

## Soplo continuo: un signo de inestimable valor

Dr. Hiram Tápanes Daumy<sup>a</sup>✉, Dra. Maylín Peña Fernández<sup>b</sup> y Dr. Andrés Savío Benavides<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Cardiocentro Pediátrico "William Soler". La Habana, Cuba.

<sup>b</sup> Hospital Militar "Carlos J. Finlay". La Habana, Cuba.

*Full English text of this article is also available*

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido: 3 de diciembre de 2012

Aceptado: 21 de febrero de 2013

### Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses

### Abreviaturas

**PCA:** Persistencia del conducto arterioso

**VAP:** Ventana aortopulmonar

### Versiones On-Line:

Español - Inglés

✉ H Tápanes Daumy  
Cardiocentro Pediátrico William Soler  
Ave 43 N° 1418. Esquina Calle 18.  
CP 11900. La Habana, Cuba  
Correo electrónico:  
[hiramtapanes@infomed.sld.cu](mailto:hiramtapanes@infomed.sld.cu)

### RESUMEN

Con el objetivo de precisar los elementos fisiopatológicos, semiológicos y causales de un soplo continuo se realiza esta revisión bibliográfica, donde se describen los elementos clínicos fundamentales de las diferentes enfermedades capaces de provocar estos soplos, así como los criterios para su abordaje clínico, hemodinámico o quirúrgico. Se enfatiza en los elementos semiológicos de un soplo continuo, que complementados con el electrocardiograma y el telecardiograma nos permiten acercarnos con alta precisión al diagnóstico de certeza, lo que demuestra que este constituye un signo de inestimable valor para el cardiopediatra.

**Palabras clave:** Soplo, Cardiopatía congénita, Cardiología, Pediatría

### *Continuous heart murmur: a sign of inestimable value*

### ABSTRACT

This literature review is conducted to clarify the pathophysiological, semiological and causal elements of a continuous murmur, and describes the fundamental clinical elements of the different diseases that can cause these murmurs, and the criteria for its clinical, hemodynamic or surgical approaches. The semiological elements of a continuous murmur are emphasized, which complemented with electrocardiogram and telecardiogram allow us to reach a definite diagnosis with high accuracy, demonstrating that this is a sign of inestimable value to pediatric cardiologists.

**Palabras clave:** Heart murmur, Congenital heart disease, Cardiology, Pediatrics

### INTRODUCCIÓN

Los soplos cardíacos son comúnmente detectados durante el examen físico rutinario en la población pediátrica, y constituyen el signo más prevalente de la cardiopediatría<sup>1-3</sup>. Por ello, constituye la principal causa de referencia al cardiólogo pediatra en el Hospital Infantil de Boston<sup>4</sup>.

La circulación sanguínea a través del sistema cardiovascular es silenciosa porque la corriente es laminar en forma de columnas sanguíneas. Los soplos cardíacos son el resultado de turbulencia en la corriente que circula a gran velo-

cidad dentro o fuera del corazón, lo que origina vibraciones audibles al alcanzar frecuencias entre 20 y 20 mil hertzios<sup>5,6</sup>.

Tres factores fundamentales determinan la producción de turbulencias (soplos), ellos son:

1. Aumento de corriente a través de válvulas normales o anormales en sentido anterógrado (dirección normal).
2. Corriente hacia delante a través de una válvula estenosada, irregular o hacia un vaso dilatado (dirección normal).
3. Corriente hacia atrás a través de una válvula insuficiente o un defecto congénito<sup>5</sup>.

De manera general y atendiendo al momento del ciclo cardíaco en que aparecen los soplos, estos se pueden clasificar en:

- Soplos sistólicos: Se subdividen en mesosistólicos-eyectivos (focos aórtico y pulmonar), y los regurgitantes que se auscultan a nivel de las válvulas auriculoventriculares mitral y tricuspídea, también pertenecen a este subgrupo aquellos relacionados con los defectos de septación interventricular.
- Soplos diastólicos: Se subdividen en regurgitantes presentes en cuadros de insuficiencia valvular aórtica y pulmonar; y aquellos que se relacionan con el llenado ventricular rápido (mesodiastólico) y el llenado presistólico auricular.
- Soplos continuos: aquellos que se auscultan en ambas fases del ciclo cardíaco y cuyo origen está representado por una larga lista multicausal.

En esta clasificación general de los soplos cardíacos algunos autores incluyen:

- Soplos sisto-diastólicos: Igualmente pueden auscultarse en ambas fases del ciclo cardíaco pero se define el segundo ruido cardíaco entre ellas; mientras que en los continuos se enmascara el segundo ruido por el soplo. El origen de los soplos sisto-diastólicos se deriva de la superposición de enfermedades, como la comunicación interventricular con insuficiencia aórtica, la doble lesión aórtica o pulmonar, el tronco común con insuficiencia valvular, entre otras<sup>7</sup>.
- Soplos inocentes: Tienen una frecuencia de 60 a 85 % en niños entre tres y seis años de edad, y se caracterizan por su corta duración, aparición en fase sistólica, baja intensidad, escasa irradiación, cambio de intensidad con la posición y acentuación con

cambios circulatorios hiperdinámicos. En estos casos el telecardiograma y el electrocardiograma son normales. Entre sus causas más frecuentes se encuentran el soplo pulmonar de Fogel, el soplo aórtico inocente, el soplo vibratorio de Still y el soplo tardío de Evans<sup>8-11</sup>.

Otros autores incluyen estos soplos funcionales o inocentes dentro del grupo de los sistólicos, al tener en cuenta que ciertamente todos estos ocupan la fase sistólica del ciclo cardíaco.

Con el objetivo de precisar los aspectos fisiopatológicos, semiológicos y causales de un soplo continuo se realiza esta revisión bibliográfica, donde se describen los elementos clínicos fundamentales de las diferentes enfermedades capaces de provocar soplos continuos, así como los criterios para su abordaje clínico, hemodinámico o quirúrgico.

#### **CAUSAS DE SOPLO CONTINUO**

Se consideran soplos continuos aquellos que persisten y se escuchan en sístole y diástole, y son causados por el paso continuo de la sangre desde una zona de alta a otra de baja presión, manteniéndose un gradiente de presión a lo largo de todo el ciclo cardíaco<sup>8</sup>.

En la fisiopatología del soplo continuo es fundamental el fenómeno hemodinámico responsable de mantener un gradiente de presión entre los vasos, capaz de mantener un flujo turbulento que abarca la sístole y un segmento de la diástole cardíaca, y enmascara el segundo ruido cardíaco.

Algunos autores clasifican el soplo continuo según las estructuras involucradas en el cortocircuito y los dividen en: arterio-arteriales, arterio-venosos y veno-venosos<sup>12</sup>.

La descripción semiológica clásica de un soplo continuo fue realizada por Gibson en 1900 con relación al soplo presente en la persistencia del conducto arterioso (PCA), al referirse a este como un soplo “en maquinaria”. Sin embargo, las enfermedades que conforman la lista causal del soplo continuo son múltiples, todas de especial relevancia para el cardiopediatra.

De manera general, las causas de soplo continuo son:

1. PCA.
2. Ventana aortopulmonar (VAP).
3. Aneurisma del seno de Valsalva roto.
4. Fístula de Blalock – Taussig clásica o modificada.

5. Fístulas arteriovenosas coronarias.
6. Tronco arterioso.
7. Zumbido venoso.
8. Soplo mamario de la gestación.

Todas las causas de soplo continuo a excepción del soplo mamario de la gestación, aparecen en la edad pediátrica, y se relacionan con malformaciones congénitas o procedimientos paliativos relacionados con estas.

### **Persistencia del conducto arterioso**

Como su nombre indica se produce por la persistencia posnatal del conducto arterioso, que es una estructura embriológica que se origina de la porción distal del sexto arco aórtico izquierdo y conecta el tronco de la arteria pulmonar, cercano a la rama arterial pulmonar izquierda, con la aorta descendente torácica, luego del nacimiento de la arteria subclavia izquierda. La existencia del conducto arterioso es esencial para la vida intrauterina, ya que a través de él pasa el 60 % del gasto cardíaco.

La primera descripción exacta del conducto arterioso fue realizada por James Gibson en el año 1900; sin embargo, William Harvey ya había realizado excelentes descripciones anatómicas en el siglo XVI<sup>7,12</sup>.

La PCA por su tamaño y repercusión hemodinámica se clasifica en:

- Grande: cuando mide por ambos extremos, aórtico y pulmonar, más de seis milímetros.
- Moderada: cuando mide por ambos extremos, aórtico y pulmonar, entre tres y seis milímetros.
- Pequeña: cuando mide menos de tres milímetros por ambos extremos.

Según la morfología angiográfica del conducto, Krishenko<sup>7</sup> (1989) las clasificó en:

- Tipo A: cilíndrico, achatado, semicerrado hacia el extremo pulmonar.
- Tipo B: cilíndrico, achatado, semicerrado hacia el extremo aórtico.
- Tipo C: cilíndrico, recto sin escotaduras.
- Tipo D: cilíndrico, con doble escotadura pulmonar y aórtica.
- Tipo E: largo con escotadura cercana a la pulmonar.

Su clínica es florida a partir del tercer mes de vida, en que caen las presiones pulmonares, y se caracteriza fundamentalmente por polipnea, cuadros bronco-catarrales a repetición, pulsos arteriales saltones tipo

celer, soplo continuo en I-II espacio intercostal izquierdo, retumbo y ritmo de galope izquierdo.

El seguimiento del soplo continuo en esta enfermedad es sumamente importante para el cardiopediatra ya que su ausencia, o el mantenimiento solo del componente diastólico, unido a un componente pulmonar del segundo ruido hiperfonético debe hacer sospechar la presencia de hipertensión arterial pulmonar que en circunstancias extremas lleva al Síndrome de Eisenmenger, lo que determina la imposibilidad de la corrección definitiva del defecto.

El diagnóstico se complementa con el electrocardiograma que puede variar en un espectro que va desde la normalidad en la PCA pequeña hasta el crecimiento biventricular en la de gran repercusión hemodinámica. Cuando se desarrolla el síndrome de Eisenmenger aparecen los signos de hipertrofia ventricular derecha con eje del QRS a la derecha, R altas en V<sub>1</sub> y V<sub>2</sub> y signos de Sokoloff-Lyon derechos (R de V<sub>1</sub>-V<sub>2</sub> + S de V<sub>5</sub>-V<sub>6</sub> mayor de 11 milímetros).

En el telecardiograma se observan signos de crecimiento ventricular izquierdo, con un tronco arterial pulmonar abombado y flujo pulmonar aumentado, aunque en la PCA pequeña el telecardiograma puede aproximarse a la normalidad. En el Síndrome de Eisenmenger se asocia la oligohemia pulmonar con el crecimiento ventricular derecho. El ecocardiograma confirma el diagnóstico.

El tratamiento médico se centra en el control de la insuficiencia cardíaca con diuréticos, antialdosterónicos, digoxina, inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina o inhibidores de los receptores de la angiotensina 2.

Su tratamiento definitivo, en dependencia de los protocolos que emplean las diversas instituciones, puede ser por cateterismo (intervencionismo percutáneo) o por cirugía, que por lo general es sencilla y exenta de morbilidad y mortalidad, salvo raras excepciones<sup>7-13</sup>.

### **Ventana aortopulmonar**

Es una comunicación directa entre la aorta ascendente y el tronco de la arteria pulmonar, resultante de una falta parcial en el desarrollo del complejo septal aórtico-pulmonar, estructura que en su origen embriológico divide los grandes vasos<sup>14,15</sup>.

Se pudiera plantear entonces que la VAP es un defecto que ocupa una posición intermedia entre la normalidad y el tronco arterioso (déficit total en la forma-

ción del complejo septal aórtico-pulmonar), del cual se diferencia porque en la VAP hay dos válvulas sigmoideas: la aórtica y la pulmonar, mientras que en el tronco arterioso solo hay una válvula sigmoidea o troncal y un único vaso que sale del corazón, del cual, en dependencia de la variedad anatómica, nacen en diferente posición las ramas pulmonares y los troncos supra-aórticos.

Según Srivastava<sup>16</sup>, esta cardiopatía congénita fue descrita por primera vez por Elliotson en 1830 en una pieza anatómica, mientras Cooley realizó la primera cirugía correctiva exitosa en 1957.

La VAP es una malformación realmente rara con una incidencia estimada del 0,2 al 0,6 % de todas las cardiopatías congénitas<sup>17</sup>. Existen diversas clasificaciones y la más aceptada es la de Mori *et al.*<sup>18</sup>, que las divide en:

- Tipo I o proximal: el defecto es circular en una zona equidistante entre el plano valvular sigmoideo y la bifurcación de las ramas pulmonares. Constituye el 70 % de los casos.
- Tipo II o distal: tiene forma de espiral y afecta al tronco y al origen de la arteria pulmonar derecha. Constituye el 25 % de los casos.
- Tipo III: Defecto completo del septo aortopulmonar. Representa el 5 % restante.

Sus síntomas aparecen alrededor del mes de vida y se caracteriza por disnea, que aparece con las tomas de alimento, sudoración, retraso del crecimiento y dificultad respiratoria.

En el examen físico predomina la taquicardia y la taquipnea. Los signos encontrados a la auscultación son muy similares a los del PCA con soplo continuo, retumbo mitral y ritmo de galope izquierdo; pero a diferencia del PCA existen los signos precoces de hipertensión pulmonar irreversible. Esta situación obliga a la corrección quirúrgica antes de los 6 meses de edad<sup>15,19</sup>, aunque se han publicado cierres, en circunstancias muy concretas, mediante cateterismo intervencionista<sup>14,20</sup>.

### **Aneurisma del seno de Valsalva roto**

Los senos de Valsalva son dilataciones de la pared aórtica localizadas entre el anillo valvular aórtico y la unión sinotubular. Su localización está en relación con las arterias coronarias, por lo que se designan como seno coronario derecho, izquierdo y no coronario<sup>21-23</sup>. Se denomina aneurisma del seno de Valsalva a la dila-

tación de uno de ellos con pérdida de la continuidad entre la capa media de la pared aórtica y el anillo valvular<sup>21,23,24</sup>.

La incidencia de esta cardiopatía se estima entre 0,15 y 1,5 %. Algunos autores plantean que existe una variabilidad étnica en la presentación de este tipo de afección, de ahí que se conozca que es cinco veces más frecuente en países asiáticos que en occidentales, además se presenta con una relación hombre-mujer de 4:1<sup>25</sup>.

La causa del aneurisma puede ser congénita o adquirida, a su vez las formas adquiridas, pueden ser traumáticas, infecciosas (fundamentalmente por aortitis sífilítica) o por enfermedades degenerativas<sup>22,23</sup>. Resulta mucho más frecuente la ruptura aneurismática del seno derecho (65 a 86 % de los casos), seguido por la del no coronario (entre un 10 y 30 %) y por último, la ruptura del seno izquierdo entre el 2 y 5 % de los casos.

La rotura de estos aneurismas hacia las cavidades cardíacas se produce aproximadamente en el siguiente orden de frecuencia: ventrículo derecho (60 %), aurícula derecha (29 %), aurícula izquierda (6 %) y ventrículo izquierdo (4 %).

Las roturas extracardíacas a pericardio o pleura son sumamente raras, pero fatales, debidas casi siempre a aneurismas de origen adquirido<sup>21,22,24-26</sup>.

La fisiopatología de esta afección dependerá fundamentalmente del volumen circulante a través de la comunicación, de la rapidez con que esta se instaure, de la cámara cardíaca con la que se establezca el intercambio y de la funcionalidad de dicha cámara. Por lo que se puede presentar una variada gama de síntomas y signos: tos, fatiga, dolor torácico, disnea, arritmias, compresión de arterias coronarias con signos de isquemia, con el soplo continuo siempre presente. No obstante, cuando la perforación es gradual esta se puede tolerar aceptablemente en el 25 % de los casos<sup>22,26</sup>.

La única clasificación formal para el aneurisma del seno de Valsalva roto la formularon Sakakibara y Konno en 1962 (Tabla 1), al tener en cuenta el seno coronario afectado y la zona hacia la que protruye o se rompe, se identifican cuatro tipos<sup>21-23,27,28</sup>.

Cerca del 20 % de los aneurismas congénitos del seno de Valsalva no se perforan y se descubren en la necropsia o en la cirugía de una comunicación interventricular coexistente. Cuando un aneurisma de Valsalva roto o íntegro penetra en la base del tabique

interventricular se puede provocar un bloqueo cardíaco completo que puede ocasionar síncope o muerte<sup>29</sup>.

**Tabla 1.** Clasificación de Sakakibara y Konno de los aneurismas del seno de Valsalva<sup>27,28</sup>.

Tipo	Conexión
I	SV derecho con el tracto de salida del ventrículo derecho debajo de la válvula pulmonar
II	SV derecho con el ventrículo derecho en la cresta supraventricular
IIIa	SV derecho con la aurícula derecha
IIIv	Zona posterior del SV derecho con el ventrículo derecho
IIIa+v	SV derecho con la aurícula y el ventrículo derechos
IV	SV no coronario con aurícula derecha

SV= seno de Valsalva

Este trastorno se vincula frecuentemente a otros defectos congénitos, principalmente con la comunicación interventricular, más frecuentemente en la tipo I o supracrestal<sup>30</sup>, además puede asociarse a insuficiencia aórtica (41,9 %), estenosis pulmonar (9,7 %) o aórtica (6,5 %), coartación aórtica (6,5 %), PCA (3,2 %) e insuficiencia tricuspídea (3,2%)<sup>30,31</sup>.

La mayoría de los enfermos sin ruptura permanecen asintomáticos. Cuando la ruptura se produce, habitualmente entre la segunda y tercera décadas de la vida, el cuadro clínico suele ser de dolor torácico agudo o datos de insuficiencia cardíaca. Si la magnitud del cortocircuito no es importante, el enfermo puede estabilizarse por algunos días; sin embargo, desarrollan insuficiencia aórtica progresiva y la sobrevida de estos enfermos sin cirugía es limitada, con un promedio de 3,9 años<sup>32</sup>.

El electrocardiograma puede variar entre la normalidad y la presencia de eje del QRS a la derecha y R alta en V<sub>1</sub>, con el correspondiente infradesnivel del ST y T por sobrecarga volumétrica del ventrículo derecho; son mucho más raros los signos de isquemia miocárdica. En el telecardiograma puede haber leve cardiomegalia por hipertrofia y dilatación de cavidades derechas e hiperflujo pulmonar, con el tronco de la arteria pulmonar abombado, todo ello dependerá del grado de repercusión hemodinámico de la cardiopatía<sup>30-32</sup>.

La ecocardiografía tiene una certeza diagnóstica

entre un 75 y 90 % tanto en aneurismas íntegros, como en rotos. Con este método podemos discriminar el tamaño, seno de origen, sitio de terminación o drenaje, gravedad, mecanismo de la insuficiencia valvular, anomalías cardíacas o vasculares asociadas, que son datos muy importantes para la cirugía<sup>21,26,27</sup>. El estudio angiográfico, considerado el examen de referencia, rara vez es necesario para el diagnóstico. La tomografía y la resonancia magnética ofrecen una alta sensibilidad y especificidad, pero igualmente se utilizan poco para el diagnóstico de este tipo de afección<sup>21,26,27,33-36</sup>.

Debido a la evolución de la enfermedad todos los pacientes deben ser tratados quirúrgicamente<sup>29,33</sup>. La primera intervención de este tipo se efectuó en 1955, bajo hipotermia profunda sin derivación cardiopulmonar<sup>23</sup>. El tratamiento quirúrgico del aneurisma del seno de Valsalva es seguro, con una mortalidad de alrededor de un 1 %<sup>21,27</sup>. Algunos autores plantean que la mortalidad perioperatoria aumenta de 4 a 5 veces en casos de infección o endocarditis<sup>21,27</sup>. Au *et al.*<sup>37</sup> realizaron una revisión de 53 pacientes intervenidos entre 1978 y 1996, e informaron resultados satisfactorios con grandes supervivencias a largo plazo, ausencia de muertes perioperatorias precoces y recurrencias después de la reparación inicial<sup>29,37</sup>.

#### Fístula quirúrgica de Blalock-Taussig

Este procedimiento debe su nombre a sus creadores, dos galenos norteamericanos, Helen Brooke Taussig, para muchos "Madre de la cardiopediatría" y el cirujano Alfred Blalock, quienes protagonizaron un suceso extraordinario el 29 de noviembre de 1944, al crear una comunicación paliativa entre la arteria subclavia y una rama de la arteria pulmonar<sup>38</sup>, correspondió a Eileen Saxon la dicha de ser la primera beneficiada del procedimiento, todo un hito que se multiplicó por miles y dio esperanzas de vida a un sinnúmero de pacientes. Según Jaramillo<sup>39</sup>, en 1946 Potts y colaboradores describieron un procedimiento anastomótico entre la aorta descendente y la rama arterial pulmonar izquierda, mientras Waterston en 1962, publicó una técnica que consistió en anastomosar la aorta ascendente a la rama pulmonar derecha y otras técnicas que fueron surgiendo en el tiempo. Tanto las técnicas de Potts como la de Waterston prácticamente han caído en total desuso por provocar flujo pulmonar excesivo, falla cardíaca izquierda, hipertensión pulmonar obstructiva, dificultades y distorsión a la hora de

realizar la reparación intracardiaca definitiva y por el incremento en la mortalidad de hasta un 40 % en relación con la fístula de Blalock-Taussig<sup>39,40</sup>.

Este procedimiento clásico fue modificado en 1980 a propuesta de McKay y colaboradores, y se comienza a usar el material sintético tipo politetrafluoroetileno; se utilizaron injertos de 3 hasta 5 mm y se reconocieron una serie de ventajas con el procedimiento modificado<sup>39,41,42</sup>:

- Permeabilidad temprana alta.
- Regulación del cortocircuito por el tamaño de la arteria sistémica.
- Preservación de la arteria subclavia para futura corrección definitiva.
- Relativa mayor facilidad del procedimiento quirúrgico en relación al clásico.
- Facilidad de suspender la fístula cuando se hiciera la reparación completa.

Las desventajas del procedimiento de Blalock-Taussig modificado son<sup>39,41,42</sup>:

- El politetrafluoroetileno no es un material óptimo, con tendencia a la formación de pseudoíntima y obstrucción tardía, sobre todo cuando son de 3 a 3,5 mm.
- Distorsión de la anatomía de la arteria pulmonar por uso de material rígido y grueso anastomosado a ramas pequeñas o delgadas.

A pesar de los más de 65 años de la creación de la fístula de Blalock-Taussig, ya con modificaciones, sigue siendo un procedimiento paliativo, indispensable para los pacientes con cardiopatías cianóticas y con alteración del flujo pulmonar y por ende, de la hematosi alveolar pulmonar.

### Tronco arterioso

El tronco arterioso o tronco arterial común, es una cardiopatía congénita que se caracteriza por un solo tronco arterial que sale del corazón, y da origen a las arterias coronarias, las arterias pulmonares (o por lo menos a una) y a las arterias braquiocefálicas<sup>43-45</sup>.

Habitualmente el tronco arterioso único se origina de dos ventrículos bien diferenciados y se acompaña de una comunicación interventricular amplia con una válvula troncal única y malformada. Es una cardiopatía poco común. La prevalencia es de 0,03 por 1.000 nacidos vivos y ocupa del 0,7 al 1,4 % de los defectos cardíacos congénitos<sup>46,47</sup>. En la embriología de esta malformación ocurre un trastorno en la formación del complejo septal aórtico-pulmonar, de manera que se mantiene el tronco arterioso como una estructura única de la que emergen las coronarias, las ramas pulmonares y los troncos supraórticos, por lo que se produce una mezcla de sangre arterial y venosa con la consiguiente cianosis y aumento del flujo pulmonar, que puede llevar a la hipertensión arterial pulmonar<sup>48</sup>.

Según Somoza<sup>48</sup>, la primera descripción de la cardiopatía se le atribuye a Wilson en 1798, y se destacan los importantes aportes de Buchanan y Preisz.

En los comienzos del siglo XX aparecieron múltiples clasificaciones de esta cardiopatía, las más utilizadas (Tabla 2) son las de Collet y Edwards (1949)<sup>49-51</sup> y la de Van Praagh (1965)<sup>50,51</sup>.

La presentación clínica típica es la de insuficiencia cardíaca congestiva que inicia en las primeras semanas de vida. Los padres refieren que el niño se cansa fácilmente con la alimentación, presenta taquipnea y diaforesis profusa, por lo general hay cianosis evidente desde el nacimiento y esta se incrementa con la edad. En el examen físico podemos tener un primer ruido

**Tabla 2.** Clasificaciones de Collet y Edwards y Van Praagh, del tronco arterioso.

Collet y Edwards		Van Praagh	
Tipo	Descripción	Tipo	Descripción
I	Existe un tronco pulmonar común desde la arteria truncal	A1	Coincide con el tipo I de Collet y Edwards
II	Origen independiente, pero muy cercano de las arterias pulmonares	A2	Engloba los tipos II y III de Collet y Edwards
IIIa	Origen independiente y distante de ambas arterias pulmonares	A3	Ausencia de una rama pulmonar (hemitrnco)
IIIv	Ramas pulmonares que emergen desde la aorta descendente (para algunos considerada forma extrema de Fallot con atresia pulmonar)	A4	<i>Truncus</i> asociado a interrupción del arco aórtico

normal con fuerte chasquido de apertura y el segundo ruido es único. Puede haber soplo diastólico pulmonar de alta frecuencia por insuficiencia valvular troncal. El soplo continuo en esta afección es raro, debido a la aparición de colaterales aorto-pulmonares o cuando se presenta estenosis ostial de las ramas pulmonares.

El electrocardiograma y la radiografía muestran signos de crecimiento derecho o biventricular, con flujo pulmonar aumentado y corazón de morfología ovoidea<sup>48</sup>. En el ecocardiograma se puede ver la emergencia del vaso troncal cabalgando sobre el septum interventricular, al cual le sirve de techo, además de verse ambas ramas pulmonares que se originan de este, de igual manera se puede precisar la ubicación del arco aórtico (derecho o izquierdo)<sup>48</sup>.

La presencia de esta enfermedad es una indicación estricta y absoluta de cirugía, que por lo general se realiza alrededor de los 3 meses de edad, pues siempre que el estado del paciente lo permita, se espera la caída de las presiones arteriales pulmonares. Para garantizar la continuidad de los vasos pulmonares y el ventrículo derecho se utilizan conductos valvulares con ciertas características, cuyo pronóstico y durabilidad dependerán fundamentalmente de: a) realización de la cirugía a edades más precoces, incluso durante el primer mes de vida; b) mejora de las técnicas de circulación extracorpórea y protección miocárdica en el recién nacido y c) mejora en la atención postoperatoria de los pacientes. Para las formas simples la mortalidad postoperatoria es de 5 a 10 %, mientras en las formas complejas puede alcanzar el 20 %<sup>51</sup>.

### Fístulas arteriovenosas coronarias

En el contexto de las anomalías congénitas de las arterias coronarias, las fístulas son clasificadas como anomalías de la terminación y constituyen entre el 0,2 % y el 0,4 % de las cardiopatías congénitas<sup>52</sup>, a pesar de su baja incidencia es la más frecuente de las anomalías coronarias, por lo que puede encontrarse en el 0,15 % de las coronariografías realizadas<sup>53</sup>. Es una de las malformaciones congénitas más frecuentes de la circulación coronaria que permiten la sobrevida hasta la adultez<sup>54,55</sup>.

La primera descripción de estas fístulas fue publicada por Krause en 1865, según Jang *et al.*<sup>56</sup>, y mencionada por Abbot<sup>57</sup> en 1906. La primera corrección quirúrgica fue realizada por Björk y Crafoord<sup>58</sup>, en 1947.

En cuanto al sitio de origen de la estructura fistulosa corresponde a la arteria coronaria derecha el 55 %

de los casos; en el 35 % lo es de la arteria coronaria izquierda y en el 5 % ocurre en ambas. El 90 % de las fístulas terminan en el lado derecho del corazón, en orden de frecuencia: en el ventrículo derecho, la aurícula derecha, el seno coronario y la circulación pulmonar, raramente terminan en el ventrículo izquierdo<sup>52,59</sup>.

Los pacientes con esta enfermedad pueden permanecer asintomáticos hasta la edad adulta. Cuando produce síntomas, los más frecuentes son: angina de pecho por robo coronario, disnea por hipertensión pulmonar, manifestaciones de endocarditis infecciosa o insuficiencia cardíaca<sup>59,60</sup>. De forma anecdótica se ha encontrado hemoptisis<sup>61</sup>.

Los hallazgos más importantes al examen físico, cuando están presentes, son el soplo continuo y los signos de insuficiencia cardíaca, hipertensión pulmonar o isquemia miocárdica.

El diagnóstico se complementa fundamentalmente mediante ecocardiografía bidimensional con Doppler color, que nos aporta los datos esenciales de la anatomía y fisiopatología de la lesión<sup>62</sup>. El cateterismo cardíaco es el estudio de elección para definir la anatomía de la anomalía coronaria y su repercusión hemodinámica, así como para definir las anomalías cardíacas existentes o la presencia de obstrucción coronaria. También son útiles otras modalidades ecocardiográficas, la tomografía contrastada y la resonancia magnética<sup>62,63</sup>.

En la conducta definitiva existen opiniones divididas, algunos autores recomiendan el cierre de todas las fístulas durante la infancia, aunque sean asintomáticas; otros, sin embargo, proponen que sólo deben tratarse a los pacientes sintomáticos o con riesgo de complicaciones<sup>64,65</sup>. En la actualidad se difunde como método electivo el tratamiento percutáneo, menos radical y con una estancia hospitalaria más corta<sup>66</sup>, y se reserva la cirugía para casos con fístulas múltiples, cuando el trayecto fistuloso es estrecho y restrictivo y drena en una cámara cardíaca, o cuando aparecen complicaciones durante la embolización de los *coils*<sup>67-69</sup>.

### Zumbido o Hum venoso

Según Zarco<sup>5</sup>, fue descrito por Potain en 1867 como un soplo continuo inocente o benigno, de baja frecuencia que se ausculta en niños, fundamentalmente entre los 3 y 6 años de edad, se debe al paso de sangre a alta velocidad a través de las venas del cuello, se ausculta

más frecuentemente en la fosa supraclavicular derecha, menos frecuente en la izquierda, en posición sentada; con presión ligera del cuello mejoran sus características, desaparece con los movimientos de la cabeza, la posición de decúbito o con la presión fuerte de las venas yugulares. De manera interesante no se acentúa alrededor del segundo ruido, sino que su acmé es mesodiastólico<sup>5,7</sup>, su timbre es áspero y ruidoso, y se cree sea debido a la deformación provocada por las apófisis cervicales transversas en la vena yugular interna capaces de afectar el flujo laminar a este nivel<sup>12</sup>.

### Soplo mamario gestacional

Durante la gestación ocurren una serie de cambios fisiológicos caracterizados por el incremento del volumen plasmático, el aumento de la frecuencia cardíaca y el descenso de las resistencias periféricas, que comienzan a partir de la sexta semana de vida fetal, alcanzan su máxima expresión entre las 20 y 24 semanas y se mantienen hasta el final del embarazo<sup>70,71</sup>. Como parte del estado hiperdinámico resultante se pueden auscultar varios tipos y localizaciones de soplos cardíacos, y por aumento del flujo sanguíneo en una mama que se prepara para la futura lactancia, se ausculta un soplo continuo mamario<sup>70</sup>, denominado por algunos "soufflé mamario", que tiene por características semiológicas su desvanecimiento con la presión del estetoscopio, su desaparición al ponerse de pie la gestante, y su máxima intensidad hacia el final de la gestación, e inclusive pudiendo mantenerse en el puerperio<sup>71</sup>.

### CONCLUSIONES

El soplo continuo es un signo con características propias, con un origen y fisiopatología muy bien definidos, que complementados con un adecuado examen físico, el electrocardiograma y el telecardiograma puede orientarnos al diagnóstico de algunas de las enfermedades que lo caracterizan. Su reconocimiento y adecuada interpretación son piezas clave en nuestro quehacer diario.

### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Epstein N. The heart in normal infants and children; incidence of precordial systolic murmurs and fluoroscopic and electrocardiographic studies. *J Pediatr.* 1948;32(1):39-45.
2. Faerron Angel JE. Abordaje clínico de soplos car-

- díacos en la población pediátrica. *Acta Pediatr Costarric.* 2005;19(1):21-5.
3. Bergman AB, Stamm SJ. The morbidity of cardiac non disease in school children. *N Engl J. Med.* 1967; 276:1008.
4. Newburger JW. Soplos funcionales. En: Fyler DC, editor. *Nadas. Cardiología pediátrica.* Madrid: Mosby; 1994. p. 281-4.
5. Zarco P, Salmerón O. Soplos cardíacos. En: Zarco P. *Exploración clínica del corazón. Orientaciones actuales.* Madrid-Mex: Alambra; 1966. p. 93-154.
6. Fernández Pineda L, López Zea M. Exploración cardiológica. *Rev Pediatr Aten Primaria .* 2008;10(Supl 2):e1-12.
7. Somoza F, Marino B. Semiología y clínica de las cardiopatías congénitas neonatales. En: *Cardiopatías congénitas. Cardiología perinatal,* 2005. p. 45-68.
8. Santos de Soto J. Historia clínica y exploración física en cardiología pediátrica. En: *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en cardiología pediátrica.* Sevilla: Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas; 2005. p. 1-12.
9. Pelech NA. Evaluation of the pediatric patient with a cardiac murmur. *Pediatr Clin North Am.* 1999; 46(2):167-88.
10. Advani N, Menahem S, Wilkinson JL. The diagnosis of innocent murmur in childhood. *Cardiol Young.* 2000;10(4):340-42.
11. Kobinger ME. Assessment of heart murmur in childhood. *J Pediatr. (Rio J).* 2003;79(Suppl I):S87-96.
12. Braunwald E, Perloff JK. Exploración física del corazón y la circulación. En: *Braunwald E. Tratado de Cardiología.* 7ma ed. Madrid: Elsevier Saunders; 2006. p. 100-02.
13. Leon-Wyss J, Vida VL, Veras O, Vides I, Gaitan G, O'Connell M, *et al.* Modified extrapleural ligation of patent ductus arteriosus: a convenient surgical approach in a developing country. *Ann Thorac Surg.* 2005;79(2):632-5.
14. Moruno Tirado A, Santos De Soto J, Grueso Montero J, Gavilán Camacho JL, Álvarez Madrid A, Gil Fournier M, *et al.* Ventana aortopulmonar: valoración clínica y resultados quirúrgicos. *Rev Esp Cardiol.* 2002;55(3):266-70.
15. Somoza F, Marino B. Shunts izquierda-derecha de alta presión. En: *Cardiopatías congénitas. Cardiología perinatal.* Buenos Aires: Don Bosco; 2005. p. 253-76.

16. Srivastava A, Radha AS. Transcatheter closure of a large aortopulmonary window with severe pulmonary arterial hypertension beyond infancy. *J Invasive Cardiol.* 2012;24(2):E24-6.
17. Kutche LM, Van Mierop LH. Anatomy and pathogenesis of aortopulmonary septal defect. *Am J Cardiol.* 1987;59(5):443-7.
18. Mori K, Ando M, Takao A, Ishikawa S, Imai Y. Distal type of aortopulmonary window. *Br Heart J.* 1978; 40(6):681-9.
19. Medrano C, Zavanella C. Ductus arterioso persistente y ventana aorto-pulmonar. En: *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Cardiología pediátrica.* España: Sociedad Española de Cardiología Pediátrica; 2011. p. 1-12.
20. Jureidim SB, Spadioro JJ, Rao OS. Successful transcatheter closure with the buttoned device of aortopulmonary window in an adult. *Am J Cardiol.* 1998;81(3):371-2.
21. Ott DA. Aneurysm of the sinus of Valsalva. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2006:165-76.
22. Caballero J, Arana R, Calle G, Caballero FJ, Sancho M, Piñero C. Aneurisma congénito del seno de Valsalva roto a ventrículo derecho, comunicación interventricular e insuficiencia aórtica. *Rev Esp Cardiol.* 1999;52(8):635-8.
23. Ring WS. Congenital heart surgery nomenclature and data base project aortic aneurysm, sinus of Valsalva aneurysm, and aortic dissection. *Ann Thoracic Surg.* 2000;69(4 Suppl):S147-63.
24. Regueiro M, Penas M, López V, Castro A. Aneurisma del seno de Valsalva como causa de un infarto agudo de miocardio. *Rev Esp Cardiol.* 2002;55(1): 77-9.
25. Chu SH, Hung CR, How SS, Chang H, Wang SS, Tsai CH, et al. Ruptured aneurysms of the sinus of Valsalva in Oriental patients. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1990;99(2):288-98.
26. Missault I, Callens B, Taeymans Y. Echocardiography of sinus of Valsalva aneurysm with rupture into the right atrium. *Int J Cardiol.* 1995;47(3):269-72.
27. Galicia-Tornell MM, Marín-Solís B, Mercado-Astorga O, Espinoza-Anguiano S, Martínez-Martínez M, Villalpando-Mendoza E. Aneurisma del seno de Valsalva roto. Informe de casos y revisión de la literatura. *Cir Cirug.* 2009;77:473-7.
28. Rendón JA, Duarte NR. Aneurisma del seno de Valsalva roto. Presentación de un caso evaluado con ecocardiografía tridimensional en tiempo real. *Rev Colomb Cardiol.* 2011;18(3):154-157.
29. Cancho ME, Oliver JM, Fernández MJ, Martínez MJ, García JM, Navarrete M. Aneurisma del seno de Valsalva aórtico fistulizado en la aurícula derecha. Diagnóstico ecocardiográfico transesofágico. *Rev Esp Cardiol.* 2001;54:1236-9.
30. Ishii M, Masuoka H, Emi Y, Mori T, Ito M, Nakano T. Ruptured aneurysm of the sinus of Valsalva associated with a ventricular septal defect and a single coronary artery. *Circ J.* 2003;67(5):470-2.
31. Van Son JA, Danielson GK, Schaff HV, Orszulak TA, Edwards WD, Seward JB, et al. Long-term outcome of surgical repair of ruptured sinus of Valsalva aneurysm. *Circulation.* 1994;90(5 Pt. 2):1120-9.
32. Alva C, Vazquez C. Aneurisma congénito del seno de Valsalva. Revisión. *Rev Mex Cardiol.* 2010;21(3): 104-10.
33. Meyer J, Wukasch DC, Hallman GL, Cooley DA. Aneurysm and fistula of the sinus of Valsalva: clinical considerations and surgical treatment in 45 patients. *Ann Thorac Surg.* 1975;19(2):170-9.
34. Leos A, Benavides MA, Nacoud A, Rendón F. Aneurisma del seno de Valsalva con rotura al ventrículo derecho, relacionado con comunicación interventricular perimembranosa. *Med Univ.* 2007;9(35):77-8.
35. Marciani G, Pulita M, Boccio E, Verdugo RA. Rotura de aneurisma del seno de Valsalva coronario derecho. A propósito de un caso. *Rev Fed Arg Cardiol.* 2006;35(3):186-88.
36. Sánchez ME, García-Palmieri MR, Quintana CS, Karez J. Heart failure in rupture of a sinus of Valsalva aneurysm. *Am J Med Sci.* 2006;331(2):100-2.
37. Au WK, Chiu SW, Mok CK, Lee WT, Cheung D, He GW. Repair of ruptured sinus of Valsalva aneurysm: determinants of long term survival. *Ann Thorac Surg.* 1998;66(5):1604-10.
38. Mcnamara DG, Manning JA, Engle MA, Whittemore R, Neill CA, Ferencz C. Helen Brooke Taussig: 1898 to 1986. *JACC.* 1987;10(3):662-71.
39. Jaramillo Martínez GA, Hernández Suárez A, Mosquera Álvarez W, Durán Hernández AE. Cirugía cardiovascular en cardiopatías congénitas neonatales. En: Díaz Góngora GF, Vélez Moreno JF, Carrillo Ángel GA, Sandoval Reyes N, eds. *Cardiología Pediátrica.* México: McGraw-Hill Interamericana, 2004; p. 1265-71.
40. Castañeda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL. Cardiac surgery of the neonate and infant. *Philadel-*

- phia: WB Saunders Co, 1994; p. 409-23.
41. de Leval MR, McKay R, Jones M, Stark J, Macartney FJ. Modified Blalock-Taussig shunt. Use of subclavian artery orifice as flow regulator in prosthetic systemic-pulmonary artery shunts *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1981;81(1):112-9.
  42. Al Jubair KA, Al Fagih MR, Al Jarallah AS, Al Yousef S, Ali Khan MA, Ashmeg A, *et al*. Results of 546 Blalock-Taussig shunts performed in 478 patients. *Cardiol Young*. 1998;8(4):425-7.
  43. Calder L, Van Praagh R, Van Praagh S, Sears WP, Corwin R, Levy A, *et al*. Truncus arteriosus communis. *Am Heart J*. 1976;92(1):23-38.
  44. Crupi G, Macartney FJ, Anderson RH. Persistent truncus arteriosus. A study of 66 autopsy cases with special reference to definition and morphogenesis. *Am J Cardiol*. 1977;40(4):569-78.
  45. Thiene G. Truncus arteriosus communis: eleven years later. *Am Heart J*. 1977;93(6):809-12.
  46. Talner CN. Report of the New England Regional Infant Cardiac program, by Donald C. Fyler, MD. *Pediatrics*. 1980;65(Suppl):375-461.
  47. Hoffman JI, Kaplan S, Liberthson RR. Prevalence of congenital heart disease. *Am Heart J*. 2004;147(3):425-39.
  48. Somoza F, Marino B. Cardiopatías congénitas. *Cardiología perinatal*. Buenos Aires: Editorial Don Bosco, 2005; p. 269-76.
  49. Collet R, Edwards J. Persistent truncus arteriosus; a classification according to anatomic types. *Surg Clin North Am*. 1949;29(4):1245.
  50. Van Praagh R, Van Praagh S. The anatomy of common aortopulmonary trunk (truncus arteriosus communis) and its embryological implications. A study of 57 necropsy cases. *Am J Cardiol*. 1965;16(3):406-25.
  51. Caffarena Calvar JM. Truncus arterioso. En: *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en cardiología pediátrica*. Sevilla: Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas; 2005. p. 1-5.
  52. Gupta M. Coronary artery fistula. *Pediatrics: Cardiac Disease & Critical Care Medicine Articles*. (consultado el 23/11/12). Disponible en: <http://emedicine.medscape.com/article/895749-overview>
  53. Barriales R, Morís C, López A, Hernández LC, San Román L, Barriales V, *et al*. Anomalías congénitas de las arterias coronarias del adulto descritas en 31 años de estudios coronariográficos en el Principado de Asturias: principales características angiográficas y clínicas. *Rev Esp Cardiol*. 2001;54:269-81.
  54. Perloff JK. *The clinical recognition of congenital heart disease* (3rd ed). Philadelphia, WB Saunders Co; 1987.
  55. Liberthson RR, Sagar K, Berkoben JP, Weintraub RM, Levine FH. Congenital coronary arteriovenous fistula: report of 13 patients, review of the literature and delineation of management. *Circulation*. 1979;59(5):849-50.
  56. Jang SN, Her SH, Do KR, Kim JS, Yoon HJ, Lee JM, Jin SW. A case of congenital bilateral coronary-to-right ventricle fistula coexisting with variant angina. *Korean J Intern Med*. 2008;23(4):216-8.
  57. Abbot ME. Anomalies of the coronary arteries. En: McCrae T, editor. *Osler's modern medicine*. Philadelphia: Lea and Febiger; 1906. p. 420.
  58. Björk G, Crafoord C. Arteriovenous aneurysm on the pulmonary artery simulating patent ductus arteriosus botalli. *Thorax*. 1947;2(2):65.
  59. Kimbiris D, Kasparian H, Knibbe P, Brest AN. Coronary artery sinus fistula. *Am J Cardiol*. 1970;26(5):532-9.
  60. King SB, Schoemaker FW. Coronary artery to left atrial fistula in association with severe atherosclerosis and mitral stenosis: report of a surgical repair. *Chest*. 1975;67(3):361-3.
  61. Zapata G, Lasave L, Picabea E, Petroccelli S. Malformaciones sistémico pulmonares: fístula coronario-pulmonar. Embolizaciones percutáneas de urgencia. *Rev Fed Arg Cardiol*. 2005;34(1):114-7.
  62. Angelini P. Coronary artery anomalies – current clinical issues: definitions, classification, incidence, clinical relevance, and treatment guidelines. *Tex Heart Inst J*. 2002;29(4):271-8.
  63. Robertos-Viana SR, Ruiz-González S, Arévalo-Salas A, Bolio-Cerdán A. Fístulas coronarias congénitas. Evaluación clínica y tratamiento quirúrgico de siete pacientes. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2005;62(4):242-8.
  64. Baello P, Sevilla B, Roldán I, Mora V, Almela M, Salvador A. Cortocircuito izquierda-derecha por fístulas coronarias congénitas. *Rev Esp Cardiol*. 2000;53:1659-62.
  65. Gascuena R, Hernández F, Tascón JC, Albarrán A, Salvador ML, Hernández P. Isquemia miocárdica demostrada secundaria a fístulas coronarias múltiples con drenaje en el ventrículo izquierdo. *Rev Esp*

- Cardiol. 2000;53:748-51.
- 66.Cheng TO. Management of coronary artery fistulas: percutaneous transcatheter embolization versus surgical closure. Catheter Cardiovasc Interv. 1999; 46(2):151-2.
- 67.Mavroudis C, Backer CL, Rocchini AP, Muster AJ, Gevitz M. Coronary artery fistulas in infants and children: a surgical review and discussion of coil embolization. Ann Thorac Surg. 1997;63(5):1235-42.
- 68.Kamiya H, Yasuda T, Nagamine H, Sakakibara N, Nishida S, Kawasuji M, et al. Surgical treatment of congenital coronary artery fistulas: 27 years' experience and a review of the literature. J Card Surg. 2002;17(2):173-7.
- 69.Balanescu S, Sangiorgi G, Medda M, Chen Y, Castellvecchio S, Inglese L. Successful concomitant treatment of a coronary-to-pulmonary artery fistula and a left anterior descending artery stenosis using a single covered stent graft: a case report and literature review. J Int Cardiol. 2002;15(3):209-13.
- 70.Pijuan DA, Gatzoulis MA. Embarazo y cardiopatía. Rev Esp Cardiol. 2006;59(9):971-84.
- 71.Elkayam U. Embarazo y enfermedades cardiovasculares. En: Braunwald E. Tratado de cardiología. 7ma ed. Elsevier Saunders; 2006.

---

**Nota del Editor**

\* *Coils*, este término es una palabra del idioma inglés. Se refiere a un dispositivo utilizado en algunas técnicas intervencionistas endovasculares, de cardiología u otra especialidad. La traducción más correcta, aunque no perfecta, es espirales, resortes, enrollamientos (es un tipo de endoprótesis semejante a las características antes señaladas). No obstante, se decide aceptar como tal, debido a su alta frecuencia de uso por parte de los especialistas a quienes se dirige esta revista.