

ESTENOSIS PULMONAR CON CORTOCIRCUITO DE IZQUIERDA A DERECHA *

por los doctores

E. A. OTERO, B. MOIA, A. J. ALVAREZ, J. MUCHINICK y A. CECHI

De las afecciones congénitas del aparato cardiovascular la estenosis pulmonar ha sido una de las primeras en beneficiarse con los adelantos de la cirugía cardíaca. En general, se ha aconsejado operar a todos estos enfermos que presentan una o más de las siguientes condiciones: insuficiencia cardíaca, acentuado agrandamiento cardíaco, sobre todo si es progresivo, signos electrocardiográficos de marcada hipertrofia ventricular derecha, onda "a" gigante en el pulso yugular y, más importante aún, presiones intraventriculares derechas que sobrepasan los 70 ó 80 mm de Hg¹. Existen, sin embargo, estenosis pulmonares que presentan o pueden presentar estas características y en las que la indicación quirúrgica es discutible o debe ser rechazada. Ellas son las que coexisten con malformaciones que producen un cortocircuito de izquierda a derecha. Este grupo de afecciones, de reciente conocimiento, ^{2, 3, 4, 5, 6}, está formado por la combinación de estenosis pulmonar más una de las siguientes malformaciones: vena pulmonar anómala, comunicación interauricular, comunicación interventricular y ductus permeable.

Creemos de interés discutir 6 casos de este tipo porque plantean aspectos muy interesantes desde el punto de vista clínico, fisiopatológico y terapéutico.

MATERIAL Y MÉTODO

El material está formado por 6 enfermos cuyas edades oscilan entre 11 y 26 años, que fueron estudiados en el Pabellón de Cardiología Inchauspe. Después del examen clínico radiológico y electrocardiográfico, fueron sometidos al cateterismo cardíaco según técnica de Cournand y Ranges ⁷. Las presiones fueron registradas con electromanómetro Sanborn; la determinación de O₂ de las muestras extraídas en las distintas cavidades y arterias pulmonar y braquial se hizo mediante la técnica de Van Slyke y Neill ⁸ y los cálculos de flujos y cortocircuitos con la ayuda de las fórmulas creadas para tal efecto por Bing y col. ⁹.

* Pabellón de Cardiología L. H. Inchauspe. — Jefe: Prof. Dr. Blas Moit, Hospital Ramos Mejía, Buenos Aires, Argentina.

CUADRO Nº I

Caso	Diagnóstico	Limitación	Síntomas principales	Soplos	2º ruido F. P.	E.C.G.	Rayos X
1 26 a. R. G.	Est. pulm. Vena pulm. anom.	Ligera	Disnea	Sistólico en 4 focos	Fuerte y desdoblado	Bl. R. D.	Agrandamiento V.D. Pulmonar + Hilios ++ Campos pulmonares claros
2 18 a. H. R.	Est. pulm. (infund.) C.I.A.		Palpitaciones	Sistólico F. P.	Disminuído	B. I. R. D.	Agrandamiento V.D. Pulmonar + Hilios ++ Campos pulmonares normales
3 21 a. E. G.	Est. pulm. C.I.A.	Moderada	Disnea	Sistólico F. P.	Conservado	Bl. R. D. Hip. V. D.	Agrandamiento V.D. Pulmonar ++ Hilios + Campos pulmonares claros
4 22 a. A. Z.	Est. pulm. C.I.V.	Ligera	Disnea	Sistólico F. P.	Fuerte	Hip. V. D. marcada	Agrandamiento V.D. Agrandamiento V.I. Hilios ++ Campos pulmonares claros
5 17 a. H. P.	Fallot	Moderada	Disnea	Sistólico F. P.	Disminuído	Bl. R. D.	Agrandamiento V.D. Hilios normales Campos pulmonares claros
6 11 a. A. R.	Est. pulm. Ductus perm.	Marcada	Disnea Infecciones respiratorias a repetición. Endoc. bact.	Continuo F. P.	Conservado	Agrandamiento biventricular	Agrandamiento V.D. Agrandamiento V.I. Hilios ++ Campos pulmonares claros

CUADRO II

Casos	PRESIONES (mm Hg)			OXIGENO-VOLUMENES %										FLUJOS (cm ³ -min)			CORTOCIRCUITOS (cm ³)	
	A.D.	V.D.	A.P.	Cap.	V.C.	A.D.	V.D.	A.P.	A.B.	V.P.	V.M.S.	V.M.P.	V.M.P.E.	D. a I.	I. a D.			
1	3	73-5	22-10	18.3	12.1	14.6	13.8	13.2	17.1	17.3	3.750.	7.482	3.750	—	3.732			
2	2	80-0 30-0	16-5	19.1	14.6	16.8	15.9	15.9	18.4	18.4	5.780	13.700	5.780	—	7.920			
3	2	85-4	25-13	18	11.7	15.3	14	13.1	17.1	—	3.660	4.785	3.660	—	1.135			
4	5	110-7	31-30	16.1	9.6	9.1	12.3	11.4	14.8	—	3.538	5.382	3.538	—	1.744			
5	2	110-0	28-15	21	14.2	13.9	16.1	15.8	18.7	—	4.664	5.220	3.650	994	1.570			
6	4	82-4	25-16	18.5	10.5	10.1	12	14.6	17.4	—	3.314	8.285	3.314	—	4.971			

RESULTADOS

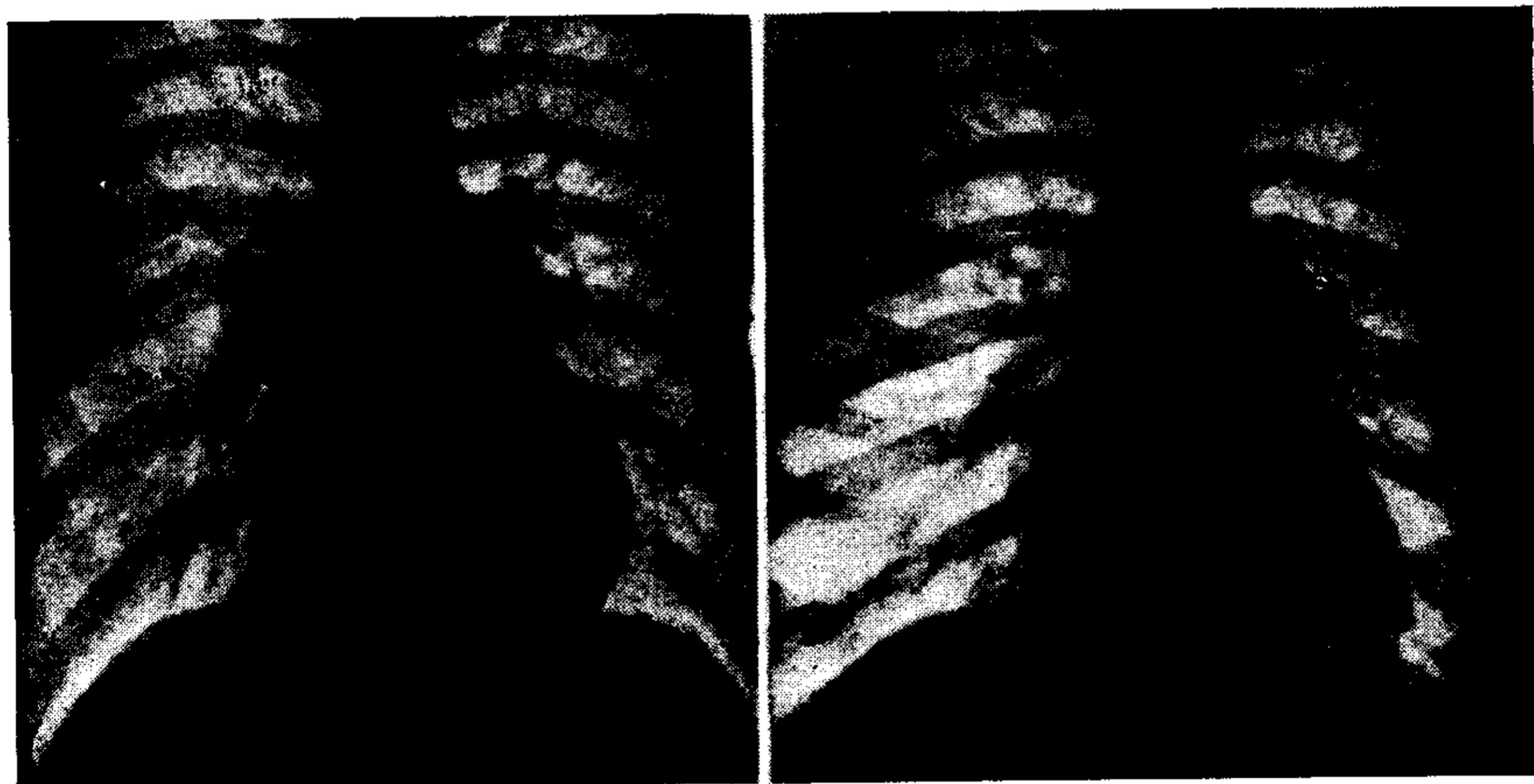
Los resultados se resumen en el cuadro II.

COMENTARIOS

Dijimos en la introducción que esta combinación plantea interesantes problemas desde el punto de vista clínico, fisiopatológico y terapéutico.

Clínicamente, esta concomitancia es a veces sospechada, pero en muy pocas circunstancias se hace el diagnóstico de certeza, pasando en realidad lo más a menudo ignorada.

En varios de los casos fueron hallazgos sorprendidos durante el



a

b

FIG. 1.

cateterismo los que nos permitieron formular el diagnóstico. En el primero, la existencia de una cardiopatía congénita con marcado aumento de la circulación pulmonar, danza hiliar y bloqueo de rama derecha hizo que pensáramos en la existencia de defecto septal o desembocadura anómala de venas pulmonares. El cateterismo confirmó el diagnóstico de vena pulmonar anómala y mostró además la estenosis pulmonar, que no había sido sospechada clínicamente. La figura 1 a muestra la telarradiografía, la 1 b la radiografía con el catéter en la vena pulmonar anómala, la 2 a el electrocardiograma y la 2 b, el registro de presiones.

El caso 2 se presentó con caracteres clínicos semejantes: hilios grandes pulsátiles y bloqueo de la rama derecha del haz de His.

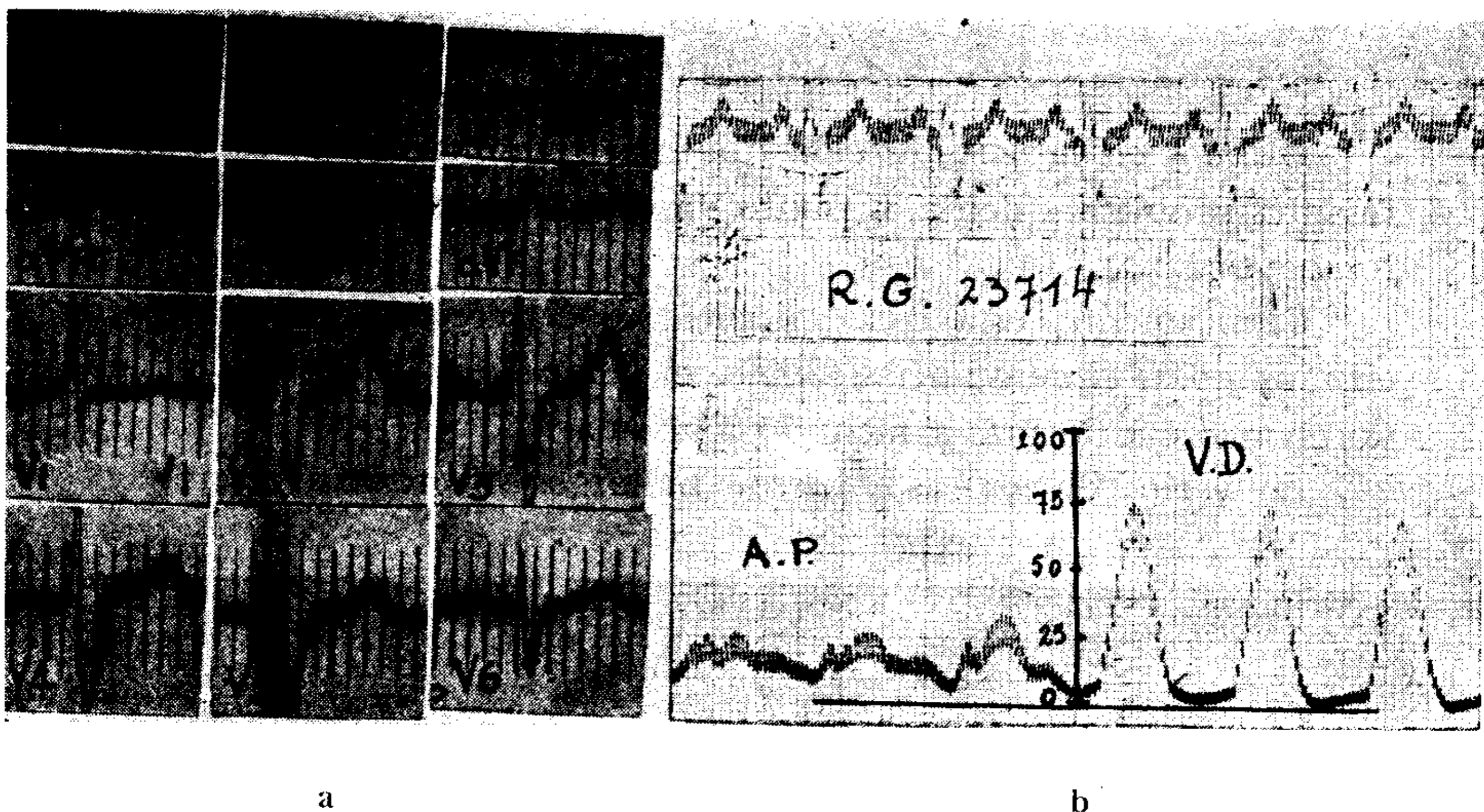


FIG. 2.

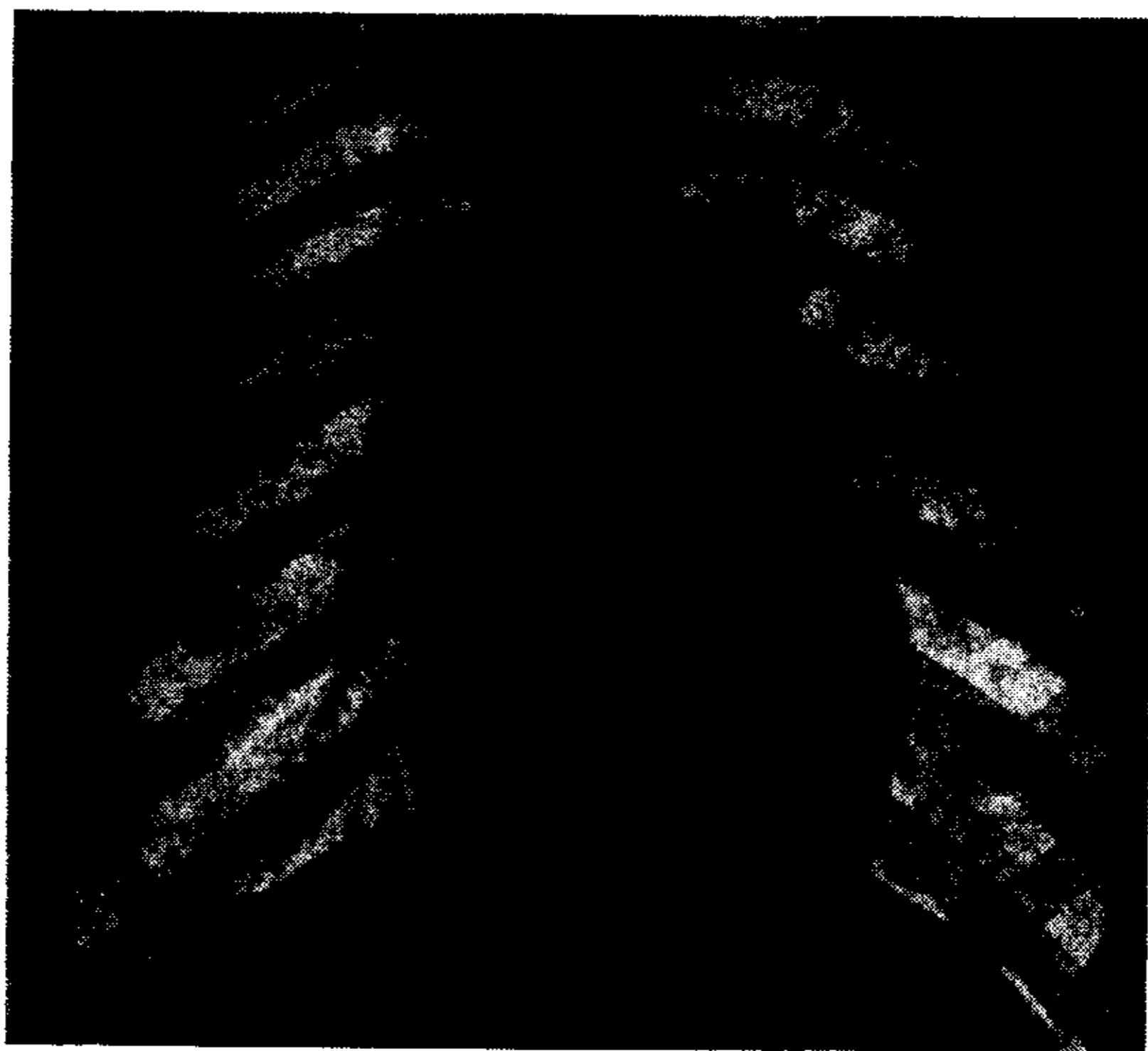
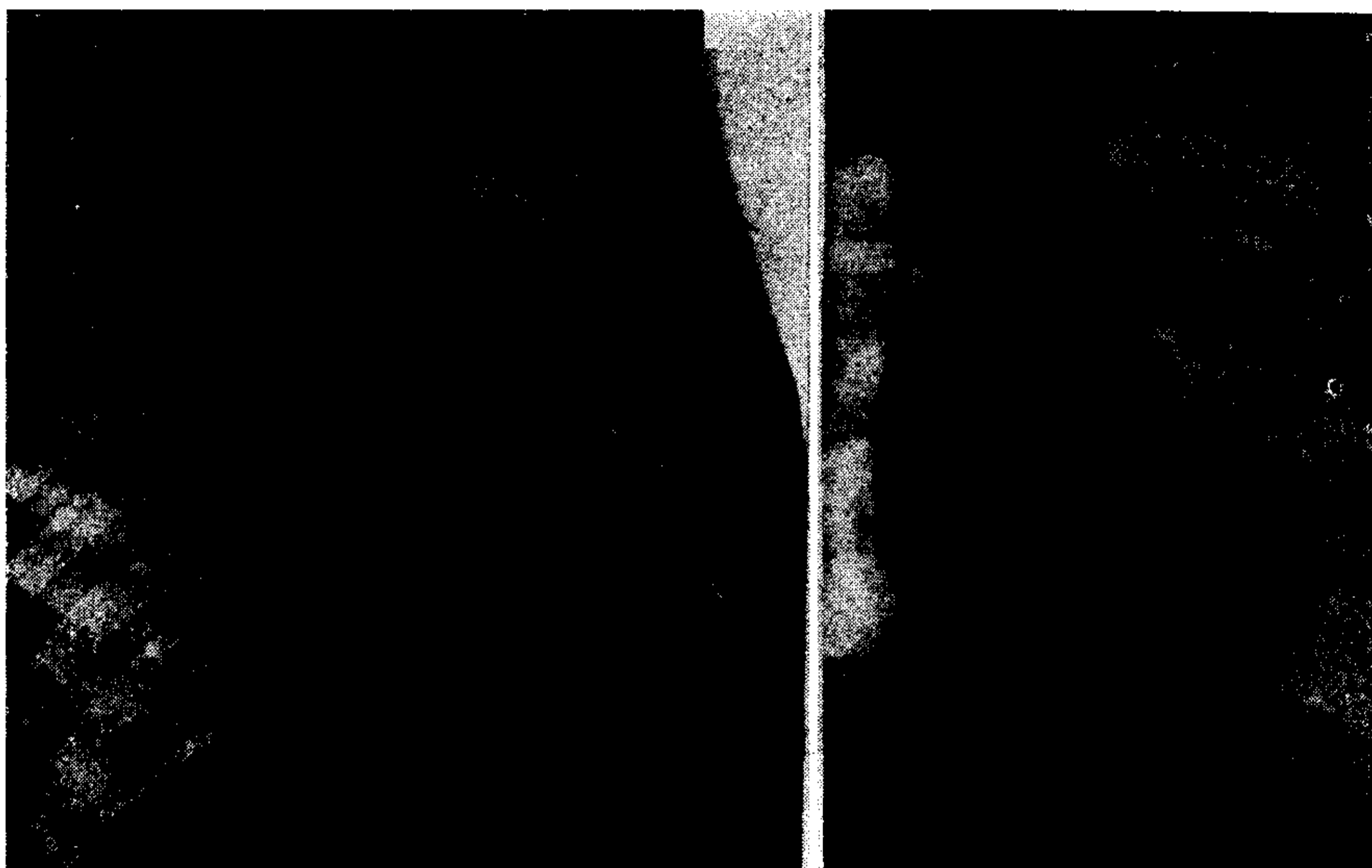


FIG. 3.

Sin embargo, la presencia de campos periféricos poco vascularizados (fig. 3) y una neta hendidura entre la pulmonar y el arco inferior derecho en O.A.D. (fig. 4 a) hizo que el médico que nos enviara

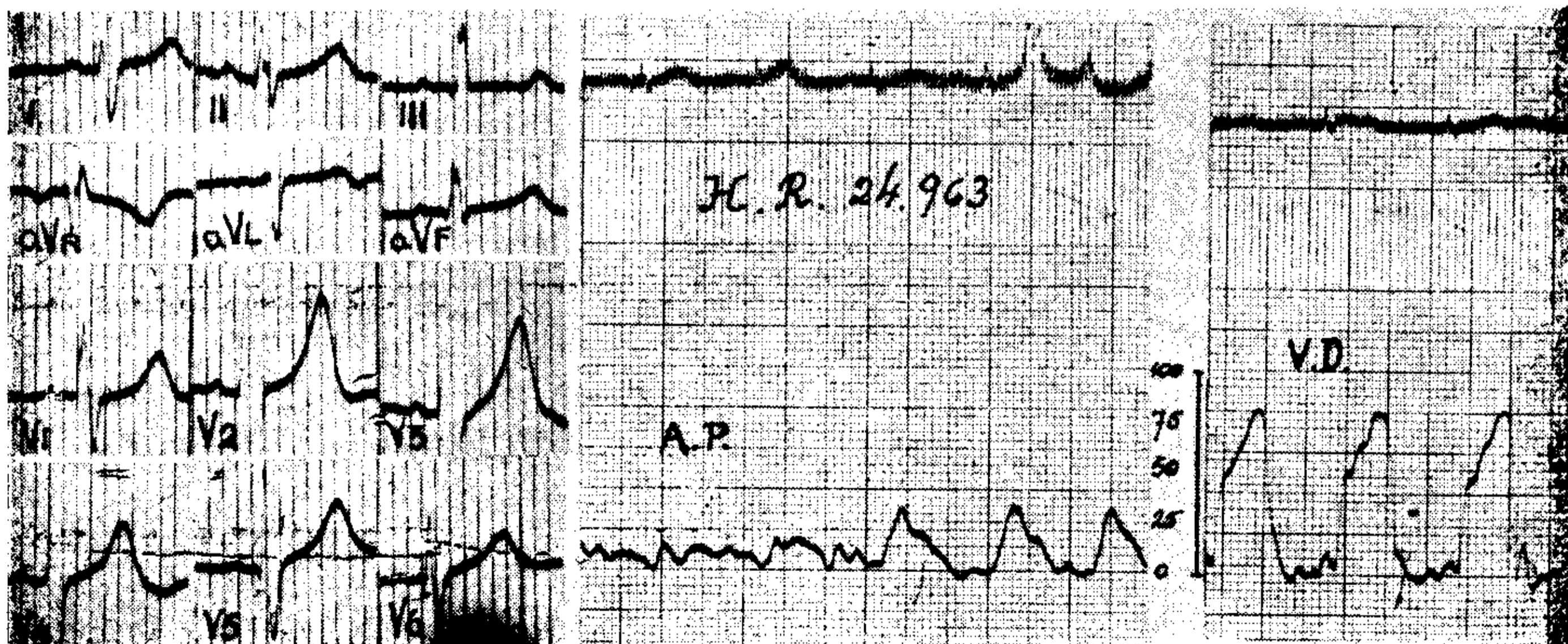
el caso (Dr. M.R.M.) sospechara la concomitancia de estenosis pulmonar con cortocircuito de izquierda a derecha. El cateterismo mos-



a

b

FIG. 4.



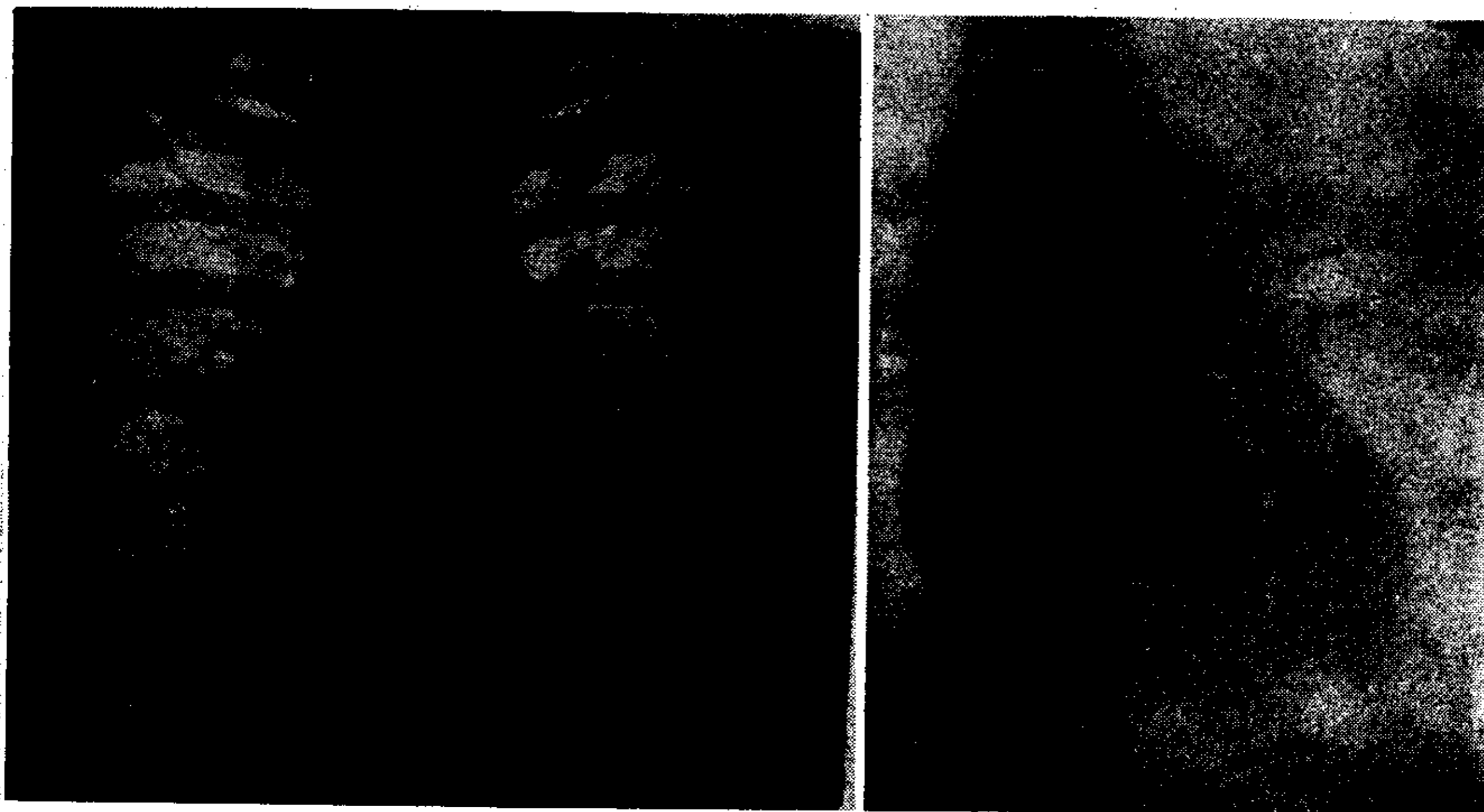
a

b

FIG. 5.

tró: a) evidencias oximétricas de arterialización en aurícula derecha (cuadro 2), franqueándose asimismo (fig. 4 b), el defecto del tabique auricular con el catéter y b) gradiente tensional doble que

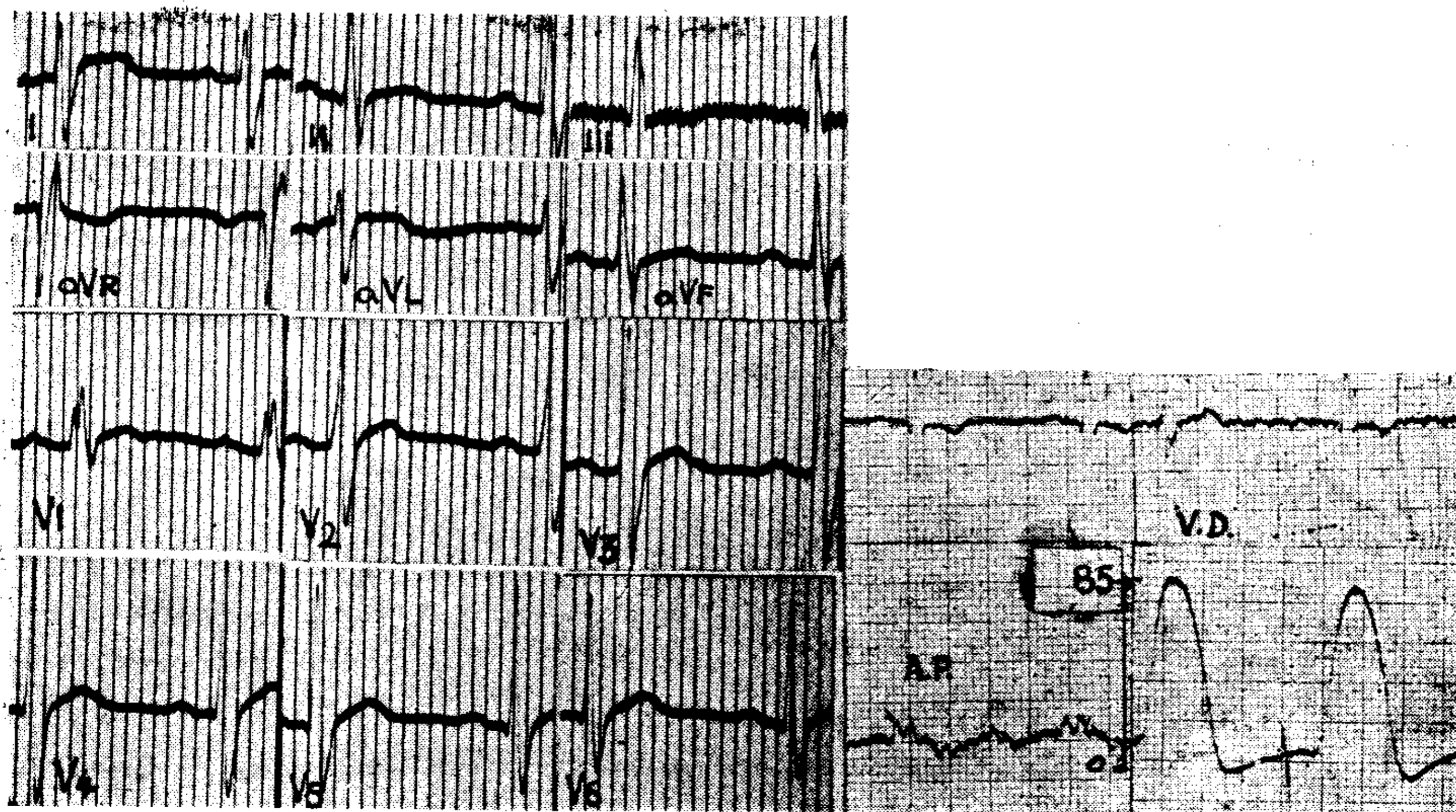
sugiere fuertemente la existencia de estenosis infundibular y valvular de la pulmonar (fig. 5 b). La fig. 5 a muestra el E.C.G.



a

b

FIG. 6.



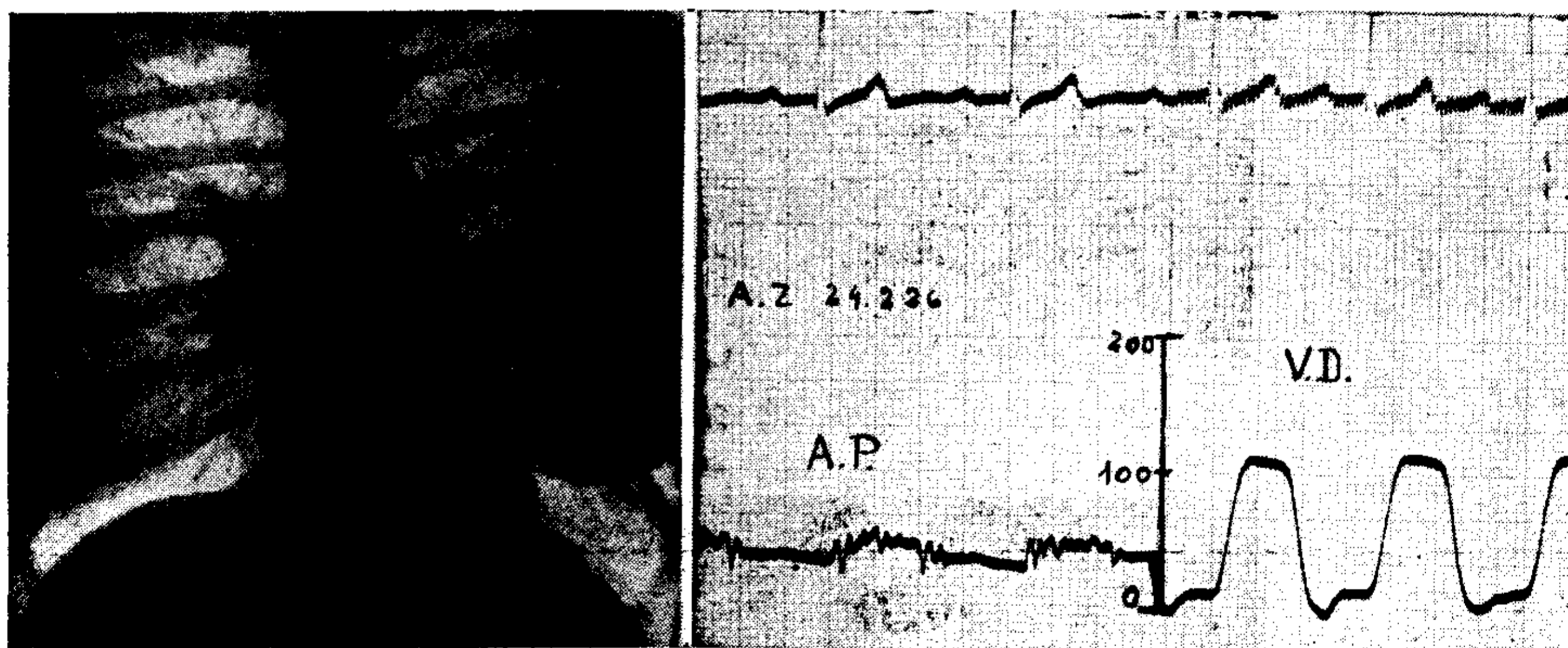
a

b

FIG. 7.

El caso 3 se presentó clínicamente como una estenosis pulmonar que creíamos pura por los caracteres del soplo, la silueta cardíaca y

los campos pulmonares claros (fig 6 a). En el cateterismo, que le fuera practicado sin que se sospechara el cortocircuito de izquierda a derecha, se evidenció arterialización de la sangre de aurícula derecha (cuadro 2) que unido al pasaje del catéter a través de la comunicación interauricular (fig. 6 b) nos permitió hacer el diagnóstico correcto. La fig. 7 b muestra el gradiente tensional entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar. Retrospectivamente pensamos 1º) que el electrocardiograma (fig. 7 a) no era el habitual de la estenosis pulmonar pura 2º) que los hilios eran quizás demasiado grandes.



a.

b.

FIG. 8.

En la 4a. enferma, estenosis pulmonar con comunicación interventricular, se había formulado el diagnóstico de shunt de izquierda a derecha (cardiopatía congénita con soplo sistólico, agrandamiento biventricular radiológico, hilios grandes con danza hiliar) e incluso había sido enviada al Instituto de Cirugía Torácica con el diagnóstico de ductus permeable con hipertensión pulmonar para ser intervenido. De allí nos fué remitida para su estudio hemodinámico comprobando la existencia del cortocircuito a nivel ventricular (cuadro 2) y la estenosis pulmonar (fig. 8 b). Debe hacerse notar que uno de nosotros (A.J.A.) al practicar la fluroscopia sospechó la existencia de estenosis pulmonar por la existencia de campos pulmonares periféricamente claros (fig. 8 a) y por la acentuada hipertrofia ventricular derecha electrocardiográfica (fig. 9). La 5a. en-

ferma se presentó como una tetralogía de Fallot atípica, señalando el cateterismo que el cortocircuito era más marcado de izquierda a

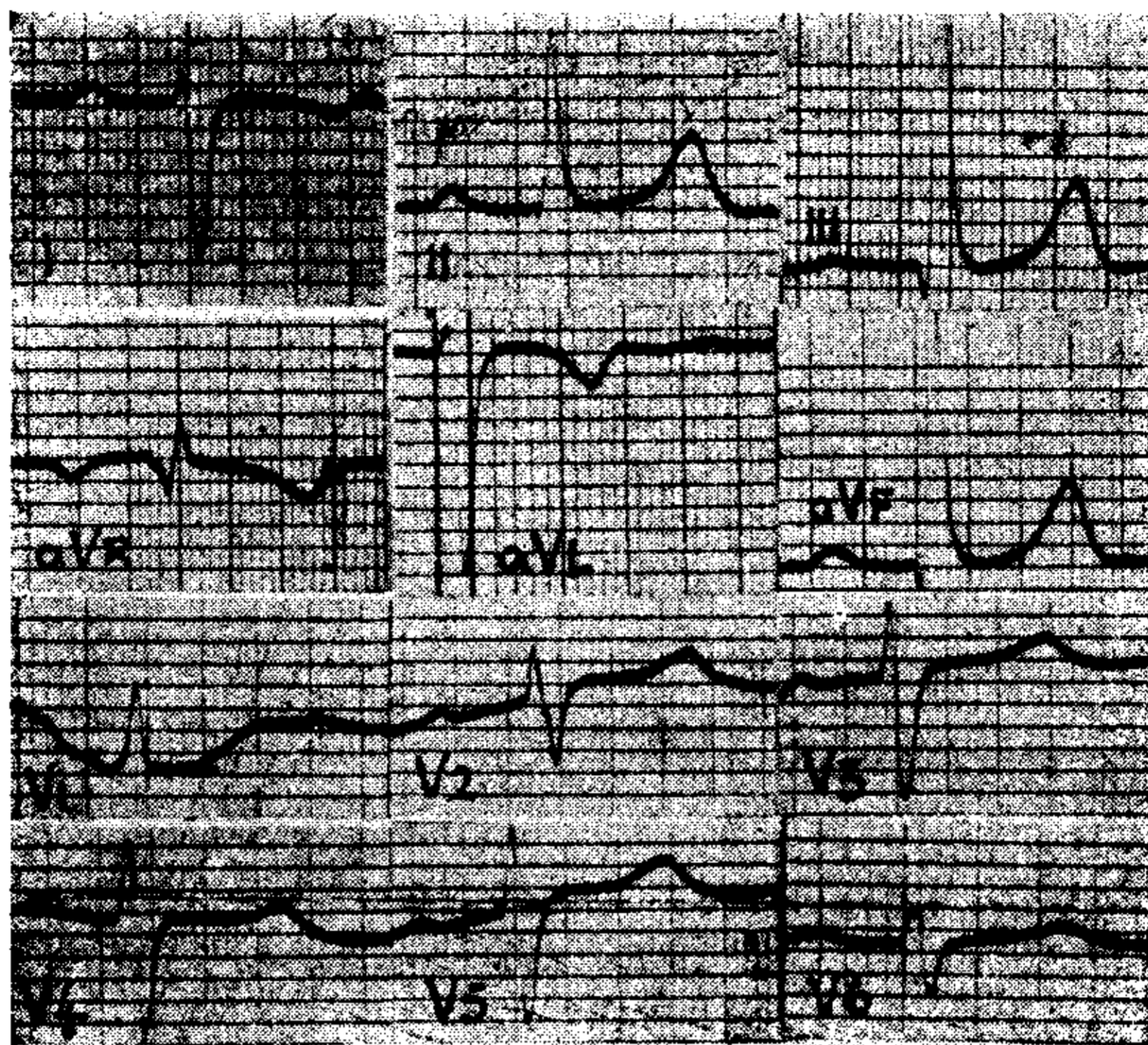


FIG. 9.



FIG. 10.

derecha, en oposición a los hallazgos habituales. Ha sido ya recal-
cado¹⁰ que cuando, en la tetralogía de Fallot, la cianosis falta o

es ligera, la incapacidad es pequeña, no hay agrandamiento cardíaco, los hilos son normales o moderadamente aumentados y el electrocardiograma muestra bloqueo de rama derecha, puede existir aumento del flujo pulmonar. En las figuras 10 y 11 a y b se reproducen la radiografía de tórax, el electrocardiograma y el registro continuo de presiones desde la aorta hasta el ventrículo derecho, lo que probó el cabalgamiento aórtico.

Por último, la enferma N^o 6 fué la única que tenía marcada limitación de su capacidad física habiendo sido enviada al Pabellón de Cardiología Inchauspe con el diagnóstico de ductus permeable e injerto bacteriano. Tratada la endarteritis, fué cateterizado, registrándose el gradiente tensional entre la arteria pulmonar y el ventrículo derecho (12 b), lo que nos permitió hacer el diagnóstico de

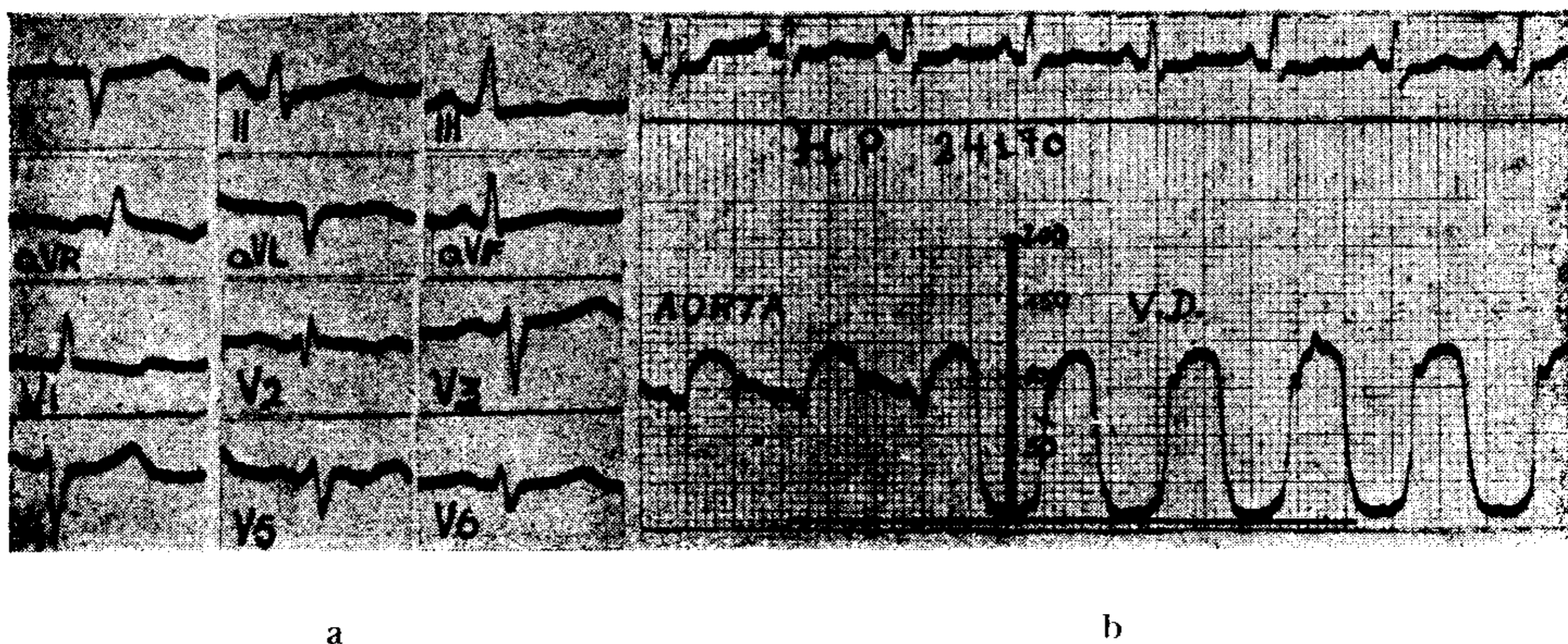


FIG. 11.

estenosis pulmonar. Al mismo tiempo se observó marcada arterialización de la sangre de arteria pulmonar (cuadro 2). En las figuras 12 a y 13 se ven el electrocardiograma y la teleradiografía correspondientes. Esta enferma fué operada en dos tiempos, practicándose en el primero la valvulotomía pulmonar y en el segundo la ligadura del ductus.

Creemos de interés recalcar: 1) que salvo el caso 6 la capacidad funcional de estos enfermos no estaba significativamente reducida; 2) que en los casos 1 a 5 los caracteres del soplo eran los habituales de la estenosis pulmonar, aunque solo uno de ellos tenía disminución de intensidad del 2^o ruido; 3) que el electrocardiograma de los casos 1, 2, 3, 5 y 6 no es el habitual de la estenosis pulmonar

pura, y 4) que la fluoroscopia con los hallazgos ya descritos, resultó de gran utilidad en la sospecha de este síndrome que fué clínicamente previsto en dos de los casos.

El aspecto fisiopatológico es también sumamente interesante dado que se había admitido hasta no hace mucho tiempo que, en estas combinaciones, el cortocircuito debía realizarse siempre de derecha a izquierda.

En presencia de defectos intracardíacos que comuniquen ambos circuitos, la regulación de la circulación pulmonar y sistémica se deberá hacer, a) a nivel del defecto mismo, en cuyo caso este debe

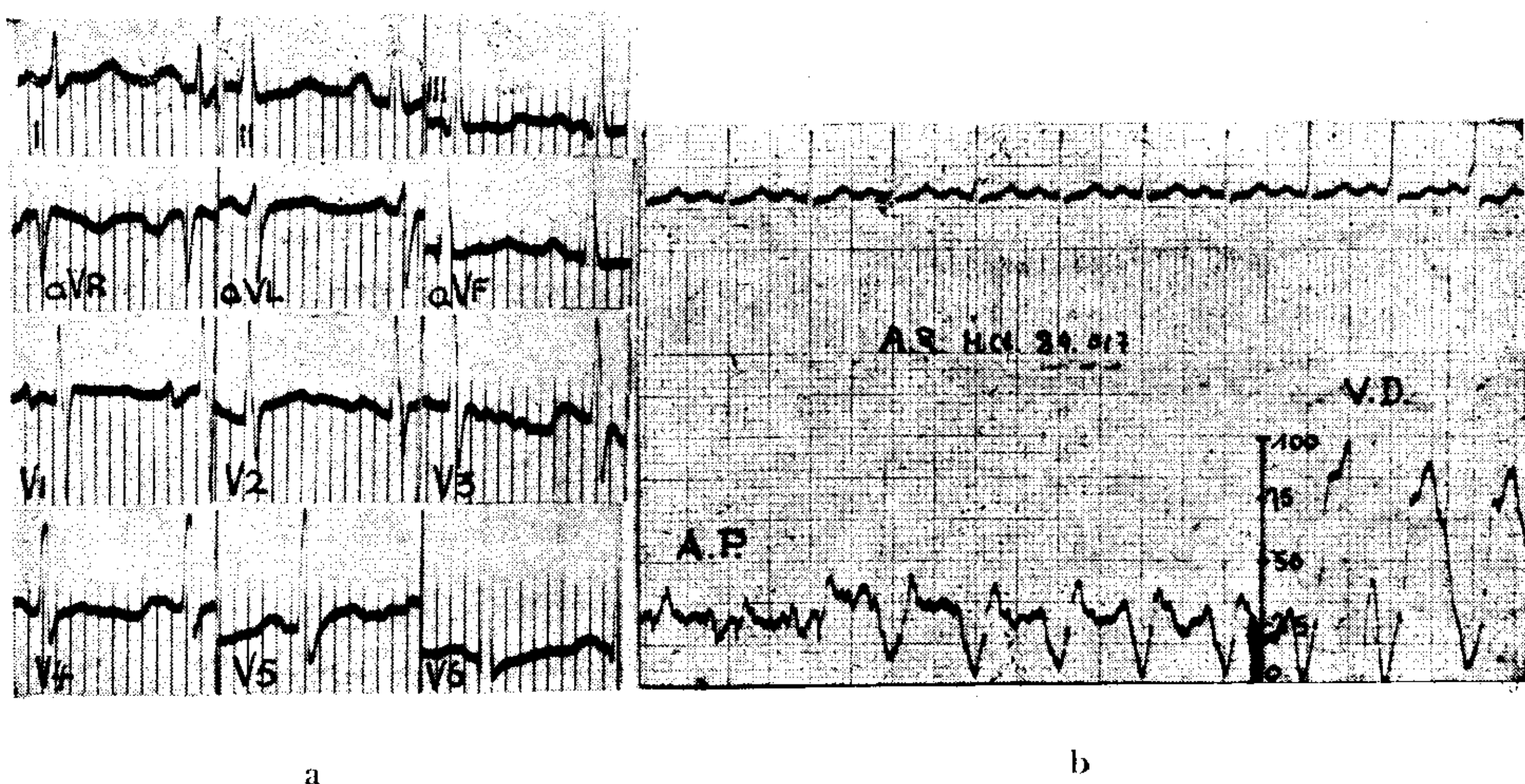


FIG. 12.

ser lo suficientemente pequeño como para ofrecer resistencias que impidan el gran "shunt" de izquierda a derecha; b) a nivel del árbol vascular pulmonar, que aumentando sus resistencias regula ambos flujos, y c) a nivel de la válvula pulmonar¹¹. Comparando con lo que sucedía en nuestros enfermos con comunicación interventricular e hipertensión pulmonar¹², observamos que, para presiones ventriculares derechas semejantes, los flujos pulmonares son mayores en los pacientes con aumento de la resistencia por la estrechez valvular, que en aquéllos con aumento de la resistencia vascular.

Se ha sugerido, asimismo, que los gradientes tensionales pueden ser debidos a una estenosis pulmonar funcional, resultante del aumento del flujo; en presencia de gradientes tan marcados como

los que mostramos, este hecho nos parece muy improbable. Es de hacer notar, además, que de nuestros casos solo uno presentaba estenosis infundibular.

Con respecto a la conducta terapéutica, entendemos que debe ser quirúrgica sólo en los casos en que puedan ser corregidos los defectos fundamentales como en nuestra observación N^o 6. En aquellos con anomalías del tabique, cuya corrección sea posible, también consideramos oportuno la valvulotomía, que sin duda disminuirá la sobrecarga del ventrículo derecho. Pero cuando la corrección de estos defectos del tabique no pueda ser realizada, no somos partidarios

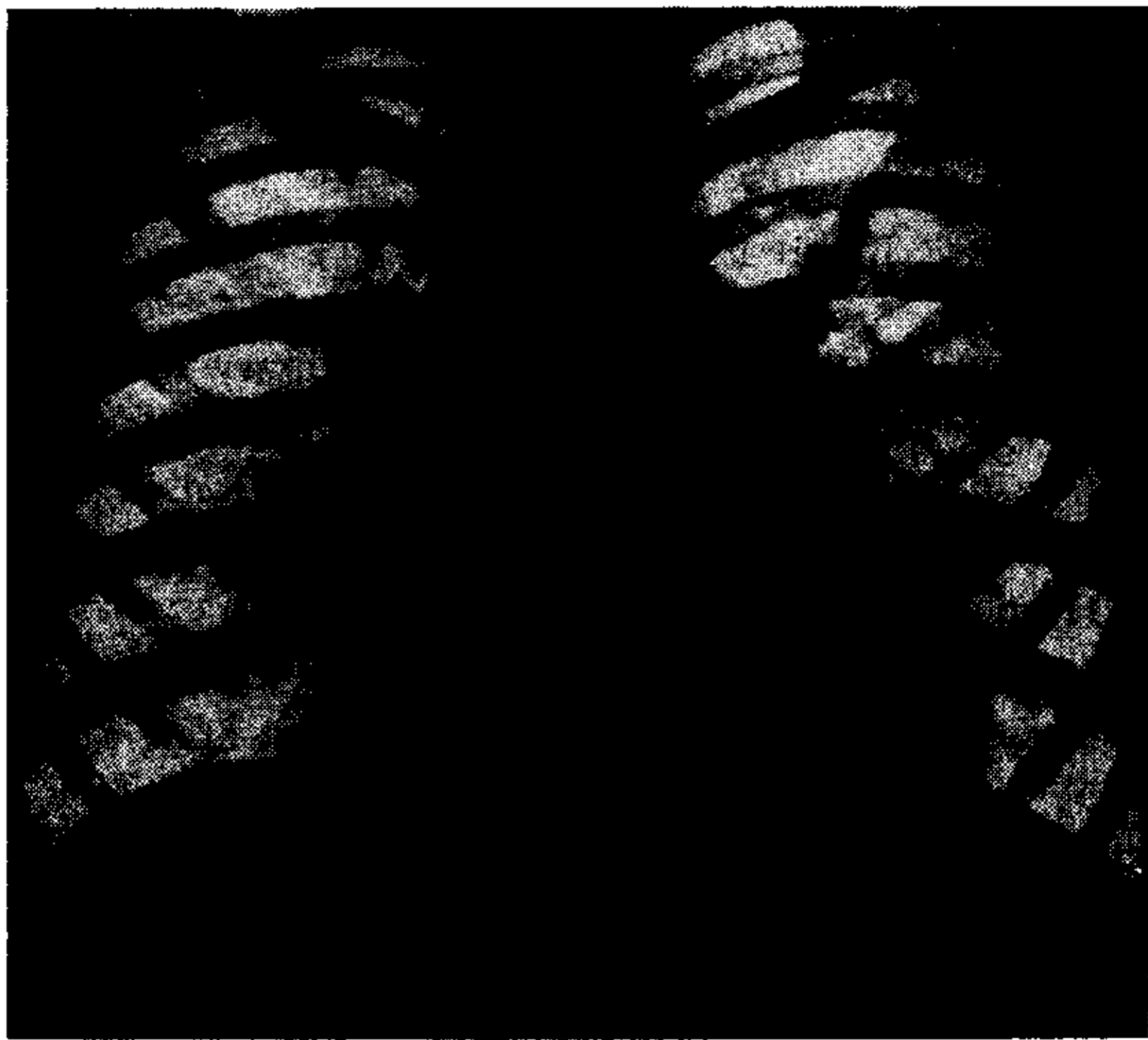


FIG. 13.

de la valvulotomía pulmonar aislada, pues al disminuir las resistencias del lado derecho del corazón, aumentará, sin duda, el cortocircuito de izquierda a derecha, sin beneficio para el enfermo, como en los casos recientemente relatados por Moffit y colab.¹³

RESUMEN

Se presentan 6 casos de estenosis pulmonar con aumento del flujo pulmonar originado por la concomitancia, en un caso de vena pulmonar anómala, en dos de comunicación interauricular, en dos de comunicación interventricular (uno de los cuales era un Fallot) y en uno de un ductus permeable. Recalcamos la dificult-

tad del diagnóstico correcto previo al cateterismo, el que fué sin embargo sospechado clínicamente en dos de nuestras observaciones.

Consideramos que clínicamente se presentan o como un shunt de izquierda a derecha o como una estenosis pulmonar, según la preponderancia hemodinámica del cortocircuito o de la resistencia valvular, respectivamente y que el estudio fluoroscópico y electrocardiográfico, es de significativo valor para la adecuada orientación diagnóstica.

La conducta terapéutica, íntimamente ligada a las hallazgos hemodinámicos, debe ser cuidadosamente meditada. Creemos que la valvulotomía pulmonar aislada no debe ser realizada, máxime si se tiene en cuenta la buena tolerancia que muchos de estos pacientes presentan.

B I B L I O G R A F I A

1. *Campbell M.* — Simple Pulmonary Stenosis - Pulmonary valvular Stenosis with a closed ventricular septum". "Brit. Heart J.", 1954, 16, 273.
2. *Deuchar, D. C. and Zak, G. A.* — Cardiac Catheterization in Congenital Heart Disease, Four Cases of Pulmonary Stenosis With Increased Pulmonary Blood Flow, "Guy's Hosp. Rep.", 1952, 101, 1.
3. *Broadbent, J. C., Wood, E. H. and Burchell, H. B.* — Left to Right Intracardiac Shunts in the Presence of Pulmonary Stenosis. "Proc. Staff Meet Mayo Clin.", 1953, 28, 101.
4. *Magidson O., Gosby R. S., Dimitroff S. P., Levinson D. C. and Griffith G. C.* — Pulmonary Stenosis With Left to Right Shunt. "Am. J. Med.", 1954, 17, 311.
5. *Rudolph A. M., Nadas A. S. and Goodale W. T.* — Intracardiac Left to Right Shunt with Pulmonic Stenosis, "Am. Heart J.", 1954, 48, 808.
6. *Elridge F. L. and Hultgren H. N.* — Pulmonary Stenosis with Increased Pulmonary Blood Flow, "Am. Heart J.", 1955, 49, 838.
7. *Cournand A. y Ranges H. A.* — Catheterization of right auricle in man. "Proc. Soc. exp. Biol. and Med.", 1941, 46, 452.
8. *Van Slyke D. D. y Neil J. M.* — The Determination of Gases in Blood and Other Solutions by Vacuum extraction and Manometric Measurement. "J. Biochem.", 1924, 61, 523.
9. *Bing R. J. Vandam L. D. y Gray F. D.* — Physiological studies in congenital Heart Disease. 1. Procedures. "Bull. Johns Hopkins Hosp.", 1947, 80, 107.
10. *Rowe R. D., Vlad P. y Keith J. D.* — Atypical Tetralogy of Fallot. A non-cyanotic form with increased lung vascularity. "Circulation", 1955, 12, 230.
11. *Edwards J. E.* — Pathologic considerations in adjustments between the systemic and pulmonary circulations. Cardiovascular surgery. International symposium, 1955, 100.
12. *Otero E., Alvarez A., Muchinik J. y Cechi A.* — Comunicación interventricular con hipertensión pulmonar. "Rev. Arg. Card.", 1955, 22, 325.

13. *Moffit G. R., Zinsser H. F. Jr., Kuo P. T., Johnson J. and Schnabel T. G. J.*—
Pulmonary Stenosis with increased pulmonary blood flow. "Am. J. Med.",
1954, 16, 521.

R E S U M E

On présente 6 cas de sténose pulmonaire avec augmentation de la circulation pulmonaire originée par la concomitance, dans un cas d'anomalie de retour des veines pulmonaires; dans deux cas, de communication interauriculaire; dans deux cas, de communication interventriculaire (un desquels était un Fallot) et dans un cas de persistance du canal artériel. On souligne la difficulté d'un diagnostic correct, fait avant le cathétérisme, mais il fut néanmoins cliniquement soupçonné dans deux des observations.

On considère que cliniquement ils se présentent comme un shunt de gauche à droite ou bien comme une sténose pulmonaire selon la prépondérance hémodynamique du shunt ou de la résistance valvulaire, respectivement. L'étude radiologique et électrocardiographique a une certaine valeur pour une orientation diagnostique juste.

La conduite thérapeutique, intimement liée aux faits hémodynamiques doit être soigneusement méditée. On croit que la valvulotomie pulmonaire isolée ne doit pas être faite, surtout si l'on tient compte de la bonne tolérance présentée par beaucoup de ces malades.

S U M M A R Y

Six cases of congenital pulmonic stenosis with increased pulmonary circulation are presented. The higher pulmonary flow was due to the simultaneous occurrence of anomalous pulmonary vein in one case, interauricular septal defect in two, interventricular septal defect in two (one of these a tetralogy of Fallot) and patent ductus arteriosus in one. It was difficult to arrive at a correct diagnosis before catheterization, but the diagnosis was suspected on clinical grounds in two cases.

Clinically, these patients reproduce either a left to right shunt or a pure pulmonic stenosis picture, according to the hemodynamic importance of the shunt or the valvular resistance, respectively. Fluoroscopic and electrocardiographic studies are helpful in the clinical diagnosis.

Surgical therapy must be carefully evaluated; isolated pulmonary valvotomy should not be performed, especially since many of these patients tolerate perfectly well its cardiac condition.

ZUSAMMENFASSUNG

Es werden 6 Fälle von Pulmonarstenose vorgestellt, mit Erhöhung des Pulmonarstromes. Verursacht in einem Fälle durch gleichzeitige Anomalie der Pulmonarvene, in 2 Fällen durch gleichzeitige Interaurikularöffnung, in 2 Fällen durch Interventrikularöffnung (ein Fall: Fallot) und in einem Fall durch durchgängigen Ductus. Wir weisen auf die Schwierigkeit der Diagnose-

stellung vor Ausführung des Katheterismus hin, die trotzdem in 2 Fällen klinisch als wahrscheinlich angenommen wurde.

Wir nehmen an dass sie klinisch als Shunt von links nach rechts, oder als Pulmonarstenose auftritt, je nach Überwiegen der hämodynamischen Erscheinungen des Kurzschlusses oder des Klappenwiderstandes und dass das fluoroskopische und elektrokardiografische Studium von grossem Wert ist für die nötige Orientierung in der Diagnose.

Die Therapie, eng an die hämodynamischen Befunde gebunden, muss genau erwägt werden. Wir glauben dass die isolierte Valvulotomie nicht ausgeführt werden darf, besonders im Hinblick auf die gute Toleranz vieler Patienten.