

Fisiopatología de la cianosis de los "Cardíacos negros"

Desde que Ayerza usara por primera vez, en 1901, el nombre de cardíaco negro, no como nuevo rótulo de una enfermedad conocida, como quieren algunos autores extranjeros y nacionales, sino para llamar la atención sobre el cuadro clínico de una afección, que había pasado hasta entonces poco menos que desapercibida, un sinnúmero de hipótesis y discusiones se han suscitado en nuestros medios científicos, para tratar de dilucidar, entre otras cosas, el porqué de la pronunciada cianosis acusada por tan originales pacientes.

La esclerosis primitiva o secundaria de la arteria pulmonar y el desfallecimiento del corazón derecho, determinando en ambos casos un menor rendimiento de la circulación pulmonar, fueron elementos etiopatogénicos dominantes en la mente de la mayoría de los autores como causas generadoras más probables de la cianosis y del cortejo de síntomas asociados.

Pero tan poco convincentes y pocos claros resultaban a veces muchos de estos conceptos, que no causa extrañeza ver a algunos autores modificar sus primitivas opiniones en busca de explicaciones más satisfactorias.

Es que lógicamente mal podían las investigaciones anatomopatológicas realizadas, para peor, habitualmente en las etapas finales de la enfermedad, dar la explicación real de un síndrome que desaparece con la muerte. De allí que, como bien lo dice Houssay, su estudio y reconocimiento sólo sea posible practicarlo en vida.

Pese a ello, Bullrich y Behr¹ sostuvieron, sin embargo, tenazmente desde sus primeras publicaciones (1925), que los cardíacos negros eran broncopulmonares crónicos desde la infancia, a etiología variada, con o sin arteritis secundaria de la arteria pulmonar (en caso de existir, ésta sería secundaria a la hipertensión de la pequeña circulación), que hacían cianosis por destrucción de su parénquima pulmonar, lo que ocasionaría insuficiencia de la hematosis, verdadera anoxemia.

Serían estas mismas lesiones con o sin esclerosis de la arteria pulmonar las que, provocando la r mora y la hipertensi n en la peque na circulaci n, traer an a la larga la asistolia derecha cr nica, constituyendo un nuevo factor favorecedor e intensificador de la cianosis.

El mismo Bullrich ² se ala m s tarde el hecho de que en las regiones c lidas como el Brasil, donde las saludables condiciones clim ticas act an favorablemente sobre la evoluci n de las afecciones broncopulmonares, disminuyendo su intensidad, la enfermedad de Ayerza es casi desconocida.

Faltaba, sin embargo, demostrar en vida que estas lesiones de esclerosis broncopulmonar, enfisema, etc., eran, sin lugar a duda, la causa generadora de esta deficiente oxigenaci n de la hemoglobina de la sangre arterial. Felizmente la escuela de Houssay se encarg  bien pronto de llenar esta laguna.

En efecto, en 1930, Ayerza, Solar  y Berconsky,³ demuestran por primera vez, estudiando la funci n hemo respiratoria y circulatoria de uno de estos pacientes, que la cianosis era debida a una insuficiente renovaci n gaseosa alveolar, que origina trastornos del intercambio gaseoso, semejantes a los descritos por Meakins y Davis y Dautrebande en sujetos enfisematosos y bronqu ticos cr nicos, y para los cuales proponen el nombre de *cianosis por hipoventilaci n alveolar*.

El asunto fu  r pidamente motivo de numerosos estudios, y gracias a las posteriores investigaciones de Arrillaga, Berconsky y Taquini ⁴, Houssay y Berconsky ⁵, Cossio y Berconsky ⁶, Berconsky ⁷, Capdehourat ⁸, Castex y Capdehourat ⁹, etc., podemos decir hoy con satisfacci n que el punto se halla casi totalmente resuelto.

Veamos ahora en una breve s ntesis en que consiste este s ndroma de hipoventilaci n alveolar, que se presenta "cuando la cantidad de aire de cada inspiraci n (aire corriente) disminuye a tal grado que no llega a renovar suficientemente el aire situado a nivel de los alveolos, resultando como consecuencia un aumento en la tensi n de anh drido carb nico (CO₂) y una disminuci n en la tensi n del ox geno (O₂), del aire alveolar, todo lo cual trae como resultado final una carga deficiente de O₂ de la sangre puesta en contacto con dicho aire alveolar. (⁶)

Para reconocerlo es necesario valorar los siguientes factores (⁶):

Del t rmino medio de 450 c. c. de aire que normalmente entra y sale del pulm n en cada movimiento respiratorio, (aire corriente),

150 c. c. se pierden en el espacio muerto comprendido entre la boca y los pequeños bronquios, no interviniendo, en consecuencia, en los cambios gaseosos; y 300 c. c. intervienen en la renovación del *aire alveolar*, que es el aire pulmonar profundo, que puede recogerse al final de una espiración y que, por el hecho de hallarse separado de la sangre sólo por el delgado epitelio alveolar, tiene sus gases en equilibrio tensional con los de la sangre arterializada.

Dicho aire alveolar a una presión atmosférica de 760 mm. Hg., contiene en proporción más o menos estable, 14 % de O_2 y 5.6 % de CO_2 , lo que equivale a una tensión de 100 y 40 mm. Hg. respectivamente. Pero cuando el aire corriente disminuye, se produce una renovación insuficiente del aire alveolar y con la misma presión atmosférica la tensión del O_2 se halla entonces por debajo de 80 mm. Hg. y la del CO_2 por encima de 55 mm. Hg., estableciéndose entonces la hipoventilación alveolar.

Multiplicando ahora el número de respiraciones por minuto por la cifra del aire corriente, se obtiene un nuevo dato: el *volúmen minuto respiratorio* o *coeficiente de ventilación pulmonar*, que normalmente oscila alrededor de 7.200 c. c., y que en el síndrome en cuestión arroja cifras mucho más bajas.

La mayor frecuencia de los movimientos respiratorios, así como el aumento del espacio muerto que las lesiones broncopulmonares determina, explican, sin embargo, claramente cómo en casos semejantes puede existir normo o hiperventilación pulmonar.

La *capacidad vital*, o sea el volúmen de aire lanzado por una espiración forzada, previa inspiración máxima, que oscila normalmente alrededor de los 4.000 c. c., se halla también en estos casos disminuído por la misma disminución del aire corriente.

Gases de la sangre. — Normalmente 100 c. c. de sangre arterial contienen 19 c. c. de O_2 y 50 c. c. de CO_2 y 100 c. c. de sangre de una vena superficial, 15 c. c. de O_2 y 53 c. c. de CO_2 . De lo que se desprende que 100 c. c. de sangre arterial pierden a nivel de los tejidos 4 c. c. de O_2 y ganan 3 c. c. de CO_2 , y que la sangre venosa al pasar por los pulmones, pierde 3 c. c. de CO_2 y gana 4 c. c. de O_2 %.

Pero como vemos la sangre arterial no está totalmente saturada de O_2 , desde que en lugar de tener 20 c. c. de O_2 por 100 (como sucede cuando se agita la sangre directamente al aire), sólo lleva 19 c. c., o sea que cada 100 c. c. de sangre tiene 1 c. c. de O_2 de insa-

turación y en cifras porcentuales que la sangre arterial tiene el 95 % de saturación y el 5 % de insaturación de O₂.

Ahora bien: si se recuerda que 1 gr. de hemoglobina fija 1.34 c. c. de O₂, se deduce que 100 c. c. de sangre para fijar 20 c. c. de O₂ debe tener 14.92 grs. de hemoglobina. Y la sangre arterial al tener 19 c. c. de O₂ tendrá 14.18 grs. de hemoglobina bajo la forma de oxihemoglobina y 0.74 de grs. bajo la hemoglobina reducida, mientras que en la sangre venosa, que sólo tiene 15 c. c. de O₂ por 100, la cantidad de hemoglobina reducida se elevará a 3.73 grs. %: y la sangre capilar situada entre ambas: $\frac{0.74 + 3.37}{2}$, o sea 2.23 grs. de hemoglobina reducida %.

Como además de su propia pigmentación el color de la piel está regido principalmente por la cantidad y calidad de la sangre de la red subpapilar, y como la cantidad de la hemoglobina reducida en el sujeto sano es escasa, el color de la oxihemoglobina predominará. Pero si la cantidad de hemoglobina reducida de la sangre capilar pasa de 5 grs. %, su color azul combinándose con el rojo de la oxihemoglobina, dará lugar a la aparición del tinte cianótico.

En consecuencia, habrá cianosis siempre que la cantidad de hemoglobina de la sangre capilar sea mayor de 5 grs. %.

Este aumento de la hemoglobina reducida puede deberse a una disminución del O₂ a nivel de los alveolos o a corto circuito entre la gran y pequeña circulación (*cianosis central o arterial*), o ser por mayor aprovechamiento de O₂ a nivel de los tejidos (ej.: éxtasis de la insuficiencia circulatoria), (*cianosis periférica*), o por *intoxicaciones* que transformen a la hemoglobina en cuerpos estables.

Resumiendo estos datos puede decirse que siempre que la tensión de O₂ del aire alveolar caiga por debajo de 80 m. Hg. (a la presión atmosférica normal), y la sangre capilar tenga más de 5 grs. de hemoglobina reducida, o sea que le falte 5 a 6 c. c. de O₂ % para saturar su capacidad, el paciente tendrá cianosis por hipoventilación alveolar.

Pero la cianosis no es la única consecuencia de este síndrome. En efecto: la *anoxemia* trae hiperglobulia y el aumento de la hemoglobina (factores compensadores ya bien conocidos) y la cefalea, somnolencia, taquicardia y tal vez la hipotensión venosa. Por su parte, el *acúmulo de CO₂ en los alveolos* motiva el aumento de la reserva alcalina, la acidosis gaseosa crónica, compensada, la macroglobulia, dilatación capilar y taquicardia,³ a las cuales agregan Castex

y Capdehourat⁸ la hipoexcitabilidad del o los centros respiratorios, hiperviscosidad sanguínea, dificultad de reoxigenación de la hemoglobina reducida, aumento de la disociación de la oxihemoglobina y somnolencia.

Abriendo un paréntesis, diremos que estos autores creen que el aumento del CO₂ sanguíneo (hipercapnia) juega un rol de trascendental importancia en la génesis del síndrome en cuestión, al que designan por tal motivo con el nombre de hipoxhemia e hipercapnia, por hipoventilación alveolar.

Houssay discute, sin embargo, este concepto, a su juicio erróneo, desde que considera, con la mayoría de los autores, "que la hipercapnia es, al mismo título que los otros síntomas, consecuencia fatal de la caída de la tensión del O₂ alveolar".⁹

Y digamos, para terminar, que la disminución de la elasticidad pulmonar que las diversas alteraciones broncopulmonares condiciona, sobre todo si prima la destrucción y el hipofuncionamiento pulmonar,¹¹ es la responsable de estos síndromos de hipoventilación alveolar crónica.⁵

A la luz de estos conceptos, Castex y Capdehourat,¹⁰ reconocen, a semejanza de Bullrich y Behr, que estos pacientes se inician por una *etapa bronquial* de bronquitis crónica a empujes inflamatorios reiterados, para entrar luego insensiblemente en la segunda *etapa o pulmonar*, en que la peribronquitis esclerosa se extiende por todo el campo pulmonar y conjuntamente con la tos llevan al enfermo, inexorablemente, primero al debilitamiento y luego al agotamiento de la elasticidad pulmonar, a través de la esclerosis, del enfisema, etc.

La participación cardíaca, evidente ya en este período, se intensifica notablemente en la *etapa final o cardíaca* en que después de reiteradas *poussés* de hiposístolia, los síntomas de la claudicación miocárdica dominan la escena clínica.

La *arterioesclerosis de la pulmonar*, aun cuando resulta un factor de importancia en lo que a sobrecarga cardíaca se refiere, no constituye, según los autores, una lesión fundamental, indispensable ni siquiera necesaria para la creación y desarrollo de este síndrome; y su génesis debe verse en la hipertensión de la pequeña circulación y tal vez en parte en la acción esclerosante de la anoxemia, como lo han señalado Campbell y Mc Cann.

BIBLIOGRAFIA

- 1 BULLRICH R. A. y BEHR C. — *Los cardíacos negros (Enfermedad de Ayerza) y la esclerosis de la arteria pulmonar*. Buenos Aires. 1925.
- 2 BULLRICH R. A. — "Revue Sudamericaine de Med. et Chir." 1930, 1 (2), 777.
- 3 AYERZA L., SOLARI L. A., BERCONSKY I. — "La Semana Médica", 1930, II, 1643.
- 4 ARRILLAGA F. C., BERCONKY I. y TAQUINI A. C. — "Rev. Soc. Méd. Int." 1930, VI, 542.
- 5 HOUSSAY B. A. y BERCONSKY I. — "Acad. Nac. de Med. de Bs. Aires. Ciclo anual de Conf." 1932, II, 91.
- * COSSIO P. y BERCONSKY I. — "La Semana Médica", 1932, II, 917.
- 7 BERCONSKY I. — "La Semana Médica", 1933, I, 1569.
- 8 CAPDEHOURAT E. L. — "La Presa Med. Arg." 1932, XIX, 806.
- 9 CASTEX M. R. y CAPDEHOURAT E. L. — "Rev. Asoc. Méd. Arg." 1933, XLVII, 429.
- 10 CASTEX M. R. y CAPDEHOURAT E. L. — "Rev. Asoc. Méd. Arg." 1933, XLVII, 460.
- 11 PIAGGIO BLANCO R. A. y R. O. — "Rev. de Tuberculosis del Uruguay", 1933, III, 452.