

indirecto de una hipertensión pulmonar, hacían dudar del diagnóstico citado.

Gracias a la exploración angiocardiográfica fue posible llegar a un diagnóstico definitivo, con lo cual queremos destacar la utilidad de esta exploración que es de interés fundamental, especialmente en las cardiopatías congénitas.

El diagnóstico definitivo de transposición completa de grandes vasos con arteria pulmonar posterior y acabalgando sobre un defecto inter-ventricular, se hizo de acuerdo con los trabajos de BEUREN, el cual fue el primero en diferenciar esta malformación del síndrome de Taussig-Bing. Ambas malformaciones se comportan, desde el punto de vista funcional, del mismo modo, efectuándose la comunicación entre ambos circuitos a través de un defecto interventricular, pero se diferencian anatómicamente por la localización de dicho defecto y de ambos vasos.

---

## ESTENOSIS PULMONAR PURA DE TIPO INFUNDIBULAR

M. TORNER SOLER, J. CORRONS ESPINAL.

Mientras en la tetralogía de Fallot la estenosis pulmonar es en la mayoría de los casos de tipo infundibular, en la estenosis pulmonar con septum ventricular cerrado la estenosis afecta exclusivamente a la válvula en la mayor parte de los casos. La estenosis pulmonar infundibular pura con septum ventricular cerrado es, de acuerdo con la mayoría de las estadísticas, una malformación rara. El diagnóstico de esta malformación desde que la cirugía de la estenosis pulmonar ha entrado en la práctica diaria constituye un paso de capital importancia, ya que mientras la estenosis pulmonar valvular puede intervenirse con las técnicas más sencillas de hipotermia superficial la estenosis pulmonar de tipo infundibular requiere, de acuerdo con la opinión más generalizada, el empleo de la circulación extracorpórea o hipotermia profunda.

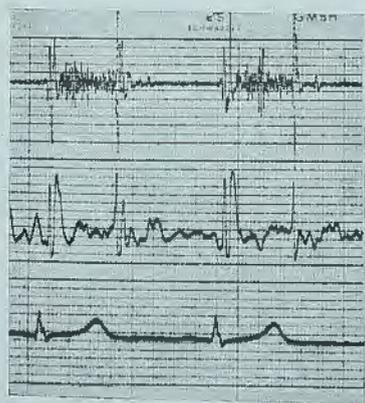
Entre un grupo de sesenta casos de estenosis pulmonar pura con septum ventricular cerrado, hemos encontrado tres casos de estenosis pulmonar infundibular bien estudiados clínica y hemodinámicamente, los cuales constituyen el motivo de la presente comunicación.

*Caso 1.º.* — J. L. Hembra de 18 años, han sido 6 hermanos, 3 de ellos fallecidos en la infancia. La madre no presentó ninguna enfermedad durante el embarazo.

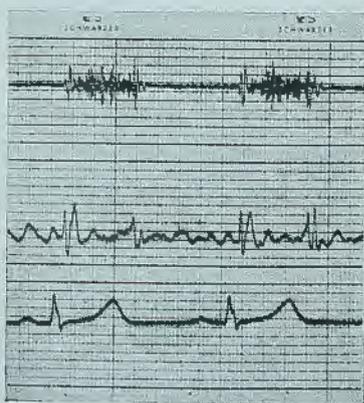
Al nacer se le aprecia una agenesia del primer metacarpiano de la mano derecha y se comprueba un soplo sistólico, haciéndose el diagnóstico de cardiopatía congénita a los 15 días del nacimiento. Desarrollo pondoestatural nor-



FIG. 1. — Caso 1.º



Foco aórtico



Foco pulmonar

FIG. 3. — Caso 1.º

mal. A los 3 años presenta un proceso bronquítico y a partir de entonces resfriados con cierta frecuencia. La enferma presenta una buena capacidad funcional pero relata disnea a los grandes esfuerzos acompañada de palpitaciones.

A la exploración: paciente de tipo asténico con buen desarrollo. Se aprecia el defecto total del primer metacarpiano de la mano derecha (fig. 1) con hipo-

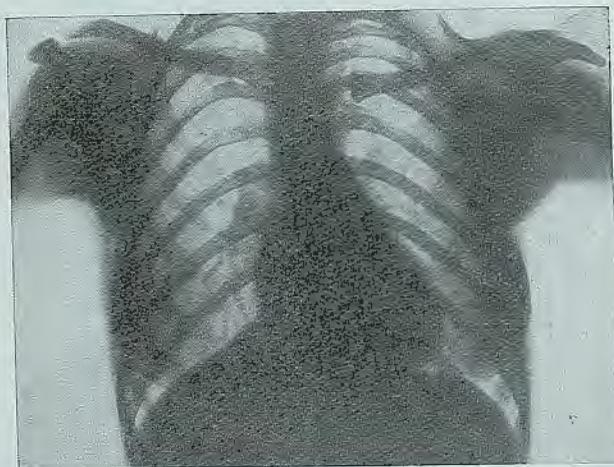


FIG. 3. — Caso 1.º

plasia de las dos falanges y de la eminencia tenar. Pulso 100 por minuto regular. Presión arterial 120/60 mm. Hg. Buen pulso femoral.

Soplo sistólico rudo e intenso 5/6 (fig. 2) acompañado de frémito máximo en tercer y cuarto espacios intercostales izquierdos; el soplo se propaga a foco pulmonar y a región supraescapular izquierda. El componente pulmonar del segundo ruido es prácticamente inaudible. En el pulso venoso yugular se observa un aumento de la onda a. El resto de la exploración es normal.

A rayos X se observa un corazón (fig. 3) poco aumentado de tamaño con arco

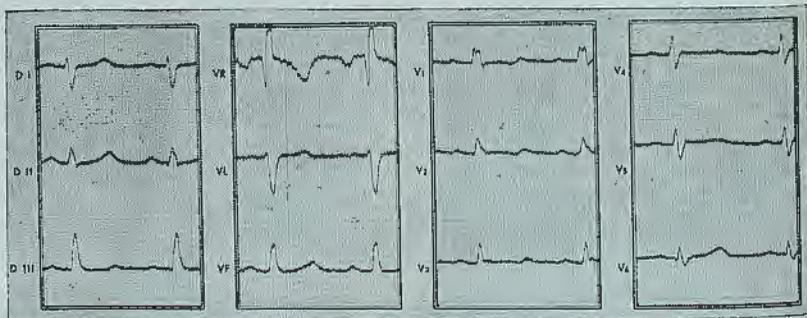
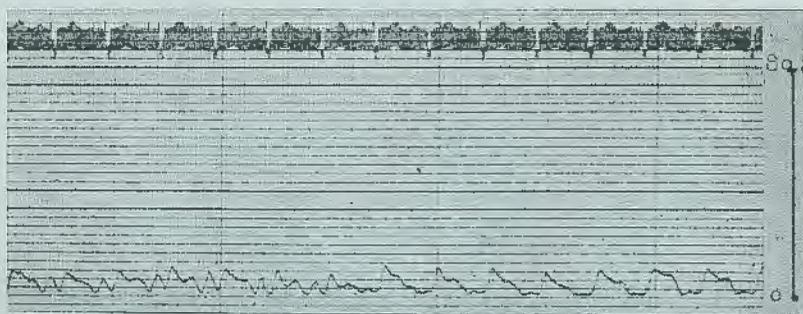


FIG. 4. — Caso 1.º

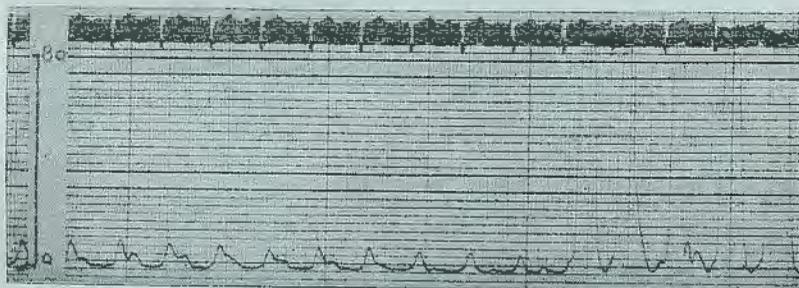
medio rectificado, no hay dilatación post-estenótica de la arteria pulmonar y la vascularización pulmonar es normal.

En el E. C. G. (fig. 4) se aprecia una desviación del eje QRS hacia la derecha ( $+120^\circ$ ), una onda P positiva en V1, con complejos Rs con melladuras en la cúspide de R y onda T menos-más. Complejos parecidos se observan en V2 y V3, y en V6 aparece un complejo qRS con T positiva. Un trazado posterior tomado tres años más tarde, muestra una imagen R con empastamiento



Arteria pulmonar

Infundíbulo



Infundíbulo

Ventrículo derecho

FIG. 5. — Caso 1.º

inicial y T negativa en V1. El trazo sugiere hipertrofia ventricular derecha con sobrecarga sistólica.

Se practica un cateterismo venoso (fig. 5) registrándose las presiones en arteria pulmonar y cavidades derechas. Retirando el catéter desde la arteria pulmonar, en donde aparece una marcada hipotensión (10/4 mm. Hg) hasta ventrículo derecho, se aprecia un cambio brusco a nivel bajo comprobándose la existencia de una cámara infundibular con presión sistólica baja, la misma que en la arteria pulmonar pero con una diastólica de cero. Al pasar la estenosis infundibular hay un salto brusco de presión comprobándose una hipertensión sistólica en ventrículo derecho de 100 mm. Hg, la presión diastólica es de cero como en la cámara infundibular. Los datos oximétricos excluyen la presencia de un cortocircuito intracardíaco.

Se establece el diagnóstico de estenosis pulmonar con septum ventricular cerrado de tipo infundibular.

*Caso 2.º* — M. R. Hembra de 6 años. Existía antecedente familiar de consanguinidad de los padres (primos hermanos) 2 hermanos sanos. No hubo ninguna enfermedad de la madre durante el embarazo. Parto normal, desarrollo pondoestatural normal.

La niña ha presentado siempre una buena capacidad funcional y en el curso de una revisión médica casual a los 3 años la diagnosticaron su cardiopatía. Aparte del sarampión no ha padecido otras enfermedades.

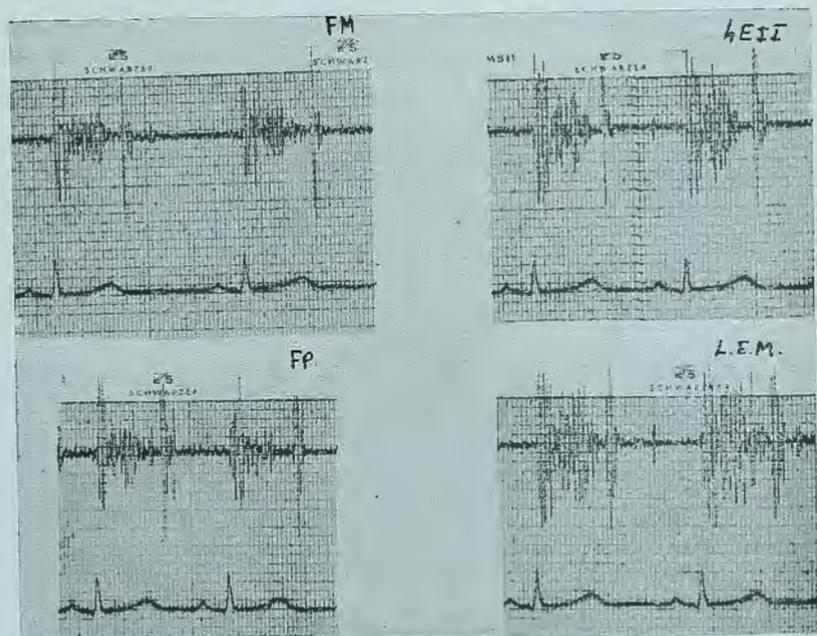


Fig. 6. — Caso 2.º

A la exploración aparece una niña bien constituida sin ninguna anomalía visible y a la exploración de su aparato circulatorio se palpa un pulso regular a 104 por minuto. Tensión arterial 105/60. Buen pulso femoral.

Se palpa un frémito sistólico en espiración, en segundo y tercer espacios intercostales izquierdos y en la base del cuello y se percibe un soplo sistólico (figura 6) rudo tipo 4/6 máximo en segundo y tercer espacios izquierdos, se aprecia un desdoblamiento neto del segundo ruido en foco pulmonar sin fijación respiratoria, el componente pulmonar del segundo ruido está bien conservado.

Radiológicamente (fig. 7) se aprecia un corazón ligeramente agrandado a expensas de las cavidades derechas, un arco medio rectificado y unos campos pulmonares con vascularización normal. No se observa dilatación post-estenótica de la arteria pulmonar.

El E. C. G. (fig. 8) muestra unas ondas P altas y acuminadas en D11 y V1, un eje de QRS a la derecha ( $+100^\circ$ ) y unos complejos RS con empastamientos y T positiva en V1 y complejos qRs con T positiva en V6. El trazo sugiere hipertrofia auricular y ventricular derecha de grado ligero.

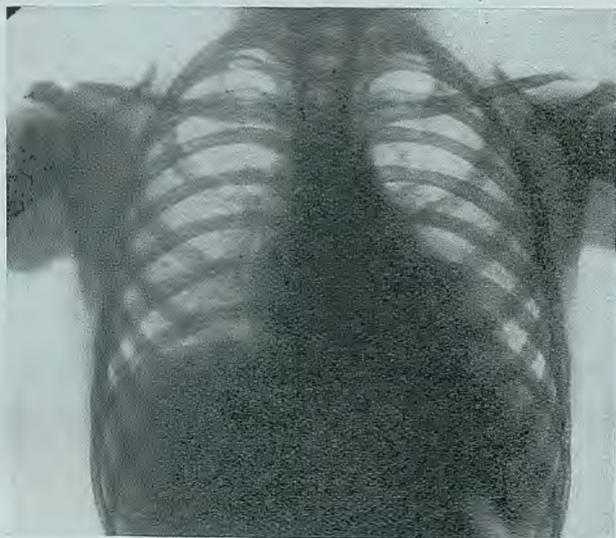


Fig. 7. — Caso 2.º

Se practica un cateterismo cardíaco derecho (fig. 9) que demuestra un gradiente de presión entre la arteria pulmonar y el ventrículo derecho. No se consigue obtener una curva de tipo infundibular pero en cambio el salto de presión se efectúa a un nivel bajo claramente por debajo del nivel valvular. Las presiones en la arteria pulmonar son de 16,5/13,2 y en el ventrículo derecho

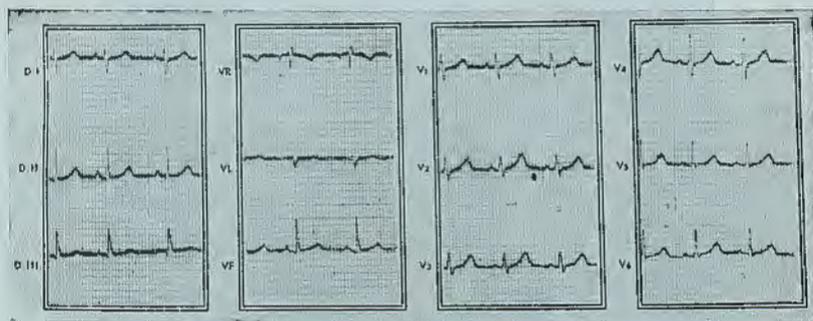
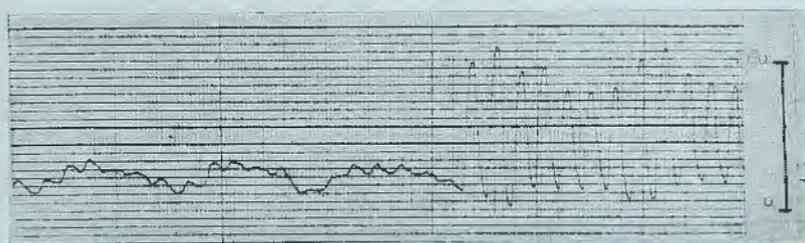


Fig. 8. — Caso 2.º



Arteria pulmonar

FIG. 9. — Caso 2.º

Ventriculo derecho

de 60/3 mm. Hg. La oximetría excluye la presencia de cortocircuito intracardíaco.

Con estos datos se llega al diagnóstico de estenosis pulmonar de tipo infundibular de grado ligero.

*Caso 3.º*—P. Q. Varón de 19 años sin ningún antecedente familiar de interés. Tiene dos hermanos sanos. Se desarrolló bien de pequeño, tuvo una otitis a los 40 días; no refiere ninguna otra enfermedad. Hasta que a los 9 años presenta expectoración hemoptoica en el curso de un catarro bronquial por cuyo motivo se le hizo una revisión y se le diagnosticó una cardiopatía. Nunca más ha vuelto a presentar esputos hemáticos. Desde entonces refiere disnea a los grandes esfuerzos con ligero incremento en los últimos cuatro meses. No presenta ninguna otra sintomatología.

A la exploración, buena constitución con coloración normal de piel y mucosas. Pulso 92 por minuto regular. Tensión arterial 135/95 mm. Hg. Buen pulso femoral.

Se palpa frémito sistólico a nivel del cuarto espacio intercostal izquierdo en borde para-esternal, no en la base del cuello. Soplo sistólico rudo e intenso 5/6

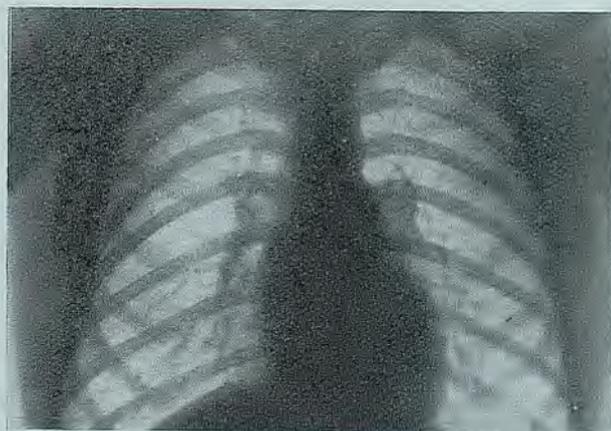


FIG. 10. — Caso 3.º

de máxima intensidad en cuarto espacio intercostal izquierdo con propagación a la base, punta y región dorsal superior; desdoblamiento del segundo ruido en foco pulmonar con disminución del componente pulmonar.

A rayos X (fig. 10) se observa un corazón de tamaño prácticamente normal con un arco medio rectificado, quizá con una rama pulmonar izquierda algo dilatada pero con vascularización pulmonar normal. No se observa dilatación post-estenótica de la arteria pulmonar.

El E. C. G. (fig. 11) demuestra unas ondas P altas y acuminadas especialmente en D11. Un eje de QRS a la derecha ( $+100^\circ$ ) y unos complejos rS con T

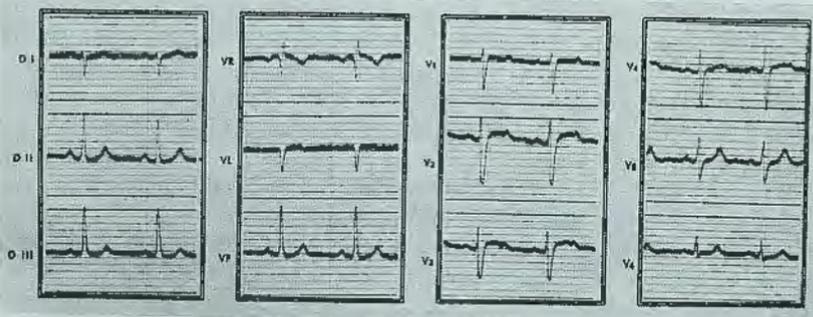


FIG. 11. — Caso 3.º

negativo-positiva en V1, se observan ondas S predominantes hasta V5 y complejos Rs con T positiva en V6. El trazo es sugestivo de hipertrofia ventricular derecha y marcada dextrorrotación. Corresponde al tipo de la hipertrofia del techo del ventrículo derecho.

La localización baja del soplo hizo pensar inicialmente en una comunicación interventricular, sin embargo la tendencia romboidal del mismo, su acentuación retrasada y su inicio en relación con el primer ruido, junto con los datos radiológicos apuntaban una estenosis pulmonar infundibular, diagnóstico que fue confirmado por cateterismo cardíaco (fig. 12) al comprobarse una curva típica

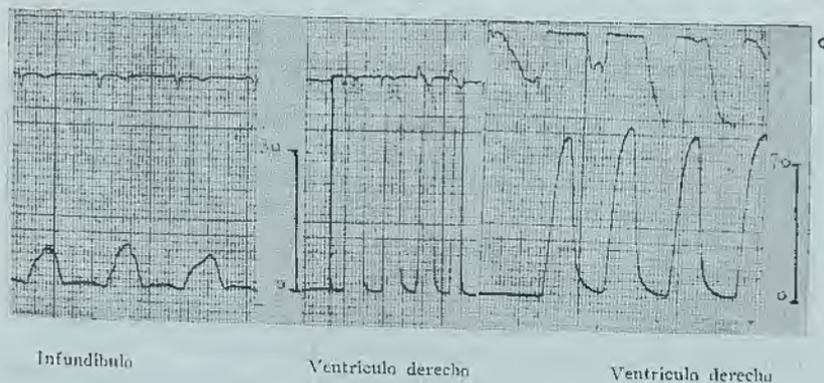


FIG. 12. — Caso 3.º

de cámara infundibular y un salto brusco de presión que se establecía a nivel bajo, muy por debajo del nivel valvular. En el ventrículo derecho la presión sistólica era de 88 mm. Hg y la mínima de cero y en la cámara infundibular 10 mm. Hg la sistólica y cero la presión diastólica. No había gradiente sistólico entre la arteria pulmonar y la cámara infundibular, la oximetría excluía la existencia de cortocircuito intracardíaco.

Se llega al diagnóstico de estenosis pulmonar infundibular de grado mediano con septum ventricular cerrado.

**DISCUSIÓN.**—Vamos a centrar la discusión sobre los datos que permiten distinguir la variedad infundibular de la valvular en el grupo de estenosis pulmonar con septum ventricular cerrado.

Según BLOUNT y cols. (1) los hallazgos descritos como característicos de la estenosis pulmonar infundibular son los siguientes:

1.º Ausencia de latido impulsivo ventricular derecho si la estenosis es excepcionalmente baja.

2.º El frémito y la máxima intensidad del soplo sistólico es baja, generalmente en tercer espacio intercostal izquierdo.

3.º El soplo empieza inmediatamente después del primer ruido, disminuye al final de la sístole y termina con el componente aórtico del segundo ruido.

4.º Los dos componentes del segundo ruido son audibles siendo generalmente el componente pulmonar más débil que el aórtico y el desdoblamiento bastante amplio.

5.º La dilatación postestenótica del tronco de la arteria pulmonar al examen radiológico está generalmente ausente.

6.º En oblicua anterior derecha se observa generalmente una prominencia del cono de salida del ventrículo derecho.

7.º La hiperpulsatibilidad del tronco principal de la arteria pulmonar con pulsación normal o disminuida de las dos ramas principales de la arteria pulmonar, en general, no se presenta.

A estos datos clínicos hay que añadir la ausencia de chasquido sistólico de eyección pulmonar y dos datos de tipo hemodinámico que también se han descrito como típicos de la estenosis pulmonar infundibular que son:

1.º La presencia de tres tipos de curva en la maniobra de retirada del catéter desde la arteria pulmonar al ventrículo derecho, hipotensión sistólica a nivel de la arteria pulmonar sin gradiente tensional al pasar la válvula en cuyo momento cae la presión diastólica a cero, e hipertensión sistólica del ventrículo derecho por debajo de la estenosis infundibular.

2.º El salto brusco de presión se establece cuando la punta del catéter está muy por debajo del nivel valvular.

La sintomatología clínica permite en general sugerir el diagnóstico y en general, los hallazgos concuerdan con las características enumeradas y permiten distinguir la estenosis infundibular de la valvular.

En nuestra experiencia la presencia o no de latido impulsivo ventricu-

lar derecho no nos ha sido de utilidad; en cuanto a la localización baja del frémito y soplo sistólico era evidente en dos de los casos y dudoso en el tercero donde el frémito se palpaba también en la base del cuello, con todo, en este caso el soplo sistólico no era más intenso en el primer espacio que en el tercero, al contrario de lo que suele ocurrir en la estenosis valvular. En cuanto al precoz inicio del soplo sistólico sólo se observó claramente en un caso. La percepción de los dos componentes del segundo ruido se constató auscultatoriamente en dos de los casos, aunque en el tercero el componente pulmonar debilitado fue registrado en el fonocardiograma. Personalmente tenemos la impresión de que los dos componentes del segundo ruido están más en relación con el grado de estenosis que con el tipo valvular o infundibular de la misma y hemos tenido ocasión de constatarlo repetidamente en estenosis pulmonares valvulares de grado ligero o moderado.

Otro dato interesante lo constituye la ausencia de chasquido sistólico de eyección en nuestros casos, a pesar de que la estenosis no era de grado extremo en ninguno de ellos. Creemos que este dato es también importante en la diferenciación, ya que es casi constante en las estenosis valvulares de grado ligero o mediano.

Los datos radiológicos son a nuestro juicio los más importantes para aclarar las dudas derivadas de la exploración clínica. La ausencia de dilatación postestenótica ha sido evidente en nuestros tres casos, junto con la ausencia de hiperpulsatibilidad del tronco de la arteria pulmonar. La presencia de abombamiento del cono de salida del ventrículo derecho se adivinaba también en los tres casos.

Los resultados del cateterismo especialmente el estudio de las curvas manométricas durante la retirada lenta del catéter desde la arteria pulmonar hasta la cámara de entrada del ventrículo derecho constituyen una etapa capital en la confirmación diagnóstica.

De acuerdo con los hallazgos de otros autores la presencia de una curva típica de estenosis infundibular no es constante y sólo hemos podido registrarla en dos de nuestros casos. Ha sido comprobado repetidamente que la ausencia de las tres distintas zonas de presión retirando el catéter desde la arteria pulmonar al ventrículo derecho no excluye la presencia de una estenosis infundibular. Con cierta frecuencia, como ocurrió en uno de nuestros casos, la sola observación de la curva de presión durante la maniobra de retirada, no se diferencia de la que se obtiene en la estenosis de tipo valvular, sin embargo; el salto brusco de presión se establecía, en este caso, cuando la punta del catéter estaba a un nivel muy por debajo del nivel valvular análogamente a como ocurría también en los otros dos casos.

En nuestra experiencia el cateterismo cardíaco ya por poner de manifiesto la presencia de una curva intermedia de tipo infundibular, o bien por

el nivel bajo en el cual se establecía el salto brusco de presión permitía confirmar el diagnóstico de estenosis infundibular.

De todos los datos enumerados que permiten la diferenciación entre las dos variedades de estenosis pulmonar con septum ventricular cerrado, los que nos han sido de mayor utilidad fueron, bajo el punto de vista clínico, la localización baja del frémito y del soplo junto con la ausencia de chasquido de eyección y de dilatación postestenótica de la arteria pulmonar al examen radiológico, y de los datos hemodinámicos la situación baja de la punta del catéter en el momento que se produce el cambio brusco de presión sistólica, durante la maniobra de retirar el catéter desde la arteria pulmonar al ventrículo derecho, se obtenga o no una gráfica típica de cámara infundibular.

En ninguno de nuestros casos se utilizó la angiocardiografía al objeto de establecer el diagnóstico. Los autores suecos (2) mediante la técnica de la angiocardiografía selectiva han obtenido excelentes imágenes que permiten la diferenciación entre la variedad valvular e infundibular. Aunque esta técnica dé datos más precisos sobre la anatomía, creemos que el diagnóstico de la estenosis pulmonar infundibular y así ha ocurrido en nuestros tres casos, puede establecerse con los datos proporcionados por el cateterismo cardíaco. Quizás las estenosis de tipo subvalvular muy próximas a la válvula sean las únicas que se beneficien más de esta última técnica.

Desde el punto de vista del diagnóstico diferencial la cardiopatía que con mayor frecuencia se confunde con la estenosis pulmonar infundibular es la comunicación interventricular pequeña — tipo Roger — y así ocurrió inicialmente en uno de nuestros casos. Entre los datos clínicos que nos han sido más útiles en nuestro grupo han sido los datos electrocardiográficos ya que la presencia de un eje de QRS desviado hacia la derecha y los signos más o menos acusados de hipertrofia ventricular derecha en la serie precordial y la frecuente aparición de crecimiento auricular derecho se hacían difícilmente compatibles con el diagnóstico de comunicación interventricular pequeña. Cuando en una comunicación interventricular se observa un ECG de este tipo el corazón suele alcanzar un tamaño considerable y el aumento de la circulación pulmonar es bien evidente al examen radiológico. Solamente los casos de comunicación interventricular con pulmón protegido es decir, asociados a una estenosis pulmonar valvular e infundibular pueden prestarse al diagnóstico diferencial; en estos casos el cateterismo permite detectar la existencia del cortocircuito arteriovenoso interventricular.

También la estenosis aórtica o la estenosis subaórtica de grado moderado se prestan al diagnóstico diferencial con la estenosis pulmonar infundibular, si la clínica no es suficiente el cateterismo cardíaco permite la diferenciación.

RESUMEN. — Se describen tres casos de estenosis pulmonar con septum ventricular cerrado de tipo infundibular.

Desde el punto de vista clínico los datos más importantes para la diferenciación con la estenosis pulmonar valvular fueron la localización baja del frémito y soplo sistólico y la ausencia de chasquido de eyección y de dilatación postestenótica de la arteria pulmonar.

Los tres casos fueron estudiados por cateterismo cardíaco demostrándose una curva de presión típica en la cámara infundibular en dos de ellos; el cambio brusco de presión se estableció siempre cuando la punta del catéter estaba muy por debajo del nivel valvular.

La diferenciación preoperatoria entre una estenosis pulmonar infundibular y una estenosis pulmonar valvular es importante ya que mientras esta última es fácilmente corregible mediante hipotermia superficial, la estenosis de tipo infundibular se corrige mejor con el empleo de la circulación extracorpórea.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. BLOUNT, S. G.; VIGODA, P. H. S. y SWAN, H. — Isolated infundibular Stenosis. Amer. H. J. Vol. 57-684-1959.
2. KJELLBERG, S. R.; MANNHEIMER, E.; RUDHE, V. y JONSSON, B. — Diagnosis of Congenital Heart Disease, Chicago 111, 1955. Yearbook Publishers, Inc.

*Escuela de Cardioangiología de la Universidad de Barcelona. (Director: Prof. Dr. GIBERT-QUERALTÓ.)*

#### DISCUSIÓN

Dr. CASTRO. — Se refiere a las dificultades técnicas del cateterismo en estos enfermos. Cree que en estos casos se obtienen datos mucho más decisivos mediante la angiocardiografía.

Dr. PIJOAN. — ¿Está seguro del diagnóstico en el segundo de los casos presentados? Nos llama la atención en este caso, a diferencia de los otros, la existencia de unas arterias pulmonares de gran tamaño, en especial la izquierda.

RESPUESTAS DEL CONFERENCIANTE DR. TORNER: *Al Dr. Castro.* — Insiste en el valor diagnóstico que puede tener la práctica de un cateterismo en estos enfermos, haciendo notar algunos detalles, en especial, la práctica de un EEC simultáneo. No obstante no dudamos de que la angiocardiografía proporciona datos decisivos en estos casos.

*Al Dr. Pijoan.* — Estamos de acuerdo en que el tamaño de la arteria pulmonar en el segundo caso es superior al de los otros. No obstante, esto se observa en bastantes ocasiones en la estenosis pulmonar, incluso en la infundibular y se explica por la existencia de un chorro a presión que en este caso se dirige al lado izquierdo.