

ATRESIA DE LA PULMONAR CON DUCTUS ARTERIOSUS PERMEABLE, SIN CIANOSIS *

por los Dres.

ALBERTO C. TAQUINI y JORGE R. E. SUAREZ

La atresia de la arteria pulmonar es una afección originada por un defecto aparecido antes de la 8ª semana del desarrollo embrionario. De extrema gravedad, sólo es compatible con la vida cuando existe una comunicación entre las circulaciones mayor y menor capaz de permitir la llegada de una cantidad suficiente de sangre a los pulmones. Esta comunicación puede hacerse entre las aurículas, al través de un defecto del tabique interauricular, o lo que es más común, entre los ventrículos por un defecto en el tabique interventricular. En este último caso, la sangre expulsada por el ventrículo derecho pasa a la aorta y de allí al pulmón, sea directamente cuando las ramas derecha e izquierda de la arteria pulmonar nacen de este vaso, o indirectamente al través de un ductus permeable o de las arterias brónquicas.

El diagnóstico de esta afección ofrece serias dificultades, preferentemente con el truncus arteriosus, afección de la que es clínicamente indiferenciable. Este hecho ha suscitado considerables discusiones y ha llevado a algunos autores a englobar ambas afecciones en una sola (Taussig, 1947). Sin embargo, el estudio necroscópico permite reconocer algunos elementos que, como veremos al analizar el caso que estudiamos a continuación, permiten individualizar ambos defectos.

L. H. C. Edad: 21 años. Empleado. *Antecedentes familiares*: Padre y madre viven; tiene 12 hermanos sanos.

Antecedentes personales: Nada de importancia en la primera infancia. Paludismo desde los 10 hasta los 16 años. A los 10 años, absceso perinefrítico, operado con éxito Frecuentes catarros. No fuma. Alimentación variada.

Enfermedad actual: En ocasión de la apertura del absceso perinefrítico (a los 10 años) le encontraron un soplo cardíaco.

Siempre ha notado que los esfuerzos y a veces las comidas le provocan palpitations y discreta disnea, pero sin molestarle en su vida diaria.

* Trabajo del Centro de Investigaciones Cardiológicas - Fundación Virgino F. Grego, Facultad de Ciencias Médicas de Buenos Aires.

A. C. TAQUINI Y J. R. E. SUÁREZ

Hace 6 meses comenzó a notar tos y sensación de fiebre, que fueron atribuidos por su médico a la lesión cardiovascular. Al poco tiempo, notó también que perdía peso (6 Kg. en 3 meses), pero en los dos últimos meses lo recuperó.

Se le diagnosticó cardiopatía congénita con injerto séptico y se le indicó tratamiento quirúrgico, internándose en el Servicio para estudio preoperatorio.

Estado actual: Enfermo pálido, con fiebre que llega a los 39° por las tardes.

Aparato circulatorio: Pulso amplio, rítmico, frecuencia 80 x'. P. A. 135/60. Corazón: 1er. ruido reforzado. 2º ruido pulmonar muy reforzado y seco. Sople continuo con refuerzos sistólico y diastólico, que se ausculta en toda el área cardíaca, pero más intenso en foco pulmonar. Abdomen plano. Hígado normal. Se palpa bazo de consistencia mediana, algo doloroso.

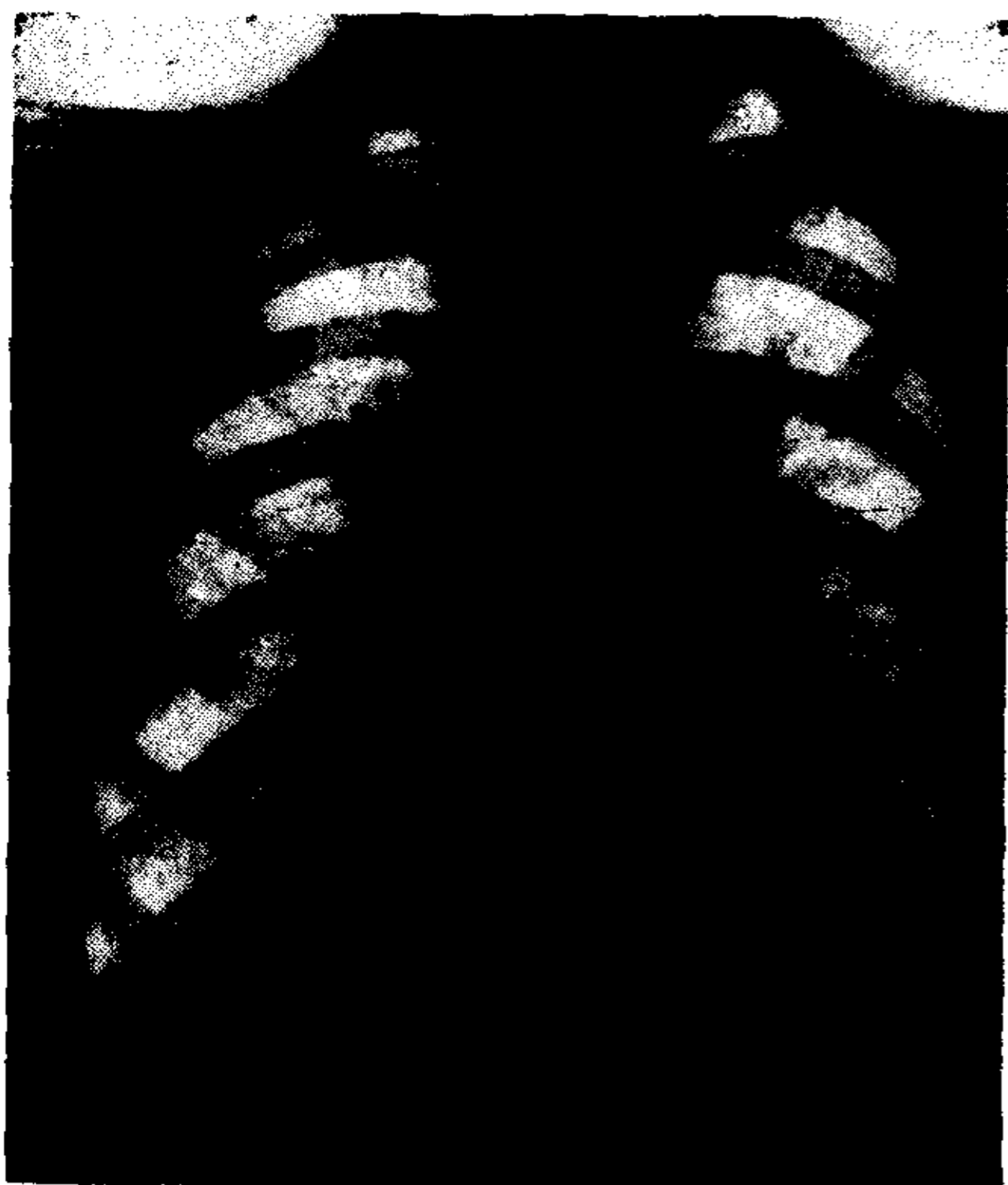


FIG. Nº 1



FIG. Nº 2

Orina normal. Urea 30 mg. ‰. Glucosa 80 mg. ‰. Hematíes 4.000.000. Hemoglobina 12.7 g. ‰. Eritrosedimentación: 1ª hora, 38 mm.; 2ª hora, 65 mm. Leucocitos 10.000 por mm³. Neutrófilos 81 ‰, eosinófilos 3 ‰. Hemocultivo positivo; desarrolla abundantes colonias de estreptococo viridans.

Telerradiografía frontal (Fig. 1): Agrandamiento de la imagen cardíaca; discreto ensanchamiento del pedículo vascular. Marcada saliencia de la rama izquierda de la arteria pulmonar y de las ramificaciones intrapulmonares de la misma. OAD (Fig. 2): Agrandamiento del ventrículo derecho que toma contacto con la pared anterior del tórax.

ECCG: sobrecarga derecha. T negativa en D2 y 3 y en CF 1 y 3.

EXÁMENES FUNCIONALES

Métodos: Se determinó el volumen minuto correspondiente a la circulación pulmonar midiendo la diferencia arteriovenosa de O_2 con el método del acetileno, tomando 4 muestras; para el consumo de O_2 se utilizó el método de circuito cerrado, con un espirómetro Sanborn-Benedict.

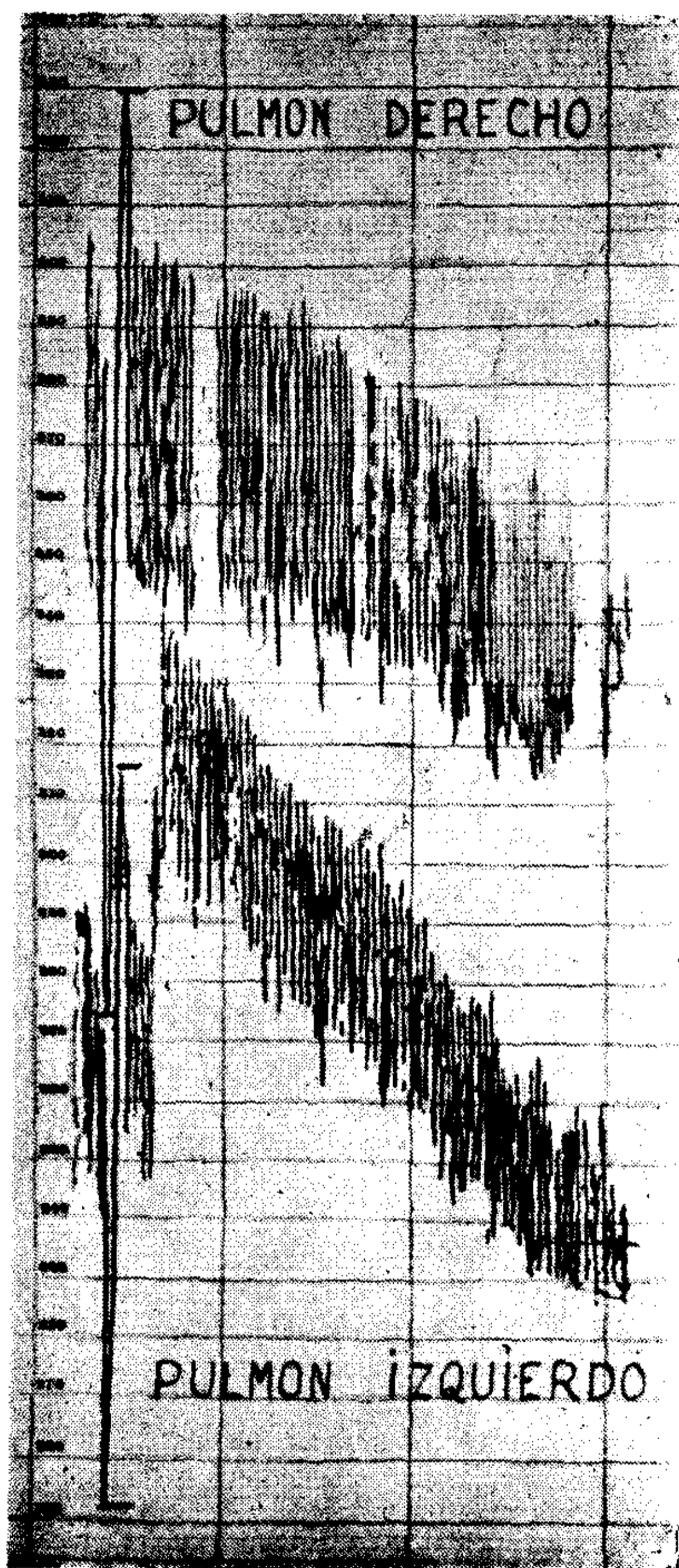


Fig. N° 3

Se hicieron estudios en pulmones por separado *, cateterizados con una sonda de Gebauer, previa anestesia local con Percaina. Estos ensayos permitieron medir

* Los estudios en pulmones por separado fueron realizados por los Dres. A. Bence y A. Lanari, con nuestra colaboración en las pruebas con acetileno.

comparativamente la capacidad vital y sus subdivisiones, la ventilación, el consumo de O_2 y el equivalente de la ventilación para el O_2 . Inmediatamente después, con el objeto de estudiar el tiempo de circulación pulmón-pulmón, se dió a inspirar acetileno puro por el pulmón derecho. Por la sonda correspondiente al pulmón izquierdo se tomaron muestras instantáneas durante distintas espiraciones, a los 4, 7, 10 y 13 segundos de iniciada la inspiración del acetileno por el pulmón opuesto.

Resultados: La diferencia arteriovenosa de O_2 fué de 108.1 ml/l.

Con un consumo de O_2 de 236 ml/min., el cálculo del volumen minuto para la circulación pulmonar dió 2.18 litros. Este es el valor absoluto, careciéndose de datos para el cálculo del índice cardíaco.

Los resultados de las pruebas en pulmones por separado pueden verse en los cuadros 1 y 2 y en la figura 3.

CUADRO Nº 1

| | | Pulmón derecho | Pulmón izquierdo |
|------------------------------|----------|----------------|------------------|
| Consumo de O_2 en O_2 . | ml/min. | 165 | 331 |
| Cap. vital | l a 37°C | 1.62 | 1.29 |
| Aire complementario .. | l " " " | 0.29 | 0.27 |
| Aire reserva | l " " " | 0.79 | 0.64 |
| Vol. respiratorio en O_2 . | l " " " | 17.0 | 10.8 |
| Equival. de ventilación | | 103 | 32 |

Espirometría en pulmones por separado

CUADRO Nº 2

| Muestra | I | II | III | IV |
|-------------------|------|------|------|------|
| Tiempo seg. | 4 | 7 | 10 | 13 |
| Acetileno % | 0.34 | 0.77 | 1.61 | 1.71 |

Prueba de recirculación del acetileno

Se envió al cirujano con el diagnóstico de ductus permeable infectado, para la ligadura quirúrgica del mismo.

Siguiendo la técnica común en esta clase de operaciones, se llegó al pedículo vascular. Entre el cayado de la aorta y la rama izquierda de la pulmonar, que por su calibre se confundió con el tronco de la misma, se descubrió el ductus, el que fué liberado en su mayor parte. En el momento de desprender su pared posterior, que estaba muy adelgazada, se produjo una efracción del mismo y el enfermo falleció en la mesa de operaciones.

Necropsia: La necropsia mostró hipertrofia de ambos ventrículos, defecto interventricular alto, aorta de calibre aumentado que nacía cabalgando ligeramente sobre el tabique interventricular; válvulas semilunares normales. Ausencia de orificio pulmonar y de tronco real de la pulmonar. Ductus arteriosus permeable de un calibre aproximado de 1 1/2 cm. Rama izquierda de la pulmonar de calibre 2 veces mayor que la derecha. Dilatación de las ramas primarias y secundarias de la arteria pulmonar, preferentemente acentuada en el pulmón izquierdo. Esbozo de tronco de la arteria pulmonar observable al corte de las ramas bajo la forma de un fondo de saco que nacía de la parte inferior del sitio de unión de ambas.

COMENTARIOS

El caso presentado merece comentarse desde el punto de vista anatómico, clínico y funcional.

Desde el punto de vista clínico, la auscultación del soplo con los caracteres de soplo en rueda de molino, la falta de cianosis, el aspecto radiológico en posición frontal y la congestión del pulmón llevaron al diagnóstico de ductus arteriosus. El predominio franco de la congestión del pulmón izquierdo junto con la acentuada dilatación de la rama izquierda de la pulmonar demostraba que el cortocircuito se hacía sobre todo hacia ese lado, lo que llevó a sospechar que el ductus desembocaba en la rama izquierda de la pulmonar. El estudio necrópsico confirmó que, efectivamente, existía un ductus que comunicaba con la rama izquierda de la pulmonar, pero con ausencia de tronco de la pulmonar.

El análisis de los datos clínicos de nuestro enfermo frente al cuadro anatómico, permite descubrir un signo que pudo hacer sospechar la ausencia de tronco de la pulmonar. La radiografía OAD muestra, en efecto, la terminación brusca en forma de meseta del contorno del ventrículo derecho.

Es llamativo que, a pesar de que ambos ventrículos enviaban la sangre al través del mismo vaso, el enfermo no mostrase evidencias clínicas que hiciesen sospechar la mezcla de sangre. Dado que no se investigó el por ciento de saturación de la sangre arterial, no puede

afirmarse que ella no haya existido en absoluto! Sin embargo, la falta de cianosis, el recuento globular que dió 4.000.000 por mm^3 . y la cantidad de Hb (12.7 gr. %) alejan esta posibilidad. Ante estos hechos, sólo cabe admitir que el entrecruzamiento de las corrientes sanguíneas enviadas por el ventrículo derecho y por el ventrículo izquierdo y la rápida desviación de la sangre venosa hacia el circuito pulmonar favorecida por un ductus amplio y por la presión negativa endotorácica evitaron, en nuestro caso, el paso de la sangre venosa a la circulación general, al menos en suficiente cantidad como para dar signos clínicos. Desde este punto de vista, nuestro enfermo presentó caracteres similares a los observados en algunos casos de truncus arteriosus con nacimiento directo de las ramas pulmonares (Taussig, 1947).

Desde un punto de vista funcional merecen comentarse los resultados hallados en el estudio de los pulmones por separado y en la determinación de la diferencia arteriovenosa.

El estudio de los pulmones por separado mostró que el pulmón izquierdo consumía más O_2 que el derecho y que, en cambio, tenía un aire corriente y una capacidad vital menores. La diferencia en el consumo de O_2 es doblemente significativa en este caso, desde que normalmente el pulmón izquierdo consume menos que el derecho. La superposición de los hallazgos clínicos y anatómicos permiten explicar claramente estos hechos.

El examen radiológico, mostrando una exagerada congestión del pulmón izquierdo y una gran dilatación de las ramas pulmonares de ese lado como resultado de la desembocadura directa del ductus en la rama izquierda de la pulmonar, explica la menor capacidad vital y el menor aire corriente encontrados en el pulmón izquierdo. El que la sangre que llegaba al través del ductus fuera preferentemente venosa, ya que venía del ventrículo derecho al través de la aorta, explica el mayor consumo en el pulmón más irrigado o sea el izquierdo.

La determinación del volumen minuto en la única prueba realizada dió un resultado técnicamente inobjetable en apariencia, inesperado en un enfermo con ductus permeable. Las diferencias arteriovenosas calculadas con los distintos pares sucesivos de muestras figuran en el cuadro N° 3.

CUADRO N° 3

| | |
|--|------------|
| Entre 1ª y 2ª muestras | 123.5 ml/l |
| „ 2ª y 3ª .. | 111.6*ml/l |
| „ 3ª y 4ª .. | 104.6*ml/l |
| <hr/> | |
| Diferencia AVO ₂ aceptada | 108.1 ml/l |

* Datos considerados para calcular el promedio.

Resultados de la determinación de la diferencia arteriovenosa de oxígeno.

Las cifras marcadas con el asterisco en el cuadro N° 3 son las más próximas entre sí y están perfectamente dentro del margen de error del método, por lo que su promedio se aceptó como satisfactoriamente representativo del valor de la diferencia arteriovenosa obtenible con el método del acetileno.

Sobre la base de consideraciones teóricas, la posibilidad de obtener, dentro del error del método, una meseta en la curva de valores de la diferencia arteriovenosa, sería incompatible con la existencia de un ductus arterioso. Lo comprobado en este caso podría explicarse suponiendo que las sangres correspondientes a los ventrículos derecho e izquierdo recorrieran la porción inicial de la aorta mezclándose muy poco o nada y que por el ductus pasase exclusiva o casi únicamente sangre venosa.

Los resultados ya comentados del estudio del consumo de O₂ en pulmones por separado apoyan esta interpretación. Contrariamente, la determinación del tiempo de circulación pulmón-pulmón, hecha en pulmones por separado, dando a inhalar acetileno por un pulmón y recogiendo muestras seriadas del otro, no apoyaría esta interpretación, ya que aparentemente existiría recirculación pulmonar a los 10 segundos. Sin embargo, el hecho de que ya la muestra tomada a los 4 segundos contenga acetileno hace a esta prueba defectuosa y quita valor a esta objeción.

Desde el punto de vista anatómico cabe la posibilidad de que nuestro enfermo haya tenido una atresia de la pulmonar o un truncus

arteriosus. Si se acepta la opinión de Taussig (1947), quien considera que todo caso en el que existe un vaso único de calibre anormalmente grande que nace de la base del corazón y que recibe la sangre de ambos ventrículos debe considerarse un caso de truncus arteriosus, nuestro caso podría considerarse uno de tales. Sin embargo, creemos que es más aceptable el diagnóstico de atresia de la pulmonar, por la existencia de un esbozo de tronco de la misma, porque ni la rama derecha ni la izquierda nacían del supuesto tronco arterial sino que comunicaban con él al través del ductus arteriosus y, finalmente, por la presencia de válvulas semilunares de aspecto y número normales. (Abbot, 1928; Humphreys, 1932).

La perfecta tolerancia mostrada al defecto cardiovascular en este enfermo, le permitió desarrollar una vida prácticamente normal durante 21 años, muy por encima de la vida media observada en casos similares (3.7 años, según estadísticas de Abbot).

RESUMEN

Se presenta un caso de atresia de la arteria pulmonar con ductus arterioso permeable. La falta de cianosis junto con las consideraciones derivadas de la prueba del volumen minuto y de la broncoespirometría en pulmones por separado, llevaron a suponer que las sangres venosa y arterial recorrían la porción inicial de la aorta prácticamente sin mezclarse.

BIBLIOGRAFIA

- Abbot M. E.* — The diagnosis of congenital cardiac disease. (En Blumer G., Bed-side diagnosis) W. B. Saunders Co. Philadelphia 1928-2-477..
- Humphreys E. M.* — Truncus arteriosus communis persistent; criteria for identification of common arterial trunk with report of case with 4 semilunar cusps. "Arch. Path." 1932-14-671.
- Taussig H. B.* — Clinical and pathological findings in cases of truncus arteriosus in infancy. "Am. J. Med." 1947-2-26.

RESUME

On présente un cas d'atresie de l'artère pulmonaire avec persistance du canal arteriel. L'absence de cyanose et les resultats de l'épreuve du volume minute et de la broncoespirometrie dans des poumons séparés, firent à supposer que le sang veineux et arteriel parcourraient la portion initiale de l'aorte sans presque se mélanger.

SUMMARY

A case is reported of atresia of the pulmonary artery with patent ductus arteriosus. The absence of cyanosis together with the results of minute volume determinations and broncospirometry made separately in each lung led to the conclusion that the arterial and venous blood flew through the initial portion of the aorta practically without mixing.

ZUSAMMENFASSUNG

Man beschreibt einen Fall von Pulmonalisatresie mit durchgänglichem Ductus. Das Fehlen einer Zyanose zusammen mit den Ergebnissen der Minutenvolumenmessung und der Bronchospirometrie jeder einzelnen Lunge führten zu der Annahme, dass das venöse und arterielle Blut den beginnenden Teil der Aorta durchströmten ohne sich, praktisch genommen, zu mischen.