

SECCION DE CARDIOLOGIA

Sesión del día 14 de abril de 1966

INSUFICIENCIA PULMONAR PURA

C. PIJOAN DE BERISTAIN, R. CASARES POTAU, J. M.^a PUIGDOLLERS,
J. SIMÓN LAMUELA

El caso que les presentamos a continuación es el de una mujer soltera, de 21 años de edad, natural de la provincia de Burgos. Hace un año, con motivo de dolores pungitivos en la región mamaria, más en reposo que al esfuerzo y que duraban unos minutos, consultó a su médico de cabecera, quien le habló del corazón. Últimamente vuelve a tener las mismas molestias y quizás, una cierta disnea de esfuerzo, pero sigue haciendo su vida normal. No presenta otros síntomas.

Los antecedentes patológicos carecen de interés. No ha tenido reumatismo ni corca. Tiene tendencia a enfriarse pero se trata más bien de una coriza que de una infección broncopulmonar. Es la octava hija de un matrimonio con diez hijos, de los cuales uno murió al nacer y los otros son aparentemente sanos. El padre y la mayoría de los hermanos tienen sindactilia de los dedos de los pies.

La inspección y palpación no evidenciaron nada de interés. En el segundo y tercer espacio intercostal izquierdo se percibe un doble soplo; el sistólico es rasposo, en dos tiempos (tipo click) y va seguido de un segundo, tono claramente perceptible. El soplo diastólico es precoz y de corta duración, bastante intenso, con tonalidad baja, de carácter no aspirativo. Este soplo diastólico no se ausculta ni en el foco aórtico ni en la punta, quedando muy localizado en los puntos antes citados (fig. 1).

A rayos X se comprueba un corazón no aumentado de tamaño, con un arco medio izquierdo prominente y muy pulsátil. Los campos pulmonares son claros pero las pulmonares, especialmente la derecha, aparecen engrosadas y animadas de latidos, sin llegar a la verdadera danza hiliar.

El ECG (fig. 2) está dentro de los límites de la normalidad.

El diagnóstico clínico de insuficiencia pulmonar pura parecía indudable y la naturaleza congénita de la lesión indicada por la ausencia de antecedentes y porque la enferma, además de la sindactilia de los dedos de los pies que tiene, como su padre y muchos de sus hermanos, la tiene también en las manos.

Con este diagnóstico y para su confirmación fue enviada al Dr. SIMÓN LAMUELA, al Centro Quirúrgico de San Jorge.

Se practicó un cateterismo cardíaco; éste demostró una oximetría y unas curvas de dilución enteramente normales. El registro de las curvas de presión evidenció unas tensiones esencialmente normales pero la tensión diastólica terminal en el VD estaba ligeramente elevada (6,6 mm Hg) y la diastólica de arteria pulmonar disminuida (7 mm Hg) por lo que ambas tendían a equilibrarse. Había un discreto gradiente (2,7 mm Hg) entre VD y TAP.

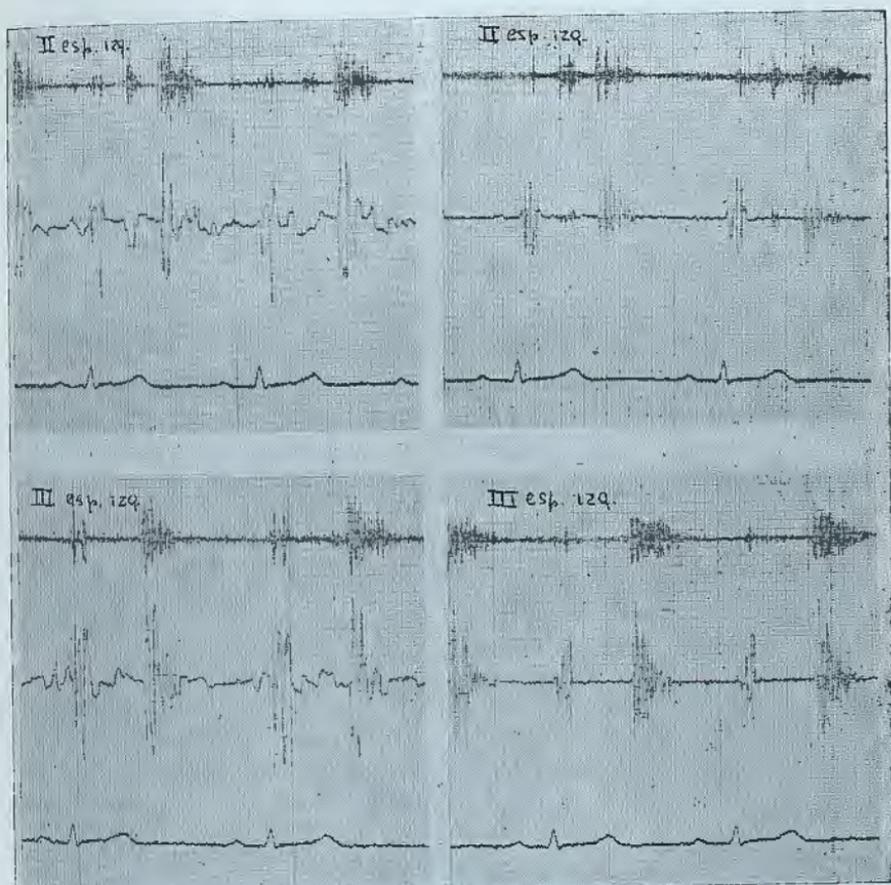


FIG. 1

El fonocardiograma intracardiaco demostró un soplo protodiastólico muy localizado en parte alta del VD. Existía un soplo sistólico bastante más intenso en la rama pulmonar derecha que en la misma arteria pulmonar y que se explicaría porque la dilatación de esta última produciría una estenosis relativa de la rama derecha. La cineangiocardiógrafa puso de manifiesto un claro reflujo del medio de contraste de la AP del VD.

La insuficiencia pulmonar pura es una lesión poco frecuente. No sería siempre de origen congénito y se han descrito algunos casos consecutivos a endocarditis aguda, a hemorragia subendocárdica por traumatismo, a la sífilis, etc. La mayoría serían, no obstante, trastornos del desarrollo. Esta etiología, como sucede con otras anomalías, viene a veces confirmada o apoyada por la existencia, en el mismo enfermo o en miembros de su

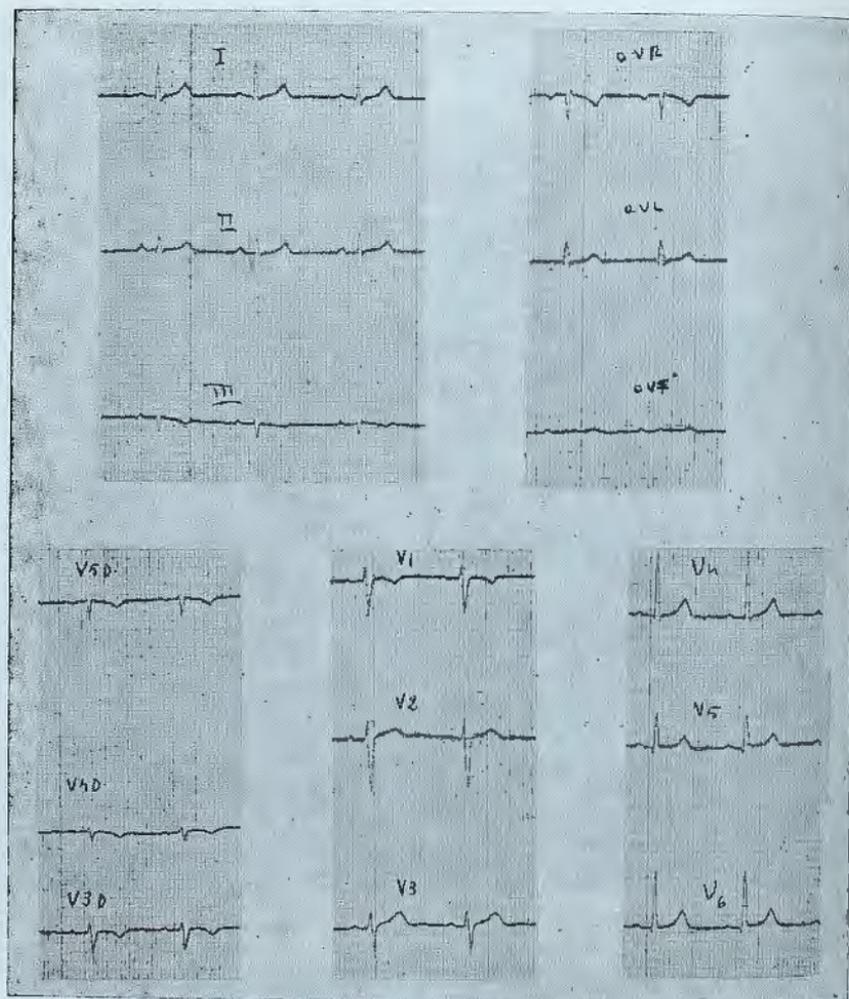


Fig. 2

familia, de otras lesiones de estirpe claramente congénita. Así, la enferma reseñada por MORTON y STERN tenía dedos supernumerarios y la vista por SLOMAN y WEE, un hermano con una CIV.

La insuficiencia pulmonar congénita pura, es como he dicho, poco frecuente. ABBOT vio ocho casos entre mil autopsias. En el libro de KJELLBERG, MANNHEIMER, RUDHE y JONSSON se describe un solo caso. El de NADAS, seis. En las obras de TAUSSING, de KEITZ, ROWE y VLAD, de EDWARDS y col. y en la de SCHAD, KÜNZLER y ONAT se habla de la insuficien-

cia pulmonar como asociada a otras anomalías pero no como lesión solitaria.

El diagnóstico clínico en vida, por cierto muy fácil, no se ha hecho hasta hace poco. En 1956, MORTON y STERN publicaron una observación propia y afirmaron que sólo se había diagnosticado antes otras dos veces, una por KJELLBERG y otra por FORD y col. En 1959 LENDRUM y SCHAFFER encontraron nueve casos en toda la literatura, a los que añadieron el suyo propio.

En los últimos tiempos la lesión parece diagnosticarse con algo más de frecuencia y así, CRISCITIELLO y HARVEY publicaron, en 1963, tres casos en los que el diagnóstico clínico se confirmó por medios auxiliares. Recientemente, se ha publicado, en "Medicina Clínica", una observación de ARMAS TRUJILLO; parece deducirse que su enferma fue vista en los Estados Unidos, por lo que nuestra observación sería la primera realizada en España.

El diagnóstico clínico se basa en las características del soplo diastólico, que es muy diferente, por su tonalidad, del de la insuficiencia aórtica. Se trata de un soplo en general corto, las más de las veces protodiastólico, aunque en algún caso pueda ser mesodiastólico y de una frecuencia mucho más baja que el soplo aspirativo de la insuficiencia aórtica. Su localización es a la izquierda del esternón, a nivel del segundo y tercer espacio; en esta región se auscultan también muy bien los soplos de insuficiencia aórtica pero, en general, no quedan tan localizados y se oyen también en el foco aórtico y en el apéndice xifoides. En nuestro caso llamaba la atención, justamente, la intensidad del soplo en el foco pulmonar y el que no se oyera, en absoluto, en punta, foco aórtico y xifoides.

La ausencia de signos periféricos de insuficiencia aórtica es un factor a valorar en el diagnóstico. Nuestra paciente tenía unas tensiones de 100/60 y el pulso arterial era normal.

Es muy frecuente el soplo sistólico de tipo de eyección. Es mencionado en la mayoría de observaciones (KJELLBERG, SLOMAN y WEE, KOHOUT y KATZ y SCHAFFER, ARMAS TRUJILLO, etc.). El soplo se acompañó de thrill en algunos casos, como en el de LENDRUM y SCHAFFER y en el de SLOMAN y WEE. Estos últimos, como MORTON y STERN, comprobaron también un thrill diastólico, que NADAS menciona como posible. En nuestro caso no existían ni el uno ni el otro. El segundo tono acostumbra ser normal.

El resto de la exploración clínica no es significativa.

Se considera que la insuficiencia pulmonar aislada es bien tolerada y que no produce ni agrandamiento cardíaco ni modificaciones electrocardiográficas. Esto fue cierto en muchos de los casos reseñados pero no en todos. En general, a rayos X se comprueba un corazón no aumentado de tamaño, con una arteria pulmonar que puede ser desde normal hasta presentar el aspecto de la dilatación idiopática. Lo corriente parece ser, como en nuestro caso, una arteria pulmonar prominente, con vascularización pul-

monar bastante pulsátil sin que pueda hablarse de una verdadera danza hiliar. No obstante, el enfermo de EHRENHAFT, un muchacho de catorce años con signos de insuficiencia cardíaca desde los cuatro años, tenía un corazón aumentado de tamaño, a expensas del ventrículo derecho.

El ECG puede ser normal y lo es en nuestro caso, en el de KJELLBERG, en el de DICKENS y col., en los de NADAS, en los de CRISCITIELLO y HARVEY y en el de ARMAS TRUJILLO. Se comprobó bloqueo incompleto de rama derecha en el de OLESEN y FABRICIUS y en el de MORTON y STERN y bloqueo completo en los de LENDRUM y SCHAFFER y EHRENHAFT. El de SLOMAN y WEE mostró signos de hipertrofia ventricular derecha y eje desviado a la derecha.

El cateterismo intracardiaco confirma la existencia de la lesión al demostrar una caída de la tensión diastólica de la arteria pulmonar. La tensión intraventricular derecha puede ser normal pero generalmente se comprueba una elevación discreta de la tensión diastólica terminal, lo que asociado a la mencionada caída de la tensión pulmonar hace que tiendan a igualarse, en el final del diástole, las tensiones del ventrículo derecho y de la arteria pulmonar. Es muy frecuente constatar un discreto gradiente de presión sistólica entre ventrículo derecho y arteria pulmonar.

La cineangiocardigrafía confirma, como pudieron ver ustedes, de una manera indiscutible, la existencia de la lesión.

El pronóstico de esta anomalía es incierto. Si bien NADAS y CRISCITIELLO son muy optimistas, el hecho es que existen en la literatura varios casos de insuficiencia pulmonar aislada que han terminado en insuficiencia cardíaca. Si se tiene en cuenta que la lesión tiene hemodinámicamente un resultado parecido al de la CIA, es lógico suponer que la evolución pueda ser semejante. La insuficiencia cardíaca sería de presentación tardía. En el enfermo de EHRENHAFT aparecieron síntomas ya a los cuatro años, pero en los de MORTON y STERN, KOHOUTY, KATZ y DICKENS y col. la insuficiencia se presentó más tarde, a los 20, 24 y 43 años de edad, respectivamente.

La significación pronóstica de estos casos tendría una importancia más que académica ya que en el curso de intervenciones para corregir una estenosis pulmonar se produce muy a menudo una insuficiencia de mayor o menor grado. Conocer cuál pueda ser, a la larga, la influencia de esta incompetencia valvular es de la mayor trascendencia para el cirujano que deba operar enfermos de este tipo.

Existen una serie de trabajos sobre la evolución de la insuficiencia pulmonar experimental y los resultados no son demasiado concordantes. Así, p. ej., ELLISON, BROWN, HAGUE y HAMILTON afirman que, en los perros, la observación clínica, apoyada por datos de cateterismo, demuestra que la insuficiencia pulmonar resultante de una valvullectomía total fue muy bien tolerada durante los 14 meses de observación. Comprobaron, no obstante, un aumento de volumen de eyección en el orificio pulmonar que

resultaba en un gradiente de presión. FOWLER, MANNIX y NOBLE afirman, de sus experiencias, que la extirpación de sólo una valva o parte de ella no tiene consecuencia sobre la tensión de la arteria pulmonar o del ventrículo derecho. Cuando se extirpa más de una valva, p. ej., una y media, hay una caída de la diastólica pulmonar pero no aumento de la tensión intraventricular derecha. Creen que la falta de trastornos es debida al escaso gradiente tensional entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar.

Por el contrario, RATCLIFFE y col. constataron un aumento claro de la relación ponderal entre ambos ventrículos en 13 perros a los que se practicó una valvulectomía pulmonar total. KAY y THOMAS siguieron la evolución de 15 perros durante 27 meses. Uno murió antes de este período de insuficiencia cardíaca y en varios constataron agrandamiento del ventrículo derecho y aumento manifiesto de la tensión intraventricular derecha.

La presencia de una hipertensión pulmonar agrava, como es lógico, las consecuencias de la insuficiencia pulmonar experimental. Clínicamente, se ha comprobado un efecto parecido; la paciente de OLESEN y FABRICIUS, afecta de insuficiencia posiblemente no congénita sino de origen gonocócico, presentó una insuficiencia cardíaca después de unos episodios de embolismo pulmonar. El caso de FORD y col., que murió con disnea y signos de insuficiencia cardíaca, estaba afecto de tuberculosis pulmonar crónica.

Nuestra paciente no presenta signos claros de insuficiencia cardíaca pero su evolución debe ser controlada porque es posible que éstos aparezcan más adelante.