

TEMAS DE ACTUALIDAD

EL TRATAMIENTO QUIRURGICO DE LA ESTENOSIS O ATRESIA PULMONAR

por los doctores
B. MOIA y E. OTERO

Los casos de estenosis pulmonar congénita sin comunicación interventricular son raros ¹. Habitualmente se acompañan de defecto de la parte superior del tabique interventricular con aorta naciendo en el ventrículo izquierdo pero cabalgando sobre el derecho y, como consecuencia de estas eventualidades, hipertrofia ventricular derecha, constituyendo el todo, la denominada tetralogía de Fallot. Es interesante señalar que, por lo general, la estenosis pulmonar sólo se acompaña de cianosis intensa cuando coexiste con las citadas anomalías o, en ausencia de comunicación interventricular, cuando hay foramen oval patente ¹. En realidad, la estenosis pulmonar no complicada que permite la sobrevivencia del paciente no ha de ser muy cerrada, de allí la razón por la cual no origina comúnmente cianosis y si el paciente muere como consecuencia de la malformación, lo hace habitualmente por insuficiencia ventricular derecha, a causa de la intensa sobrecarga que dicha cavidad debe soportar para vencer el obstáculo que se opone a la eyección sistólica. Por lo tanto, el caudal de la circulación pulmonar no ha de estar forzosamente muy reducido.

En cambio, en la tetralogía de Fallot, la situación es más complicada y hay muchas más probabilidades de una acentuada disminución del caudal circulatorio pulmonar. Aquí, en efecto, la arteria pulmonar recibe menos sangre no sólo porque el orificio pulmonar es estrecho, sino porque, en cada contracción, una parte del volumen sistólico del ventrículo derecho pasa al ventrículo izquierdo, a través de la comunicación interventricular y a la aorta, por hallarse cabalgando ésta sobre ambos ventrículos.

Es indudable que en la génesis de la cianosis de la tetralogía de Fallot, además de los corto-circuitos mencionados, la disminución de la cantidad de sangre que circula en el circuito pulmonar desempeña un papel muy importante, al cual no se presta habitualmente toda

la atención que merece². Aún en el caso de que toda la sangre que llega al pulmón saliera completamente oxigenada, el volumen de dicha sangre oxigenada que vuelve del pulmón a la aurícula izquierda podría ser insuficiente para mantener la vida. Además, parece ser que cuando los pulmones han debido soportar por mucho tiempo una inadecuada circulación pulmonar, se producen cambios secundarios que hacen que los capilares se vuelvan incapaces de alcanzar la expansión y restauración normal².

El advenimiento del cierre quirúrgico de la persistencia del canal arterial ha demostrado, en efecto, que cuando tal malformación se acompaña de estenosis pulmonar acianótica, al interrumpirse la circulación a través del ductus, el pulmón queda exangüe y se corre grave peligro de muerte si no se restablece inmediatamente la corriente circulatoria por el canal que se pretendía obliterar. Quiere decir entonces que el sujeto vivía gracias al aumento del volumen de sangre circulante en el circuito pulmonar condicionado por el préstamo que, en cada sístole, le hacía el ventrículo izquierdo a través del ductus permeable.

Partiendo, entonces, de la base de que para compensar los efectos dinámicos desfavorables originados sobre la circulación pulmonar por la estenosis pulmonar, lo fundamental es aumentar el volumen de sangre en el circuito pulmonar, veamos de qué manera se puede conseguir tal desiderátum.

En principio, lo más lógico sería recurrir a algún procedimiento quirúrgico que consiga anular o disminuir la estenosis valvular.

Según Blalock³, hasta la fecha se han hecho 12 tentativas de esa índole, no sólo en la válvula pulmonar sino y más especialmente, en las válvulas mitral y aórticas, ya sea por incisión de la válvula estenosada con un pequeño bisturí para tenotomía, o procurando la extirpación de un pequeño segmento valvular con un cardiovalvulótomo, o, simplemente, procurando la dilatación del área valvular con un dedo. De esos doce solamente han sobrevivido tres, dos con dilatación por introducción del dedo en las válvulas aórtica y mitral, respectivamente y uno por incisión de la mitral. En lo que se refiere a la estenosis o atresia pulmonar, menester es recordar que, en estos casos, con gran frecuencia más que estenosis valvular existe una estrechez del cono,⁴ lo que, a priori, indica la imposibilidad de tal recurso quirúrgico. Así lo demuestra el caso de Doyen⁵ que introdujo un pequeño tenótomo por el ventrículo derecho para

cortar las válvulas pulmonares y el enfermo falleció pocas horas después porque tenía, en realidad, una estenosis del infundíbulo de la pulmonar.

En vista de tales fracasos y después de numerosas investigaciones en animales de laboratorio Blalock y Taussig² han conseguido aumentar en forma efectiva el caudal de la circulación pulmonar, anastomosando una arteria del sistema aórtico a una de las ramas de la pulmonar.

Ya en 1939, Levy y Blalock⁶ demostraron la posibilidad de suturar una arteria de la circulación general con una rama de la pulmonar, método que sirvió después a Eppinger y colab.⁷ para estudiar los efectos de la persistencia del canal arterial sobre la circulación, haciendo en el perro la anastomosis de la subclavia seccionada con la arteria pulmonar y a Leeds⁸ para verificar los efectos de la ligadura de una comunicación aórtico-pulmonar así engendrada.

Estos experimentos, unidos a los de Blalock y Park⁹ de anastomosis de la subclavia a la aorta (para el tratamiento de la coartación aórtica) y a los inéditos de Kieffer y Blalock³, de anastomosis de la esplénica a la arteria renal izquierda, han demostrado categóricamente que una arteria es capaz de conducir sangre eficazmente a territorios que ella habitualmente no irriga.

Partiendo de esa sólida base experimental, la Dra. Taussig y Blalock, idearon llevar sangre al circuito pulmonar por medio de una arteria del sistema aórtico, reproduciendo así una situación similar a la existente cuando el conducto arterial estaba abierto.

Hasta noviembre de 1945 operó Blalock³, en el curso de nueve meses, un total de 55 enfermos con el diagnóstico preoperatorio de tetralogía de Fallot. Según la Dra. Taussig, en estos casos, los dos elementos para fundamentar el diagnóstico de estenosis pulmonar, son: 1) signos radiológicos de disminución de tamaño de la arteria pulmonar y 2) ausencia de signos radiológicos y clínicos de congestión pulmonar. En la radiografía frontal, la zona correspondiente al cono pulmonar es cóncava en vez de convexa y, además, en la posición oblicua anterior izquierda la ventana pulmonar aparece anormalmente clara.

Lo inverso sucede en la transposición completa de los grandes vasos, malformación en la que la pulmonar se coloca detrás de la aorta y, aunque en la imagen ánteroposterior reproduce la concavidad en la zona correspondiente al cono pulmonar, origina, en cambio,

en la vista oblicua anterior izquierda, un oscurecimiento de la ventana pulmonar, por quedar, en estas condiciones, ambos vasos uno al lado del otro y ensanchar así la sombra radiológica. Además, esta última anomalía se acompaña frecuentemente de congestión pulmonar y origina comúnmente agrandamiento cardíaco relativamente rápido.

Solamente en tres enfermos no se pudo realizar la anastomosis, en dos por anomalías de la pulmonar y en uno por error de diagnóstico.

De los 52 en quienes se practicó la anastomosis, 40 mejoraron, dos quedaron igual y 10 murieron.

En los mejorados, la cianosis mostró una notable atenuación llegando en la mayoría a no presentarse más aún durante los esfuerzos moderados; concomitantemente, los dedos en palillo de tambor desaparecieron o quedaron en vías de desaparición. La mayoría de los niños pasó de una situación de invalidez casi total a la de una normalidad sino real, por lo menos aparente. Algunos niños que eran incapaces de caminar antes de la operación pudieron hacerlo después.

Las cifras medias de saturación de la sangre arterial se elevaron desde el 49 % antes de la operación al 76 %, dos o tres semanas después de la misma; no es posible esperar una saturación de oxígeno normal si se tiene en cuenta que por la comunicación interventricular y la dextraposición aórtica, siempre se mezcla cierta cantidad de sangre venosa al sistema arterial aórtico. Como consecuencia de los cambios mencionados, se observó notable disminución o abolición de la policitemia, cuando ésta existía. Sin embargo, en general, la reducción de la policitemia fué proporcionalmente mayor que lo que cabía esperar por el grado de aumento de la saturación arterial. De allí que la atenuación de la cianosis no siempre guardó relación con el grado de mayor oxigenación de la sangre arterial.

El aumento del caudal circulatorio pulmonar no originó, en estos casos, inconveniencias dinámicas de mayor importancia. Solamente en un caso fué lo suficientemente excesivo como para originar un agrandamiento cardíaco inquietante; en los demás, se observó agrandamiento cardíaco en los primeros tiempos después de la operación, pero este agrandamiento no tuvo carácter progresivo. Lógicamente el agrandamiento cardíaco se hace a expensas de las cavidades izquierdas, que reciben mayor cantidad de sangre por la pulmonar

y deben expeler en cada sístole un volumen sanguíneo mayor que atienda las necesidades del sistema aórtico y la fracción excedente que pasa al circuito pulmonar.

Los primeros resultados parecen indicar que la operación origina mejoría más precoz en los niños antes de los diez años que en los que han pasado esa edad. (El de 6 años mejoró más rápidamente que el de 12 años) ².

En los casos en que la operación fracasó, uno parece deberse a error de diagnóstico y el otro a que, tal vez por compresión instrumental exagerada de la subclavia, se lesionó la íntima y se ocluyó o disminuyó excesivamente su luz, ya que después de la operación no se comprobó el frémito característico que demuestra el libre paso de la sangre de la subclavia a la pulmonar.

Antes de entrar a considerar los diez casos mortales, es imprescindible hacer una reseña sobre la técnica operatoria.

En su esencia, ésta consiste en seccionar la subclavia, en especial la derecha, o el tronco innominado y anastomosar su parte proximal a la cara lateral de una rama de la arteria pulmonar. Es preferible hacer esta sutura término-lateral y no una término-terminal, porque de esta manera la sangre arterial no podría penetrar en los dos pulmones. Que la anastomosis término-lateral lleva eficientemente sangre a los dos pulmones, lo demuestra el hecho de que el soplo que sigue a la operación se oye bien en ambos hemitórax. Es preferible usar la subclavia derecha porque, en su nueva posición, el ángulo que forma el vaso en su punto de origen es menos agudo que el que forma la subclavia izquierda, con lo cual la luz del vaso se estrecha mucho menos. Por esta razón, conviene más hacer la incisión operatoria a la derecha del tórax (cara anterior, tercer espacio intercostal).

La incisión a la derecha permite, además, resolver en el acto operatorio si conviene más anastomosar la subclavia o el tronco innominado. En efecto, para que la anastomosis quede permeable, el vaso aórtico debe ser de buen calibre, tanto mayor cuanto más notable es la incapacidad y el grado de insaturación arterial del paciente. Por eso, en los niños pequeños o en los infantes en que por su situación la operación se impone con urgencia, es mejor usar el tronco innominado. Puede suceder, también, que la subclavia sea menor o mayor de lo que se esperaba y ello obligue a usar otro vaso, todo lo

cual se facilita notablemente operando a la derecha, por la disposición de las arterias que nacen del cayado aórtico.

Finalmente, la incisión a la derecha permite realizar sin dificultad la anastomosis en los casos muy frecuentes (11 sobre los 55 operados) de tetralogía de Fallot con arco aórtico a la derecha.

En general, es más probable que la anastomosis no pueda hacerse por anomalía de la arteria pulmonar, que del sistema aórtico. Así sucedió, en efecto, en los dos únicos casos en que no se pudo hacer una sutura satisfactoria. En algunos de estos casos y sobre todo en los niños, especialmente cuando se debe proceder con rapidez y traccionar menos la estructura mediastinal, será quizás más conveniente suturar el extremo de la arteria aórtica al de una rama de la pulmonar seccionada. De esta manera, toda la sangre aórtica pasa a un solo pulmón y el otro sigue recibiendo la sangre a través de la pulmonar estrecha. En los cuatro casos que se hizo esta sutura término-terminal, hubo mejoría.

Finalmente, es de la mayor utilidad medir la presión en la arteria pulmonar con manómetro de agua, punzando directamente el vaso con aguja. Las mediciones efectuadas rutinariamente en varios casos, demostraron que en esta malformación congénita, la presión media oscila alrededor de 175 mm. En un caso en que la presión era de 310 mm. de agua, la anastomosis no sólo no hizo desaparecer la cianosis, sino que originó un grave cuadro de insuficiencia de cavidades derechas, con muerte a los 24 días de la operación. La autopsia demostró la existencia de un solo ventrículo del cual nacían la aorta y pulmonar, no presentando ésta mayor estenosis.

En cuanto a las consecuencias de la sección del vaso aórtico, los trastornos son distintos cuando se liga la subclavia o el tronco innominado. La ligadura de la subclavia fué practicada aisladamente en 26 casos y como consecuencia de la sección del tronco innominado en otros 23 casos. En ninguno de los enfermos se observó la aparición de accidentes isquémicos en el miembro correspondiente. El brazo apareció algo más frío durante un tiempo y hubo poco a nada de perturbaciones en la sensibilidad y movilidad. En algunos enfermos reapareció el pulso radial. No hubo necesidad de hacer bloqueo simpático en ningún caso.

En cambio, la sección del tronco innominado no es tan inocua. En efecto, de los 23 casos en que se efectuó, lo que supone desde lue-

go la ligadura de una carótida común y de una subclavia, en varios se observó debilidad de parte o de todo el lado opuesto del cuerpo. En esta serie hubo 7 muertes, 5 de las cuales parecen deberse a error de diagnóstico, pero en las otras dos es probable la intervención de isquemia o trombosis cerebral.

En otros cinco enfermos, además de los 23 ya consignados, se utilizó para la anastomosis una carótida común y no se observaron fenómenos de isquemia cerebral.

Terminada esta reseña y siguiendo con el comentario de los resultados obtenidos, recordamos que en la serie total de 55 operados hubo 10 muertes. En dos hubo error de diagnóstico (en uno transposición de los grandes vasos y en otro un solo ventrículo sin estenosis pulmonar). De los restantes, la autopsia practicada en seis confirmó el diagnóstico, pero no pudo explicar satisfactoriamente la causa de la muerte, que en dos casos se presume fué un accidente cerebral consecutivo a la ligadura del tronco innominado. Ninguno de los pacientes tenía mediastinitis o supuración mediastinal, y tampoco pareció existir hemorragia en el sitio de la anastomosis arterial. Uno de los pacientes que seguía perfectamente bien murió a los 15 días repentinamente por una hemorragia pulmonar atribuida a la ingestión de dicumarina.

Por lo tanto, si se excluyen los dos casos de error de diagnóstico, la mortalidad operatoria fué del 16 %.

La experiencia ha demostrado que a pesar de la policitemia y aumento de la viscosidad observados en la mayoría de estos casos, es innecesario el uso de los anticoagulantes. En cambio, es de utilidad el uso profiláctico de la penicilina en el pre y post-operatorio.

La anestesia utilizada fué ciclopropane en la mayoría y éter en algunos casos. En ambas circunstancias se recurrieron a concentraciones elevadas de oxígeno. Sobre la bondad de la anestesia y de los anestesistas, Dres. Lamont y Harmel, habla el hecho de que ninguna muerte puede imputarse a la anestesia.

Gracias a la elevada concentración de oxígeno, se compensa la hipooxigenación que entraña la interrupción temporaria de una parte de la circulación pulmonar, durante el acto operatorio y que, a priori, parecería constituir uno de los más grandes peligros de la operación. Por otra parte, como el caudal circulatorio pulmonar está muy re-

ducido, la sangre que no puede circular por el lecho pulmonar obstruido se va hacia el otro pulmón, compensando su déficit circulatorio y anulando otro de los inconvenientes que teóricamente podría originar el acto quirúrgico.

La cianosis por hipocirculación pulmonar es, sin duda alguna, la indicación fundamental de esta operación, que trata de reproducir en el hombre una condición existente en la vida fetal y gracias a la cual, pueden sobrevivir algunos casos de atresia pulmonar total: nos referimos a la persistencia del canal arterial permeable. El grado de insaturación arterial de oxígeno debe, por lo tanto, determinarse cuidadosamente antes de la operación, no sólo en reposo sino después del esfuerzo, pues hay enfermos que pueden tener un porcentaje relativamente alto de saturación de la sangre arterial en reposo y mostrar, en cambio, cifras muy bajas a raíz del esfuerzo. Estas determinaciones previas tienen importancia no sólo para decidir la oportunidad de la intervención sino el calibre del vaso a usar en la anastomosis.

Para terminar, debe recalcar que sólo son pasibles de mejorar por esta operación los casos de cianosis por reducida circulación arterial, entre los que se cuentan: la tetralogía de Fallot; la atresia pulmonar con o sin dextroposición de la aorta y con o sin defectuoso desarrollo del ventrículo derecho, el tronco arterioso con arterias bronquiales, y, finalmente, un solo ventrículo con cavidad de salida rudimentaria y en el cual la arteria pulmonar es de tamaño reducido. En cambio, la operación está contraindicada en la transposición completa de los grandes vasos y en la tetralogía de Fallot del tipo Eisenmeger, en la cual, como se sabe, la pulmonar está dilatada y no hay estenosis de su orificio. Tampoco debe practicársela, por razones obvias, en la atresia aórtica.

Aunque esta operación resulte a todas luces antifisiológica, los brillantes resultados obtenidos en la serie de enfermos operados, abre nuevos horizontes de vida a estos desgraciados niños y a veces adultos de "sangre azul". Es de desear, por lo tanto, que estas líneas despierten el interés de nuestros cirujanos e investigadores.

BIBLIOGRAFIA

1. Currens J. H., Kinney T. D. y White P. D. — "Am. Heart J.", 1945, 20, 491.
2. Blalock A. y Taussig H. B. — "J. A. M. A.", 1945, 128, 189.
3. Blalock A. — "Bull. Acad. Med. New York", 1946, 22, 57.
4. Brown J. W. — Congenital Heart Disease., "J. Bale Med. Pub.", 1939, 143

5. *Doyen E.* — "Cong. franc. de chir., Proc. verb.", 1913, 26, 1062.
6. *Levy S. E. y Blalock A.* — "J. Thoracic Surg.", 1939, 8, 525.
7. *Eppinger E. C., Burwell C. S. y Gross R. E.* — "J. Clin. Investigation", 1941, 20, 127.
8. *Leeds S. E.* — "Am. J. Physiol.", 1943, 139, 451.
9. *Blalock A. y Park E. A.* — "Ann. Surg.", 1944, 119, 445.

