

HIPERTENSION PULMONAR PRIMITIVA EN EL NIÑO *

por los doctores

RODOLFO KREUTZER, GUSTAVO G. BERRI, JUAN A. CAPRILE
Y ANGEL D. GONZALEZ PARENTE

La hipertensión pulmonar primitiva, idiopática o esencial, es una enfermedad que aparece a cualquier edad de la vida, de origen desconocido, de evolución fatal a corto plazo desde el comienzo de la sintomatología y que se caracteriza anatómicamente por una hipertrofia del ventrículo derecho acompañada generalmente con alteraciones de las arterias pulmonares.

Hasta una época relativamente reciente su conocimiento se basaba en datos morfológicos y fué confundida con la enfermedad de Ayerza¹. Posteriormente fueron publicadas nuevas observaciones de estas esclerosis pulmonares primarias en niños y adultos^{2, 3 y 4} hasta que en 1940, C. Lian⁵ utilizó la denominación que lleva en la actualidad, aunque algunas de las observaciones clínicas por él presentadas no pertenecen presumiblemente a la enfermedad que estudiamos. Con el advenimiento del sondeo cardíaco fué posible confirmar el aumento de presión en la arteria pulmonar y completar el estudio clínico-patológico de esta afección^{6, 7, 8, 9}.

Nuestra experiencia se basa en cinco observaciones en niños entre 1 y 12 años de edad con diagnóstico confirmado por autopsia o sondeo cardíaco y examinados entre 1949 y 1955. Si consideramos que en ese plazo de seis años hemos revisado 2.094 niños con cardiopatías congénitas, notamos que la hipertensión pulmonar primitiva es poco frecuente (0.24 %). Analizaremos a continuación la historia clínica de uno de nuestros pacientes y luego compararemos los hallazgos clínicos y hemodinámicos de todos ellos entre sí y con los encontrados por otros autores.

I.V.R. (observ. 3). Se trata de una niña de 7 y medio años de edad nacida a término, sin antecedentes personales dignos de mención. Su desarrollo fué normal. Nunca ha padecido de dolores articulares. Su sintomatología comenzó hace tres meses con disnea de esfuerzo progresiva y cianosis dudosa, a pesar que ya un año atrás le habían hecho (no se sabe por qué causa) una telerra-

* Servicio de Cardiología del Hospital de Niños. Laboratorio de hemodinamia "Dr. Martín R. Arana". Buenos Aires, Argentina.

diografía de tórax que mostraba un agrandamiento cardíaco (RGT: 58.1 %) (fig. 1a). En el momento del examen, se verifica disnea permanente con aleteo nasal, subcianosis, pero sin hipocratismo digital. Ingurgitación yugular. Maniobra de Dressler positiva. La punta del corazón se palpa en el VI espacio intercostal izquierdo a la altura de la línea axilar anterior. No se percibe frémito, ni soplo alguno. Ruidos cardíacos normales. Pulsos radial y femoral, débiles. La P.A. por el método palpatorio es de 110 mm. de Hg. El hígado se palpa, animado de latidos, a cinco traveses de dedo por debajo del reborde costal derecho. Se palpa polo inferior de bazo. El electrocardiograma (fig. 2) muestra un eje eléctrico desviado a la derecha a $+132^\circ$. $\hat{A}P$ a $+55^\circ$. $\hat{A}T$ a -30° . Hipertrofia de aurícula derecha y sobrecarga sistólica de ventrículo derecho. En el examen radiográfico, se nota un marcado agrandamiento cardíaco



FIG. 1, a. — Telerradiografía obtenida un año antes del comienzo de la sintomatología. FIG. 1, b. — Telerradiografía actual.

(RGT: 68.1 %) (fig. 1b), arco medio enderezado, hilos normales y animados de latidos con circulación pulmonar disminuída en la periferia. Los bordes del corazón laten normalmente. Agrandamiento de las cavidades derechas. Aurícula izquierda normal. El recuento de hematíes arroja una cifra de 6.750.000 con 18 grs. % de hemoglobina (105 %). La angiocardiógrafa muestra en la primera película (fig. 3a) el agrandamiento de la aurícula derecha; en la placa 2, se ve que el ventrículo derecho está también notablemente agrandado (la cámara de salida llega hasta casi el borde izquierdo de la silueta cardíaca) y en la última placa (fig. 3b) nos hallamos aun con un dextroangiocardiógrafa demostrando de esta manera la dificultad del vaciamiento del ventrículo derecho. El sondeo cardíaco realizado en dos oportunidades nos muestra hipertensión pulmonar, ausencia de cortocircuito intracardiaco con saturación normal en sangre arterial (97 %), 5.8 vol. % de diferencia arteriovenosa de O_2 y un índice cardíaco de 3.7 l/mn/m².

A pesar del tratamiento instituido para su insuficiencia cardíaca comienza con edemas maleolares y fallece cuatro meses más tarde en anasarca.

COMENTARIOS

Como vemos en el cuadro I, no existe predominancia de sexo a diferencia de lo sostenido por Soulié⁸, que encuentra una mayor proporción en el sexo femenino. La sintomatología comienza con disnea de esfuerzo, que en general progresa bastante rápido hasta transformarse en permanente con marcada incapacidad del paciente. A pesar de lo afirmado por Brenner³, la cianosis no es constante y en nuestros casos su presencia estaría vinculada a la deoxigena-

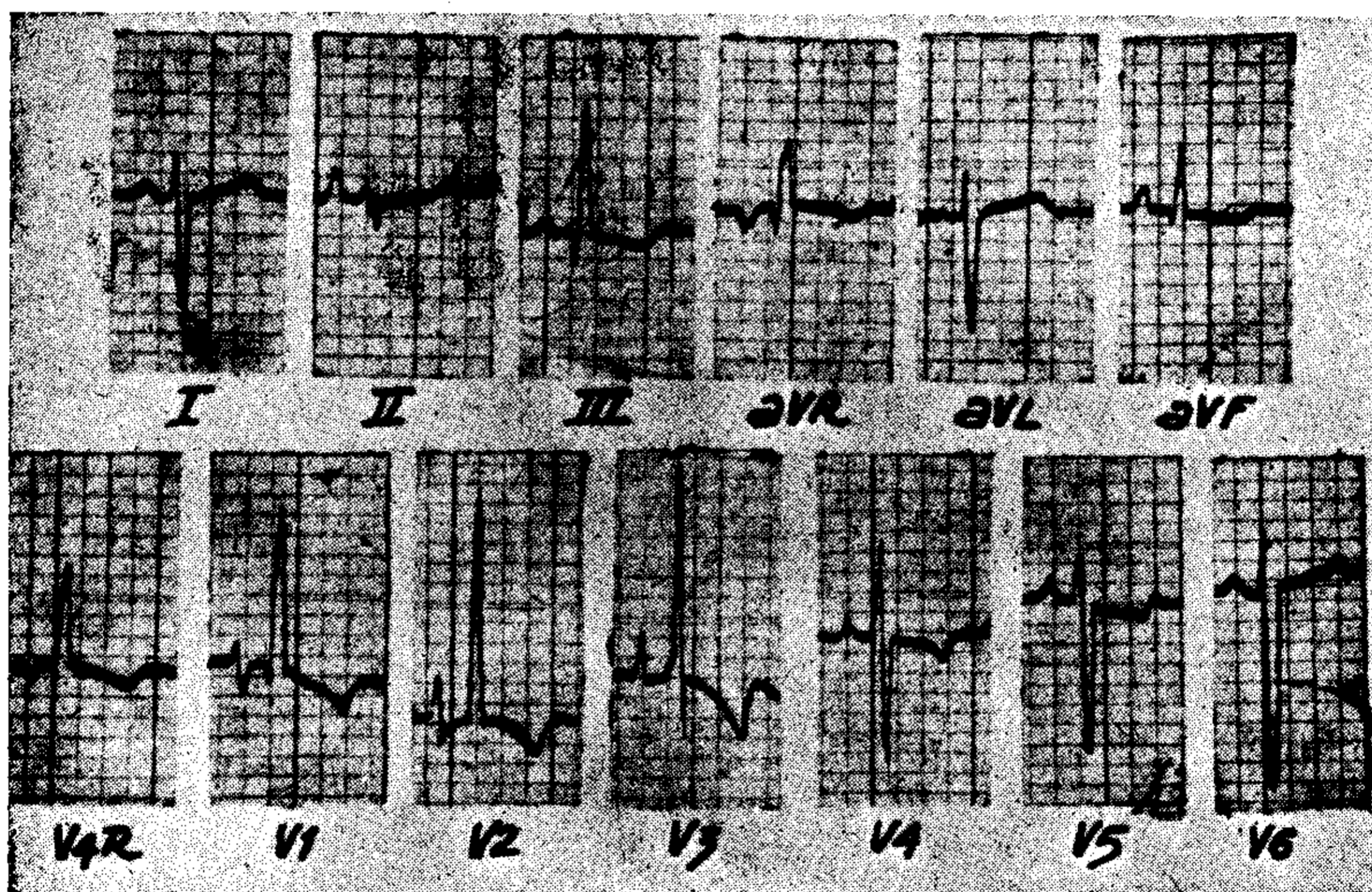


FIG. 2. — Electrocardiograma "en barrage" del ventrículo derecho.

ción periférica por insuficiencia congestiva pues, a pesar de existir subcianosis, la saturación arterial era normal (Obs. 1, 3 y 5). En la observación 2 había una comunicación interauricular asociada con "shunt" de derecha a izquierda (86 % de saturación en la aurícula izquierda) que explica la ligera insaturación periférica (91 % en arteria femoral). En otros casos la cianosis podría deberse a la existencia de "shunts" intrapulmonares microscópicos¹⁰.

No hemos observado en nuestra serie, los característicos accesos sincopales con el esfuerzo acompañados de pérdida del conocimiento tan bien analizados por Dressler en esta enfermedad¹¹. Los do-

lores anginosos precordiales que se presentan en el 23 % de los casos⁶ tampoco han sido manifestados por nuestros pacientes. En ningún caso han padecido de hemóptisis, palpitaciones o han guardado la posición de ortopnea. Cuando se desarrolla insuficiencia cardíaca, ésta es de tipo congestivo con ingurgitación yugular, hepatomegalia, edemas y ascitis. En una observación existía insuficiencia tricuspídea.

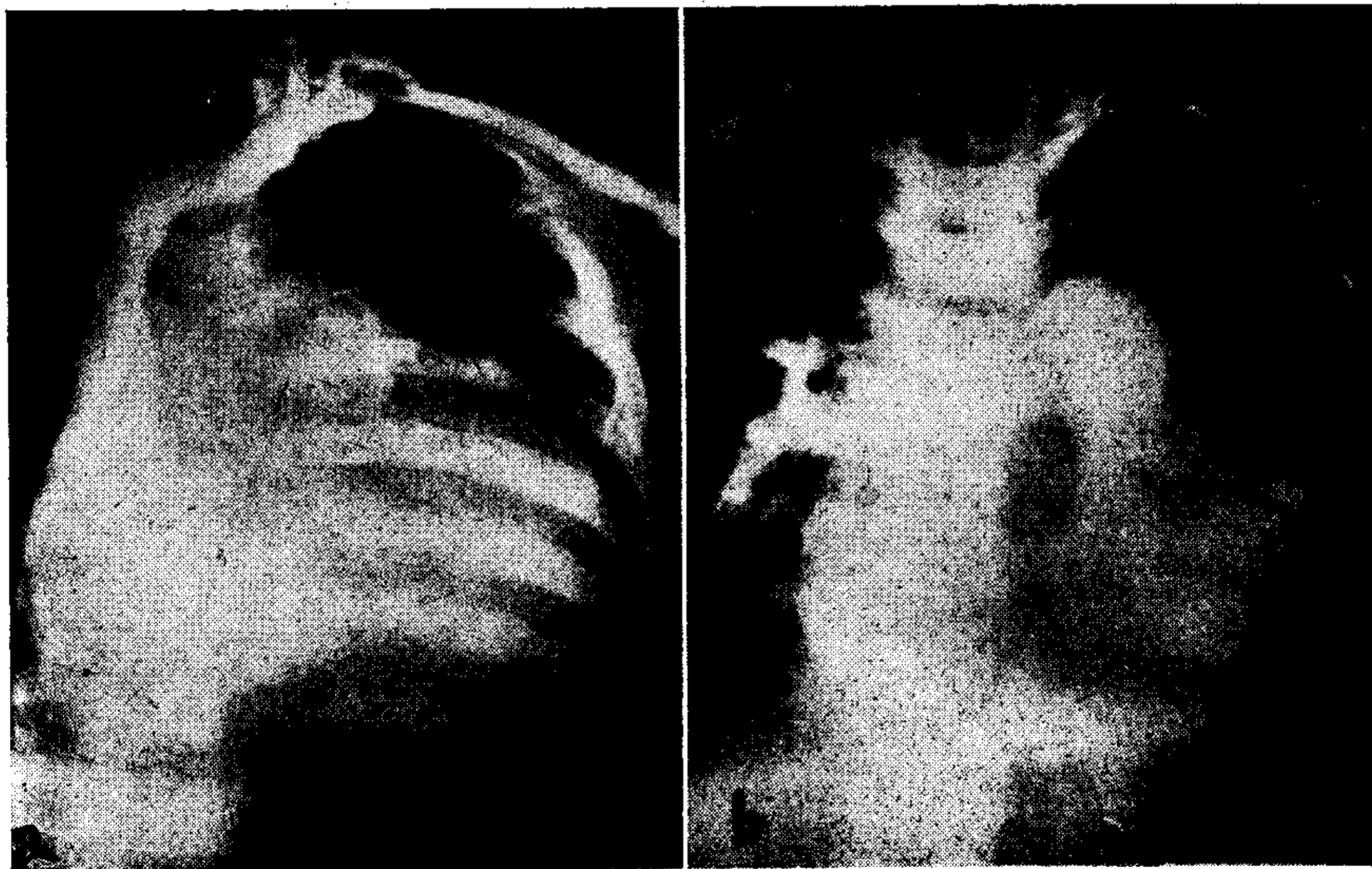


FIG. 3, a. — Dextroangiocardiógrama que muestra la enorme aurícula derecha. En la fig. 3, b se visualiza el extraordinario agrandamiento del tractus de salida del ventrículo derecho y de la arteria pulmonar.

A la auscultación se percibe segundo ruido pulmonar generalmente reforzado, pero sin soplo cardíaco. Sin embargo, puede encontrarse un suave soplo sistólico en el foco de la pulmonar o en la punta como nos sucediera en una observación, o de mayor intensidad y aun durante la diástole⁶.

El electrocardiograma es característico (Fig. 2) y semejante al observado en las estenosis pulmonares de grado severo¹²: es una sobrecarga sistólica del ventrículo derecho¹³ o "en barrage"¹⁴. Se caracteriza por desviación a la derecha del eje eléctrico con posición eléctrica vertical del corazón¹⁵ y ondas T negativas hasta V5 o V6. Las ondas P sugieren, en general, hipertrofia auricular derecha,

tanto en las derivaciones standard como en las precordiales (según el criterio de Ziegler)¹⁶.

En el examen radiológico se verifica agrandamiento cardíaco

CUADRO I

OBS	Edad	Sexo	Opacidades sintomáticas	Síntomas	Exámenes	E.G.O.	Rayos X	Exámenes	Evolución	Anto
1º)	5 a.	M	3 áreas cianóticas abultadas	brond. arco cianótico, rigidez cianótica, náusea, abultado	2 traveses	Barrake® P. cianóticas	RCT: 60% Area medio sale	claro	Palpaciones	
2º)	1 a.	M	9 áreas cianóticas	Dificultad para respirar, Laceración de la membrana, cianosis de la cara, esfuerzo cianótico	2 traveses	Barrake® P. cianóticas	RCT: 64% Area medio sale	claro	Palpaciones	
3º)	7 a.	F	6 a. 9a. cianosis y difusa	Dificultad para respirar, cianosis marcada, Subconjuntival cianótica	2 traveses	Barrake® P. cianóticas	RCT: 66% Area medio sale	claro	Palpaciones	
4º)	5 a.	F	4a. 16a. cianosis progresiva	Dificultad para respirar, Subconjuntival cianótica	2 traveses	Barrake® P. cianóticas	RCT: 61% Area medio sale	claro	Palpaciones	
5º)	12 a.	M	11a. 9a. cianosis progresiva	Incapacidad para caminar, Pulso raso, venoso post. 35(%)	2 traveses	Barrake® P. cianóticas	RCT: 65% Area medio sale	claro	Palpaciones	

a veces de grado pronunciado. El tronco y las ramas de la arteria pulmonar laten vigorosamente en el hilio, pero su imagen contrasta con la hiperclaridad de los campos pulmonares periféricos. En las posiciones oblicuas se puede apreciar el agrandamiento de las cavidades derechas y el tamaño normal de la aurícula izquierda.

La angiocardiógrafa confirma el agrandamiento de la aurícula y ventrículo derechos (tanto de la cámara de relleno como del infundíbulo de la arteria pulmonar) y muestra un retardo en la evacuación de la substancia opaca, pues persiste el dextroangiograma hasta las placas tardías. Estos signos y la claridad de los campos pulmonares dan una imagen angiocardiógrafa similar a la hallada en la estenosis pulmonar severa con ambos tabiques cerrados ¹².

CUADRO II

OBS	A. D. Mm.	Ventriculo Derecho			Arteria pulmonar			Cap. Mm.	Aurio. izq. Mm.	Art. femoral	
		Sist.	Diast.	Mm.	Sist.	Diast.	Mm.			Sist.	Diast.
1°)	12	67	13	34	64	27	45				
2°)	4	128	7	47	110	56	79		5	88	47
3°)	6	74	0	45	70	32	48			118	70
5°)	4.8	63	0	28	63	21	45	10		124	74

El sondeo cardíaco realizado en cuatro casos (cuadro N° 2) demostró la presión aumentada en la arteria pulmonar que osciló entre 63 y 110 mm. de Hg. para la sistólica. Es interesante señalar que las cifras tensionales más elevadas en la arteria pulmonar y en el ventrículo derecho (superiores incluso a la presión sistémica) fueron halladas en el único caso sin insuficiencia cardíaca detectable clínicamente (observación 2) y en cambio, en los otros tres la presión fué sensiblemente menor. Un hallazgo similar puede comprobarse revisando otras publicaciones ⁶. Este hecho podría ser atribuido a que la presión sistólica ventricular desciende al claudicar el ventrículo derecho, al mismo tiempo que sube la presión diastólica en dicha cavidad (observ. 1). No obstante, en un caso a pesar de existir una neta insuficiencia cardíaca, el cateterismo realizado en dos oportunidades, mostró una presión diastólica de 0 (observación 3). La presión media en la aurícula derecha oscilaba entre 4 y 12 mm. de Hg.

La presión capilar fué determinada en un caso y era normal, como sucede en forma al parecer constante en esta afección ^{6, 7, 8, 9}. La resistencia pulmonar total fué encontrada elevada en la única observación en que fué determinada (1.065 Dinas/seg/cm⁻⁵). El índice cardíaco es normal (Obs. 3) o disminuído ^{6, 7, 8, 9}. En un caso fué posible cateterizar la aurícula izquierda a través de una comunicación interauricular demostrando la oximetría la ausencia de "shunt" de izquierda a derecha.

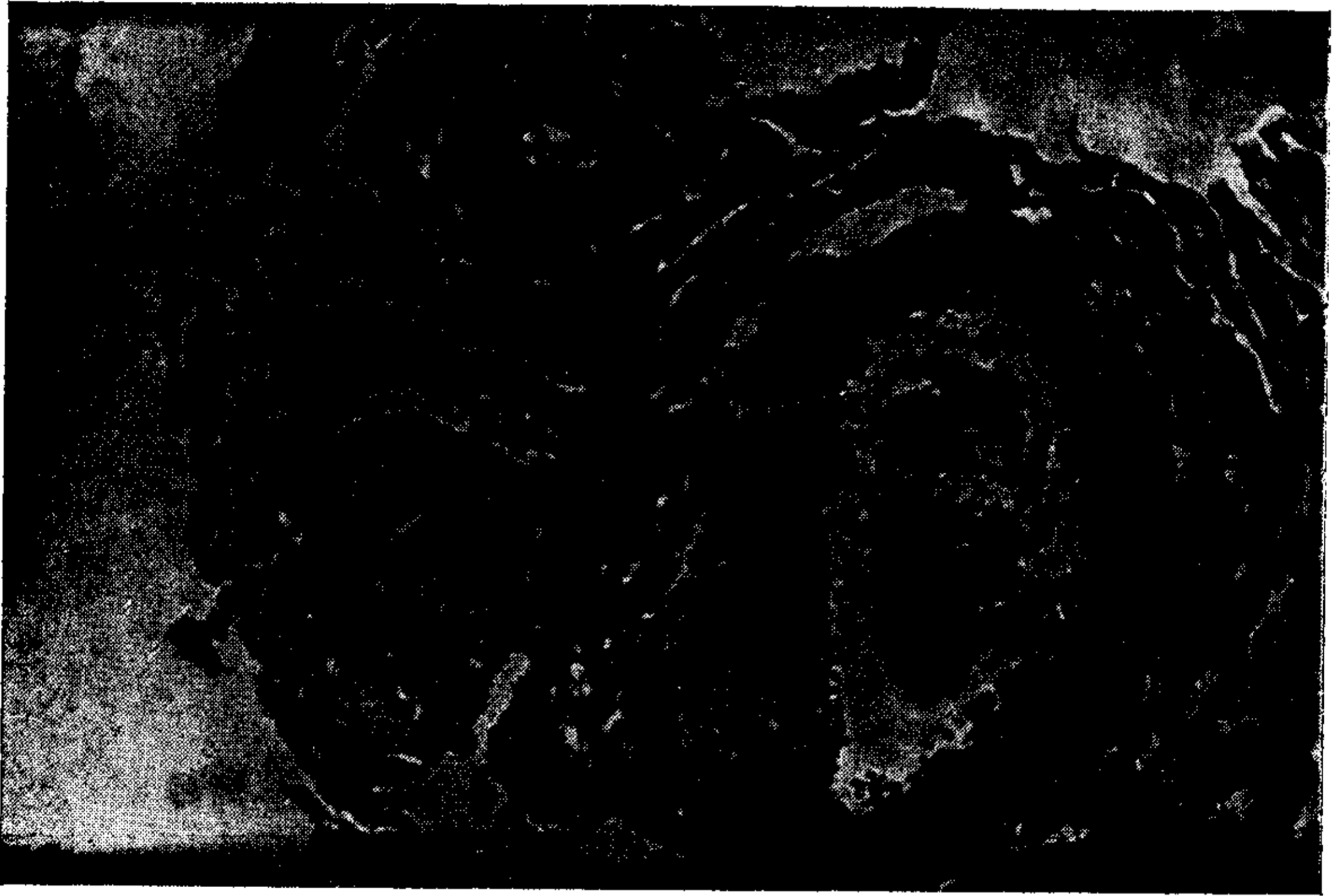


FIG. 4. — Considerable hipertrofia de la túnica media de las arteriolas pulmonares. Abajo a la izquierda puede verse una arteriola pulmonar con espesamiento de la íntima.

La anatomía patológica * probó, en nuestros dos casos autopsiados, una notable hipertrofia y dilatación de la aurícula y del ventrículo derechos, los tabiques estaban cerrados y las válvulas aurículoventriculares y sigmoideas aórticas y pulmonares, eran normales. El tronco y las ramas de la arteria pulmonar estaban muy dilatados y en estas últimas había placas de ateroma. Histológicamente ** se obtuvieron elementos suficientes como para hacer el

* Agradecemos a los Dres. J. E. Mosquera y E. Lascano su valiosa contribución en el estudio anatómopatológico, habiendo cedido este último la pieza anatómica de la obs. 3.

** La histología y las consideraciones fisiopatológicas han sido supervisadas por los Dres. Jesse Edwards y Luis M. Becu, de la Clinica Mayo, Rochester, Minn. a quienes agradecemos su valioso aporte.

diagnóstico, por exclusión, de hipertensión pulmonar primitiva. Las modificaciones observadas a nivel del árbol arterial pulmonar consistían, esencialmente, en una marcada hipertrofia de la media de las pequeñas y grandes arterias musculares (fig. 4) del mismo tipo que la hipertrofia de la media que se asocia a la hipertensión pulmonar de causa conocida. Las modificaciones vasculares en estos dos casos están siendo objeto de un estudio detenido y serán posiblemente motivo de una comunicación ulterior. Existían, en ciertos sectores del árbol vascular, modificaciones de la íntima, pero la interpretación inicial es que estas modificaciones no desempeñaron un papel fundamental en la fisiopatología de este síndrome.

No se observa ninguna diferencia entre la morfología histológica de las arterias pulmonares de estos casos y la hallada en otras cardiopatías como el complejo de Eisenmenger, ductus invertido, ventrículo único sin estenosis pulmonar, etc. La lesión dominante es la hipertrofia de la media de las arteriolas hasta los precapilares y recién en una etapa posterior se producirían las modificaciones de la íntima que podrían estar vinculados a procesos traumáticos o degenerativos.

Para explicar estos hallazgos podemos invocar dos mecanismos: 1º) una causa desconocida condiciona una hipertensión del pequeño círculo que origina como mecanismo de defensa, una hipertrofia de la media y, con el tiempo, una hiperplasia de la íntima. Esta última convierte al sistema vascular en rígido e inmodificable, agravando aún más el cuadro; 2º) la hipertensión pulmonar en los niños pequeños, podría deberse a la persistencia de las características histológicas de las arterias pulmonares fetales.

Pero, en algunas observaciones de la literatura la histología de las arterias pulmonares es normal^{4, 17, 18} lo que hablaría a favor de que las modificaciones en las arterias pulmonares son secundarias y necesitan cierto tiempo para hacerse presentes. Fué precisamente por no haber encontrado modificaciones histológicas en el árbol pulmonar que De Navasquez¹⁷ denominó a este síndrome, hipertrofia cardíaca idiopática.

Diagnóstico diferencial. — Debe hacerse con todas aquellas cardiopatías en que la presión en la arteria pulmonar es más o menos igual a la sistémica.¹⁹ Dentro de ellas mencionaremos: la amplia comunicación interventricular, el ventrículo único sin estenosis pulmonar, el tronco arterioso verdadero y las que desarrollan compli-

caciones vasculares en el árbol pulmonar, como la estenosis mitral, la comunicación interauricular y el ductus. Descartadas todas ellas, en dos de nuestros pacientes por la autopsia y en las tres restantes por el cateterismo cardíaco, es que formulamos el diagnóstico de hipertensión pulmonar primitiva. Conviene no olvidar la posibilidad de la hipertensión pulmonar secundaria a la altura, con un cuadro clínico muy fácil de confundir con la primitiva como nos sucedió en una observación ²⁰.

Pronóstico. — Con respecto al pronóstico diremos que de nuestra serie han fallecido 4 pacientes poco tiempo después del comienzo de la sintomatología, con un cuadro de insuficiencia cardíaca congestiva. En algunos casos puede producirse la muerte súbita ³. El pronóstico sombrío de nuestra pequeña serie coincide con la opinión de los demás autores ^{3, 8, 9}. El único paciente que sobrevive, desde hace más de 2 años, es la obs. 2 nacido en La Paz (Bolivia) y que en la actualidad reside en Baltimore (U.S.A.), y que quizás corresponda a un caso de hipertensión pulmonar secundaria a la altura con mejoría por haber cambiado de clima.

Tratamiento. — El tratamiento clásico de la insuficiencia cardíaca da muy poco resultado y no modifica el curso inexorable de la enfermedad. Como hipotensores pulmonares se han ensayado, con resultados por demás inciertos, drogas simpaticolíticas y adrenolíticas del tipo del Priscoline por vía paraentérica u oral ⁶. Nuestra obs. 2, se halla en tratamiento con ácido nicotínico * (5 mg. de nicotinamida dos veces por día) al parecer con resultado favorable.

RESUMEN Y CONCLUSIONES

Se analizan cinco observaciones de niños menores de 12 años de edad afectados de hipertensión pulmonar primitiva, cuyo diagnóstico ha sido basado en la autopsia (2 observaciones) o en el sondeo cardíaco.

En ellos hemos encontrado:

1º) Disnea intensa y de grado progresivo, cianosis inconstante, segundo ruido pulmonar reforzado, electrocardiograma "en barrage" del ventrículo derecho, agrandamiento cardíaco con arco medio saliente y circulación pulmonar disminuída en el examen radioscópico.

2º) La angiocardiógrafía mostró un agrandamiento de las ca-

* Tratamiento indicado por la Dra. H. Taussig.

vidades derechas con retardo en la evacuación del ventrículo derecho.

3º) El sondeo cardíaco demostró en cuatro observaciones hipertensión pulmonar de grado moderado o acentuado. En el único caso en que fueron determinadas, la presión capilar y el índice cardíaco eran normales y la resistencia arteriolar pulmonar se hallaba aumentada.

4º) De los cinco pacientes, cuatro fallecieron en insuficiencia cardíaca congestiva y en el que sobrevive, se plantea la duda si la hipertensión pulmonar pudo engendrarse secundariamente a la altura.

5º) En la autopsia de dos casos, se encontraron además de la hipertrofia de las cavidades derechas, alteraciones histológicas de las arterias pulmonares caracterizadas preferentemente por hipertrofia de la túnica media.

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

1. *Parmley, L. F. y Jones, F.* — Primary pulmonary arteriosclerosis. *Arch. Int. Med.*, 1952, 90, 157.
2. *Mac Callum, W. G.* — Obliterative Pulmonary arteriosclerosis *Bull. Johns Hopkins Hosp.*, 1931, 49, 37.
3. *Brenner, O.* — Pathology of the vessels of the pulmonary circulation. *Arch. Int. Med.*, 1935, 56, 976.
4. *East, T.* — Pulmonary hypertension. *Brit. Heart Journ.* 1940, 2, 189.
5. *Lian, C.* — L'hypertension artérielle pulmonaire primitive. *Arch. Mal. du Cœur et des vaisseaux.* 1940, 33, 67.
6. *Dresdale, D. T., Schultz, M. y Michtom, R. J.* — Primary pulmonary hypertension. I. Clinical and hemodynamic study *Amer. J. Med.* 1951, 11, 686.
7. *Soulié, P., Tricot, R., Di Matteo, J., Baillet, J. y Silvestre, J.* — L'hypertension artérielle pulmonaire primitive. *Bull. et Mem. de la Société med. des Hop. de Paris.* 1953, 19, 629.
8. *Soulié, P., Tricot, R., Di Matteo, J. y Baillet, J.* — A study of seven cases of essential pulmonary hypertension. *Second world Congress of Cardiology.* Washington, 1954.
9. *Dexter, L., Haynes, F., Knida, H., Rabinowitz, M. y Rapaport, E.* — Primary pulmonary hypertension. *Second world Congress of Cardiology.* Washington, 1954.
10. *Taquini, A. C.* — El corazón pulmonar. *El Ateneo.* Buenos Aires, 1954.
11. *Dressler, W.* — Effort syncope as an early manifestation of primary pulmonary hypertension. *Am. J. of Med. Sc.* 1952, 223, 131.
12. *Kreutzer, R., Caprile, J. A., Berri, G. G. y González Parente, A. D.* — Este-

- nosis pulmonar. Características anatomoclínicas de sus diferentes tipos. *Rev. Española de Cardiol.* 1954, 8, 469.
13. *Cabrera, E. y Monroy, J. R.* — Systolic and diastolic loading of the heart. II. Electrocardiographic data. *Am. Heart J.* 1952, 43, 669.
 14. *Donzelot, E., Metianu, C. y Durand, M.* — Les hypertrophies ventriculaires droites dans les cardiopathies congénitales. *Arch. Mal. du Cœur et des vaisseaux.* 1952, 45, 97.
 15. *Goldberger, E.* — Unipolar Lead electrocardiography. Lea and Febiger. Filadelfia. 1950.
 16. *Ziegler, R. P.* — Comunicación personal.
 17. *De Navasques, S., Forbes, J. y Holling, H. E.* — Right ventricular hypertrophy unknown origin: so called pulmonary hypertension. *Brit. Heart J.* 1940, 2, 177.
 18. *Wittenberg, S. J.* — Primary pulmonary hypertension. Reported in the Clinical Society Conference of the Beth David Hospital in New York. Abril de 1950.
 19. *Dexter, L.* — Cardiac catheterization in diagnosis of congenital heart disease. Recent advances in cardiovascular physiology and surgery. Symposium of the Minnesota Heart Association. Minnesota, 1953.
 20. *Kreutzer, R., González Parente, A. D., Caprile, J. A. y Berri G. G.* — Hipertensión pulmonar secundaria a la altura (próximo a aparecer).

RÉSUMÉ ET CONCLUSIONS

Dans 5 enfants de moins de 12 ans, le diagnostic d'hypertension pulmonaire primitive se fit par l'autopsie (2 cas) ou par le cathétérisme cardiaque. Cliniquement ils présentèrent une intense dyspnée progressive, cyanose inconstante, second bruit pulmonaire renforcé, électrocardiogramme avec surcharge systolique ventriculaire droite, agrandissement cardiaque avec arc moyen saillant et circulation pulmonaire diminuée pendant l'examen radioscopique. L'angiocardio-graphie montra un agrandissement des cavités droites avec retard dans l'évacuation du ventricule droit. Le cathéterisme cardiaque montra dans 4 observations une hypertension pulmonaire moindre ou accentuée. Dans l'unique cas où elles furent déterminées, la pression capillaire et l'index cardiaque étaient normaux et la résistance artériolaire pulmonaire était augmentée. Des cinq malades, 4 moururent en insuffisance cardiaque congestive et dans le survivant on doute si l'hypertension pulmonaire eut été engendrée par de l'altitude. Dans l'autopsie de deux cas, on trouva en plus de l'hypertrophie les cavités droites, des altérations histologiques des artères pulmonaires caractérisées de préférence par l'hypertrophie de la tunique moyenne.

SUMMARY

In 5 children less than 12 years old, the diagnosis of primary pulmonary hypertension was confirmed by necropsy or by heart catheterization. Marked and progressive dyspnea, inconstant cyanosis, increased P2, right ventricular systolic strain on the ecg, enlargement of the heart with prominence of the pulmonary conus and decreased pulmonary circulation on the X-Ray, were

present. Angyocardiographically, enlargement and slow emptying of the right heart was demonstrated. Heart catheterization showed moderate marked hypertension within the pulmonary artery. In one case, "capillar" pressure and the cardiac index were determined and found to be normal. Four of the cardiac index were determined and found to be normal. Four of the patients died in heart failure; in the only surviving child, pulmonary hypertension may possibly be adscribed to low barometric pressure (high mountain disease). Necropsy findings in two cases included right ventricular hypertrophy and medial hypertrophy of the pulmonary arteries.

ZUSAMMENFASSUNG

Bei 5 Kindern unter 12 Jahren wurde Diagnose primärer Lungenhypertension durch Autopsie (2 Fälle) oder durch Herzkatheter gemacht. Klinisch zeigten sie intensive fortschreitende Dyspnoe, wechselnde Cyanose, den zweiten Pulmonarton verstärkt, ein EKG mit rechtsseitiger systolischer Kammerüberbelastung und in der röntgonoskopischen Untersuchung Herzerweiterung mit Ausbuchtung des mittleren Bogens und verminderte Pulmonarzirkulation. Die Angiokardiografie liess eine Erweiterung der rechten Herzhöhlen mit Verlangsamung der Entleerung der rechten Kammer erkennen. Die Herzsondierung ergab bei 4 beobachteten Fällen Pulmonarhypertension mässigen oder hohen Grades. Bei dem einzigen Fall in welchem sie bestimmt wurden, waren Kapillardruck und Herzindex normal, der pulmonäre Arteriolenwiderstand erhöht. Von den 5 Patienten starben 4 an Stauungsherzinsuffizienz, bei dem Überlebenden besteht der Zweifel ob die Pulmonarhypertension im Gefolge der Höhe (?) sekundär entstehen konnte. Bei der Autopsie zweier Fälle fanden sich ausser der Rechtshypertrophie, histologische Veränderungen der Pulmonararterien hauptsächlich durch Hypertrophie der tunica media charakterisiert.