



ESTENOSIS DE LAS RAMAS DE LA ARTERIA PULMONAR (*)

Por los doctores

R. KREUTZER, G. G. BERRI, J. A. CAPRILE y

A. D. GONZALEZ PARENTE (**)

Esta condición, conocida desde tiempo atrás¹, llegó a obtener mayor difusión recientemente con las comunicaciones de Möller² y Shumacker H. B. y Lurie P. R.³ y, especialmente, la de Söndergaard⁴. Este último describió tres observaciones (dos con tetralogía de Fallot y una con estenosis valvular de la arteria pulmonar y comunicación interauricular) en las que, durante el acto quirúrgico, encontró una constricción localizada en la bifurcación

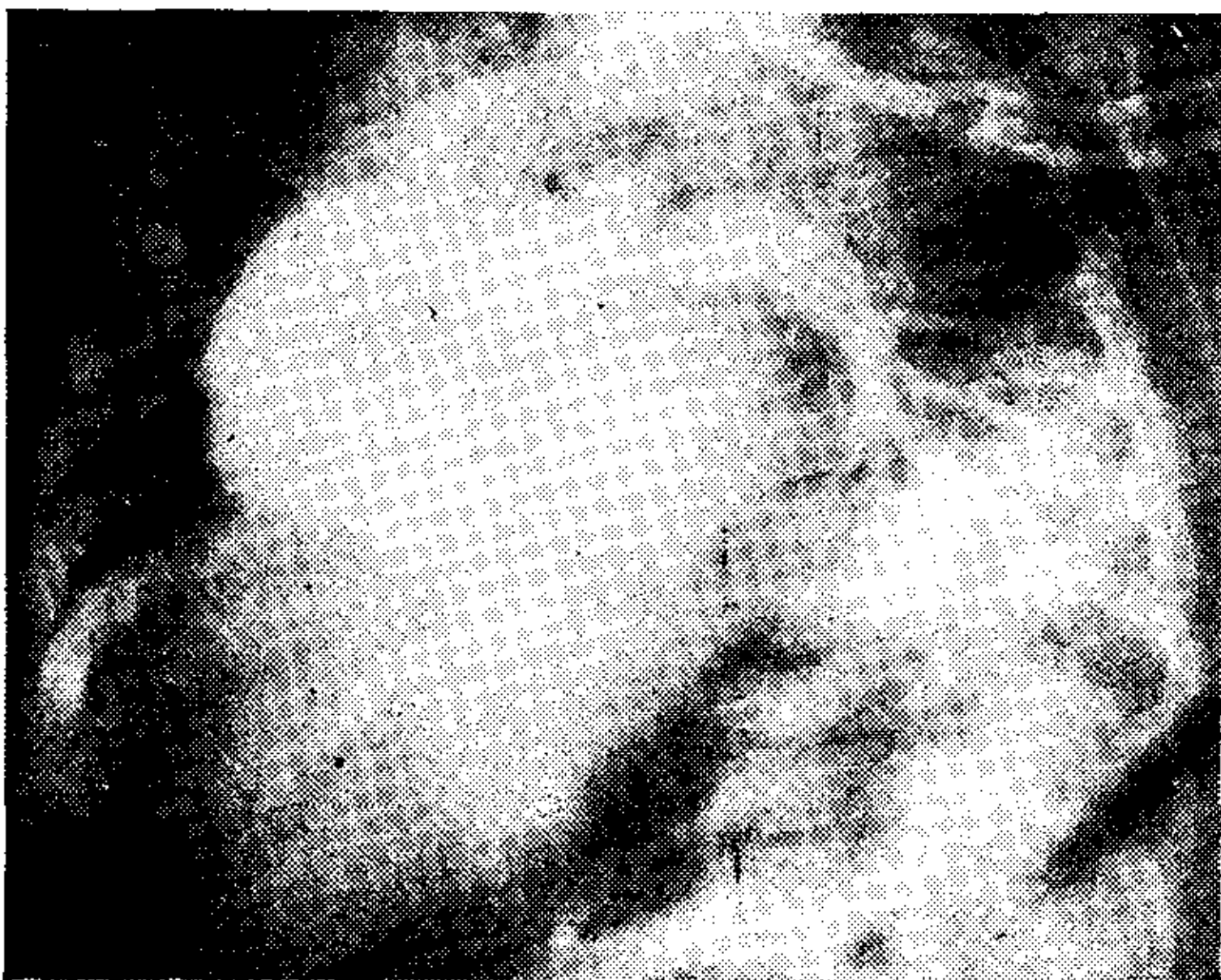


Figura 1

de la arteria pulmonar. En uno de estos casos, halló un espesamiento marcado de la pared arterial en la zona de constricción pero, especialmente, en la parte que

correspondía al ligamento arterioso. Desde este ligamento arterioso partían bandas fibrosas que envolvían el origen de ambas ramas de la arteria pulmonar. Por esta razón, Söndergaard pensó que la incorporación de la arteria pulmonar por el tejido del ligamento arterioso fuera la causa de esta estenosis. Esta teoría se denomina Skodaica en relación con Skoda, quien sugirió esta misma explicación para el origen de la coartación de la aorta. Posteriormente a la publicación de Söndergaard, han aparecido varios artículos en la literatura mundial^{5, 6, 7, 8, 9, 10, 11}, aportando cada uno nuevas observaciones de la denominada, por algunos, "coartación de la arteria pulmonar"¹².

En este último tiempo, hemos podido demostrar esta condición en tres pacientes por lo que pensamos, como otros autores, que ella no debe resultar excepcional.

Observación n° 1: L. C. I., varón, 10 años de edad. La madre de este niño trabajaba en una oficina donde hubo una epidemia de rubéola durante su 2° mes de embarazo. Este niño fue examinado por vez primera a los 6 meses de edad. Presentaba ligera disnea y cianosis de esfuerzo, frémito y soplo sistólico (++) en II y III espacio intercostal a la izquierda del esternón; 2° ruido normal y un electrocardiograma con un AQRS a -20° y sugestivo de bloqueo incompleto de rama derecha. Radioscópicamente, el corazón era de tamaño normal el arco medio estaba ligeramente hundido y la circulación pulmonar impresionaba como disminuída en la periferia. Una angiocardiógrafía (fig. 1) realizada a los 10 meses de edad (el niño ya no presentaba cianosis) fue interpretada como sugestiva

* Trabajo presentado a la Sociedad Argentina de Cardiología el 21 de Mayo de 1959.

** Del Servicio de Cardiología del Hospital de Niños de Buenos Aires. (Jefe: Dr. Kreutzer).

de persistencia del conducto arteriovenoso pues, en la placa I, se observaba una imagen lacunar que podría corresponder al signo de Goetz. A los 6 años de edad, el niño continuaba sin disnea ni cianosis y los hallazgos clínicos, electrocardiográficos



Figura 2

y radiológicos no habían variado. Un cateterismo realizado en aquel entonces era sugestivo de estenosis moderada con comunicación interventricular, si bien es cierto que el paciente se hallaba muy excitado durante todo el procedimiento.

En la actualidad, su desarrollo ponderoestatural es deficiente (peso: 23 kg., talla: 1,20 m.), sin disnea, ni cianosis, ni incapacidad. Se palpa un frémito y soplo sistólico (++) en la zona antedicha. Segundo ruido pulmonar normal. La imagen radiológica es normal (fig. 2) y la aurícula izquierda no se halla agrandada. El electrocardiograma no se ha modificado.

Consultado el grupo sueco del Dr. Crafoord durante su visita, opinaron que este niño tenía una estenosis de la rama izquierda de la arteria pulmonar, basando su diagnóstico en la angiocardigrafía practicada a los 10 meses de edad. Un cateterismo realizado por el Dr. Jönsson demostró una estenosis en el origen de ambas ramas de la arteria pulmonar y, además, una ligera estenosis valvular. El pasaje del catéter a la aurícula izquierda fue interpretado como realizado a través de un foramen oval.

| Posición del catéter | Vol. O ₂ % | | Saturación | | Presión en mm Hg (°°) |
|----------------------|-----------------------|-----------|------------|------|-----------------------|
| | VanSlyke | Calc. (°) | VanSlyke | Kipp | |
| VCS (m. 6) | | 14.64 | | 74% | |
| VCI m. 1) | | 14.44 | | 73% | |
| aur. der. (m. 4) | | 15.23 | | 77% | 9 / 2,5 |
| vent. der. (m. 3) | | 14.05 | | 71% | 48/0-5 |
| AP tronco (. 2a) | 14.23 | 14.23 | 72% | 72% | 38/12 |
| AP der. | | | | | 18/10 |
| AP izq. | | | | | 17/5 |
| Capilar der. | | | | | 10-5/8-3 |
| aur. izq. | | | | | 15-10/3-0 |
| vent. izq. | | 18.60 | | 94% | 110/5 |
| art. humeral (m. 2b) | 18.95 | 18.99 | 95.8% | 96% | 95/50 |
| capacidad | | 19.79 | | | |
| Hemoglobina cal. | 14.50 g.% | | | | |
| Hematócrito | 43% | | | | |

* Hemorreflectómetro Kipp (Defit, Holanda).

** Statham P23D.

Observación n° 2: H. A. B., varón, 10 años de edad. Este niño consultó por vez primera a los 2 años de edad por un soplo cardíaco. No presentaba disnea ni cianosis, pero su desarrollo ponderoestatural era deficiente. A la auscultación, se percibía un típico soplo continuo de Gibson en el II espacio intercostal izquierdo. La TA era de 90/50-0. El electrocardiograma era sugestivo de hipertrofia ventricular izquierda.

Radiológicamente, existía un agrandamiento cardíaco severo (fig. 3) (RCT: 65.5%) con un arco medio convexo e hiperpulsátil, agrandamiento de ventrículo izquierdo y exceso de circulación pulmonar hasta la periferia. Poco tiempo después, fue operado, encontrándose un ductus grande (del tamaño de la última falange del dedo índice) que fue ligado (doble ligadura) desapareciendo el frémito.

to en el acto quirúrgico. El posoperatorio fue normal, pero a los 12 días de operado, se auscultaba un intenso soplo sistólico en II espacio intercostal izquierdo y, a los 3 meses de operado, se percibía un soplo continuo en dicho foco. La TA era de 100/60. Al año de la intervención, el corazón era de tamaño normal, pero se continuaba auscultando un soplo sistólico y un soplo diastólico en el foco pulmonar. A los 2 1/2 años de operado, el soplo diastólico había desaparecido. En la actualidad, el desarrollo pondoestatural es normal; se palpa un suave frémito y se ausculta un

soplo sistólico de regular intensidad (++) en la misma zona con 2° ruido pulmonar desdoblado. La imagen radiológica es normal (fig. 4) y el electrocardiograma muestra signos de sobrecarga diastólica de ventrículo izquierdo y bloqueo incompleto de rama derecha.

El sondeo cardíaco mostró un gradiente sistólico en la embocadura de ambas ramas pulmonares en el tronco de dicha arteria (con discreta hipertensión en el tronco de la arteria pulmonar) y, además, otro gradiente entre el tronco de la arteria pulmonar y el ventrículo derecho.

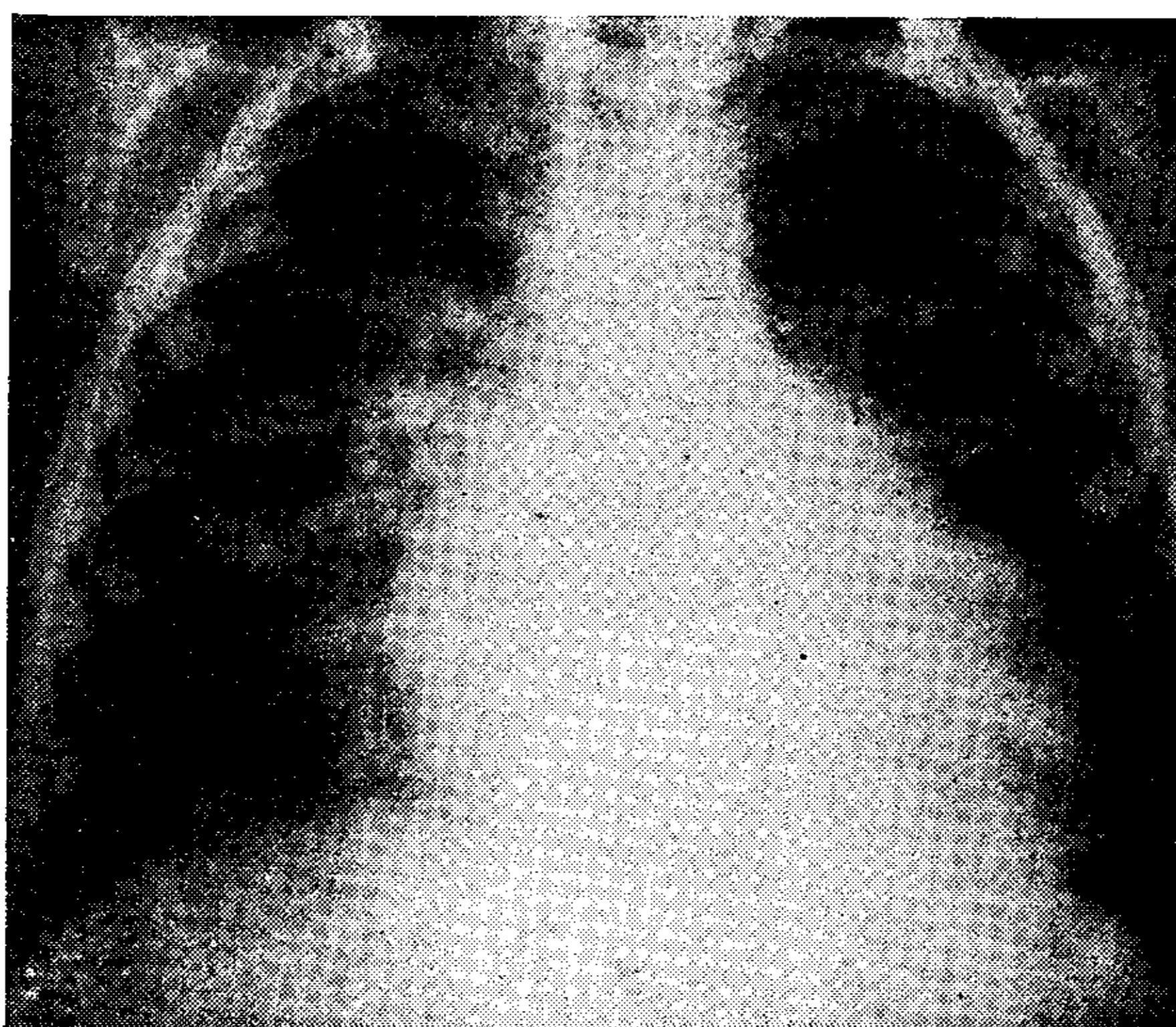


Figura 3

| Posición del catéter | Vol. 02% VanSlyke Calc. | Saturación VanSlyke Kipp | Presión en mm Hg (°) |
|-------------------------|----------------------------|-----------------------------|-------------------------|
| VCS (m. 4) | 12.48 12.72 | 69.6% 71% | |
| VCI (m. 1) | 15.59 | 87% | |
| aur. der media (m. 3) | 14.69 | 82% | 5/-3 Md. 1 |
| aur. der baja (m. 2) | 15.23 | 85% | |
| vent. der. medio (m. 6) | 13.70 | 76.5% | 73/0 Md. 34 |
| art. pulm. tronco m. 5) | 14.33 | 80% | 57/5 |
| art. pulm. izq. | | | 21/5 |
| capacidad | 17.92 | | |
| Hemoglobina calc. | 13.40 g % | | |

* Electromanómetro del Sanborn.

Observación nº 3: P. G., varón, 5 meses. Este niño fue enviado a los 20 días de edad porque presentaba disnea permanente, taquicardia y un soplo cardíaco. Se trataba de un lactante acianótico, con frémito y soplo sistólico de regular intensi-

dad (++) en el III y IV espacio intercostal a la izquierda del esternón y 2° ruido pulmonar reforzado. El hígado se palpaba a 3 traveses de dedo por debajo del reborde costal derecho. El electrocardiograma mostraba signos de hipertrofia ventri-

cular derecha patológica para esa edad. Radioscópicamente, discreto agrandamiento cardíaco con arco medio convexo e hiperpulsátil, campos pulmonares hipervasculares y agrandamiento de la aurícula izquierda en perfil. Medicado con digital y diuréticos por vía oral, el paciente mejoró notablemente, desapareciendo los signos de su insuficiencia cardíaca. En la actualidad, su estado nutricional es favorable y

los hallazgos clínicos son similares a los anteriores (fig. 5).

El cateterismo cardíaco demostró una comunicación interventricular (el ventrículo izquierdo fue cateterizado desde el ventrículo derecho) con gran cortocircuito de izquierda a derecha y franca hipertensión en el tronco de la arteria pulmonar con presión normal en la rama derecha. La rama izquierda no pudo ser cateterizada pese a nuestros intentos.

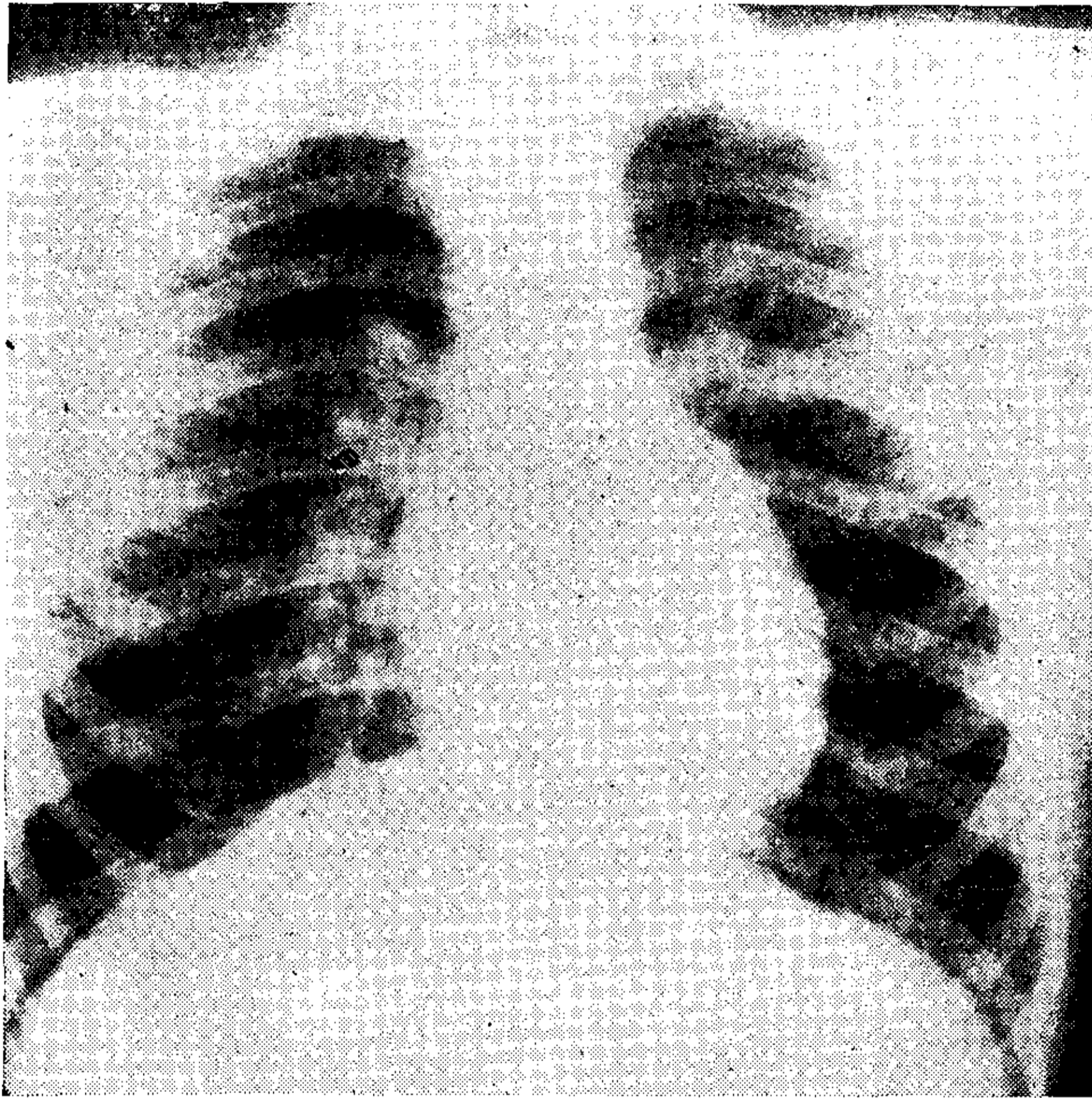


Figura 4

| Posición del catéter | Vol. O ₂ + | | Saturación | | Presión en mm Hg | |
|------------------------------|-----------------------|-----------|------------|-------|------------------|--------|
| | VanSlyke | Calc. | VanSlyke | Kipp | | |
| VCS (m. 5) | | 8.45 | | 59% | | |
| VCI (m. 8) | | 9.16 | | 64% | | |
| aur. der. alta (m. 6) | | 8.59 | | 60% | | |
| aur. der. media (m. 7) | | 8.59 | | 60% | 60/-1 | Md. 2 |
| vent. der. alto (m. 3) | | 11.74 | | 82% | 63/0 | Md. 15 |
| art. pulm. tronco (m. 2) | | 12.24 | | 85.5% | 63-54/9 | Md. 21 |
| art. pulm. der. prox. (m. 1) | | 12.31 | | 86% | 33/12 | Md. 18 |
| capilar derecho | | | | | 14/5-0 | Md. 6 |
| ventr. izq. | 12.20 | 12.45 | 85.3% | 87% | 87/3 | Md. 21 |
| capacidad | | 14.32 | | | | |
| hemoglobina calc. | | 10.68 g.% | | | | |

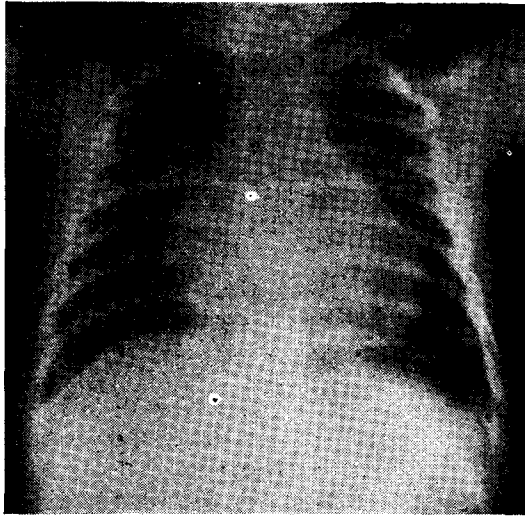


Figura 5

DISCUSION

Si bien es posible que estas estenosis localizadas más allá de las sigmoides pulmonares puedan ser atribuidas a trombosis o embolias con parcial recanalización del vaso afectado, la edad de los pacientes nos permite descartar esta teoría. Por lo tanto, sólo se pueden explicar por una malformación congénita. Además, abona a su favor, la presencia de otros defectos en nuestras observaciones y en la mayoría de los demás autores^{3, 4, 7, 8, 9, 11, 13}.

Para aquellos que pretenden explicar este tipo de estenosis por la teoría Skodaica, la observación 2 resultaría de gran utilidad pero quedaría sin explicar la estenosis valvular de la arteria pulmonar y lo mismo ocurre en los casos de estenosis pulmonares múltiples localizadas en la porción distal de las ramas de la arteria pulmonar.

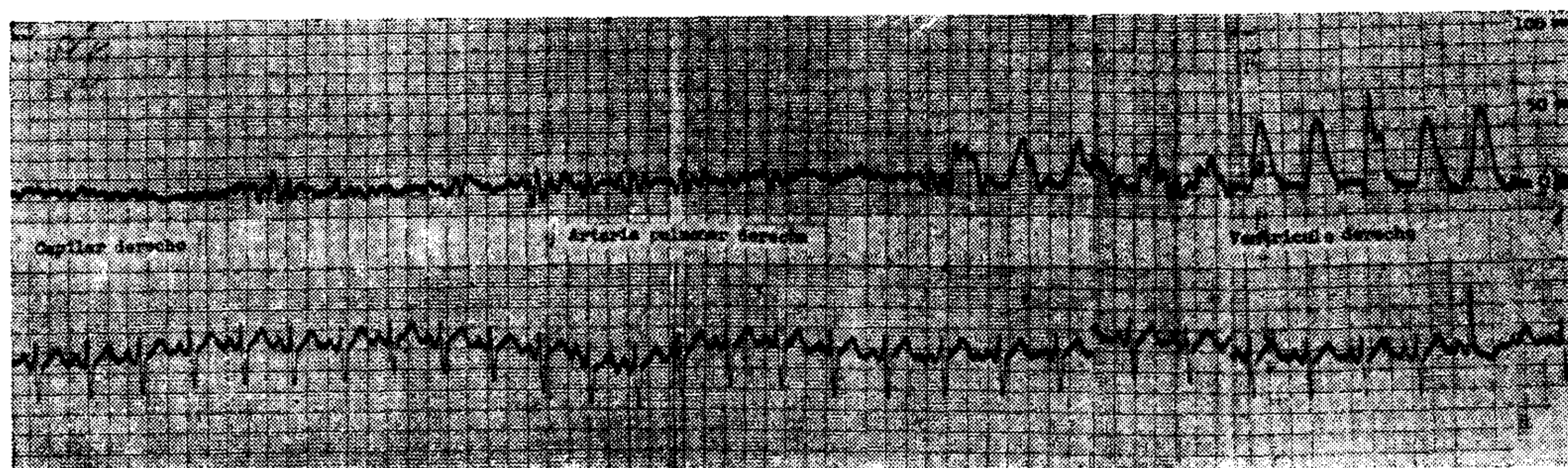
Gyllensward y col.⁹ han descripto dos variedades de estenosis en esta malformación:

Tipo I: Estenosis en diafragma situada inmediatamente por arriba de las sigmoi-

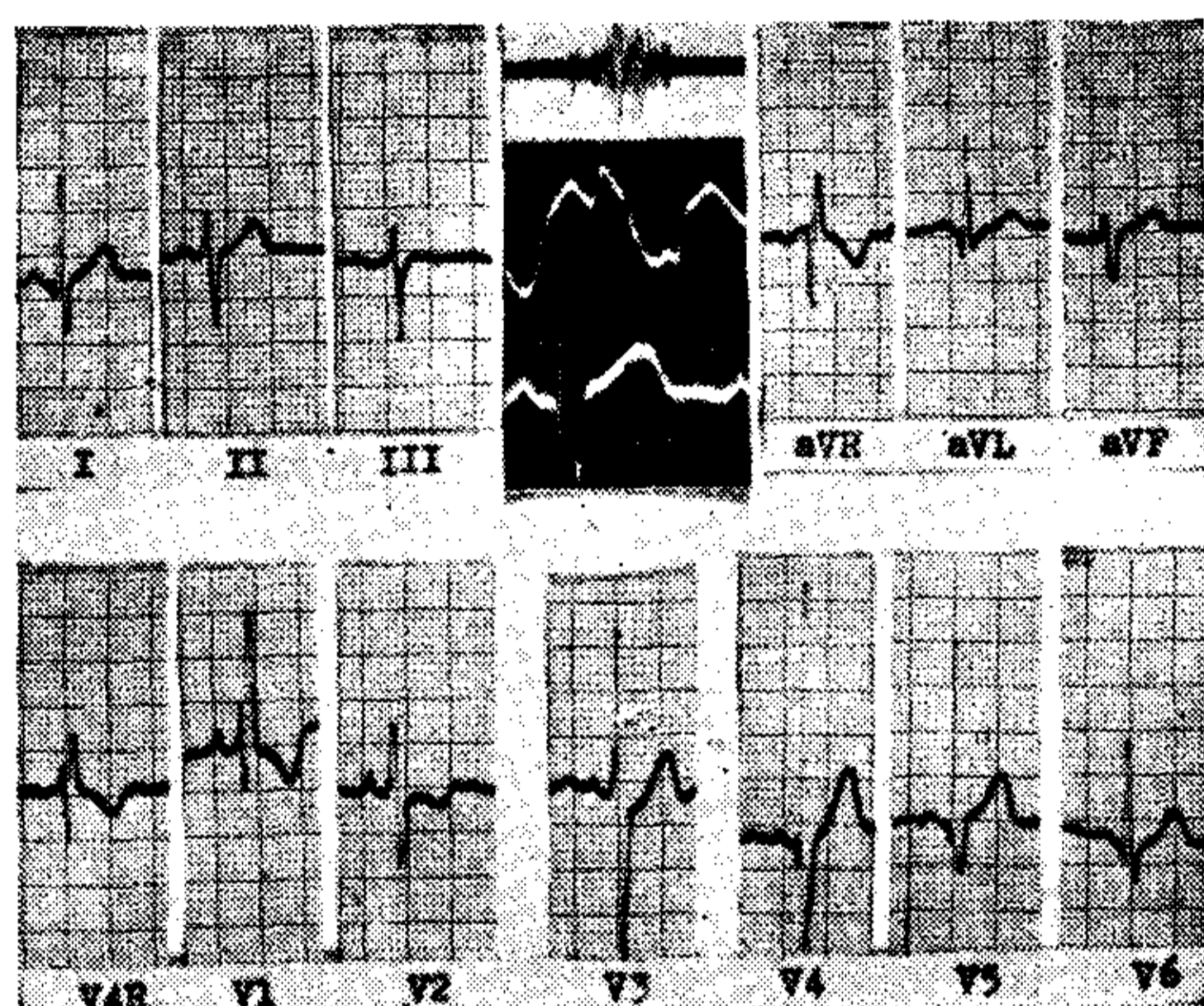
deas pulmonares acompañando una moderada estenosis de una de las ramas. La sintomatología clínica es similar a la de la estenosis valvular de la arteria pulmonar pero el 2º ruido pulmonar se halla reforzado.

Tipo II: Con estenosis múltiples cortas o largas de varias ramas de la arteria pulmonar acompañadas, en ciertas ocasiones, de estenosis valvulares. Se trata de pacientes generalmente incapacitados que, a la auscultación, presentan un soplo sistólico o un soplo continuo en el III espacio intercostal izquierdo.

Nuestras observaciones pertenecen al tipo II, aún cuando las estenosis serían de grado poco acentuado. En efecto, en las observaciones 1 y 2, los niños no tienen incapacidad ni ningún otro síntoma y las cifras tensionales en ventrículo derecho y tronco de la arteria pulmonar sólo resultan discretamente elevadas. En lo que se refiere a la localización de la estenosis, sabemos que, en nuestras observaciones 1 y 2, existen estenosis de ambas ramas pulmonares y de las válvulas sigmoideas,



Observación 1. — Extracción del catéter desde el capilar derecho hasta el ventrículo derecho.



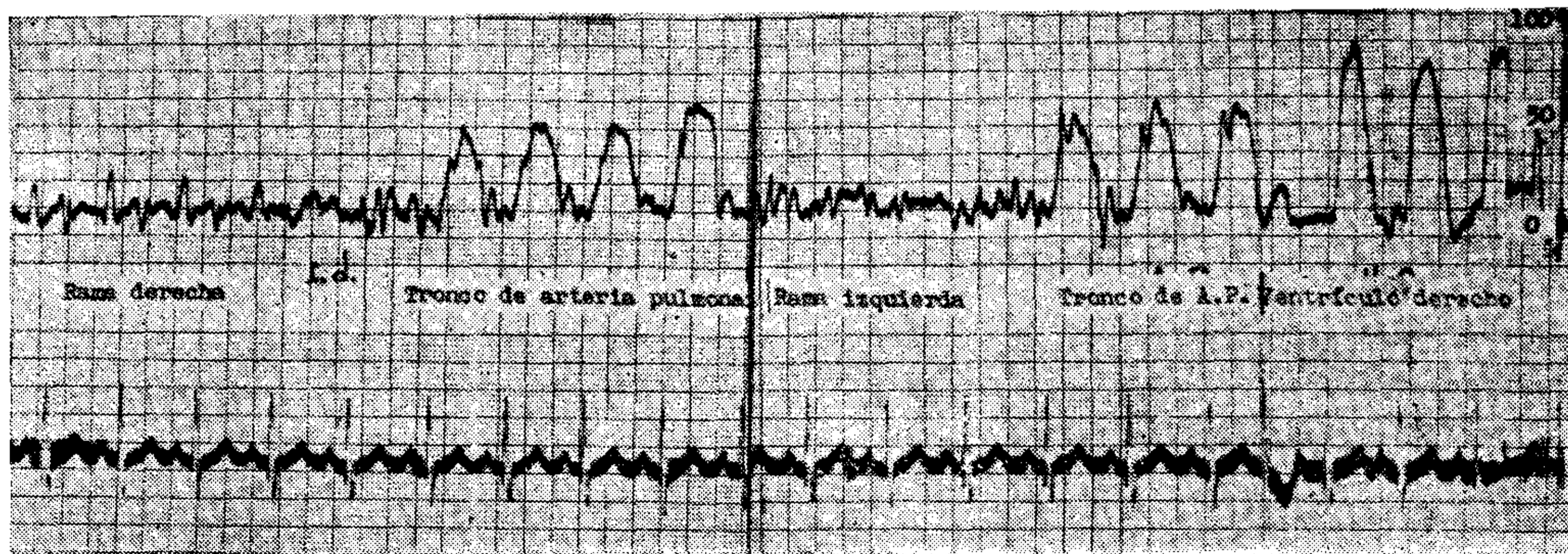
Observación 1. — Electrocardiograma.

mientras que en la observación 3 la estenosis sólo pudo ser demostrada por el cateterismo en el origen de la rama derecha. La anglocardiografía realizada en la observación 1, nos permite evidenciar que

la estenosis de la rama izquierda de la arteria pulmonar se halla bien localizada en el origen de esta rama y que, fuera de la dilatación post estenótica, esta rama es completamente normal.

En nuestra observación 3, creemos que la elevada hipertensión hallada en la arteria pulmonar y en el ventrículo derecho obedece a la comunicación interventricular y que la citada estenosis de la rama derecha serviría para proteger a dicho pulmón de la arteriopatía pulmonar hipertensiva, habiéndose ya realizado, por lo menos parcialmente, el "cerclaje" de la arteria pulmonar propuesto por Muller y Dammann¹⁴ para este tipo de malformación a esta edad de la vida.

Si bien en dos de nuestros pacientes sólo se auscultaba un soplo sistólico y, en el tercero, se percibía, en ciertos exámenes, un soplo continuo o sistólico y dias-



Observación 2

tólico, ha sido descrito, con cierta frecuencia en esta condición, un soplo continuo en el II y III espacio intercostal izquierdo similar al que se encuentra en el conducto arteriovenoso^{6, 7, 9, 10} y algunos pacientes han sido operados con ese diagnóstico. Este soplo continuo es producido por la propia estenosis que debe ser de un grado tal para que produzca suficiente flujo y velocidad de sangre durante la sístole y la diástole. En ese sentido, resulta de interés la experiencia de Eldridge y col.⁷ que, con un clampeamiento total de la arteria pulmonar derecha de un perro y un clampeamiento parcial suave de la rama izquierda superior de la ar-



Observación 3. — Extracción del catéter desde la arteria pulmonar derecha hasta el tronco de la arteria pulmonar.

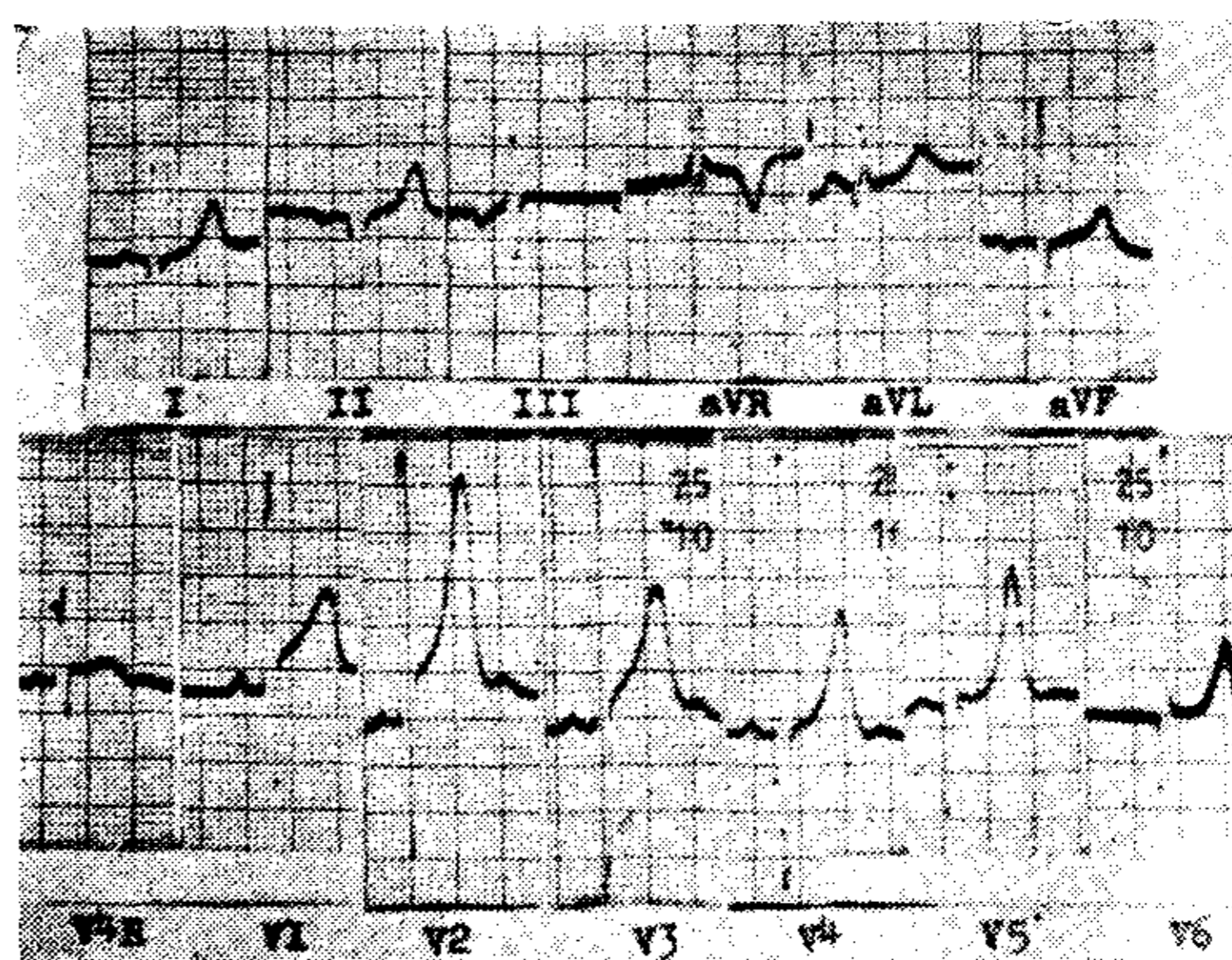
teria pulmonar, registraron un soplo sistólico. Al aumentar la constricción de esta rama izquierda, se produjo un soplo continuo.

En esta cardiopatía, el electrocardiograma muestra, en general, signos de hipertrofia ventricular derecha⁹ aún cuando puede ser normal en aquellas observaciones con presión normal o ligeramente aumentada en esta cavidad. Sin embargo, en nuestra observación 2, a los 8 años de operado su ductus, existen evidencias de bloqueo incompleto de rama derecha y de sobrecarga diastólica de ventrículo izquierdo. En la observación 1, el trazado correspondería al descrito en la persistencia del canal atrioventricular, es decir, desviación a la izquierda del eje eléctrico (complejos ventriculares tipo rS en aVF, ondas R dominantes en I y aVL y S profunda en II y III) asociado a signos de bloqueo incompleto de rama derecha¹⁵.

Radiológicamente, el corazón puede ser de tamaño normal o agrandado a expensas del ventrículo derecho y la circulación pulmonar puede estar disminuída.

Como se puede apreciar, el diagnóstico de esta condición se realiza, habitualmente, por intermedio de la angiocardiografía y del sondeo cardíaco. Indudablemente, la angiocardiografía venosa (Fig. 1) y, especialmente la angiocardiografía selectiva⁹ hecha desde el ventrículo o la arteria pulmonar, nos muestran el grado de localización y extensión de la o las estenosis de la arteria pulmonar y sus ramas. Por el sondeo cardíaco, se evidencia, en el momento de retirar el catéter uno o varios gradientes tensionales sugestivos de la condición que estamos estudiando. Por eso, resulta de suma importancia durante la realización de los sondeos cardíacos, tratar rutinariamente de cateterizar ambas ramas pulmonares registrando un trazado tensional durante la extracción de la sonda.

Es importante tener presente que pue-



Observación 2. — Electrocardiograma.

de existir una estenosis de una de las ramas de la arteria pulmonar, sin aumento de la presión en su tronco. En efecto, como muy bien señala Eldridge y col.⁷, como ya ha sido demostrado clínica y experimentalmente, se puede llegar incluso hasta la oclusión total de una arteria pulmonar sin registrarse mayor elevación de la presión pulmonar, siempre que no

se aumente el flujo y el lecho vascular del otro pulmón sea normal. Por lo tanto, cuando existe hipertensión en la arteria pulmonar, debemos aceptar que están comprometidas las dos ramas o, en su defecto, que la estenosis simple o múltiple de una rama coexiste con otra cardiopatía congénita causante de dicha hipertensión, como sucedió en nuestra observación 3.

Con respecto al tratamiento de esta afección, diremos que, si bien existen casos con dilatación quirúrgica y mejoría clínica³, creemos que, en aquellos en que la estenosis de las ramas no es severa, como en los nuestros, la intervención quirúrgica no estaría indicada. Por otro lado, sabemos que en la experiencia de Crafoord, los resultados del tratamiento quirúrgico en esta malformación son poco satisfactorios¹⁰. En cambio, en los pacientes en que existe además una estenosis valvular de cierta importancia y que contribuye a la hipertrofia del ventrículo derecho, se debería efectuar la valvulotomía⁹ (*).

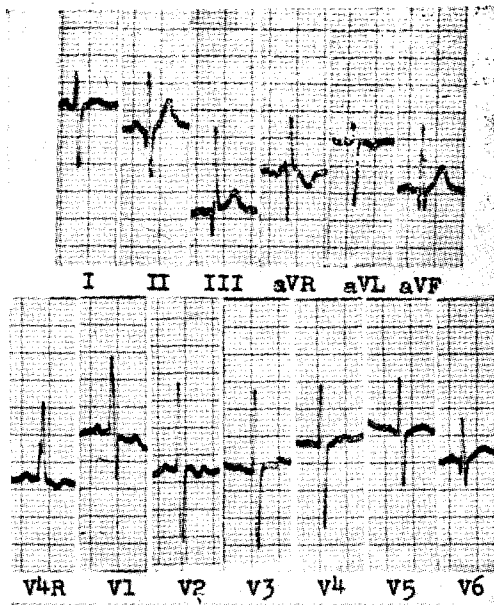
RESUMEN Y CONCLUSIONES

Se presentan tres observaciones en niños con estenosis en el nacimiento de ambas ramas de la arteria pulmonar en dos de ellos y en el de la rama derecha, en el tercero. En dichos pacientes existía otra cardiopatía congénita asociada: estenosis valvular de la arteria pulmonar o comunicación interventricular. Uno de los niños fue operado hace unos años de un

* Luego de la presentación de este trabajo, tuvimos la oportunidad de estudiar un niño de 14 años de edad con estenosis de ambas ramas de la arteria pulmonar y sin cardiopatía asociada. Este paciente había comenzado últimamente con ligera disnea de esfuerzo y a la auscultación se percibía un soplo sistólico más intenso en el II espacio intercostal derecho (+).

El corazón estaba ligeramente agrandado y el electrocardiograma mostraba una hipertrofia ventricular derecha. En el cateterismo cardíaco se registró una presión sistólica de 55 mm de Hg en el ventrículo derecho y en la arteria pulmonar, mientras que en ambas ramas de dicha arteria la cifra tensional era de 22/8.

conducto arteriovenoso, persistiendo durante algún tiempo el soplo continuo o un soplo sistólico y diastólico. En ese sentido, y de acuerdo a la bibliografía consultada, cabe llamar la atención sobre la frecuencia del soplo continuo en esta condición, aunque es más común la presencia de un soplo sistólico más intenso en los focos de la base.



Observación 3. — Electrocardiograma actual.

El diagnóstico de esta afección se realiza por la angiocardiografía venosa, la angiocardiografía selectiva o el sondeo cardíaco. Durante la realización de este último y al extraer el catéter se evidencia un brusco aumento de la presión en el tronco de la arteria pulmonar. Por lo tanto, en los cateterismos cardíacos se debería tratar rutinariamente de registrar la presión en ambas ramas de la arteria pulmonar.

Dado que en la mayoría de los pacientes la estenosis de las ramas de la arteria pulmonar es de grado poco severo, el tratamiento quirúrgico no estaría indicado. En cambio, cuando existe una estenosis valvular de cierta importancia, se debería efectuar una valvulotomía.

BIBLIOGRAFIA

1. Schwalbe E., Morphologie der Missbildungen, Part III, Jena, G. Fischer, 1909, p. 426.
 2. Moller T., Acta pediat. 1953, 42, 390.
 3. Shumacker H. B. y Lurie P. R., J. Thoracic Surg., 1953, 5, 173.
 4. Sondergaard T., Danish Med. Bull, 1954, 1, 46.
 5. Powell M. y Hiller H., M. J. Australia, 1955, 1, 272.
 6. Arvidsson H., Karnell J. y Möller T., Acta radiol. 1955, pp: 209.
 7. Eldridge F., Selzer A. y Hultgren H., Circulation, 1957, 15, 865.
 8. Williams C. B., Lange R. L. y Hench H. H., Circulation, 1957, 16, 195.
 9. Gyllenswärd A., Lodin H., Lundberg A. y Möller T., Pediatrics, 1957, 19, 399.
 10. Vermillion M. B., Leight L. y Davis L. A., Circulation, 1958, 17, 55.
 11. Dighiero J., Fiandra O., Barcia A., Cortés R. y Stanham J., Acta radiol., 1957, 48, 439.
 12. Coles J. y Walker W., Am. Heart J., 1956, 52, 469.
 13. Shafter H. A. y Blis H. A., Am. J. of Medicine, 1959, 26, 517.
 14. Muller W. H. y Dammann J. F., Surg. Gynec & Obst. 1952, 95, 213.
 15. Toscano Barbosa E., Brandenburg R. O. y Burchell H. B., Proc. Staff Meet. Mayo Clin. 1956, 31, 513.
 16. Crafoord C., Comunicación personal.
-