

Soplo continuo: un signo de inestimable valor

Dr. Hiram Tápanes Daumy^a✉, Dra. Maylín Peña Fernández^b y Dr. Andrés Savío Benavides^a

^a Cardiocentro Pediátrico "William Soler". La Habana, Cuba.

^b 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

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 cardiopediatria¹⁻³. Por ello, constituye la principal causa de referencia al cardiólogo pediatra en el Hospital Infantil de Boston⁴.

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-

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

cidad dentro o fuera del corazón, lo que origina vibraciones audibles al alcanzar frecuencias entre 20 y 20 mil hertzios^{5,6}.

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 congénito⁵.

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 otras⁷.
- 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 Evans⁸⁻¹¹.

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 cardíaco⁸.

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-venosos¹².

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^{7,12}.

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, Krishenko⁷ (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 V₁ y V₂ y signos de Sokoloff-Lyon derechos (R de V₁-V₂ + S de V₅-V₆ 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 excepciones⁷⁻¹³.

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^{14,15}.

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 Srivastava¹⁶, 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 congénitas¹⁷. Existen diversas clasificaciones y la más aceptada es la de Mori *et al.*¹⁸, 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^{15,19}, aunque se han publicado cierres, en circunstancias muy concretas, mediante cateterismo intervencionista^{14,20}.

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 coronario²¹⁻²³. 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^{21,23,24}.

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 4:1²⁵.

La causa del aneurisma puede ser congénita o adquirida, a su vez las formas adquiridas, pueden ser traumáticas, infecciosas (fundamentalmente por aortitis sifilítica) o por enfermedades degenerativas^{22,23}. 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^{21,22,24-26}.

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^{22,26}.

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^{21-23,27,28}.

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 muerte²⁹.

Tabla 1. Clasificación de Sakakibara y Konno de los aneurismas del seno de Valsalva^{27,28}.

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 supracrestal³⁰, 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%)^{30,31}.

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 años³².

El electrocardiograma puede variar entre la normalidad y la presencia de eje del QRS a la derecha y R alta en V₁, 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 cardiopatía³⁰⁻³².

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^{21,26,27}. 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^{21,26,27,33-36}.

Debido a la evolución de la enfermedad todos los pacientes deben ser tratados quirúrgicamente^{29,33}. La primera intervención de este tipo se efectuó en 1955, bajo hipotermia profunda sin derivación cardiopulmonar²³. El tratamiento quirúrgico del aneurisma del seno de Valsalva es seguro, con una mortalidad de alrededor de un 1 %^{21,27}. Algunos autores plantean que la mortalidad perioperatoria aumenta de 4 a 5 veces en casos de infección o endocarditis^{21,27}. Au *et al.*³⁷ 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^{29,37}.

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 pulmonar³⁸, 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 Jaramillo³⁹, 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^{39,40}.

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^{39,41,42}:

- 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^{39,41,42}:

- 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 braquiocefálicas⁴³⁻⁴⁵.

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^{46,47}. 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 pulmonar⁴⁸.

Según Somoza⁴⁸, 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)⁴⁹⁻⁵¹ y la de Van Praagh (1965)^{50,51}.

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 (hemitronco)
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 ovoidea⁴⁸. 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)⁴⁸.

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 %⁵¹.

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 congénitas⁵², 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 realizadas⁵³. Es una de las malformaciones congénitas más frecuentes de la circulación coronaria que permiten la sobrevida hasta la adultez^{54,55}.

La primera descripción de estas fístulas fue publicada por Krause en 1865, según Jang *et al.*⁵⁶, y mencionada por Abbot⁵⁷ en 1906. La primera corrección quirúrgica fue realizada por Björk y Crafoord⁵⁸, 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^{52,59}.

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^{59,60}. De forma anecdótica se ha encontrado hemoptisis⁶¹.

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 lesión⁶². 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^{62,63}.

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^{64,65}. En la actualidad se difunde como método electivo el tratamiento percutáneo, menos radical y con una estancia hospitalaria más corta⁶⁶, 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*⁶⁷⁻⁶⁹.

Zumbido o Hum venoso

Según Zarco⁵, 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^{5,7}, 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 nivel¹².

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^{70,71}. 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 mamario⁷⁰, 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 puerperio⁷¹.

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, Spadiro 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, Schoomaker 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, Castellecchio 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.

Continuous heart murmur: a sign of inestimable value

Dr. Hiram Tápanes Daumy^a✉, MD; Maylín Peña Fernández^b, MD; and Andrés Savío Benavides^a, MD

^a William Soler Pediatric Cardiology Hospital. Havana, Cuba.

^b Carlos J. Finlay Military Hospital. Havana, Cuba.

Este artículo también está disponible en español

ARTICLE INFORMATION

Received: 3 de diciembre de 2012

Accepted: 21 de febrero de 2013

Competing interests

The authors declare no competing interests

Acronyms

APW: aortopulmonary window

PDA: patent ductus arteriosus

On-Line Versions:

Spanish - English

✉ H Tápanes Daumy
Cardiocentro Pediátrico William Soler
Ave 43 N° 1418. Esquina Calle 18.
CP 11900. La Habana, Cuba
E-mail address:
hiramtapanes@infomed.sld.cu

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

Soplo continuo: un signo de inestimable valor

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

INTRODUCTION

Heart murmurs are commonly detected during routine physical examination in the pediatric population and are the most prevalent sign of cardiopediatrics¹⁻³. Therefore, it is the leading cause of referral to pediatric cardiologists at Boston Children's Hospital⁴.

The blood flow through the cardiovascular system is silent because the current is laminar as blood columns. Heart murmurs are the result of turbulence

in the current flowing at high speed into or out of the heart, causing audible vibrations that reach frequencies between 20 and 20 thousand hertz^{5,6}.

Three key factors determine the production of turbulence (murmurs), they are:

1. Increasing flow through normal or abnormal valves in anterograde direction (normal direction).
2. Forward flow through an irregular stenotic valve, or towards a dilated vessel (normal direction).
3. Backward flow through an insufficient valve or congenital defect⁵.

In general and considering the moment of the cardiac cycle in which murmurs appear, these can be classified into:

- **Systolic murmurs:** They are divided into mesosystolic-ejective (aortic and pulmonary foci), and regurgitant that are auscultated at the level of the mitral and tricuspid atrioventricular valves; also those related to interventricular septation defects belong to this subgroup.
- **Diastolic murmurs:** They are subdivided in regurgitant that are present in pulmonary and valvular aortic insufficiency cases, and those that relate to the rapid ventricular filling (mid-diastolic murmurs) and presystolic atrial filling.
- **Continuous murmur:** those auscultated in both phases of the cardiac cycle and whose origin is represented by a long list of multiple causes.

In this general classification of heart murmurs some authors include:

- **Systolic-diastolic murmurs:** They can also be auscultated in both phases of the cardiac cycle but the second heart sound between them is defined, while in the continuous the second noise is masked by the murmur. The origin of systolic-diastolic murmurs is derived from the overlapping of diseases such as ventricular septal defect with aortic insufficiency, pulmonary or double aortic injury, common trunk with valvular insufficiency, among others⁷.
- **Innocent murmurs:** They have a frequency of 60-85% in children between three and six years old, and are characterized by their short duration, systolic phase onset, low intensity, low irradiation, intensity change with the position and enhancement with hyperdynamic circulatory changes. In these cases, telecardiogram and electrocardiogram are normal. Among the most common causes are

Fogel's pulmonary murmur, aortic innocent murmur, Still's vibratory murmur and Evans' late murmur⁸⁻¹¹.

Other authors include these functional or innocent murmurs in the systolic group, having in mind that indeed all these occupy the systolic phase of the cardiac cycle.

In order to clarify the pathophysiological, causal and semiological aspects of a continuous murmur this literature review is conducted, which describes the fundamental clinical elements of the different diseases that can cause continuous murmurs, as well as the criteria for clinical, hemodynamic or surgical approaches.

CAUSES FOR CONTINUOUS MURMUR

Continuous murmurs are those that persist and are heard in systole and diastole, and are caused by the continuous flow of blood from an area of high pressure to one of low pressure, maintaining a pressure gradient throughout the cardiac cycle⁸.

An essential element in the pathophysiology of continuous murmur is the hemodynamic phenomenon responsible for maintaining a pressure gradient between the vessels, and capable of maintaining a turbulent flow which covers the systole and a segment of cardiac diastole, and masks the second cardiac sound.

Some authors classify continuous murmurs according to the structures involved in the shunt and divide them into: arterio-arterial, arterio-venous and venovenous¹².

The classical semiological description of a continuous murmur was made by Gibson in 1900 in relation to the murmur present in patent ductus arteriosus (PDA), referring to this as a machinery murmur. However, the diseases that make the causal list of the continuous murmur are multiple and all of them are especially relevant for the pediatric cardiologist.

In general, the causes of continuous murmur are:

1. PDA.
2. Aortopulmonary window (APW).
3. Ruptured aneurysm of sinus of Valsalva.
4. Classic or modified Blalock - Taussig shunt.
5. Coronary arteriovenous fistulas.
6. Truncus arteriosus.

7. Venous hum.
8. Mammary souffle.

All causes of continuous murmur except for the mammary souffle, appear in childhood, and are associated with congenital malformations or palliative procedures related to these.

Patent ductus arteriosus

As the name suggests it is caused by postnatal persistence of the ductus arteriosus, which is an embryological structure originating from the distal left sixth aortic arch and connects the pulmonary artery trunk, near the left pulmonary artery branch, with the descending thoracic aorta of the left subclavian artery after birth. The existence of the ductus arteriosus is essential for intrauterine life, as 60% of the cardiac output passes through it.

The first accurate description of the ductus arteriosus was made by James Gibson in 1900, however, William Harvey had already made excellent anatomical descriptions in the sixteenth century^{7,12}.

For its size and hemodynamic effects PDA is classified as:

- Large: when it measures over six millimeters at both ends (aortic and pulmonary).
- Moderate: when it measures three to six millimeters at both ends (aortic and pulmonary).
- Small: when measures less than three millimeters at both ends.

According to the angiographic morphology of the duct, Krishenko⁷ (1989) classified them into:

- Type A: cylindrical, flattened, and semi-closed towards the pulmonary end.
- Type B: cylindrical, flattened, and semi-closed towards the aortic end.
- Type C: cylindrical, straight without recesses.
- Type D: cylindrical, with lung and aortic double recess.
- Type E: Long with recess close to the lung one.

Its clinic is booming from the third month of life, when pulmonary pressures fall, and is mainly characterized by tachypnea, repeated broncho-catarrhal episodes, celer-type bulging arterial pulses, continuous murmur in I-II left intercostal space, rumbling and left gallop rhythm.

Follow up of continuous murmur in this disease is extremely important for the pediatric cardiologist since its absence, or the only presence of the diastolic component, together with a pulmonary component of the second hyperphonic sound should lead to suspect the presence of pulmonary hypertension, which in extreme circumstances leads to the Eisenmenger syndrome, that determines the impossibility of the definitive defect correction.

Diagnosis is complemented by the electrocardiogram that can vary over a spectrum that goes from normal in small PDA to biventricular growth in that of large hemodynamics impact. When Eisenmenger syndrome develops some signs of right ventricular hypertrophy appear with QRS axis to the right, tall R in V1 and V2 and right Sokoloff-Lyon signs (R of V₁-V₂ + S of V₅-V₆ greater than 11 millimeters).

In telecardiogram some signs of left ventricular hypertrophy with a domed pulmonary artery trunk and increased pulmonary flow are observed, although in small PDA the telecardiogram can approximate the normal. In Eisenmenger syndrome pulmonary oligohemia is associated with right ventricular growth. Echocardiography confirms the diagnosis.

Medical treatment is focused on the control of heart failure with diuretics, aldosterone inhibitors, digoxin, angiotensin converting enzyme inhibitors or angiotensin II-receptor inhibitors.

Its definitive treatment, depending on the protocols that the different institutions use, may be catheterization (percutaneous coronary intervention) or surgery, which is usually simple and free of morbidity and mortality, with rare exceptions.

Aortopulmonary window

It is a direct communication between the ascending aorta and the pulmonary artery trunk, resulting from a partial failure in the development of aortic-pulmonary septal complex, a structure that in its embryological origin divides the great vessels^{14,15}.

One might state that APW is a defect that occupies an intermediate position between normality and truncus arteriosus (total deficit in the formation of aortic-pulmonary septal complex), from which it differs since in APW there are two semilunar valves: the aortic and pulmonary valves, whereas in the truncus arteriosus there is only one sigmoid or trunk valve and a single vessel leaving the heart, from which, depending on the

anatomical variant, the pulmonary branches and supra-aortic trunks are born in a different position.

This congenital heart disease was first described in 1830 by Elliotson in an anatomical specimen, while Cooley performed the first successful corrective surgery in 1957¹⁶.

APW is a really rare malformation with an estimated incidence of 0.2 to 0.6% of all congenital heart diseases¹⁷. There are various classifications and the most accepted is that of Mori *et al*¹⁸, which divide them into:

- Type I or proximal: the defect is circular in a equidistant area between the sigmoid valve and the bifurcation of the pulmonary branches. It constitutes 70% of cases.
- Type II or distal: It has spiral shape and affects the trunk and the origin of the right pulmonary artery. It constitutes 25% of cases.
- Type III: Complete aortopulmonary septum defect. It represents the remaining 5%.

Its symptoms appear around the first month of life and are characterized by dyspnea (occurring with feedings), sweating, growth retardation and respiratory distress.

On physical examination tachycardia and tachypnea are predominant. The signs found on auscultation are very similar to those of PDA with continuous murmur, mitral rumble and left gallop, but unlike PDA there are early signs of irreversible pulmonary hypertension. This situation requires surgical correction before 6 months of age^{15,19}, although there have been closures, in specific circumstances, by interventional catheterization^{14,20}.

Ruptured aneurysm of sinus of Valsalva

The sinuses of Valsalva are aortic wall dilations located between the aortic annulus and the sinotubular junction. Its location is related to the coronary arteries; therefore they are designated as right or left coronary sinus, and non-coronary sinus²¹⁻²³. Aneurysm of Sinus of Valsalva is defined as the dilation of one of them with loss of continuity between the middle layer of the aortic wall and the valve annulus^{21,23,24}.

The incidence of this heart disease is estimated between 0.15 and 1.5%. Some authors suggest that there is an ethnic variability in the presentation of this type of disease; hence it is known that it is five times

more common in Asians than in Western countries, and is presented with a male to female ratio of 4:1²⁵.

The cause of the aneurysm can be congenital or acquired, in turn, acquired forms can be traumatic, infectious (primarily syphilitic aortitis) or due to degenerative diseases^{22,23}. Right sinus aneurysmal rupture is much more frequent (65 to 86% of cases), followed by the non-coronary (between 10 and 30%) and finally, left sinus rupture with 2 and 5% cases.

Aneurysm rupture towards the cardiac chambers occurs approximately in the following order of frequency, right ventricle (60%), right atrium (29%), left atrium (6%) and left ventricle (4%).

Extracardiac ruptures in the pericardium or pleura are extremely rare, but fatal, usually due to aneurysms of acquired origin^{21,22,24-26}.

The pathophysiology of this condition depends primarily on the volume circulating through the communication, on the rapidity with which it sets, on the cardiac chamber with which the exchange is established and the functionality of such chamber. Therefore, a variety of symptoms and signs can be present: cough, fatigue, chest pain, dyspnea, arrhythmias, and coronary artery compression with signs of ischemia, with an always present continuous murmur. However, when perforation is gradual this can acceptably be tolerated in 25% of cases^{22,26}.

The only formal classification for ruptured aneurysm of sinus of Valsalva was made by Sakakibara and Konno in 1962 (Table 1). Taking into account the affected coronary sinus and the area to which it bulges or breaks, four types are identified^{21-23,27,28}.

Tabla 1. Clasificación de Sakakibara y Konno de los aneurismas del seno de Valsalva^{27,28}.

Type	Connection
I	Right SV with the outflow tract of the right ventricle below the pulmonary valve
II	Right SV with right ventricle in the supraventricular crest
IIIa	Right SV with the right atrium
IIIv	Posterior area of right SV with the right ventricle
IIIa+v	Right SV with atrium and the right ventricle
IV	Non-coronary SV with right atrium

SV= Sinus of Valsalva

About 20% of congenital aneurysms of the sinus of Valsalva are not perforated and they are discovered at autopsy or at surgery for a coexisting ventricular septal defect. When a ruptured or intact aneurysm of Valsalva penetrates the interventricular septum base it can cause a complete heart block which can cause death or syncope²⁹.

This disorder is often linked to other congenital defects, primarily with interventricular communication, most often in type I or supracrestal³⁰ it may also be associated with aortic regurgitation (41.9%), pulmonary stenosis (9.7%) or aortic (6.5%), aortic coarctation (6.5%), PDA (3.2%) and tricuspid regurgitation (3.2%)^{30,31}.

Most patients without rupture remain asymptomatic. When rupture occurs, usually between the second and third decades of life, the clinical presentation is usually acute chest pain or heart failure data. If the shunt magnitude is not significant, these patients can be stabilized for a few days, however, they develop progressive aortic insufficiency and their survival without surgery is limited, with an average of 3.9 years³².

The electrocardiogram may vary between normality and the presence of QRS axis to the right and tall R in V1, with the corresponding ST and T depression due to right ventricular volume overload; signs of myocardial ischemia are much rarer. The telecardiogram may show a mild cardiomegaly by hypertrophy and dilation of the right cavities and increased pulmonary flow, with a bulged pulmonary artery trunk. All this will depend on the degree of hemodynamic impact of the heart disease³⁰⁻³².

Echocardiography has a diagnostic accuracy between 75 and 90% in both ruptured and intact aneurysms. With this method we can discriminate the size, sinus of origin, termination or drainage site, severity, valvular regurgitation mechanism, cardiac or vascular abnormalities associated, which are very important data for surgery^{21,26,27}. The angiographic study, considered the baseline examination, is rarely necessary for diagnosis. CT scan and MRI offer high sensitivity and specificity, but their use for the diagnosis of this type of condition is very limited^{21,26,27,33-36}.

Due to disease evolution all patients should be surgically treated^{29,33}. The first intervention of this kind took place in 1955, under deep hypothermia without cardiopulmonary bypass²³. Surgical treatment of aneurysm of the sinus of Valsalva is safe, with a mortality of about 1%^{21,27}. Some authors suggest that perioperative

mortality increases 4-5 times in cases of infection or endocarditis^{21,27}. Au *et al.*³⁷ conducted a review of 53 patients operated on between 1978 and 1996, and reported satisfactory results with large long-term survival, absence of early perioperative deaths and recurrences after initial repair^{29,37}.

Blalock-Taussig Surgical Shunt

This procedure is named after its creators, two American doctors, Helen Brooke Taussig, for many "Mother of cardiopediatrics" and the surgeon Alfred Blalock, who performed an extraordinary act on November 29, 1944, when created a palliative communication between the subclavian artery and a pulmonary artery branch³⁸. The joy of being the first to benefit from the procedure was for Eileen Saxon, and this milestone was multiplied by thousands and gave hope of life to countless patients. According to Jaramillo³⁹, Potts and colleagues in 1946 described an anastomotic procedure between the descending aorta and left pulmonary artery branch, while Waterston in 1962, published a technique that consisted of anastomosing the ascending aorta to the right pulmonary artery and other techniques that emerged in time. The techniques of Potts and Waterston have practically fallen into disuse for causing excessive pulmonary flow, left heart failure, obstructive pulmonary hypertension, and distortion problems when making definitive intracardiac repair and due to an increase in mortality of up to 40% in relation to the Blalock-Taussig shunt^{39,40}.

This classic procedure was modified in 1980 according to a proposal made by McKay and colleagues, and a synthetic material such as the polytetrafluoroethylene type began to be used; grafts from 3-5 mm were used and a number of advantages with the modified procedure were recognized^{39,41,42}:

- High early patency.
- Shunt regulation by systemic artery size.
- Preservation of the subclavian artery for future definitive correction.
- Relative ease of surgical procedure in relation to the classic one.
- Ease to interrupt the shunt when the complete repair is done.

The disadvantages of the modified Blalock-Taussig procedure are^{39,41,42}:

- Polytetrafluoroethylene is not an optimal material,

prone to the formation of “pseudointima” and late obstruction, especially when they are from 3 to 3.5 mm.

- Distortion of the pulmonary artery anatomy by use of rigid and thick shunted material to small or thin branches.

Despite created more than 65 years ago, the Blalock-Taussig shunt, with some modifications now, remains a palliative procedure, essential for patients with cyanotic congenital heart disease and pulmonary flow alteration and therefore of alveolar pulmonary hematoses.

Truncus arteriosus

The truncus arteriosus is a congenital heart disease characterized by a single arterial trunk coming from the heart, and gives rise to the coronary arteries, the pulmonary arteries (or at least one) and brachiocephalic arteries⁴³⁻⁴⁵.

The unique truncus arteriosus usually originates from two distinct ventricles and is accompanied by a large ventricular septal defect with a single trunk and malformed valve. It is a rare heart disease. The prevalence is 0.03 per 1,000 live births and occupies 0.7 to 1.4% of congenital heart defects^{46,47}. In the embryology of this malformation a disorder in the septal aortic-pulmonary complex formation occurs, so the truncus arteriosus is maintained as a single structure from which the coronary arteries emerge, the pulmonary arteries and supraaortic trunks, so a mixture of arterial and venous blood is produced with consequent cyanosis and increased pulmonary flow, which

can lead to pulmonary hypertension⁴⁸.

According to Somoza⁴⁸, the first description of this heart disease is attributed to Wilson in 1798, and the important contributions of Buchanan and Preisz are highlighted.

In the early twentieth century multiple classifications of this heart condition appeared, and those of Collet and Edwards (1949)⁴⁹⁻⁵¹ and Van Praagh (1965)^{50,51} are the most commonly used (Table 2).

The typical clinical presentation is that of congestive heart failure that starts in the first weeks of life. Parents report that the child tires easily with feedings, and presents tachypnea and profuse diaphoresis, there is usually evident cyanosis at birth and this increases with age. On physical examination, we can have a first normal sound with loud opening crack and the second sound is unique. There may be high frequency diastolic pulmonary murmur due to trunk valve insufficiency. The continuous murmur in this condition is rare, due to the appearance of aorto-pulmonary collaterals or when ostial stenosis of the pulmonary branches is present.

The electrocardiogram and X-ray show signs of right or biventricular growth, with increased pulmonary flow and ovoid morphology⁴⁸. The echocardiogram shows the emergence of the trunk vessel overriding the interventricular septum, which serves as a roof, also both pulmonary arteries originating from it can be seen, and the location of the aortic arch (right or left) can be determined⁴⁸.

The presence of this disease is a strict and absolute indication for surgery, which is usually performed at around 3 months of age, for as long as the patient's condition allows, pulmonary artery pressures are ex-

Table 2. Collet and Edwards and Van Praagh classifications of truncus arteriosus.

Collet and Edwards		Van Praagh	
Type	Description	Type	Description
I	There is a common pulmonary trunk from the truncal artery	A1	It matches type I of Collet and Edwards
II	Independent origin, but very close to the pulmonary arteries	A2	Includes types II and III of Collet and Edwards
IIIa	Independent and distant origin of both pulmonary arteries	A3	Absence of pulmonary branch (hemitrunk)
IIIv	Pulmonary branches emerging from the descending aorta (for some it is considered an extreme form of Fallot with pulmonary atresia)	A4	<i>Truncus</i> associated with interrupted aortic arch

pected to drop. To ensure continuity of the pulmonary vasculature and the right ventricle, valve conduit with certain characteristics are used whose prognosis and durability depend primarily on: a) performing surgery at an earlier age, even during the first month of life, b) improvement of cardiopulmonary bypass techniques and myocardial protection in the neonate c) improvement in postoperative care of patients. For simple forms postoperative mortality is 5 to 10%, while in the complex forms it can reach 20%⁵¹.

Coronary arteriovenous fistulas

In the context of congenital anomalies of coronary arteries, fistulas are classified as termination anomalies and constitute between 0.2% and 0.4% of congenital heart disease⁵², despite its low incidence it is the most frequent of coronary anomalies, so it can be found in 0.15% of coronary angiograms performed⁵³. It is one of the most common congenital malformations of coronary circulation allowing survival into adulthood^{54,55}.

The first description of these fistulas was published by Krause in 1865 and mentioned by Abbot⁵⁷ in 1906, and the first surgical correction was performed by Björk y Crafoord⁵⁸ in 1947.

Regarding the fistulous structure site of origin, the right coronary artery constitutes 55% of cases, left coronary artery 35% and 5% for both. 90% of fistulas end on the right side of the heart, in order of frequency: in the right ventricle, right atrium, the coronary sinus and the pulmonary circulation, they rarely end in the left ventricle^{52,59}.

Patients with this disease may remain asymptomatic until adulthood. When symptoms occur, the most common are: angina pectoris by coronary stealing, dyspnea by pulmonary hypertension, manifestations of infective endocarditis or heart failure^{59,60}. Anecdotally, hemoptysis has been found⁶¹.

The most important findings on physical examination (when present) are the continuous murmur and signs of heart failure, pulmonary hypertension or myocardial ischemia.

Diagnosis is mostly supplemented by two-dimensional color Doppler echocardiography which gives us the essential data of the anatomy and pathophysiology of the lesion⁶². Cardiac catheterization is the study of choice to define the anatomy of the coronary anomaly and its hemodynamic effect and to define existing cardiac abnormalities or the presence of coro-

nary obstruction. Other echocardiographic modalities are also useful, for example contrast CT scans and MRI^{62,63}.

Regarding final management opinions are divided, some authors recommend the closure of all fistulas in childhood, even if asymptomatic, others, however, propose that only symptomatic patients should be treated or those at risk of complications^{64,65}. The percutaneous treatment is proposed today as the elective method, less radical and a shorter hospital stay⁶⁶, and surgery is reserved for cases with multiple fistulas when the fistulous path is narrow and restrictive and drains into a cardiac chamber, or when complications arise during coils embolization⁶⁷⁻⁶⁹.

Venous Hum

According to Zarco⁵, it was described by Potain in 1867 as a continuous innocent or benign murmur of low-frequency sound that is auscultated in children, mainly between 3 and 6 years old. It is due to the passage of blood at high speed through the veins of the neck, and is auscultated more often in the right supraclavicular fossa, less frequent in the left, in a sitting position; with light pressure on the neck its features are enhanced, and disappears with head movements, or decubitus position with strong pressure of jugular veins. Interestingly it is not enhanced around the second sound, but its peak is mid-diastolic^{5,7}, its tone is rough and noisy, and it is believed to be due to the deformation caused by the transverse cervical apophysis in the internal jugular vein which can affect the laminar flow at this level¹².

Mammary souffle

During pregnancy there are a series of physiological changes characterized by increased plasma volume, increased heart rate and decreased peripheral resistance, starting from the sixth week of fetal life, reaching a peak between 20 and 24 weeks and are maintained until the end of pregnancy^{70,71}. As part of the resulting hyperdynamic state various types and locations of heart murmurs can be auscultated, and due to the increased blood flow in a breast preparing for future breastfeeding, a mammary souffle or continuous mammary murmur⁷⁰ is auscultated, which as semiological characteristics presents a fading with the stethoscope's pressure, it also disappears when the

pregnant woman stands up, and its maximum intensity towards the end of pregnancy, and may even remain in the postpartum period⁷¹.

CONCLUSIONS

The continuous murmur is a sign with its own characteristics, with a well-defined origin and pathophysiology, that complemented with appropriate physical examination, electrocardiogram and telecardiogram can guide us to the diagnosis of some diseases that characterize it. Its recognition and proper interpretation are key elements in our daily work

REFERENCES

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 cardíacos 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, Spadiro 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, Vazquéz 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. Philadelphia: 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, Schoomaker 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, Petrocelli 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, Castelvechchio 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 cardiovascu-

lares. En: Braunwald E. Tratado de cardiología. 7ma
ed. Elsevier Saunders; 2006.