

HIPERTENSION PULMONAR ESENCIAL

Estudio clínico y hemodinámico de 4 casos

Por los doctores

JUAN PEDRO MACIEL, DIL MANCINI, ALFREDO BUZZI y
JORGE FRANCHELLA

La hipertensión pulmonar esencial, también denominada primitiva o idiopática, es una afección caracterizada por un aumento progresivo de la presión vascular pulmonar a través de un incremento de la resistencia arteriolar del circuito menor, por causas aún no bien determinadas, originando una precoz sobrecarga del corazón derecho y adquiriendo un curso evolutivo más o menos rápido que no es alterado significativamente por el tratamiento.

Si bien es cierto que es una enfermedad poco frecuente, Wood señala una incidencia del 0,17 % entre las distintas cardiopatías¹; la introducción del cateterismo cardíaco y de otros medios de diagnóstico en la práctica cardiológica, han posibilitado su diagnóstico con mayor frecuencia y seguridad de acuerdo a las numerosas publicaciones aparecidas en los últimos años.

Permaneciendo aún su etiopatogenia en el terreno especulativo y a pesar de que su diagnóstico surge generalmente por exclusión de las demás causas capaces de alterar la normal contextura anatómica y/o funcional del árbol vascular pulmonar, creemos que presenta ciertas particularidades clínicas y evo-

lutivas que la hacen identificable en la mayoría de los casos.

El propósito de este trabajo es de comunicar los hallazgos clínicos, electrocardiográficos, radiológicos y hemodinámicos efectuados en cuatro casos de esta enfermedad, asimismo como sus características evolutivas y posibilidades terapéuticas.

CONSIDERACIONES FISIOPATOLOGICAS

De acuerdo a las leyes físicas de la hidrodinamia y específicamente a la ley de Poiseulle, la caída o diferencia de presión existente entre el punto inicial y final de un sistema tubular, es directamente proporcional a la longitud del tubo y a la viscosidad y volumen del flujo circulante e indirectamente proporcional a la cuarta potencia del radio del tubo, siendo por lo tanto este último, factor principal en la regulación tensional. Aplicando estos conceptos a la circulación pulmonar, el factor considerado como radio del tubo estaría constituido por el calibre de las arteriolas pulmonares, determinantes de la resistencia vascular pulmonar a la altura arteriolar, constituyendo el volumen del flujo circulante el otro ele-

mento de consideración, si aceptamos que la longitud del sistema en un mismo individuo y la viscosidad sanguínea no sufren variaciones significativas. Si bien es cierto que las condiciones necesarias para la validez de la ley de Poiseulle no se encuentran totalmente realizadas en la circulación pulmonar humana, pues los vasos no son tubos rígidos, la sangre es un líquido seudoplástico no homogéneo, la presión en los vasos no es continua, sino pulsátil, etc., podemos establecer mediante su aplicación las relaciones existentes entre presión, volumen circulante y resistencia vascular². De esta manera tendremos que el aumento de la presión vascular pulmonar podrá originarse a través de un aumento del flujo circulante o de una elevación de las resistencias, a la altura arteriolar o venauricular, ya que la circulación pulmonar también incluye las venas pulmonares que abocan libremente a la aurícula izquierda.

Encuadramos dentro de la primer situación fisiopatológica a la Hipertensión Pulmonar hipercinética, también denominada dinámica o volumétrica, presente en algunos casos de cardiopatías congénitas con cortocircuito arteriovenosos (comunicación interauricular, interventricular o persistencia del conducto arterioso) y que, de acuerdo a las conocidas experiencias de Cournand, se produce cuando el flujo pulmonar aumenta en una proporción tres veces superior al flujo normal.

El segundo mecanismo fisiopatológico determinante de hipertensión pulmonar, es decir, la elevación de la resistencia vascular podrá originarse por una alteración funcional y/o orgánica de las arteriolas pulmonares a través de una vasoconstricción activa (Hipertensión vasoconstrictiva o reactiva) o de lesiones orgánicas obstructivas (tromboembolias) u obliterativas (reacción endotelial en la periarteritis nudosa, lupus diseminado, etc.), dando lugar a la Hipertensión pulmonar pasiva cuando el obstáculo se encuentra en el sector venocapilar o auricular (Estenosis mitral, tumores intraauriculares, compresiones extrínsecas, etc.)¹.

Teniendo en cuenta las distintas con-

sideraciones fisiopatológicas expuestas es fácil comprender que en la determinación del síndrome de Hipertensión Pulmonar se conjugan por lo general varios mecanismos etiopatogénicos, que deben ser tenidos en cuenta en el momento en que se deba establecer el diagnóstico diferencial.

En el caso de la Hipertensión Pulmonar Esencial, la elevación progresiva de la resistencia vascular pulmonar no obedece a ninguna de las causas enumeradas, habiéndose sugerido las más variadas etiologías.

El aumento del tono simpático vasomotor de las arteriolas pulmonares así como la presencia de un agente vasoconstrictor circulante, no ha podido ser comprobado. Por otra parte la administración de bloqueadores ganglionares así como la simpatectomía quirúrgica, que de acuerdo a esta teoría realizamos en uno de nuestros enfermos, no interfieren significativamente la evolución de la enfermedad³. Se ha sugerido la producción de embolias por líquido amniótico o secundarias a trombosis de los vasos uterinos, dada la mayor incidencia de esta enfermedad en el sexo femenino. Otros autores la incluyen dentro del tipo de las enfermedades inmunoalérgicas, atribuyendo su patogenia al establecimiento de arteritis del árbol pulmonar⁴. También se ha postulado la existencia de un defecto congénito de la capa media de las arteriolas pulmonares, originando focos necróticos y una secundaria reacción hiperplástica de la íntima⁵.

En conclusión diremos, que de acuerdo a la descripción de esta afección en enfermos de muy corta edad así como a los estudios histopatológicos de Edwards y Heath, es probable la existencia de una forma congénita y otra adquirida de esta enfermedad⁶.

CASUISTICA

Caso 1 — E. N. W., mujer, de 28 años de edad, casada.

Su enfermedad comienza en el año 1957, a los 23 años de edad, con sintomatología poco precisa: mareos, ahogos y precordialgias indeterminadas. Por este motivo concurre al Servicio de Cardiología del Policlínico Ferroviario Central en febrero del mismo año, donde se la somete a un examen clínico y electro-

cardiográfico que no aporta datos positivos (ver figura 1). La enferma no completa el examen y regresa a su domicilio.

En el mes de abril de 1958 vuelve a concurrir al Servicio, constatándose: Disnea de esfuerzo que se fue acentuando en los últimos meses. Tos no productiva. Opresión retroesternal y disnea nocturna que aparecía y cedía lentamente sin las características de la disnea paroxística de la hipertensión veno-capilar. Síncope de esfuerzo, el cual se presentaba cada vez con mayor frecuencia asociado a vómitos o

estado nauseoso, sin convulsiones. La pérdida de conocimiento duraba varios minutos, hasta 10 ó 15' según la enferma, con recuperación espontánea.

Al examen físico no se observaba cianosis. No se comprobó ingurgitación yugular, hepatomegalia ni edemas en miembros inferiores. El examen cardiovascular mostraba un levantamiento sistólico en tercio inferior del esternón sugestivo de agrandamiento ventricular derecho, palpándose el 2º ruido en foco pulmonar. Auscultatoriamente el 2º ruido se encontraba

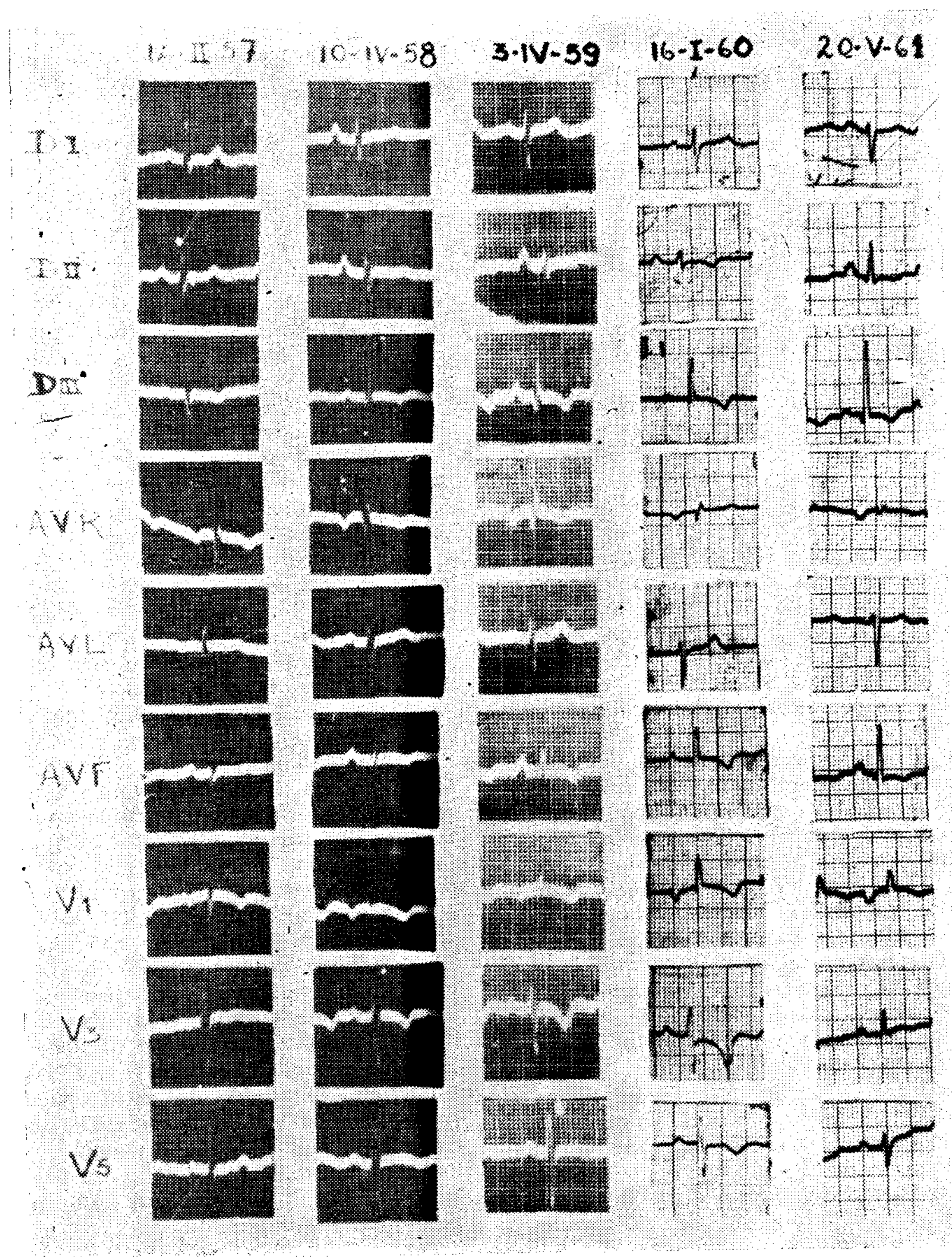


Figura 1.— Caso N° 1. Evolución electrocardiográfica, desde el comienzo de los síntomas (año 1957). Puede apreciarse la normalidad del trazado correspondiente, así como la aparición de signos típicos de sobrecarga de cavidades derechas en el trazado efectuado al año siguiente (1958), y en los trazados posteriores.

aumentado de intensidad. No se auscultaban soplos. La T.A. era de 100/70 y el pulso poco amplio, regular y de una frecuencia de 65 por minuto.

El E.C.G. (figura 1) mostraba signos de sobrecarga de V.D., con complejos *rsr'* en V1 y onda T negativa hasta V4. La onda P era de alto voltaje y acuminada.

La telerradiografía mostraba un agrandamiento de la silueta cardíaca a expensas del V.D., con dilatación del tronco y ramas principales de la A.P. sin aumento de la vascularización periférica.

Se efectuó el diagnóstico presuntivo de Hipertensión Pulmonar Esencial, controlándose periódicamente.

La acentuación de los síntomas, especialmente en lo que se refería a la frecuencia de los estados sincopales y la acentuación de la disnea, asimismo como el progresivo aumento de la sobrecarga de las cavidades derechas apreciado radiológica y electrocardiográficamente, indicaban el curso rápidamente evolutivo de la enfermedad. Por este motivo se procedió a internarla en febrero de 1959, a los efectos de actualizar su estado y completar su estudio mediante un cateterismo cardíaco, el cual confirmó el diagnóstico clínico presuntivo y demostró el aumento de la presión vascular pulmonar. (Figura 3).

De acuerdo a la concepción etiopatogénica que algunos autores aceptan para esta enfermedad, se decidió efectuar una denervación bilateral de la arteria pulmonar, la cual se realizó en dos tiempos (10 y 27 de julio de 1959). Durante el acto quirúrgico se tomó material de pulmón para biopsia, la cual informaba: Pequeñas zonas de atelectasia. Congestión vascular. Arteriolas pulmonares con paredes gruesas. Engrosamiento de la capa interna e hipertrofia de la capa media. Fue dada de alta el 20-3-59 y vuelta a reinternar el 21-7-60, a los efectos de valorar los resultados de la cirugía.

El examen realizado no demostró ninguna mejoría apreciable. Continuaba con disnea de esfuerzo y manifestaba acentuado dolor opresivo retroesternal. Los episodios sincopales se presentaban con más frecuencia, hasta 3 por día según la enferma, y se acompañaban de fuerte dolor precordial, cianosis, hipotensión arterial y bradicardia como lo pudimos constatar nosotros durante el período en que estuvo internada. En algunas oportunidades presentó convulsiones, por lo cual se le efectuó una punción lumbar y un E.E.G., sin encontrarse alteraciones de significación.

Los trazados E.C.G. (figura 1) y las radiografías no mostraron una mejoría respecto a los signos de sobrecarga de las cavidades derechas, siendo dada de alta en agosto de 1960.

Un año más tarde, en agosto de 1961, volvió a ser internada para ser sometida a nuevos exámenes de control. A pesar que el E.C.G. sugería una disminución de la sobrecarga ventricular derecha (figura 1) la sintomatología se había acentuado y el nuevo cateterismo practicado demostró un aumento de las presiones de V.D., y de A.P. así como una insaturación arterial. (Figura 3). Al finalizar el

cateterismo cardíaco la enferma presentó un cuadro de colapso de manifiesta gravedad, debiéndosele perfundir en forma continua Levofed durante 12 horas, para mantener la tensión arterial.

En este momento de su evolución ya se había instalado un cuadro de claudicación de ventrículo derecho con ingurgitación yugular, edemas en miembros inferiores y hepatomegalia. Asimismo, luego de las crisis sincopales, la enferma presentaba agitación motriz y manifestaciones de confusión mental.

Fue medicada con corticoides, Serpasol, digitálicos y diuréticos obteniéndose escasa respuesta terapéutica, siendo dada de alta el 10-X-62 y falleciendo al año siguiente en el lugar de su residencia habitual.

Caso 2. — J. de C., mujer de 30 años de edad, casada.

Refiere el comienzo de su enfermedad a la época de su último embarazo, en 1956, cuando contaba con 24 años de edad, manifestando disnea de esfuerzo, palpitaciones y edemas en miembros inferiores que fueron aumentando progresivamente. Esta sintomatología la obligó a permanecer en cama durante los últimos meses del embarazo.

Luego del parto, que se efectuó sin trastornos de significación, continuó manifestando la sintomatología antedicha agudizándose en el año último con la aparición de episodios caracterizados por palpitaciones, sensación de opresión precordial y pérdida de conocimiento, que duraban pocos minutos y que se presentaban especialmente durante los esfuerzos. La enferma manifestaba ponerse "rígida" sin convulsiones, quedando en algunas oportunidades con cierto grado de confusión mental. En otras ocasiones presentaba palpitaciones y dolor precordial sin pérdida de conocimiento, observando expectoración herrumbrosa.

El examen cardiovascular efectuado mostró: levantamiento sistólico del tercio inferior del esternón. Palpación del 2º ruido con levantamiento sistólico en el 2º E.I.I. Auscultación de un 2º ruido intenso y único así como un soplo sistólico suave (I/II) en el 2º E.I.I.

La tensión arterial era de 110/80 y el pulso de amplitud normal, regular, con una frecuencia de 90 por minuto.

No había cianosis, constatándose discreto edema en ambos miembros inferiores. El hígado se palpaba a dos traveses de dedo por debajo del reborde costal.

El E.C.G. mostraba una acentuada sobrecarga sistólica de V.D., con onda T "isquémica" hasta V4, y ondas P de alto voltaje y acuminadas especialmente en D2, y en las precordiales V2 y V3. En V1 era predominantemente negativa.

La telerradiografía mostraba un acentuado agrandamiento de la silueta cardíaca a expensas de las cavidades derechas, con una arteria pulmonar aneurismática con sus ramas principales dilatadas que contrastaban llamativamente con la hiperclaridad de la periferia pulmonar (Fig. 2).



Figura 2. — Caso N° 2. Telerradiografía frontal. Agrandamiento de la silueta cardíaca. Acentuada dilatación del tronco de la arteria pulmonar y de sus ramas principales. Escasa vascularización periférica.

El cateterismo cardíaco efectuado mostró una acentuada elevación de las presiones del circuito pulmonar, siendo su presión sistólica similar a la del circuito arterial. Asimismo se encontró elevada la presión media de aurícula derecha con una media del capilar pulmonar normal.

La oximetría descartó la presencia de un shunt arteriovenoso, no existiendo insaturación arterial (Fig. 3).

Tratada con digitálicos, diuréticos, corticoides y reserpina no mostró una mejoría significativa, siendo dada de alta el 10-9-62 para

trasladarse a su domicilio y falleciendo al año siguiente según referencia de sus familiares.

Caso 3. — C. H., 23 años de edad, soltero. Sexo masculino. 20-XII-1961.

Refiere el comienzo de su enfermedad tres años atrás, a los 20 años de edad, con manifestaciones de disnea de esfuerzo que le impidieron continuar con la práctica de deportes que realizaba habitualmente (natación, tenis, etc.).

La disnea se fue acentuando en forma progresiva hasta que últimamente aparecía al subir una escalera o al caminar 200 metros con paso sostenido.

En el mes de abril presentó dos episodios de disnea, dolor precordial y pérdida de conocimiento que duraron pocos minutos y cedieron espontáneamente, siendo la recuperación lenta y progresiva.

En el mes de junio, a causa de un episodio febril fue sometido a un examen general, indicándosele la existencia de una cardiopatía con disparidad de criterios en cuanto a su diagnóstico, por lo cual fue medicado con antibióticos, digitálicos y diuréticos.

Reintegrado a sus tareas habituales vuelve a manifestar episodios sincopales con los esfuerzos que se presentan más asiduamente y que se acompañan de disnea, dolor precordial, hipotensión arterial y bradicardia.

Efectuada su internación el examen físico realizado demostró: Enfermo no cianótico, taquicárdico (110 x'), sin disnea de reposos. Se palpaba el choque de la punta en el 6° E.I.I. por fuera de la línea medioclavicular, aumentando en intensidad y extensión. A la auscultación se comprobó un 2° ruido aumentando de intensidad³ en el foco pulmonar, con un

Caso	Fecha	Presiones (mm Hg)				A.F.	Oximetría (Vol. O ₂ %)					Sat. Hb %	Vol. Min. L/m ²	Resis. vasc. pulm. d/s/cm ³	
		A.D. md.	V.D.	A.P.	Cap. pulm. ind.		V.C.S.	V.C.I.	A.D.	V.D.	A.P.				A.F.
E. de W. 29 ♀	18 III			78/35			15,64	16,77	15,50	16,09	16,76	21,92	96	4,2	930
	59	10	78/5	md. 55	7,5	95/65									
1	5 X			95/55			13,40	14,91	13,93	13,69	13,44	17,60	80	5,8	1.295
	61	15	95/8-13	md. 70	6										
J. de C. 30 ♀	10 XI			100/45											
	62	9	100/48	md. 65	8	100/70	13,43	14,24	14,08	14,00	14,65	21,24	90	3,9	1.163
C. H. 23 ♂	28 XII			140/65											
	61	12	140/10	md. 90	9		11,95		11,77	12,87	12,28	20,78	91	2,8	2.379
A. de L. 24 ♀	5 V			70/25											
	64	8	70/7	md. 40	6	110/60	15,37		16,35	16,11	15,62	20,38	90	5,5	408

Figura 3. — Cateterismos cardíacos efectuados a los cuatro pacientes. En el Caso N° 1 se realizaron dos cateterismos con un intervalo de dos años y medio, apreciándose la evolutividad de la enfermedad. Obsérvese el aumento de la resistencia vascular pulmonar en todos los casos, especialmente en los tres primeros.

ler ruido normal. No se auscultaron soplos. No se comprobó hepatomegalia, edemas ni ingurgitación yugular.

El E.C.G. mostraba una acentuada sobrecarga del ventrículo derecho tipo sistólico, con la onda P acuminada y aumentada de voltaje.

La telerradiografía demostró un agrandamiento de la silueta cardíaca² a expensas de las cavidades derechas, con una acentuada saliencia del arco de la arteria pulmonar y dilatación de sus ramas principales con hiperclaridad periférica.

Con el diagnóstico presuntivo de hipertensión pulmonar esencial fue cateterizado el 28-XII-61 (Fig. 3), confirmándose el diagnóstico y hallándose una presión sistólica de 140 mm de Hg en el ventrículo derecho. La oximetría descartó la presencia de cortocircuitos.

El enfermo fue dado de alta falleciendo el 10-V-62 a causa de un cuadro sincopal.

Caso 4. — A. de L., 24 años de edad, casada. Sexo femenino. 24-10-64.

La enferma refiere que desde los 17 años presenta episodios de palpitaciones y pérdidas de conocimiento agregándose en los últimos tiempos dolor precordial y sensación de falta de aire. Fue tratada por diversos facultativos sin resultado positivo.

Desde hace tres meses nota una acentuación de la sintomatología con la aparición de hemoptisis durante los esfuerzos, por lo cual decide trasladarse desde la Pcia. de Mendoza a esta Capital para su tratamiento.

El examen físico efectuado aportó los siguientes datos: Enferma sin cianosis ni edemas. T.A.: 100/70. Frecuencia central: 80 por minuto.

El choque de la punta se palpaba en el 5º E.I.I. por fuera de la línea hemiclavicular, así como un levantamiento sistólico en el tercio inferior del esternón. Auscultatoriamente se comprobó la existencia de un reforzamiento² del 2º ruido en el foco pulmonar, el cual era único. En el mismo foco se auscultaba un "click" de eyección y un soplo sistólico² proto y mesosistólico. En el 2º, 3º y 4º espacios intercostales izquierdos junto al borde esternal se auscultaba un soplo diastólico³ aspirativo que seguía al 2º ruido y cuya intensidad aumentaba durante la inspiración profunda haciéndose más grave.

El E.C.G. mostraba una sobrecarga tipo sistólica del ventrículo derecho así como ondas P acuminadas en D2, V1 y V2. Las ondas T de las precordiales eran negativas hasta V4.

La telerradiografía indicaba un agrandamiento de la silueta cardíaca a expensas de las cavidades derechas con una acentuada dilatación de la arteria pulmonar y sus principales ramas con campos pulmonares claros, especialmente a nivel de ambos vértices y zonas subclaviculares.

Se realizó el diagnóstico presuntivo de hipertensión pulmonar, tipo esencial o secundaria a la persistencia del conducto arterioso, fundamentado esto último en la presencia del soplo diastólico descripto.

El cateterismo cardíaco efectuado el 5-5-64 no demostró la presencia de cortocircuito, fracasando los repetidos intentos realizados con el objeto de atravesar el presunto "ductus" con el catéter. La tensiometría demostró un aumento de las presiones de las cavidades derechas, con la presión del capilar pulmonar normal (figura 3).

A pesar de los resultados obtenidos mediante la exploración hemodinámica y teniendo en cuenta la gran importancia del diagnóstico diferencial a los efectos del tratamiento, se efectuó en un segundo tiempo una aortografía selectiva la cual descartó en forma definitiva la presencia de un "ductus" persistente.

La enferma fue medicada con diuréticos, corticoides, reserpina y sedantes sin obtener mejoría de significación. En la actualidad es controlada periódicamente en Consultorios Externos.

DISCUSION

De acuerdo a la sintomatología descrita en nuestros cuatro casos el cuadro clínico de esta enfermedad se caracteriza fundamentalmente por la presencia de disnea y síncope de esfuerzo que se presentaron invariablemente en todos los enfermos. La disnea ha sido señalada como el primer síntoma de consideración aparecido en el comienzo de la enfermedad, con o sin sensación de opresión precordial, asumiendo características de evolutividad en cuanto a su intensidad y magnitud del esfuerzo para producirla. La ortopnea generalmente no se presenta hasta el final de la enfermedad cuando se establece la insuficiencia cardíaca⁷.

El síncope de esfuerzo es el síntoma cardinal de esta afección como se puede certificar en las historias clínicas de nuestros enfermos y como ha sido repetidamente señalado en la bibliografía^{4, 5, 7}, así como causa frecuente de muerte repentina.

Tanto la disnea como el síncope de esfuerzo se explican a través de la imposibilidad de incrementar en forma adecuada el gasto cardíaco debido a la obstrucción arteriolar pulmonar⁵, consecuencia hemodinámica que hace sumamente lábiles a estos enfermos, incapaces de tolerar la menor agresión física. Se describen en la literatura numerosos casos de muerte repentina por la administración en forma inyectable, ya sea intramuscular o endovenosa, de diversos fármacos como Digital, barbitú-

ricos, diuréticos, etc., o durante la realización de angiocardiógrafías y cateterismo cardíaco^{9,10}. En dos casos nuestros el cateterismo cardíaco fue muy mal tolerado, especialmente la enferma correspondiente al caso N^o 1, que presentó un cuadro de shock persistente ante el cual fue necesario realizar una perfusión continuada de noradrenalina durante un lapso aproximado de 12 horas.

La opresión precordial remeda al dolor de tipo anginoso y aunque algunos autores como Harrison lo atribuyen a una distensión de la arteria pulmonar durante el esfuerzo⁸, la mayoría piensa que es debido a una insuficiencia coronaria relativa secundaria a la hipertrofia del ventrículo derecho y al gasto cardíaco fijo^{5,7}. Se ha señalado también que el acentuado aumento de la presión sistólica y diastólica del ventrículo derecho durante el ejercicio constituyen un importante obstáculo a la circulación coronaria.

La aparición de palpitaciones especialmente durante los esfuerzos o en situaciones de hiperemotividad, también fueron señaladas por nuestros enfermos, así como dos de ellos manifestaron haber tenido hemoptisis probablemente vinculadas a episodios obstructivos de las pequeñas arteriolas pulmonares.

Deseamos también llamar la atención sobre la frecuente aparición de manifestaciones psíquicas como estados de ansiedad, excitación o depresión, presentando dos de nuestros enfermos episodios de agitación psicomotriz. Esta sintomatología psíquica es atribuida a trastornos de la circulación cerebral por disminución del volumen minuto, aunque su verdadero mecanismo no puede aún considerarse como definitivamente conocido⁹.

En el *examen físico* se puede constatar la presencia de cianosis, como lo pudimos hacer en el caso N^o 1 durante la evolución de la enfermedad, como expresión de insaturación arterial demostrada en el segundo cateterismo efectuado a la paciente (Fig. 3). La aparición de cianosis puede deberse al establecimiento de un "shunt" venoarterial a través de un foramen oval permeable y como consecuencia de la elevación de la presión auricular dere-

cha, o a través de múltiples anastomosis arteriovenosas intrapulmonares. En estos casos haciendo respirar al enfermo oxígeno al 100 x 100, no se produce una elevación de la saturación arterial¹⁰. Cuando esto último ocurre es necesario pensar en una alteración de la hematosis por bloqueo mecánico de la circulación pulmonar en ciertas porciones del pulmón con la consiguiente inadecuada distribución del flujo capilar pulmonar⁹. Los estudios anatómicos realizados en esta enfermedad han revelado la frecuente aparición de alteraciones obstructivas vasculares a veces acompañadas de pequeños infartos pulmonares.

Cuando se produce la claudicación cardíaca la estasis periférica se agrega como factor agravante de la cianosis, apareciendo como es lógico suponer las manifestaciones resultantes de la hipertensión venosa: edemas, hepatomegalia, ingurgitación yugular, etc.

El *examen cardiovascular* muestra de acuerdo a nuestra experiencia con los casos presentados, los siguientes signos primordiales: a) Levantamiento sistólico a la altura del tercio inferior del esternón, como expresión semiológica del agrandamiento del ventrículo derecho; b) Levantamiento sistólico y matidez a la altura del 2^o E.I.I. como consecuencia de la acentuada dilatación del tronco de la arteria pulmonar, asimismo como la palpación franca del 2^o ruido; c) Auscultación de un 2^o ruido de gran intensidad, único o desdoblado con segundo componente más intenso, sin soplos (como en los casos N^o 1 y N^o 3) o con un soplo sistólico suave en el foco pulmonar (caso N^o 2). En el caso N^o 4 se auscultaba además del soplo sistólico, un soplo diastólico en 2^o, 3^o y 4^o espacios intercostales izquierdos de tonalidad cambiante con la respiración y de tal intensidad que nos hizo pensar en la existencia de un "ductus" persistente, y que era debido a una insuficiencia pulmonar. El "click" de eyección es también un frecuente hallazgo auscultatorio.

Hemos observado como una característica común, la hipotensión arterial agravada durante los episodios sincopales y que consideramos motivada por la fijeza del gasto cardíaco. En dos de

nuestros enfermos (casos 1 y 3) nos llamó la atención el hallazgo de bradicardia basal que se acentuaba en algunas oportunidades durante las ya señaladas crisis sincopales y que puede atribuirse a una acción vagal refleja.

El *examen radiológico* muestra ciertas características de fundamental importancia para la valoración diagnóstica, como puede observarse en la figura N° 2. Se puede apreciar el aumento de la silueta cardíaca a expensas de las cavidades derechas asimismo como la acentuada dilatación del tronco de la arteria pulmonar que a veces adquiere caracteres de aneurismática, y de sus ramas principales, configurando hilos de gran magnitud en abierto contraste con la escasa vascularización de la periferia pulmonar lo cual determina una imagen particular, como si las ramas pulmonares principales estuvieran "amputadas".

Las posiciones oblicuas son útiles para certificar y valorar el grado de agrandamiento de las cavidades derechas y fundamentalmente para descartar el aumento de tamaño de las cavidades izquierdas.

La angiocardigrafía selectiva está indicada en aquellos casos en que se presentan dudas diagnósticas, como nos ocurrió en el caso N° 4 en el cual efectuamos una aortografía por vía retrógrada para descartar la presencia de un canal arterioso permeable.

El *examen electrocardiográfico* muestra características comunes a los cuadros de sobrecarga derecha tipo "sistólico", cuando la enfermedad ha llegado a su período de estado (Fig. 1). Señalaremos fundamentalmente: a) Desviación del eje eléctrico hacia la derecha; b) Corazón vertical; c) Onda P tipo "congénita", acuminada, de alto voltaje y eje eléctrico hacia la izquierda. A veces en la precordial V1 presenta un importante componente negativo (Fig. 1), que lo consideramos producto de la acentuada dilatación de la aurícula derecha y de la rotación cardíaca, que puede dar la falsa impresión de crecimiento biauricular. En las precordiales V2 y V3, sin embargo, toma las características típicas de la hipertrofia auricu-

lar derecha; d) Complejo qR_s en V1, como expresión de la extrema sobrecarga sistólica del ventrículo derecho. Puede observarse "astillamientos" en la rama ascendente o vértice de la onda R, así como en el comienzo de la enfermedad pueden aparecer complejos del V1 tipo rsr' para ir transformándose progresivamente en qR. (Fig. 1); e) La onda T es negativa hasta V4 o V5, con características de "T coronaria" como expresión de la insuficiencia coronaria relativa por probable desproporción entre el crecimiento de la pared ventricular y su irrigación sanguínea.

En la figura N° 1 puede observarse la evolución electrocardiográfica seguida por la paciente desde la iniciación de los síntomas hasta su fallecimiento.

El *examen hemodinámico* efectuado a través del cateterismo cardíaco, si bien presenta ciertos riesgos dada la comentada labilidad de estos enfermos, brinda elementos de considerable importancia para el diagnóstico y valoración funcional de los pacientes (Fig. 3). Se puede apreciar el considerable aumento de las presiones sistólica y diastólica del ventrículo derecho así como de la presión media de la aurícula derecha, mientras que la presión del capilar pulmonar se mantiene dentro de límites normales. La oximetría permite descartar los "cortocircuitos" arteriovenosos así como determinar el grado de saturación arterial. Ante la duda diagnóstica de que la hipertensión sea secundaria a alguno de los tipos de comunicación intracardiovascular, se puede utilizar eventualmente algunos de los indicadores conocidos (colorantes, gas hidrógeno, etc.), o la angiocardigrafía selectiva⁹.

Los dos cateterismos efectuados en el caso N° 1 con intervalo de 31 meses, mostró un aumento de las presiones de las cavidades derechas y el establecimiento de insaturación arterial (Fig. 3), indicando la evolutividad de la enfermedad. Sin embargo algunos autores realizando cateterismos seriados en esta afección, han encontrado períodos que iban de 2 a 4 años en los cuales no se encontró aumentos significativos de las presiones del árbol vascular pulmonar, lo cual indicaría que esta enfermedad puede

presentar períodos estacionarios ⁹.

En las fases iniciales de la enfermedad o durante ciertas etapas de su desarrollo la presión arterial pulmonar puede ser lábil, aumentando durante el ejercicio y disminuyendo al respirar oxígeno durante 15 ó 20 minutos o ante la acción de ciertos fármacos como la Aminofilina, Serpasol, etc., como lo pudimos comprobar en el caso N^o 4. Pero en las etapas finales de la enfermedad las presiones permanecen fijas, sin responder significativamente a la acción de los fármacos mencionados ni al oxígeno, como expresión del predominio de las alteraciones orgánicas.

El examen de la función pulmonar a través de la espirometría es útil para descartar las enfermedades intrínsecamente pulmonares ^{9,10}. En nuestros enfermos no se hallaron alteraciones de significación, siendo muy escasas las modificaciones de la capacidad vital.

El diagnóstico de la hipertensión pulmonar esencial se realiza generalmente por exclusión, aunque de acuerdo al estudio efectuado en nuestros pacientes presenta ciertas características clínicas y evolutivas muy particulares. En primer lugar debe descartarse la hipertensión pulmonar secundaria a un "shunt" especialmente por defecto del tabique interventricular o persistencia del conducto arterioso, que si bien pueden presentar un cuadro clínico muy semejante, es difícil no tengan antecedentes de la existencia de soplos significativos o la evidencia de sobrecarga de las cavidades izquierdas. La comunicación interauricular difícilmente presenta una evolución semejante en cuanto a su sintomatología y magnitud de la hipertensión ¹¹. De cualquier manera el cateterismo cardíaco, la utilización de indicadores o la angiocardiógrafa nos brindan elementos de juicio suficientes para descartar la presencia de una comunicación anómala entre ambos circuitos. Con el mismo criterio los mencionados métodos de diagnóstico nos permiten separar aquellos cuadros de hipertensión pulmonar secundarios a hipertensión veno-capilar (estenosis mitral, tumores intraauriculares, etc. ¹²), que presenten por excepción una sintomatolo-

gía y características evolutivas muy atípicas.

Existen enfermedades del parénquima pulmonar como el broncoenfisema, tuberculosis, pneumoconiosis, fibrosis pulmonar idiopática o síndrome de Hamman Rich, etc., que suelen cursar con hipertensión pulmonar ^{1,9,10}, pero el examen clínico radiológico así como el estudio de la función pulmonar permiten diferenciarlos con razonable certeza. Asimismo ciertas enfermedades de sistema como la periarteritis nudosa o el lupus diseminado pueden originar lesiones obliterativas de las arteriolas pulmonares con el consiguiente aumento de la presión vascular pulmonar, aunque generalmente presentan manifestaciones hiperérgicas generalizadas (fiebre, leucocitosis, eritrosedimentación acelerada, etc.), y localizaciones en otros órganos o tejidos ^{1,12}.

La afección más difícil de diferenciar de la hipertensión pulmonar esencial, es sin lugar a dudas la tromboembolia múltiple de pulmón que cursa en forma subaguda con muy escasas manifestaciones clínicas ^{5,13}. Aún desde el punto de vista anatómopatológico se presentan dificultades diagnósticas pues es frecuente que los émbolos se recanalicen y se organicen produciendo un engrosamiento fibroelástico de la íntima de las arteriolas como se observa en la hipertensión pulmonar esencial ^{1,9}. Por otra parte es muy frecuente que en esta última afección se produzcan trombosis arteriolas.

El curso de la enfermedad es generalmente rápido y progresivo a partir del comienzo de la sintomatología. En los tres enfermos nuestros fallecidos la enfermedad duró 5, 6 y 4 años, respectivamente, presentando en la enferma que actualmente vive una evolución de 7 años. Brenner da como término medio de vida desde el comienzo de los síntomas, de 6 meses a 5 años, aunque existen en la bibliografía casos que han evolucionado más lentamente (de 10 a 15) años ^{7,9,10}.

El tratamiento instituido no se ha mostrado eficaz. Pretendiendo actuar sobre el factor funcional vasoconstrictor y de acuerdo a la demostrada acción

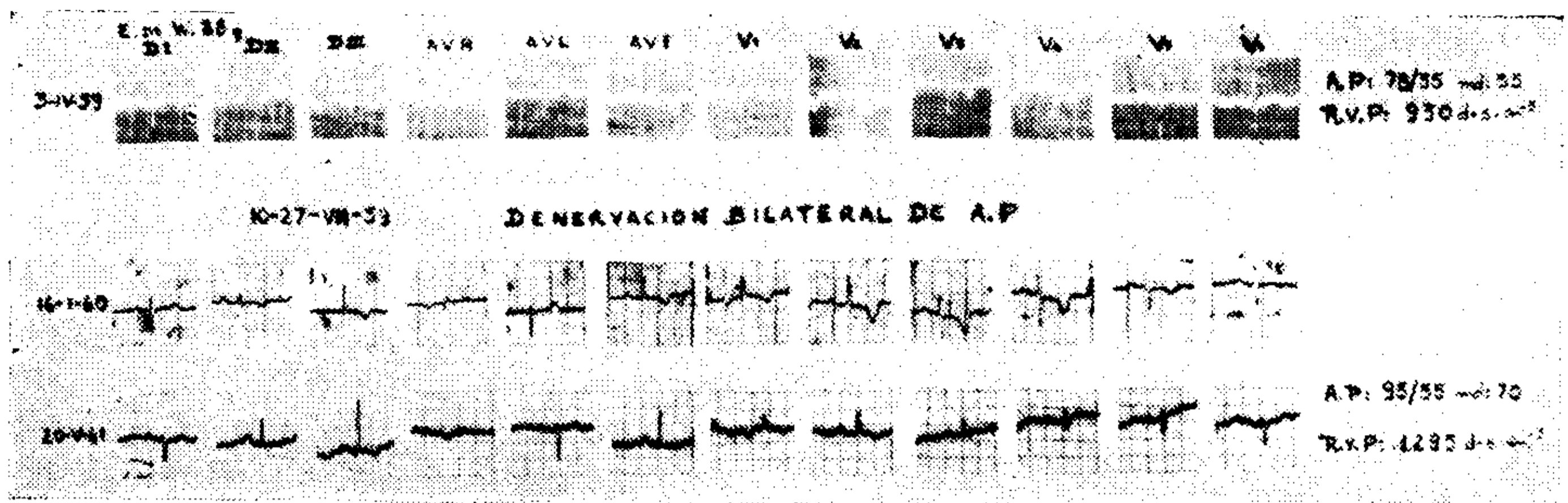


Figura 4. — Electrocardiogramas efectuados antes y después de la “simpatectomía quirúrgica” en el Caso N^o 1. En el último trazado (20-V-61) puede observarse una menor negatividad de la onda T en las precordiales derechas como expresión de una probable disminución de la “sobrecarga” del ventrículo derecho, aunque clínica y hemodinámicamente la enfermedad continuó su curso evolutivo.

hipotensora pulmonar de diversas drogas como la aminofilina, gangliopléjicos, reserpina, etc.¹⁴, las hemos utilizado sin lograr ningún beneficio efectivo. Siempre siguiendo similar criterio fisiopatológico¹⁵ efectuamos en el caso N^o 1 la simpatectomía quirúrgica de ambas ramas de la arteria pulmonar y si bien los trazados electrocardiográficos efectuados posteriormente insinuaban una disminución de la sobrecarga del ventrículo derecho, las manifestaciones clínicas y el aumento de la resistencia vascular pulmonar demostrado en el segundo cateterismo, indicaban un curso evolutivo de la enfermedad (Fig. 4).

La utilización de antibióticos y corticosteroides con el objetivo de interferir procesos inflamatorios no redituaron beneficios aparentes. Los anticoagulantes tienen una indicación precisa en aquellos casos en que se sospeche la existencia de un proceso tromboembólico.

Ante la aparición de síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva, se empleará como es lógico suponer, la medicación clásica.

BIBLIOGRAFIA

1. Wood, P.: Diseases of the heart and Circulation. Ed. 2. Philadelphia, J. M. Lippincott Company, 1956, p. 839.
2. Halmagyl, D.: La fisiología clínica de la circulación menor. Ed. 1. Madrid, Paz Montalvo, 1960, p. 41.
3. Chapman, D. W.; Abbott, J. P.: Primary Pulmonary Hypertension. *Circulation*, 1957, 15: 35.
4. Farrar, J. F.; Reye, R. D. K. and Stuckey, D.: Primary Pulmonary Hypertension in childhood. *Brit. Heart J.*, 1961, 23: 605.
5. Evans, W.; Short, D. S. and Berford, D. E.: Solitary Pulmonary Hypertension. *Brit. Heart J.*, 1957, 19: 93.
6. Heath, D. and Edwards, J. E.: Configuration of elastic tissue of pulmonary trunk in idiopathic pulmonary hypertension. *Circulation*, 1960, 21: 59.
7. Whitaker, W. and Heath, D.: Primary pulmonary hypertension, *Progr. Cardiovasc. Dis.*, 1959 1: 380.
8. Viar, W. N. and Harrison, T. R.: Chest pain in association with pulmonary hypertension. *Circulation*, 1952, 5: 1.
9. Sleeper, J. C.; Orgain, E. S. and Mc Intosh, H. D.: Primary Pulmonary Hypertension. *Circulation*, 1962, 26: 1358.
10. Rábago, P.; Varela de Seijas, J. y Marchan, A.: Hipertensión Pulmonar Idiopática. Presentación de tres casos. *Revista Clínica Española*, 1963, 88: 192.
11. Beck, W.; Swan, H. J.; Burchell, H. B. and Kirklin, J. W.: Pulmonary vascular resistance after repair of atrial septal defects in patients with pulmonary hypertension. *Circulation*, 1960, 22: 938.
12. Brachfeld, J.; Reale, A. and Golberg, H.: Pitfalls in the diagnosis of pulmonary hypertension. *Am. eHart .*, 1958, 55: 905.
13. Kuida, H.; Dammin, G. J.; Haynes, F. W.; Rapaport, E. y Dexter, L.: Primary pulmonary hypertension. *Am. J. Med.*, 1957, 23: 166.
14. Halmagyi, D.: La fisiología clínica de la Circulación menor. Ed. 1. Madrid, Paz Montalvo, 1960, p. 67.
15. Espino Vela, J.: Malformaciones Cardiovasculares Congénitas. Ed. del Instituto Nacional de Cardiología. Méjico, 1959.