uno u otro tiempo, usualmente en el primer año de la vida.²⁰ Lactantes menores de un año con malformaciones cardíacas congénitas son responsables de un 80 a 90% de los pacientes pediátricos que desarrollan Insuficiencia Cardíaca.¹

Más del 80% de los lactantes, con defectos cardíacos congénitos severos, lo suficientemente grandes como para requerir cateterismo cardíaco y cirugía o provocar la muerte, en el primer año de la vida están en Insuficiencia Cardíaca.²¹

El tiempo del inicio de la Insuficiencia Cardíaca puede proveer pistas para el diagnóstico al igual que para la urgencia de la evaluación y el tratamiento ulterior.

En el lactante pre-término, especialmente aquellos con menos de 1,500 G. de peso, la Persistencia del Conducto Arterioso es por mucho el más frecuente y otras formas de defectos son raras.¹

En el lactante nacido a término; Insuficiencia Cardíaca en las primeras 12 a 18 horas, después del nacimiento, es usualmente debida a malformaciones que envuelven sobrecarga de volumen independientemente del flujo pulmonar tales como severa regurgitación tricuspídea, pulmonar, aórtica o mitral.²² Rara vez ésta es debida a Miocarditis, Fibroelastosis subendocárdica, Bloqueo A.V. congénito o Taquicardia Supraventricular.²²

Es mandatorio diferenciar estas causas de las debidas a sobrecarga de volumen por causa de Fístulas A.V. o severa Policitemia y disminución de la contractilidad miocárdica por Hipoglicemia, Hipocalcemia, Hipoxia, Anemia, Asfíxia Neonatal o Sepsis.²²

Durante el resto de la primera semana la mayoría de los casos de Insuficiencia Cardíaca obedecen a obstrucciones severas críticas, de la circulación sistémica, o sea, al flujo arterial sistémico, las cuales en muchas ocasiones son desmascaradas por el cierre del Conducto Arterioso. Ejemplos de ellos son Corazón Izquierdo Hipoplásico: Atresia Aórtica, Interrupción del Arco Aórtico, Estenosis Valvular Aórtica Crítica y además la Coartación de la Aorta.²²

En este período también deben ser consideradas Taquicardia Supraventricular Paroxística, Fístulas A.V. a nivel cerebral o hepático y Miocarditis.¹

A partir de la segunda semana, momento en que la resistencia vascular pulmonar disminuye permitiendo entonces el establecimiento de cortocircuitos importantes de izquierda a derecha, se hacen manifiestos los C.I.V., Defectos de Cojinetes Endocárdicos, Transposición de Grandes Vasos, Tronco Arterial Común y Retorno Venoso Anómalo Total con Obstrucción Venosa Pulmonar;¹ sin embargo, siguen siendo los más comunes la Coartación de Aorta y la Atresia Aórtica.²²

Durante la tercera semana y en adelante es la C.I.V. la causa más importante, por mucho, de Insuficiencia Cardíaca, seguida de Transposición y Coartación, Defecto de Cojinetes Endocárdicos y Conducto Arterioso.²² Menos comunes son: Ventana Aorto-Pulmonar, Doble Cámara de Salida de V.D., Ventrículo Unico y Retorno Venoso Pulmonar Anómalo Total con ligera obstrucción venosa pulmonar.²²

En el niño de más edad, la Insuficiencia Cardíaca es a menudo debida a una enfermedad adquirida o es precipitada por una infección respiratoria en presencia de una Cardiopatía Congénita o como complicación de cirugía a corazón abierto o por Endocarditis Infecciosa.¹

Dentro de las causas adquiridas que serán el tópico de la segunda parte de esta charla, están: la Carditis Reumática, Enfermedades de Mío y Endocardio, la Endocarditis Infecciosa, Arritmias Cardíacas Severas, Trastornos Hematológicos y Nutricionales.¹

La expresión clínica del fallo cardíaco en el lactante consiste de signos distintivos de congestión venosa pulmonar y sistémica con función cardiocirculatoria alterada que semeja, pero a menudo no es idéntica, a la del niño más grande o del adulto.²³

Sus manifestaciones más comunes son: 1) Pobre alimentación y fallo en ganar peso. 2) Dificultad respiratoria principalmente taquipnea. 3) Frecuencia Cardíaca rápida (160-180/min). 4) Estertores o sibilancias pulmonares. 5) Cardiomegalia y congestión pulmonar o edema pulmonar a rayos X. 6) Hepatomegalia usualmente indolora y edema periférico. 7) Ruidos de Galope. 8) Piel ceniza pálida o ligera cianosis. 9) Sudoración excesiva. 10) Volumen urinario disminuido.¹

De éstos los más frecuentes son la dificultad respiratoria y la pobre alimentación con consecuente fallo en ganar peso.¹

Son manifestaciones menos frecuentes: Edema periférico, Ascitis, Pulso Alternante, Ritmo de Galope y una inapropiada diaforesis. Derrame Pleural y Pericárdico son extremadamente raros.¹

En el lactante es menos obvia que en niños más grandes y adultos, la diferenciación entre insuficiencia derecha e izquierda, ya que la mayoría de las lesiones que crean una sobrecarga de presión o una de volumen al ventrículo izquierdo también resultan en un corto circuito de izquierda a derecha a través del Foramen oval y/o conducto arterioso así como también hipertensión pulmonar debida a aumento de presión venosa pulmonar. Contrariamente una aumentada presión de llenado o elevada presión del ventrículo derecho reduce desproporcionalmente la distensibilidad ventricular izquierda, más que en niños mayores, dando lugar a signos de congestión por hipertensión venosa sistémica y pulmonar.²⁴

La insuficiencia cardíaca en lactantes puede progresar con una extrema rapidez y ser fulminante en horas o días; de ahí la importancia de un diagnóstico precoz con una eva-

luación cardiovascular con miras a un diagnóstico y terapia ulterior.

Debo recordar que a menudo esta insuficiencia cardíaca se acompaña de una infección respiratoria, la que debe de ser vigorosamente tratada.

Cianosis

La cianosis en niños se produce cuando existe un aumento de hemoglobina reducida en la sangre de vasos cutáneos, excediendo 3 G/dl.¹

Cianosis periférica usualmente refleja una extracción anormalmente grande de oxígeno de la sangre arterial normalmente saturada, frecuentemente, siendo un resultado de vasoconstricción cutánea periférica.

Cianosis central, por el contrario, es el resultado de una desaturación de oxígeno de la sangre arterial, más a menudo en pacientes con cardiopatías congénitas con cortocircuitos de sangre venosa sistémica a la arterial, o sea, de derecha a izquierda.¹

Tabla No. 8 CARDIOPATIAS CONGENITAS CIANOSIS

> 3 Gm. Hemoglobina reducida en sangre capilar

Causas:

3T, 3A, 1R.

Transposición de Grandes Vasos

Tetralogía de Fallot

Tronco Arterial Común

Atresia Tricuspídea

Atresia Aórtica

Atresia Pulmonar

Retorno Venoso Pulmonar Anómalo Total

Además Insuficiencia Cardíaca con Edema Pulmonar mejorando con O₂ al 100%.

Plauth, Nugent, Schlant, Edwards, Williams y Kirklin.
The Heart. Hurst y cols. McGraw Hill, 1982.

Las Cardiopatías Congénitas Cianóticas más comunes son: 3T., 3A. y 1R.; Transposición de los Grandes Vasos, Tetralogía de Fallot, Tronco Arterial Común, Atresia Tricuspídea, Atresia Aórtica, Atresia Pulmonar y Retorno Venoso Anómalo Pulmonar Total.²²

En la revisión del año 1980 de datos de la Consulta Externa de nuestro Departamento, las cianóticas más comunes fueron: Tetralogía de Fallot, 7.8%; Tronco Arterial Común, 3.8%; Transposición de Grandes Vasos, 0.6%; Retorno Venoso Anómalo Pulmonar Total, 0.5%; Enfermedad de Ebstein, 0.5%; Atresia Tricúspide, 0.3%; y otras 1.0%. Ellos comprendieron el 14.6% de las Cardiopatías

Congénitas.⁵

Debe recordarse que aunque la cianosis es uno de los signos iniciales más frecuentes de Cardiopatías Congénitas en el lactante, puede ser también un signo precoz de Enfermedad Pulmonar, Neurológica, Metabólica, Hepática o Hematológica como Metahemoglobinemia, por lo que en aquellos centros, donde se dispone de grandes facilidades, como paliación no quirúrgica por uso de prostaglandina y de cirugía correctiva en neonatos, un rápido diagnóstico diferencial es obligatorio para deslindar las causas cardíacas de las no cardíacas.²²⁻²³

Es preciso también recordar que la presencia de cianosis en Cardiopatías Congénitas puede ser debida a Insuficiencia Cardíaca con Edema de Pulmón en vez de cortocircuitos intracardíacos venoarteriales, pero la administración de oxígeno al 100% usualmente mejora de manera dramática la Hipoxia debida a Insuficiencia Cardíaca o Enfermedad Pulmonar con cortocircuitos intrapulmonares pero no la debida a defectos cardíacos.²⁵

El Síndrome de Distress Respiratorio del Recién Nacido ocurre más frecuentemente en el prematuro, el nacido de madre diabética o el nacido por cesárea. En estos casos la cianosis es casi invariablemente precedida por taquipnea y retracción de la pared torácica y frecuentemente asociada a respiraciones quejumbrosas.²²

El neonato con cianosis debida a una Cardiopatía Congénita puede estar taquipneico pero por lo demás parece estar confortable a menos que la cianosis sea severa o prolongada con desarrollo de acidosis.²² En el neonato con Síndrome de Distress Aguda, puede haber un muy llamativo levantamiento paraesternal, hepatomegalia, estertores, un soplo sistólico y cardiomegalia. La radiografía de tórax puede mostrar la apariencia reticulogranulosa característica del pulmón y "broncogramas aéreos" debidos a la hipoaereación.²²

Un cortocircuito de derecha a izquierda puede ocurrir a través del Foramen Ovale y del Conducto Arterioso, así como a nivel pulmonar, pero cuando mejora la enfermedad pulmonar hay una mejor oxigenación y por ende una reducción de la resistencia vascular pulmonar disminuyendo el cortocircuito de derecha a izquierda.²²

El neonato con cianosis secundaria a enfermedad del sistema nervioso central tendrá otras manifestaciones neurológicas. Respiración periódica e inestabilidad vasomotora, las que se encuentran en el neonato normal, pueden estar aumentadas.²²

Las causas metabólicas tales como Hipoglicemia, Hipocalcemia e Hipoxia, entre otras, pueden producir cianosis por cortocircuito de derecha a izquierda a través del Foramen Ovale.

Otra condición que crea Fístulas A-V con cortocircuitos de derecha es la Cirrosis Hepática Congénita. La metahemoglobina también puede ser confundida por la cianosis que produce, la cual obedece a presencia de metahemoglo-

bina en la sangre de vasos cutáneos excediendo un G/dl.¹⁻²²

La persistencia de la Circulación Fetal es muy importante, ya que es una de las condiciones cianóticas, pero el ecocardiograma bi-dimENSIONAL juega un papel sumamente valioso para hacer la distinción.²⁶

Las consecuencias de la cianosis son el desarrollo de Policitemia y de Hipocratismo Digital,¹ éste no aparece antes de los tres meses y está asociado con crecido número de capilares con aumentado flujo sanguíneo a través de extensos aneurismas arteriovenosos y un aumento de tejido conjuntivo de falanges terminales.

La policitemia es una respuesta fisiológica a la hipoxemia crónica que estimula la eritrocitosis.

El aumento significativo del hematócrito causa un progresivo aumento de la viscosidad sanguínea especialmente cuando es superior a 60%.¹

Tanto el hematócrito como el volumen sanguíneo circulante están aumentados, siendo la hipervolemia el resultado del aumento en el volumen o masa de eritrocitos.¹

Este aumentado volumen de eritrocitos provee una aumentada capacidad transportadora de oxígeno y por tanto un incrementado aporte de oxígeno a los tejidos.¹

Sin embargo, esta policitemia compensadora es a menudo de tal magnitud que produce efectos adversos serios tales como predisposición a trombosis y diatesis hemorrágica,²⁷ incluyendo una coagulación intravascular diseminada crónica.

Accidentes cerebrovasculares, particularmente trombosis, es frecuente en aquellos con cianosis severa y sustancial desaturación de sangre arterial,²⁸⁻²⁹⁻³⁰ sobre todo en menores de dos años, aun con hematocritos relativamente bajos, ocurriendo especialmente en condiciones que aumentan los requerimientos de oxígeno como procesos febriles y/o aumento de la viscosidad sanguínea por deshidratación.

Otra importante complicación es el Absceso Cerebral,²⁹⁻³⁰ el cual ocurre en el 2% de la población de cardiopatías congénitas cianóticas.

Este absceso es debido a los efectos de la policitemia o a una embolia paradójica especialmente en presencia de deshidratación o fiebre alta; además una trombosis venosa infectada puede causarlo.²² Es raro en menores de 18 meses y comúnmente tiene un inicio insidioso marcado por cefalea, febrículas, vómitos y cambios de la personalidad. Menos frecuentemente se manifiesta de inicio por convulsiones o parálisis motora.¹ Deben sospecharse en todo cianótico con signos neurológicos focales.¹

Morbilidad y mortalidad están inversamente relacionados con los niveles de saturación de oxígeno, o sea el grado de hipoxia.¹⁻²²

Las Cardiopatías Cianóticas más frecuentes complicadas con el Absceso Cerebral son la Tetralogía de Fallot y la Transposición de Grandes Vasos.

Trombosis venosa es un hallazgo frecuente en autopsias, particularmente de Tetralogía de Fallot y Transposi-

ción de Grandes Vasos, ocurriendo la mayoría hasta el año de edad, con relativamente menos casos después de 4 o 5 años, teniendo los más jóvenes relativa anemia por deficiencia de hierro y los mayores policitemia.³²⁻³³

Hemorragias y embolias pueden causar también accidentes cerebrovasculares.

Trastornos en la hemostasia también ocurren con la policitemia,³¹ los factores de coagulación son comúnmente anormales en aquellos con hematocritos que exceden el 60%,²⁷⁻³⁴⁻³⁵ Una C.I.D. crónica ocurre.

Conteos de plaquetas pueden ser normales, aunque inicialmente pueden estar aumentados en algunos con disminuciones subsecuentes relacionados con la persistente y empeorante desaturación.³⁶ Existen además evidencias de una acortada sobrevivencia de plaquetas en cardiopatías congénitas cianóticas.³⁷

En los que tienen policitemia prolongada, la resultante hiperuricemia puede precipitar una gota secundaria.³⁸

Una retinopatía consistiendo en vasos tortuosos y dilatados progresando a papiledema y edema de retina es ocasionalmente encontrada en cianóticos y parece estar relacionada a la eritrocitosis y/o disminuida saturación arterial de oxígeno pero no a la hipercapnia.¹

El encucillamiento, particularmente en los casos de Tetralogía de Fallot, ocurriendo después del ejercicio para aliviar la disnea,³⁹ mejora la saturación arterial de oxígeno al aumentar la resistencia vascular periférica, la cual disminuye el cortocircuito de derecha a izquierda, y también, por el atrapamiento de sangre marcadamente desaturada en extremidades inferiores.

Además el retorno venoso sistémico inicialmente aumenta y por ende el flujo pulmonar.¹

Las crisis hipoxémicas frecuentemente complican el curso en los niños más jóvenes con ciertos tipos de cardiopatías congénitas cianóticas, especialmente la Tetralogía de Fallot.³⁹⁻⁴⁰ Estas crisis están caracterizadas por ansiedad, hipepnea y un súbito y marcado aumento de la cianosis, resultando de una abrupta reducción del flujo pulmonar.¹ Pueden conllevar incluso a la muerte.

La súbita reducción del flujo pulmonar puede ser precipitada por fluctuaciones en PO₂ y pH de sangre arterial y una súbita caída en la presión arterial sistémica o aumento en la resistencia vascular pulmonar o un aumento agudo en la severidad de la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho ya sea por una aumentada contracción del músculo hipertrofiado del tracto de salida del ventrículo derecho o por una disminución en el volumen de la cavidad ventricular derecha debido a la taquicardia.¹

Hemoptisis es una complicación rara pero seria en los cianóticos, ocurriendo más a menudo en la presencia de enfermedad pulmonar vascular obstructiva o de extendida circulación bronquial colateral o congestión venosa pulmonar.⁴¹ Hemoptisis masiva casi siempre representa ruptura de una arteria bronquial dilatada.

La embolia paradójica, ya mencionada como causa de accidente cerebrovascular, no es frecuente y es usualmente sólo observada en necropsias.⁴²

3) Desequilibrio ácido base

Trastornos en gases arteriales y pH son notados particularmente en neonatos y lactantes con Insuficiencia Cardíaca y cianosis.⁴³

Los cianóticos presentan acidosis metabólica secundaria a la hipoxia tisular; lo mismo se presenta en lesiones asociadas con gasto cardíaco sistémico reducido tales como Coartación de Aorta severa o Estenosis Aórtica Crítica, con la diferencia de que presentan relativos altos valores de la tensión parcial del oxígeno, esto aun en presencia de cortocircuito venoarterial a través del conducto arterioso, siendo resultado de una perfusión sistémica disminuida y una elevada relación de flujo pulmonar sobre flujo sistémico.¹

Lactantes con severa hipoxemia, como casos de Transposición de Grandes Vasos o Atresia Pulmonar, a menudo presentan acidosis metabólica y marcada disminución en la tensión parcial de CO₂ secundaria a hiperventilación, resultando de estimulación de quimorreceptores periféricos por hipoxia.¹

Grandes cortocircuitos de izquierda a derecha, especialmente con edema pulmonar, pueden presentar acidosis respiratoria moderada y disminución de la tensión parcial de oxígeno, reflejando un aumento en el gradiente de tensión de oxígeno alveolo-arterial y un desbalance de ventilación-perfusión.¹ Interferencia con el transporte de CO₂ implica insuficiencia respiratoria de moderada a severa, en estos casos.¹

Acidosis respiratoria y disminución de la tensión parcial de oxígeno son observados en lactantes con obstrucción al retorno venoso sistémico y cortocircuito de derecha a izquierda a nivel atrial.¹

4) Retardo en crecimiento

Son hallazgos comunes en las cardiopatías congénitas cianóticas y en menor extensión en las acianóticas, retardo en el crecimiento y desarrollo físico así como un retardado inicio de la pubertad.⁴⁴

La severidad del trastorno del crecimiento descansa sobre el tipo de lesión anatómica existente y sus efectos funcionales, creciendo normalmente la mayoría de aquellos con defectos leves.

El aumento de peso es más lento que el crecimiento lineal en los acianóticos pero crecen paralelamente en los cianóticos.¹

El retardo de crecimiento es mayor en niños que en niñas, particularmente en la segunda década.¹

El desarrollo mental es raramente afectado.¹

La madurez ósea se retarda en los cianóticos en rela-

ción a la severidad de la hipoxemia.¹

Los factores incriminados para este retardo de crecimiento son múltiples, contándose entre ellos: a) pre-natales, tales como infecciones intrauterinas, aberraciones cromosómicas, síndrome hereditarios o no, malformaciones extracardíacas asociadas y factores genéticos. b) Adquiridas tales como: malnutrientes, resultando de anorexia e inadecuada ingesta calórica y de nutrientes, acidosis y desbalance electrolítico, estado hipermetabólico, hipoxia tisular, disminuido flujo sanguíneo periférico, insuficiencia cardíaca, malabsorción o pérdida de proteínas, infecciones respiratorias recurrentes y factores endocrinos.¹

En algunos la corrección quirúrgica del defecto cardíaco influencia poco el subdesarrollo, siendo los factores: la edad de la operación, persistencia de lesiones residuales significativas y secuelas o complicaciones de la cirugía.¹

5) Hipertensión pulmonar y enfermedad pulmonar vascular obstructiva

Tabla No. 9

CARDIOPATIAS CONGENITAS ACIANOTICAS SINDROME DE EISENMENGER

Causa:

Enfermedad Pulmonar Vascular Obstructiva, Resistencia Vascular Pulmonar muy aumentada e inmodificable conllevando a niveles tensionales en Arteria Pulmonar iguales que sistémicos, excepto en C.I.A.

Resultado:

Inversión parcial, de inicio, pero eventualmente total del cortocircuito de izquierda a derecha, haciéndose bidireccional o de derecha a izquierda exclusivamente.

Cianosis diferencial si conducto arterioso

Mariano Defilló Ricart

Varias fuentes

Estas condiciones son muy serias y temidas complicaciones de las Cardiopatías Congénitas.²² La hipertensión pulmonar es usualmente el resultado de la transmisión directa de la presión arterial sistémica al ventrículo derecho o a la arteria pulmonar a través de una gran comunicación.²² Menos frecuentemente obedece a obstrucciones severas del flujo sanguíneo a través del corazón izquierdo, a nivel de venas pulmonares o más allá.²²

Enfermedad Pulmonar Vascular Obstructiva se refiere a un proceso implicando cambios estructurales en las más pequeñas arterias musculares y arteriolas del pulmón que grandemente disminuyen y eventualmente destruyen la habilidad del lecho vascular pulmonar de transmitir sangre de las más grandes arterias pulmonares a las venas pulmona-

res sin una anormal elevación de presión en la arteria pulmonar proximal.²²

Estas dos condiciones pueden ser las principales determinantes del cuadro clínico de muchas cardiopatías congénitas, de su progresión y de la posibilidad o no de un tratamiento quirúrgico correctivo.⁴⁵

Normalmente, la resistencia vascular pulmonar disminuye rápidamente, inmediatamente después del nacimiento, debido al inicio de la ventilación y la subsecuente liberación de la vasoconstricción pulmonar por hipoxia.¹

Más luego el músculo liso de la media de los vasos pulmonares de resistencia se adelgaza gradualmente.⁴⁶

En pacientes con presión pulmonar arterial elevada desde el nacimiento, fallo del crecimiento normal de la circulación pulmonar puede ocurrir y cambios anatómicos en los vasos pulmonares, tales como proliferación celular de la íntima y engrosamiento de la íntima y la media, a menudo progresivo, de manera que en niños más grandes la resistencia vascular pulmonar puede hacerse fija por cambios obliterativos.¹

Lactantes con hematocritos altos así como aumentada viscosidad sanguínea también tienen un alto riesgo de desarrollar hipertensión pulmonar.

Una vez que se desarrollan los cambios proliferativos de la íntima con hialinización y fibrosis, éstos son irreversibles, hágase lo que se haga, y hasta hoy día ningún tratamiento ha sido efectivo o beneficioso para la Enfermedad Pulmonar Vascular Obstrucciona.¹

Como esta Enfermedad Pulmonar Vascular es el factor determinante de la posibilidad de corrección quirúrgica, es mandatorio cuantificar y comparar la relación entre flujo sistémico y pulmonar así como las resistencias vasculares respectivas.

Más aun, es imprescindible comprobar si la resistencia pulmonar es fija o no, usándose para esto la administración de oxígeno al 100%, o tolazolina en goteo EV continuo, entre otros; los cuales producen una marcada caída de la resistencia vascular pulmonar, en caso de no ser fija.

Cuando la resistencia vascular pulmonar es fija y la severidad de la hipertensión pulmonar iguala o excede los niveles sistémicos, los cortocircuitos de izquierda a derecha originales se invierten, de inicio parcial o totalmente luego, conllevando a cianosis generalizada, o diferencial si se trata de un conducto arterioso y se constituye entonces un Síndrome de Eisenmenger, el cual por definición no puede ser beneficiado por cirugía, dicho en otras palabras, es inoperable.

Debemos recalcar que en el proceso de instalación del síndrome de Eisenmenger, la cardiomegalia radiográfica previa en base a hipertrofia de cavidades izquierdas tienden a regresar, por el creciente y progresivo aumento del ventrículo derecho, confundiendo muchos médicos que interpretan esta regresión como beneficiosa, siendo todo lo contrario.

Otros hallazgos radiográficos deben orientar, en esos

casos, tales como: marcada prominencia del cono pulmonar, marcada dilatación de las arterias pulmonares a nivel de hilios y neta disminución del flujo pulmonar periférico.

Asimismo el electrocardiograma es muy orientador, pues la hipertrofia ventricular derecha se hace muy manifiesta, presentándose sola o superando la izquierda, si existía antes. Es el Conducto Arterioso el que más hipertrofia ventricular izquierda conserva en presencia de un Síndrome de Eisenmenger.

6) Endocarditis infecciosa

Complicación temible y prevenible de las Cardiopatías Congénitas. Rara vez ocurre antes de los dos años de edad. Se implanta principalmente en la Tetralogía de Fallot, incluyendo cirugía paliativa previa, Comunicación Interventricular, Estenosis Aórtica y Conducto Arterioso.¹

En pacientes operados es particularmente implantable en válvulas heterólogas u homólogas y en conductos homólogos.¹

Los gérmenes implicados son varios, siendo los más frecuentes el Estreptococo Viridans y el Estafilococo Aureus como el Epidermidis. En un 80-90% los hemocultivos son positivos.

Sólo en 33% puede identificarse la puerta de entrada responsable de la bacteremia desencadenante.¹

Debo recalcar que siendo una enfermedad prevenible es mandatorio llevar a cabo una profilaxis con antibióticos, antes de iniciar cualquier procedimiento odontológico, instrumentación quirúrgica y hasta enemas o purgantes drásticos y completarlo en las 48 horas siguientes, pues la mortalidad de ésta sería complicación alta, aun en los mejores centros del mundo, alcanzando de un 20 a 25%.

7) Otros:

Angina de pecho y síncope

Es rara en lactantes y niños, ocurriendo principalmente por origen pulmonar anómalo de una coronaria y en ocasiones asociadas a Estenosis Aórtica, Estenosis Pulmonar o Enfermedad Vascular Pulmonar Obstrucciona, siendo todas éstas severas.¹

En lactantes se manifiesta clínicamente por irritabilidad y llanto durante la alimentación o durante el acto de evacuar,¹ acompañándose de taquicardia, cianosis o Palidez y Sudoración o Síncopa.

El Síncopa es muy raro en niños; su presencia usualmente sugiere una Arritmia Cardíaca, ya que es su causa más común.¹

Puede ser también observado en Bloqueos A-V congénitos o post cirugía y en la enfermedad del Nodo Sinusal, más frecuentemente post-cirugía, luego de cierre de comunicaciones interauriculares o el procedimiento de Mustard en Transposición de Grandes Vasos.¹

Tabla No. 10
**CARDIOPATIAS CONGENITAS
 OTRAS MANIFESTACIONES**

ANGINA DE PECHO

Causas:

Origen Pulmonar Anómalo de Coronaria. Estenosis Aórtica o Pulmonar o Enfermedad Pulmonar Vascular Obstructiva, Severa.

Síncope:

Muy raro. Arritmia Cardíaca. Bloqueos A-V Congénitos o Enfermedad Nodo Sinusal. Después de esfuerzo: Estenosis Aórtica o Enfermedad Vascular Obstructiva Severa.

MUERTE SUBITA

Rara en lactantes. Arritmias, Hipoxemia e Insuficiencia Coronaria.

Más frecuente por otras causas: Estenosis Aórtica, Cardiomiopatía Hipertrófica Obstructiva, Miocarditis, Bloqueo A-V Congénito, Síndrome de Eisenmenger, Fibroelastosis Subendocárdica Primaria, Anomalía de Coronarias y Cardiopatías Cianóticas con Estenosis o Atresia Pulmonar.

Mariano Defilló Ricart
 Varias fuentes

Además puede ser un signo ocasional pero ominoso de Estenosis Aórtica Severa, Enfermedad Pulmonar Vascular obstructiva ocurriendo característicamente después de esfuerzos. A veces ocurre por un mixoma de aurícula izquierda.¹

La muerte súbita

Es rara en niños, siendo las arritmias, hipoxemia y la insuficiencia coronaria secundaria a obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, sus causas más frecuentes.^{4,7}

Sin embargo, muerte súbita es más a menudo reportada en casos de Estenosis Aórtica, Cardiomiopatía Hipertrófica Obstructiva, Miocarditis, Bloqueo A-V Congénito, Síndrome de Eisenmenger, Fibroelastosis Subendocárdica Primaria, Anomalías de Coronarias y Cardiopatías Congénitas Cianóticas con Estenosis o Atresia Pulmonar.¹

En la segunda parte de esta conferencia sólo enfocamos la Carditis Reumática, sus secuelas y complicaciones.

Carditis Reumática. Secuelas y complicaciones

En el estudio de 1980, por el método de la demanda satisfecha, en la Consulta Externa del Departamento de Cardiología del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, un 30.2% correspondió a consultas por Fiebre Reumática, 14.0% a casos sin secuelas y 16.2% a Cardiopatía Reumática.⁵

La primera declaración sobre Fiebre Reumática en nuestro país fue hecha por Mateo y Ravelo,^{4,8} quienes revisando más de 15,000 expedientes del Hospital Infantil Robert Reid Cabral, durante los años 1961-1963, encontraron una incidencia de 1%. Varios años luego, nuestro grupo, Defilló, Gallardo y colaboradores, en un estudio clínico que comprendió los años 1970 a 1974 inclusive, encontró una incidencia de 4% con 73.5% de carditis.^{4,9}

Revisando todos los expedientes del Departamento de Cardiología del Hospital Infantil Robert Reid Cabral, de Santo Domingo, desde noviembre 1 del 1969 hasta el 21 de julio de 1983, encontramos 781 casos de Carditis Reumática.

Los criterios para el diagnóstico de carditis fueron los de Kutsner y Mayer⁵⁰ modificados y fueron los siguientes:

- 1) La aparición de soplos significativos en pacientes conocidos poseedores de soplos o cambios apreciables en soplos preexistentes en ausencia de evidencias de endocarditis infecciosa en área mitral y/o aórtica.
- 2) Frote pericárdico acompañando soplos significativos.
- 3) Aumento de tamaño del corazón.
- 4) Insuficiencia cardíaca congestiva.

Por supuesto que los criterios antes mencionados tienen que estar sustentados por evidencias de infección estreptocócica previa o historia reciente de Fiebre Reumática.

Los criterios para el diagnóstico de valvulopatía reumática se basaron en la presencia de datos estetoacústicos y palpatorios de lesión valvular mitral y/o aórtica, acompañándose de cardiomegalia radiográfica y/o eléctrica sin evidencias de actividad reumática.

Usamos como indicadores de actividad reumática los siguientes:

- 1) Alteración en los reactivos de la fase aguda: aumento de la velocidad de sedimentación globular y una proteína C reactiva (positiva).
- 2) Persistencia de taquicardia, soplos significativos y/o frote pericárdico, cardiomegalia radiográfica y de insuficiencia cardíaca en ausencia de endocarditis infecciosa, a pesar de la terapia vigorosa anti-inflamatoria y anti-congestiva.

Todo primer ataque de carditis visto por nosotros fue considerado ataque índice, no siendo necesariamente éste el primer episodio de carditis en el niño.

Tabla No. 11
PREVALENCIA DE CARDIOPATIAS CONGENITAS POR EL METODO DE DEMANDA SATISFECHA.
HOSPITAL INFANTIL ROBERT REID CABRAL. SANTO DOMINGO
1980

PACIENTES CON FIEBRE REUMATICA SIN CARDIOPATIAS:

EDAD	MASCULINOS:		FEMENINOS:		TOTAL	
	CASOS	%	CASOS	%	CASOS	%
0- 6 Meses	—	—	—	—	—	—
7-11 Meses	—	—	—	—	—	—
1- 3 Años	—	—	—	—	—	—
4- 6 Años	1	0.0	7	0.2	8	0.3
7- 9 Años	17	0.6	14	0.5	31	1.1
10-12 Años	49	1.8	49	1.8	98	3.6
13-15 Años	47	1.7	68	2.5	115	4.3
16 y Más	50	1.8	74	2.7	124	4.6
TOTAL	164	6.1	212	7.9	376	14.0

Mendoza Estrada, J.; Peña Tizón, J.; Perdomo Giraldi, M.; Elías Hiart, W.; Defilló Ricart, M.; Taulé Mañón, J.
 Archivos Dominicanos de Cardiología 16:12, 1981-82.

Tabla No. 12
PREVALENCIA DE CARDIOPATIAS CONGENITAS POR EL METODO DE DEMANDA SATISFECHA.
HOSPITAL INFANTIL ROBERT REID CABRAL. SANTO DOMINGO
1980

PACIENTES CON CARDIOPATIA REUMATICA SEGUN EDAD Y SEXO:.

EDAD	MASCULINOS:		FEMENINOS:		TOTAL	
	CASOS	%	CASOS	%	CASOS	%
0- 6 Meses	—	—	—	—	—	—
7-11 Meses	—	—	—	—	—	—
1- 3 Años	—	—	—	—	—	—
4- 6 Años	9	0.3	14	0.5	23	0.8
7- 9 Años	25	0.9	29	1.0	54	2.0
10-12 Años	43	1.6	75	2.8	118	4.4
13-15 Años	63	2.3	67	2.5	130	4.8
16 y Más	45	1.6	65	2.4	110	4.1
TOTAL	185	6.9	250	9.3	435	16.2

* P < 0.001

Mendoza Estrada, J.; Peña Tizón, J.; Perdomo Giraldi, M.; Elías Hiart, W.; Defilló Ricart, M.; Taulé Mañón, J.
 Archivos Dominicanos de Cardiología 16:12, 1981-82.

Los seguidos lo fueron por un período de tiempo máximo de 12 años y mínimo de un mes. El número de visitas por año a la consulta está basado en la severidad de la afección cardíaca, viniendo desde dos veces por año hasta una o más por mes. Los datos de cada caso se basaron en las observaciones escritas de por lo menos dos examinadores. Una vez al año, por lo menos, estos niños se sometían a estudios radiográficos y electrocardiográficos.

Un 2.6% tenía 4 años o menos. Esta cifra, aunque no parece ser elevada, es significativa, puesto que un solo reporte de todos los revisados por nosotros,⁵¹⁻⁵²⁻⁵³⁻⁵⁴⁻⁵⁵⁻⁵⁶⁻⁵⁷⁻⁵⁸ Abdin y Eissa⁵¹ en su serie de 1,000 casos, encontraron un 2.6%; esto había sido ya señalado por Mateo y Ravelo en 1963, cuando encontraron en menores de 3 años, 6 casos para un 3.6%.⁴⁸

Nosotros en una revisión anterior de 4 años, en el Hospital Infantil de Santo Domingo,⁴⁹ habíamos encontrado que el 9.1% de los admitidos por fiebre reumática eran menores de 5 años, resultando parecido al de D'Arbela y colegas, 10%, en Kampala, Uganda.⁵³

Cifras similares han sido obtenidas en Nigeria, Pakistán⁵⁴ y otros países subdesarrollados,⁵⁹⁻⁶⁰ indicando una temprana exposición al estreptococo con desarrollo precoz de enfermedad post estreptocócica. Por supuesto, al igual que otras revisiones, el 93.2% estaba comprendido entre 5 y 14 años y sólo un 4.2% para los de 15 años o más.

La frecuencia de la carditis aguda en nuestra revisión sólo es superada por la de Perú, en un estudio que abarcó de 1966 a 1973, arrojando un 76.5%. Obsérvese que en Bolivia y Ecuador presenta una baja frecuencia por debajo del 40%.

En la carditis aguda los cambios auscultatorios eran indicativos de las siguientes afecciones valvulares: involucramiento aislado de una válvula en 353 casos, 45.0%, correspondiendo 4/5 de éstos a la mitral y 1/5 a la aórtica, es decir, que la afectación a la mitral aislada fue de 36.2%, predominando por mucho la presencia de un doble soplo. La aórtica fue de 8.9%.

Vale la pena mencionar que la doble lesión mitral auscultatoria en esta revisión de carditis aguda, supera la de Shefferman y colaboradores de Puerto Rico en 1965,⁵⁴ quienes encontraron un soplo sistólico apical en 97%, soplo diastólico apical en 25%, soplo diastólico aórtico en 9% y soplo sistólico aórtico en 4%. Involucramiento mitral incluyendo asociación con otras lesiones valvulares, ocurrió en 94.5%, cifra similar a la Feinstein en U.S.A., cuyo porcentaje variaba entre 81 a 97%⁶¹ y a Cumming en el Hospital de Niños de Winipeg, Canadá.⁶² Vega Vidal en una revisión de 103 casos de carditis, en el Hospital Universitario de San Juan, reportó un 100% para la mitral y un 33.2% para la aórtica.⁶³

Es mandatorio recalcar que en el grupo de 0 a 4 años, 15 de las 19 que presentaron una carditis aguda mostraron

datos indiscutibles de estenosis mitral significativa, dejando ver que no debía ser su primer ataque y conllevado a repercusiones hemodinámicas severas, obligando a una comisurotomía, a breve plazo, en menores de 10 años.

Esto ha sido también reportado en varios países subdesarrollados como Tailandia, India, Irán y Turquía.⁴⁹

En India, Cherian reporta que el 34% de las comisurotomías se efectúan en pacientes menores de 20 años.⁴⁹

La lesión aórtica aislada ocurrió en un 8.9% y combinada en un 55.8%. La aparición de un soplo sistólico aórtico significativo a menudo acompañando un doble soplo mitral, parece ser frecuente en la carditis nuestra; debe recalcar que en la revisión de autopsias de nuestro Hospital de 1965 a 1974, 6 casos, el 17.2% de las Cardiopatías Reumáticas, presentaban una Estenosis Aórtica, teniendo edades desde 6 a 14 años,⁶⁴ de manera que esta lesión ocurre con relativa frecuencia en nuestro medio, contrastando notablemente con las series extranjeras.

En un estudio clínico reciente de 101 casos de Insuficiencia Aórtica Reumática,⁶⁵ nos ha llamado grandemente la atención el hecho de que sólo 5 de ellas tuvieron Corea, todos antes de 1975; como manifestación de Fiebre Reumática, a pesar de que ésta ocurre en un 22.5%, asociándose a Carditis en un 78.8%, según nuestra revisión de 5 años de 1974.⁶⁶

La Insuficiencia Aórtica como lesión aislada en Carditis Aguda sólo ocurrió en 14 casos y la doble lesión de uno, de manera que prácticamente siempre se asocia a una lesión mitral.

La afectación tricúspide siempre se acompaña de participación mitral y/o aórtica ocurriendo en un 3.7%.

La Pericarditis fue detectada en 19.4% de las Carditis Agudas, presentando 17 de ellas evidencias indiscutibles de derrame pericárdico significativo, sin que ninguno de ellos manifestara serias repercusiones hemodinámicas características de taponamiento cardíaco.

Enfataremos primero en la alta incidencia de Pericarditis en esta revisión que triplica las cifras de varios autores, y entre ellos Massel, el estudio conjunto del Reino Unido y Estados Unidos y Shefferman, y en segundo lugar la rareza de derrame pericárdico cuantioso, como ha ocurrido en estos casos, en la revisión de la literatura.⁵⁴⁻⁵⁶⁻⁵⁷⁻⁶⁷⁻⁶⁸⁻⁶⁹

La Insuficiencia Cardíaca ocurrió en el 46.0% de las Carditis Agudas, seguidas regularmente. A pesar de que no podemos precisar si era o no el primer ataque, muy posiblemente no; no cabe duda de que este porcentaje es muy elevado y no hemos encontrado ninguno parecido en las series revisadas: Spagnoulo y Feinstein,⁷⁰ Markowitz,⁶⁷ Shefferman⁵⁴ y Vega Vidal,⁶³ entre otros. Esta Insuficiencia Cardíaca sería indicativa de una carditis severa en nuestro medio. Cabe destacar que en el grupo de 0 a 4 años, 9 de 18 cayeron en Insuficiencia Cardíaca.

Las manifestaciones asociadas, Criterios de Jones, a la Carditis Reumática Aguda, fueron en orden de frecuencia:

Artritis 30.8%, Corea 23.1%, Nódulos Subcutáneos 1.5% y Eritema Marginado 0.2%. Todas, cifras muy similares a las nuestras, de una revisión de Fiebre Reumática de 1970 a 1974.⁴⁹ Las manifestaciones articulares parecen presentarse en forma peculiar en nuestro medio. Así, por ejemplo, con poca frecuencia hemos visto la inflamación articular.

Puerto Rico, Venezuela y Chile reportan cifras de 80%, mientras que Paraguay sólo un 20%.

Recalamos que la poliartralgia fue un hallazgo frecuente en nuestra revisión, 48.1%; realmente vemos mucho más artralgia que artritis.

La Corea de Sydenham, antes diagnóstico de por sí de Fiebre Reumática, ya hoy día no lo es, pues el Lupus Eritematoso Diseminado, Hipoparatiroidismo Idiopático y tumores de ganglios basales,⁷¹ además de Ataxia Telangiectasia, enfermedad de Lyme, enfermedad de Lesch Nyhan, uso de fenotiacinas, uso de anticonceptivos orales e intoxicación por litio, pueden manifestarse clínicamente como una Corea de Sydenham. Es una forma de presentación frecuente en nuestro medio al igual que en Brasil, Ecuador y Puerto Rico.

Nos hemos grandemente impresionado por el alto número de afección cardiaca en estos casos, 78.8% en nuestra serie, superando las demás revisadas: Coombs 76%, 1924; Kaiser 58%, 1934; entre otras, tal como mencionásemos en un artículo anterior.⁶⁵

Esta carditis es usualmente benigna, no sólo cuatro casos cayeron en insuficiencia cardiaca, acompañándose uno de ellos de nódulos subcutáneos. En los últimos años hemos empezado a ver creciente número de coreas puras, los motivos de este cambio o variación los desconocemos.

Recalamos lo poco común de la artritis en esta revisión, hecho ya sostenido por nuestro grupo en la revisión de 1974,⁴⁹ lo que motivó que consideráramos la carditis, la artralgia y la fiebre las tres manifestaciones más frecuentes de Fiebre Reumática en nuestro medio; por supuesto, esto no incluye la Corea de Sydenham.

Valores tan insignificantes en la incidencia de Nódulos Subcutáneos y Eritema Marginado, obligan a considerar seria y críticamente su valor diagnóstico en nuestro medio, aunque no dejamos de reconocer que lo primero, desde el punto de vista anatomatológico, puede ser diagnóstico. Es por esto que siempre hemos creído, basados en la rareza en nuestro medio de algunos de los criterios mayores de Jones, que éstos no son aplicables en estas latitudes, opinión que es compartida por muchos de los que vivimos en áreas de países subdesarrollados o en vías de desarrollo; esto así lo expresamos en la VI Conferencia Panamericana sobre Estudio y Prevención de Fiebre Reumática, celebrada en Lima, Perú, en 1977.

Encontramos 56 casos, 7.1%, que satisfacían los criterios para actividad reumática crónica, es decir, persistencia de: taquicardia, frote pericárdico, soplos significativos, cardiomegalia e insuficiencia cardiaca con pruebas de labora-

torio alteradas: aumento de la sedimentación globular y proteína C reactiva, por un espacio mínimo de seis meses irrespectivamente del tratamiento empleado. La mortalidad en estos casos es de 26.7%, mucho mayor que la de la serie general que fue 16.7%. Este valor duplica el reportado por Irvington House en el 1962, citado por Markowitz,⁶⁷ de un 13%.

Un 34.9% tuvieron una o más recurrencias, considerándose entre los valores ya reportados en otras series.⁶¹ Como era de esperarse, los ataques recurrentes ocasionaron cada vez mayor daño cardiaco. Estas recurrencias influenciaron marcada y adversamente el pronóstico de la cardiopatía reumática y son el blanco hacia el cual, medidas profilácticas pueden ser más eficazmente dirigidas.⁵⁸⁻⁶¹

Es bien sabido que la agravación de cardiopatía reumática aumenta con el número de ataques previos.⁵⁸⁻⁶¹ La severidad de la cardiopatía reumática, en su evolución, es generalmente proporcional a la severidad de la carditis aguda.

Daño valvular permanente fue demostrado en 226 carditis reumática durante un seguimiento que abarcó hasta nueve años, lo que arroja un 42.9%.

A mayor intensidad de los soplos descubiertos en el ataque índice, menor es la probabilidad de desaparición. Esto es aplicable principalmente a la afectación mitral y no a la aórtica, cuya afectación regresa en mucho menor porcentaje que la mitral, 26.4% versus 48.9%; esto se aplica principalmente a la insuficiencia aórtica, ya que para la gran mayoría, la estenosis aórtica pura es casi nunca reumática.⁶⁷ La desaparición de evidencia de afectación valvular fluctuó desde meses a años.

Las complicaciones de la carditis reumática aguda y/o sus secuelas fueron dominadas por patologías pulmonares, fibrilación auricular y endocarditis infecciosa, las que ocurrieron en el 14.9, 4.0 y 2.8% respectivamente, teniendo una mortalidad significativa de 24, 53 y 41%, por lo que su aparición es indicativo de mal pronóstico. Dentro de las complicaciones pulmonares citaremos: Bronconeumonía, Neumonitis Reumática, Tromboembolismo Pulmonar, Edema Agudo de Pulmón, Neumotórax a tensión, Absceso Pulmonar, y por supuesto, aparición de Hipertensión Pulmonar.

Necesitamos destacar que la "Neumonitis Reumática" fue diagnosticada en 26 casos presentando una mortalidad similar a las otras complicaciones pulmonares. Lo mismo es cierto para la gran mayoría de las complicaciones que ocurrieron entre 5 y 14 años.

Los casos de fibrilación auricular, 32 casos, mayoría neta de hembras, ocurrió en 4.0% de las carditis agudas y/o sus secuelas, presentaron un índice cardiorácico medio de 0.77 (yendo de 0.57 a 0.92), lo que los clasificaba en el grupo de cardiomegalia muy marcada; todos presentaban

afectación de la válvula mitral, un gran porcentaje de la tricúspide y sólo 3 de la válvula aórtica, su mortalidad fue de 53%.

La endocarditis infecciosa ocurrió en un 2.8% de las carditis agudas y/o sus secuelas, siempre ocurrió en una lesión mitral preexistente, la que en 6 casos tenía además una lesión aórtica asociada. La lesión por mucho predominante fue la doble lesión mitral, tuvo una mortalidad de 41%.

Registramos 93 decesos que representan el 16.7% de la serie de 781.

Una lesión valvular mitral estuvo presente en todos menos uno, siendo por mucho la doble lesión la más frecuente. Una lesión aórtica asociada se encontró en 29.9%, predominando la doble lesión y la insuficiencia. Una lesión tricúspide asociada fue registrada en 21.5%.

El mayor número de decesos, como era de esperarse, estaba comprendido entre 10 y 14 años.

El deceso se correlacionó directamente con la o las lesiones valvulares existentes, las que fueron consideradas como muy significativas clínicamente con serias repercusiones hemodinámicas correlacionando a la hipertensión pulmonar y/o insuficiencia cardíaca intratable. Cabe destacar que las insuficiencias aórticas o doble lesión aórtica aguda, murieron en insuficiencia cardíaca aguda generalmente en edema agudo de pulmón.

Merece ser enfatizado que muchos de estos decesos ocurrieron esperando ser intervenidos quirúrgicamente y otros llegaron a nuestras manos después de haber pasado las posibilidades de cirugía cardíaca, es decir, en la etapa terminal de una cardiopatía reumática sumamente severa.

BIBLIOGRAFIA

- (1) Friedman, W.F.: Congenital Heart Disease in Infancy and Childhood. Heart Disease. A Textbook of Cardiovascular Medicine. Braunwald. W.B. Saunders Company, Philadelphia-London-Toronto, 1980.
- (2) Mitchell, S.C.; Korones, S.B., and Berendes, H.W.: Congenital Heart Disease in 56,109 Births. Incidence and Natural History. *Circulation* 43:323, 1971.
- (3) Roberts, W.C.: Anatomically Isolated Aortic Valvular Disease: The Case Against its Being of Rheumatic Etiology. *Am. J. Cardiol.* 49:151, 1970.
- (4) Popp, R.L.; Brown, O.R.; Silverman, J.S., and Harrison, D.C.: Echocardiographic Abnormalities in Mitral Valve Prolapse Syndrome. *Circulation* 49:428, 1974.
- (5) Mendoza Estrada, J.; Peña Tizón, J.; Perdomo Giraldo, M.; Elías Hiart, W.; Defilló Ricart, M., y Taulé Mañón, J.: Cardiopatías Congénitas en el Hospital de Niños de Santo Domingo. Estudio de un año, enero 1980-1981. *Arch. Dom. Card.* 16:12, 1982.
- (6) Young, M.: The Fetal and Neonatal Circulation, in W.F. Hamilton and P. Dow (eds.), "Handbook of Physiology", sec. 2, "Circulation", Vol. 2, American Physiological Society, Washington, D.C., 1963, p. 1619.
- (7) Moss, A.J.; Adams, F.H., and Emmanouilides, G.C.: "Heart Disease in Infants, Children and Adolescents", 2d. ed., The Williams & Wilkins Company, Baltimore, 1977.
- (8) Nadas, A.S., and Fyler, D.C.: "Pediatric Cardiology", 3d ed., W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1972.
- (9) Fyler, D.C.: Report of the New England Regional Infant Cardiac Program, *Pediatrics*, 65 (suppl.): 375, 1980.
- (10) Jape Taylor, W.: Genetics and the Cardiovascular System. The Heart J. Willis Hurst, McGraw Hill Book Company, New York, St. Louis, San Francisco, 1982.
- (11) Rudolph, A.M., and Heymann, M.A.: New Neonatal Circulation and Pathophysiology of Shunts, in H.J. Levine (ed.), "Clinical Cardiovascular Physiology", Grune & Stratton, Inc., New York, 1976, p. 597.
- (12) Jaffee, O.C. (ed.): "Cardiac Development with Special Reference to Congenital Heart Disease" (Proceedings, International Symposium), University of Dayton Press, Dayton, Ohio, 1968.
- (13) De la Cruz, M.V.; Muñoz-Castellanos, L., and Nadal-Ginard, S.: Extrinsic Factors in the Genesis of Congenital Heart Disease. *Brit. Heart J.* 33:203, 1971.
- (14) Wilson, J.G., and Warkeny, J.: Teratology: Principles and Techniques. Chicago, University of Chicago Press, 1965.
- (15) Ruttenberg, H.D.: Concerning the Etiology of Congenital Cardiac Disease. *Am. Heart J.* 84:437, 1972.
- (16) Ouelette, E.M.; Rossett, H.L.; Rossman, M.P., and Wiener, L.: Adverse Effects on Offspring of Maternal Alcohol Abuse during Pregnancy. *New Eng. J. Med.* 297:528, 1977.
- (17) Talner, N.S.: Heart Failure. In Moss, A.J.; Adams, F.H., and Emmanouilides, G.C. (eds.): Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. 2nd. ed. Baltimore, Williams and Wilkins, 1977, p. 660.
- (18) Lees, M.H., and Sunderland, C.D.: Heart Disease in the Newborn In Moss, A.J.; Adams, F.H., and Emmanouilides, G.C. (eds.), Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. 2nd ed. Baltimore, Williams and Wilkins, 1977, p. 619.
- (19) Goldring, D.; Hernandez, A., and Hartmann, A.F.: The Critically ill Child. Care of the Infant in Cardiac Failure. *Pediatrics* 47:1056, 1971.
- (20) Keith, J.D.: Congestive Heart Failure, in J.D. Keith, R.D. Rowe, and P. Vlad (eds.), "Heart Disease in Infancy and Childhood", 3d ed., The Macmillan Company, New York, 1978.
- (21) Talner, N.S.: Heart Failure, in A.J. Moss, F.H. Adams, and G.C. Emmanouilides (eds.), "Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents", 2d. eds., The Williams & Wilkins Company, Baltimore, 1977 ((60 references) (This article is a review of the literature and contains additional references to the literature)).
- (22) Plauth, W.H.; Nugent, E.W.; Schlant, R.C.; Edwards, J.E.; Williams, W.H., and Kirklin, J.W.: The Heart, J. Willis Hurst, McGraw-Hill Book Company, New York-St. Louis-San Francisco, 1982.
- (23) Sahn, D.J., and Friedman, W.F.: Difficulties in Distinguishing Cardiac from Pulmonary Disease in the Neonate. *Pediat. Clin. N. Am.* 20:293, 1973.
- (24) Friedman, W.F.: The Intrinsic Physiologic Properties of the Developing Heart. *Progr. Cardiovasc. Clin. Dis.* 15:87, 1972.

- (25) Shannon, D.C.; Lusser, M.; Goldblatt, A., and Bunnell, J.B.: The Cyanotic Infant-Heart Disease or Lung Disease, *N. Engl. J. Med.*, 287:951, 1972.
- (26) Houston, A.B.; Gregory, N.L., and Coleman, E.N.: Two-Dimensional Sector Scanner Echocardiography in Cyanotic Congenital Heart Disease, *Br. Heart J.*, 39:1076, 1977.
- (27) Rosenthal, A.; Nathan, D.G.; Marty, A.T.; Button, L.N.; Mietinen, O.S., and Nadas, A.S.: Acute Hemodynamic Effects of Red Cell Volume Reduction, Polycythemia of Cyanotic Congenital Heart Disease. *Circulation* 42:297, 1970.
- (28) Voigt, G.C., and Wright, J.R.: Cyanotic Congenital Heart Disease and Sudden Death. *Am. Heart J.* 87:773, 1974.
- (29) Fischbein, C.A.; Rosenthal, A.; Fischer, E.G.; Nadas, A.S., and Welch, K.: Risk Factors for Brain Abscess in Patients with Congenital Heart Disease. *Am. J. Cardiol.* 34:97, 1974.
- (30) Shaker, R.M., and Deuchard, D.C.: Hematogenous Brain Abscess in Cyanotic Congenital Heart Disease. *Am. J. Med.* 52:349, 1972.
- (31) Keith, J.D.; Rowe, R.D., and Vlad, P.: "Heart Disease in Infancy and Childhood", 3d. ed., The Macmillan Company, New York, 1978.
- (32) Cottrill, C.M., and Kaplan, S.: Cerebral Vascular Accidents in Cyanotic Congenital Heart Disease. *Am. J. Dis. Child.*, 125:484, 1973.
- (33) Phornphutkul, C.; Rosenthal, A.; Nadas, A.S., and Berenberg, W.: Cerebrovascular Accidents in Infants and Children with Cyanotic Congenital Heart Disease. *Am. J. Cardiol.* 32:329, 1973.
- (34) Wedemeyer, A.L.; Edson, J.R., and Krivit, W.: Coagulation in Cyanotic Congenital Heart Disease. *Am. J. Dis. Child.*, 124:656, 1972.
- (35) Henriksson, P.; Varendh, G., and Lundstrom, N.: Hemostatic Defects in Cyanotic Congenital Heart Disease. *Br. Heart J.*, 41:23, 1979.
- (36) Gross, S.; Keefer, V., and Liebman, J.: The Platelets in Cyanotic Congenital Heart Disease. *Pediatrics*, 42:651, 1968.
- (37) Waldman, J.D.; Czapek, E.E.; Paul, M.H.; Schwartz, A.D.; Levin, D.L., and Schindler, S.: Shortened Platelet Survival in Cyanotic Heart Disease, *J. Pediatr.*, 87:77, 1975.
- (38) Somerville, J.: Gout in Cyanotic Congenital Heart Disease, *Br. Heart J.*, 23:31, 1961.
- (39) Guntherouth, W.G.; Morgan, Bc., and Mullens, G.L.: Physiologic Studies of Paroxysmal Hyperpnea in Cyanotic Congenital Heart Disease. *Circulation* 31:1965.
- (40) Bonchek, L.I.; Starr, A.; Sunderland, C.O., and Menashe, V.D.: Natural History of Tetralogy of Fallot in Infancy. *Circulation* 48:392, 1973.
- (41) Haroutunian, L.M., and Neill, C.A.: Pulmonary Complications of Congenital Heart Disease: Hemoptysis. *Am. Heart J.* 84:540, 1972.
- (42) Corrin, C.: Paradoxical Embolism. *Brit. Heart J.* 26:549, 1964.
- (43) Talner, N.S.: Congestive Heart Failure in the Infants. *Pediat. Clin. N. Am.* 18:1011, 1971.
- (44) Rosenthal, A., and Castañeda, A.R.: Growth and Development after Cardiovascular Surgery in Infants and Children. In Rosenthal, A., Sonnenblick, E.H., and Lesch, M. (eds.): Post-operative Congenital Heart Disease. New York, Grune and Stratton, 1975, p. 119.
- (45) Vogel, J.H.K.: Pulmonary Hypertension. In Moss, A.J.; Adams, F.H., and Emmanouilides, G.C. (eds.): Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. 2nd ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1977, p. 629.
- (46) Levin, D.L.; Rudolph, A.M., and Phibbs, R.H.: Morphological Development of the Pulmonary Vascular Bed in the Fetal Lamb. *Circulation* 53:144, 1976.
- (47) Lambert, E.C.; Menon, V.A.; Wagner, H.R., and Vlad, P.: Sudden Unexpected Death from Cardiovascular Disease in Children. *Am. J. Cardiol.* 34:89, 1974.
- (48) Mateo Martínez, H., y Ravelo Marchena, M.: Estudios sobre la Fiebre Reumática en Niños Dominicanos. *Arch. Dom. Ped.* 1:112, 1965.
- (49) Defilló Ricart, M.; Gallardo Riavas, R.; Camilo, J., y Hernández de Peña, J.: Fiebre Reumática en el Hospital de Niños de Santo Domingo. *Arch. Dom. Ped.* 12:24, 1976.
- (50) Kuttner, A.F.; Mayer, F.E.: Carditis during Second Attacks of Rheumatic Fever. *N. Engl. J. Med.* 268:1259, 1963.
- (51) Abdin, Z.H.; Elissa, A.: Rheumatic Fever and Rheumatic Heart Disease in Children below the age of five years in the tropics. *Ann. Rheum. Dis.* 24:389, 1965.
- (52) Rosehtnal, A.; Czonicser, G., and Massell, B.: Rheumatic Fever under three years of age. A report of then cases. *Pediatrics* 41:612, 1968.
- (53) D'Arbela, P.G., Patel, A.K., and Dommers, K.: Juvenile Rheumatic Fever and Rheumatic Heart Disease at Mulago Hospital, Kampala, Uganda: Some Aspects of the Pattern of The Disease. *E. Afr. Med. J.* 51:710, 1976.
- (54) Shefferman, M.M.; Goodman, J.S.; Ultan, L.B.; Valdés, J.: Acute Rheumatic Fever in Puerto Rico. *Amer. J. Dis. Child.* 110:239, 1965.
- (55) Morgan, B.C.: Acute Rheumatic Fever. *The Pediat. Clin. N. Am.* Vol. 25, No. 4, Nov. 1978.
- (56) Massell, B.F.; Fyler, D.C., Roy, S.B.: The Clinical Picture of Rheumatic Fever. *Am. J. Cardiol.* 1:436, 1958.
- (57) U.K. and U.S. Joint report of Rheumatic Heart Disease: The Natural History of Rheumatic Fever Heart Disease, ten years report of a cooperative clinical of ACTH, Cortisone and Aspirin. *Circulation*, 32:457, 1965.
- (58) Di Sciascio, G., and Taranta, A.: Rheumatic Fever in Children. *Am. Heart J.* 99:635, 1980.
- (59) Stanfiel, J.P., and Bracken, P.M.: ASO Titers in the Childhood Population in Rural and Semi-rural Uganda. *E. Afr. Med. J.* 50:153, 1973.
- (60) Ayuthya, P.S.N., Ratanabangkoon, K., and Pongpanich, B.: Juvenile Rheumatic Fever and Rheumatic Heart Disease at Rhamathibodi Hospital, Thailand, Southeast Asian J. Trop. Med. Public Health. 7:77, 1976.
- (61) Feinstein, A.R.; Wood, H.F.; Spagnoulo, M.; Taranta, A., et als.: Rheumatic Fever in Children and Adolescents. *Ann. Int. Med.* 60:87, Suppl. 5, 1964.

- (62) Cumming, G.R.: Acute Rheumatic Fever. *Canadian Medical Association Journal*, 111:818, 1974.
- (63) Vega Vidal, M.: Comunicación personal.
- (64) Defilló Ricart, M.; Díaz Molina, H.F.; Méndez Puello, J.J.; López Mateo, M., y Ravelo Marchena, M.: Estenosis Aórtica Reumática en Niños Dominicanos. Reporte de seis casos. Trabajo de grado UNPHU, 1976.
- (66) Defilló Ricart, M.; Bello, J., y Ricart, D.: Estudio Clínico de 101 casos de Insuficiencia Aórtica Reumática. *Arch. Dom. Cardiología* 16:5, 1982.
- (66) Defilló Ricart, M., y Gallardo, R.: Corea de Sydenham. Revisión en el Hospital Infantil R. Reid Cabral, de Santo Domingo. Estudio de 5 años (1970-1974). *Arch. Dom. Card.* 11:97, 1976.
- (67) Markowitz, M., and Gordis, L.: Rheumatic Fever. Major Problems in Clinical Pediatrics, vol. 11:1-245. W.B. Saunders, Philadelphia. 1972.
- (68) Massell, B.F.: The Diagnosis and Treatment of Rheumatic Fever and Rheumatic Carditis. From the House of the Good Samaritan, Children's Medical Center and the Department of Pediatrics, Harvard Medical School, Boston, J. Maine. *Med. Assoc.* 53:88, 1962.
- (69) U.K. and U.S. Joint Report on Rheumatic Heart Disease: The Evolution of Rheumatic Heart Disease in Children Five-year Report of a Cooperative Clinical Trial of ACTH, Cortisone and Aspirin *Circulation*, 22:503, 1960..
- (70) Spagnoulo, M., and Feinstein, A.R.: Congestive Heart Failure and Rheumatic Activity in Young Patients with Rheumatic Heart Disease. *Pediatrics* 33:653, 1964.
- (71) Stollerman, G.H.: Rheumatic Fever and Streptococcal Infection, *Clinical Cardiology Monographs*. First edition, Grune & Stratton, New York, 1975.