

II. CARDIOPATIAS CONGENITAS CON SINDROME DE ESTENOSIS DE LA VIA PULMONAR

Jorge Dighiero, José O. Horjales, Eduardo Joaquín Canabal,
César V. Aguirre

Definición y concepto.— Como vía pulmonar o venosa se considera aquel sector del aparato circulatorio que se extiende desde la válvula tricúspide hasta las arteriolas pulmonares.

La estenosis congénita de la vía pulmonar se caracteriza por la reducción del calibre de la misma en algún o en algunos sectores, lo que viene a crear un obstáculo para la evacuación del corazón derecho.

Cuando se cree estar frente a un caso representante de este complejo grupo de cardiopatías, hay que recorrer ineludiblemente ciertas etapas para llegar a establecer el diagnóstico de la afección o de las afecciones en causa:

- 1º Reconocer la estenosis congénita de la vía pulmonar;
- 2º Reconocer si se trata de una estenosis pura o de una estenosis asociada con otra cardiopatía;
- 3º Reconocer cuál es o cuáles son la o las cardiopatías asociadas.

Por estas razones habremos de dividir nuestra exposición en dos capítulos diferentes:

- I. Estenosis pura de la vía pulmonar.
- II. Estenosis de la vía pulmonar asociada a otras cardiopatías congénitas.

I. ESTENOSIS PURA DE LA VIA PULMONAR

A. **Formas anatómicas.**— Enviamos al lector a la ponencia sobre cirugía de las cardiopatías congénitas, en la que aparece la descripción detallada de las mismas.

Trabajo de la Clínica Médica del Profesor Dr. Fernando Herrera Ramos (Facultad de Medicina) y del Centro de Estudios Superiores de Medicina Interna "Dr. Raúl Piaggio Blanco" (Ministerio de Salud Pública) Hospital Pasteur, Montevideo Leído el 14 de diciembre de 1954

B. **Perturbaciones hemodinámicas.**—El sector derecho del corazón tiene —como papel primordial— el de transportar la sangre venosa hacia el pequeño círculo para que allí se realice la respiración, entendiéndose por respiración el intercambio alveolocapilar que trae, como consecuencia, la transformación de la sangre venosa en arterial.

El gasto del ventrículo izquierdo está regido fundamentalmente por el rendimiento del derecho. Todo proceso anatómico o toda otra alteración que perturbe a la función del corazón derecho traerá aparejados, desde el punto de vista fisiopatológico, dos órdenes de trastornos que habrá que buscar y que están representados por:

1. las perturbaciones de la función respiratoria;
2. la caída del gasto en el pequeño círculo y en el sector izquierdo de la circulación, con el consiguiente cortejo sindromático que luego veremos.¹⁻⁵

Analicemos sumariamente las perturbaciones que ocurren en el corazón derecho y, en especial, en el ventrículo cuando existe un obstáculo para la evacuación de esta cavidad y que, en este caso, está representado por la estenosis de la vía pulmonar.

El ventrículo derecho, para poder mantener el gasto en esta situación hemodinámica, debe dilatarse e hipertrofiarse, tal como lo estableciera Starling⁶ al enunciar su ley y tal como lo comprobaron otros autores.⁷⁻⁸ Se ha visto y comprobado que el corazón aislado y sin nervios tiene —en sí mismo— la capacidad de regular su trabajo de acuerdo con la resistencia que se le oponga a su evacuación. La dilatación y la hipertrofia, al aumentar el rendimiento de una determinada cámara cardíaca, son capaces de mantener el volumen sistólico no sólo en condiciones basales, sino también durante el esfuerzo. Estos mecanismos dinámicos de adaptación, cuando son persistentes, repercuten sobre las fibras miocárdicas que se dilatan e hipertrofian a su vez. Al no existir un desarrollo paralelo de la red vascular nutricia de dichas fibras, créase un estado de anoxemia relativa que puede favorecer la aparición más o menos temprana de una insuficiencia cardíaca.

Si en un circuito cerrado —tal como el pequeño círculo— se interpone un obstáculo a la circulación, se alteran las condiciones hemodinámicas, estableciéndose:

ESTENOSIS DE LA VIA PULMONAR



Cuadro N° 1

- a) por detrás del obstáculo, un remanso del líquido circulante que tendrá, por consecuencia, la virtud de provocar una elevación de la tensión intracavitaria y, por ende, de su fuerza propulsiva para tratar de vencer la resistencia y mantener el gasto;
- b) por delante del obstáculo, una caída de la tensión y una disminución del gasto.

Esto es precisamente lo que acontece cuando existe una estenosis de la vía pulmonar, tal como se ha podido comprobar por medio del cateterismo cardíaco, el que nos demuestra una caída franca de la tensión sistólica cuando el cateter pasa del ventrículo derecho a la arteria pulmonar. La magnitud del gradiente tensional entre estos dos sectores del pequeño círculo estará en relación con el grado de estenosis y con la forma anatómica de la malformación. Los estudios clínico, radiológico y electrocardiográfico demuestran que, por detrás de la estenosis, existen una hipertrofia y una dilatación del sector derecho del corazón y que, por delante, existe una hipotrofia de la vía pulmonar.

C. **Estudio clínico.**— Los autores clásicos^{9, 13} han sostenido que la estenosis pulmonar pura es una malformación rara. Por

el contrario, el estudio de las cardiopatías congénitas por las técnicas actuales de diagnóstico^{14, 19} ha permitido comprobar que la estenosis pulmonar pura o asociada dista mucho de ser una rareza.

La clínica de la estenosis pulmonar pura nos permite reconocer varias etapas en su evolución, que se caracterizan por los diferentes hechos que aparecen reproducidos en el cuadro N° 2.

Estudiaremos, a continuación, los caracteres clínicos y hemodinámicos salientes de cada una de estas etapas evolutivas.

ESTENOSIS DE LA VIA PULMONAR

	PRESIONES			FUNCION CARDIACA	FUNCION RESPIRATORIA	ECG	RAYOS X
	AD	VD	AP				
ETAPA I SIN SIGNOS CON SIGNOS	NORMAL	M < 75	M < 20	CONSERVADA EN CONDICIONES BASALES Y ESFUERZO	CONSERVADA	PUEDA NORMAL PUEDA HIPERTROFIA DERECHA	PUEDA NORMAL PUEDA HIPERTROFIA DERECHA
ETAPA II CON SIGNOS CON SIGNOS	NORMAL	M < 75 M = 0	M < 20	CONSERVADA EN CONDICIONES BASALES FALLA EN EL ESFUERZO	NORMAL EN CONDICIONES BASALES PERTURBADA EN EL ESFUERZO	HIPERTROFIA DEL VENTRICULO V. AURICULA DERECHA	HIPERTROFIA DEL VENTRICULO DERECHO
ETAPA III CON SIGNOS CON SIGNOS	HIPERTENSION	M > 75 M > 0	M < 20	INSUFICIENCIA CARDIACA	INSUFICIENCIA RESPIRATORIA	HIPERTROFIA PREPONDERANTE CON SOBRECARGA VENTRICULAR	DIATROFIA E HIPERTROFIA DE VENTRICULO DERECHO DEL CORAZON

Cuadro N° 2

Etapa I.—La historia funcional en esta etapa es absolutamente silenciosa. Los pacientes pueden observar una vida completamente normal, dado que las condiciones hemodinámicas no están aún alteradas frente al esfuerzo. Su desarrollo pondoestatural es normal. No presentan cianosis, ni poliglobulia.

El estudio semiológico de los pacientes puede mostrar un frémito sistólico a la palpación y a la altura del segundo espacio intercostal izquierdo. Este signo no es constante. La auscultación revela la presencia de un soplo sistólico de intensidad variable a la altura del segundo o del tercer espacio intercostal izquierdo que se propaga habitualmente hacia la región infraclavicular del mis-

mo lado. Trátase de un soplo holosistólico que cubre el primer tono. El segundo tono puede estar presente o faltar, dependiendo esto de la variedad anatómica de la estenosis.

El electrocardiograma puede ser normal o poner en evidencia signos de hipertrofia ventricular y auricular derecha. Hemos insistido en un trabajo previo en que no siempre existe un estricto paralelismo entre los hallazgos tensionales y las modificaciones electrocardiográficas.²⁰

La **radiología** muestra el aumento de tamaño de las cavidades cardíacas derechas, el levantamiento de la punta que da origen al llamado corazón en zueco y la saliente o la entrante del arco medio. Esto último depende de la existencia o no de una dilatación hipoplástica postestenósica de la arteria pulmonar.

La **angiocardigrafía** revela el llenado y la evacuación lentos de la arteria pulmonar. Tal como ha sostenido Castellanos²¹, es un método de diagnóstico útil para establecer el diagnóstico de la afección y su variedad anatómica.

El **cateterismo** permite hacer el diagnóstico de estenosis de la arteria pulmonar, al mostrarnos una tensión intraventricular derecha elevada y un régimen tensional normal o subnormal (alrededor de los 20 mm. Hg.) en la arteria pulmonar. En el interior del ventrículo comprobamos que la tensión sistólica está en la vecindad de los 75 mm. Hg. y que la diastólica es cero. La tensión intraauricular es normal. La gasimetría en el sector cardíaco derecho y en la sangre arterial acusa valores normales.

Es difícil precisar la **duración** de esta etapa, pudiéndose medir —por lo general— en años. Es una etapa netamente quirúrgica. Por lo general, los pacientes no consultan en esta etapa y, si lo hacen, se resisten a ser operados de una afección que no les produce síntomas.

Etapa II.— La **historia funcional** que acusan los pacientes se caracteriza primordialmente por la aparición de disnea de esfuerzo, que puede ir progresivamente en aumento. Suelen aparecer cuadros sincopales y algias precordiales con los caracteres de la angina de pecho. Los pacientes no acusan cianosis.

El **estudio semicológico** lleva a comprobar signos similares a los que describimos en la etapa precedente.

El **electrocardiograma** muestra signos de hipertrofia del ventrículo derecho. Pueden también sorprenderse signos de hipertrofia auricular derecha.

La **radiología** demuestra el aumento de los diámetros de la silueta cardíaca a expensas del corazón derecho. El arco medio izquierdo puede presentarse saliente o entrado. La vascularización pulmonar se muestra disminuida en forma más o menos franca.

El **cateterismo cardíaco** revela que la tensión sistólica dentro del ventrículo derecho sobrepasa los 75 mm. Hg. La tensión diastólica puede presentarse elevada, siendo éste un índice precursor de la claudicación miocárdica. La tensión intraauricular adquiere valores superiores a los normales. En la arteria pulmonar los valores tensionales son normales o menores que los normales.

Esta **etapa**, premonitoria de la insuficiencia cardíaca, es **netamente quirúrgica**.

Etapa III.— La historia funcional de los pacientes que llegan a esta etapa se caracteriza por la existencia de los síntomas de la insuficiencia cardíaca congestiva.

El **estudio semiológico** permite comprobar los signos clásicos de la claudicación miocárdica.

La **electrocardiografía** y la **radiología** ponen en evidencia alteraciones similares a las mencionadas en la etapa anterior.

El **cateterismo** muestra una elevación más acentuada de la tensión diastólica en el ventrículo derecho y tensiones elevadas en la aurícula derecha y en las venas cavas. Si se ha establecido un cortocircuito intracardiaco por las alteraciones ocurridas en el régimen tensional, la oximetría podrá ponerlo en evidencia.

Una vez llegados los pacientes a esta etapa, debemos saber que el **pronóstico** de la afección es muy sombrío. El **tratamiento** habrá de ser médico, primero, para mejorar las condiciones hemodinámicas y quirúrgico, después, siempre que las condiciones lo permitan sin que haya que correr riesgos desmedidos.

D. **Diagnóstico.**— El diagnóstico de la estenosis pulmonar debe descansar sobre las siguientes bases:

- 1^o Demostrar su existencia;
- 2^o Descartar la presencia de otras malformaciones.

Puede aceptarse el diagnóstico de estenosis pulmonar toda vez que se compruebe una caída franca de la tensión sistólica cuando la sonda pase desde el ventrículo derecho a la arteria pulmonar. Todavía no existe acuerdo sobre cuál debe ser el gradiente tensional mínimo para aceptar el diagnóstico de estenosis pulmonar.^{15, 18} Si existe un desnivel tensional entre la arteria pulmonar y el ventrículo derecho, pero con tensiones normales dentro de esta última cavidad, se debe plantear el diagnóstico de dilatación de la arteria.^{13, 14}

Las asociaciones lesionales más comunes que deben ser descartadas antes de establecer el diagnóstico de estenosis pulmonar pura son: la trilogía de Fallot, la bilogía de Castellanos, la tetralogía y la pentalogía de Fallot. Los elementos del diagnóstico diferencial habrán de ser considerados en los párrafos subsiguientes.

II. ESTENOSIS DE LA VIA PULMONAR ASOCIADA CON OTRAS MALFORMACIONES CARDIACAS CONGENITAS

En este capítulo consideraremos, de acuerdo con el plan preestablecido, las siguientes cardiopatías congénitas: la trilogía de Fallot, la bilogía de Castellanos y la tetralogía de Fallot.

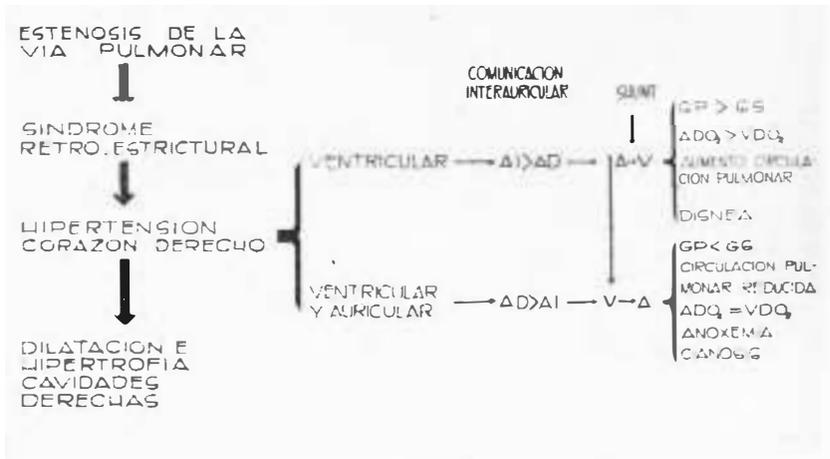
A. TRILOGIA DE FALLOT. — Fallot,²² en 1888 y analizando 55 casos de enfermedad azul, aisló siete casos que se caracterizaban por presentar las malformaciones siguientes: una estenosis de la arteria pulmonar, un desarrollo completo del tabique interventricular y la persistencia del agujero de Botá. Así fué la descripción inicial de esta afección cardíaca congénita, que hoy se conoce por el nombre de trilogía de Fallot y que exhibe, como fenómenos salientes, la estenosis pulmonar, el defecto en el tabicamiento auricular y una hipertrofia ventricular derecha siempre muy evidente.

Las **formas anatómicas** que adopta la trilogía de Fallot son discutidas en el relato quirúrgico.

Las **perturbaciones hemodinámicas** que ofrece esta afección son el resultado de la asociación de un síndrome de estenosis de la vía pulmonar con un síndrome de cortocircuito (comunicación interauricular). El primero de estos síndromes acaba de ser analizado en este mismo trabajo. En lo referente al síndrome de co-

municación interauricular digamos que el gasto está regido —en cada caso particular— por el tamaño del orificio y por los regímenes tensionales que reinen a cada lado de la comunicación y que el cortocircuito se establecerá en forma predominante desde el sector de mayor tensión hacia el de menor tensión. En esta malformación congénita, siempre que el régimen de hipertensión en las cavidades derechas quede limitado al ventrículo, existirá un cortocircuito arteriovenoso preponderante²⁵ con el aumento consiguiente de la circulación pulmonar (cuadro N° 3). Si, en cam-

TRILOGIA DE FALLOT



Cuadro N° 3

bio, el régimen de hipertensión se establece también dentro de la aurícula derecha y sus valores llegan a superar a los imperantes en la aurícula izquierda, aparecerá un cortocircuito venoarterial preponderante con la consiguiente reducción en la circulación pulmonar.

El cuadro clínico de la afección varía de acuerdo con la etapa evolutiva en que se sorprenda cada caso particular. Podemos reconocer tres etapas bien definidas en la evolución del mal.

En la primera etapa los pacientes pueden acusar una disnea de esfuerzo discreta o pueden no acusar sintoma alguno. Es frecuente encontrar, en los antecedentes de los pacientes, episodios

de cianosis transitoria que suelen datar desde la infancia y o cuadros brónco pulmonares a repetición.

El desarrollo pondoestatural de los pacientes suele ser normal. La inspección de la región precordial puede poner en evidencia —en ciertos casos— una deformación y la palpación de la misma, un frémito sistólico a la altura del segundo o del tercer espacio intercostal izquierdo. La auscultación revela la presencia de un claro soplo sistólico (grado III) en la misma región, que sufre irradiaciones variables.

El electrocardiograma puede ser normal o mostrarnos un bloqueo incompleto o completo de la rama derecha del haz de His o un perfil de hipertrofia del ventrículo derecho.

El estudio radiológico simple del tórax muestra que el corazón tiene diámetros normales, así como una saliente en la región del “cono” de la arteria pulmonar que no presenta latidos francamente aumentados. Se puede sorprender una circulación pulmonar de aspecto aparentemente normal o disminuida.

La angiocardiógrafa —selectiva o no— pero lograda en seriografía rápida y en una doble incidencia simultánea, nos permite diagnosticar la estenosis pulmonar y su tipo anatómico, así como el estado de la circulación pulmonar. Cuando se realiza la inyección de la sustancia radioopaca en la aurícula derecha, puede llegarse a visualizar la comunicación interauricular.

El cateterismo cardíaco, al demostrarnos una caída tensional cuando el cateter pasa desde el ventrículo derecho hacia la arteria pulmonar, sirve para diagnosticar la estenosis pulmonar. Cuando la sonda pasa desde la aurícula derecha hacia la izquierda, queda demostrada la comunicación. La oximetría es de gran utilidad para demostrar la dirección y la magnitud del cortocircuito.

Cuando los pacientes están cursando esta primera etapa, deben ser vigilados periódicamente por el médico tratante.

En la segunda etapa aparece una disnea de esfuerzo, que va acentuándose paulatinamente. La cianosis constituye un signo permanente, así como las deformaciones óseas que acompañan a la anoxemia crónica. La poliglobulia es constante.

El estudio semiológico de los pacientes nos permite hallar signos similares a los descritos en la etapa precedente.

La radiología simple habrá de mostrarnos, por añadidura a los hallazgos descritos en la primera etapa, un aumento de tamaño de las cavidades cardíacas derechas y una saliente más

marcada del arco medio. La radiología contrastada pone en evidencia los mismos rasgos descritos con anterioridad.

El estudio electrocardiográfico, además de revelarnos una imagen de hipertrofia ventricular y o un bloqueo incompleto o completo de la rama derecha del haz de His, nos podrá mostrar una hipertrofia auricular.

El cateterismo cardíaco pone en evidencia datos similares a los de la etapa anterior, pero con un régimen tensional más elevado. La tensión diastólica ventricular está aumentada.

Esta etapa, premonitoria de la insuficiencia cardíaca congestiva, es quirúrgica.

La tercera etapa se diferencia de la anterior por la instalación de los síntomas y signos de la insuficiencia cardíaca congestiva. El tratamiento debe ser inicialmente médico. En caso de fracasar, se puede sugerir la ligadura de la vena cava inferior como medida previa al ataque directo de la estenosis.

El **diagnóstico diferencial** de esta afección debe ser planteado —en primer término— con la bilogía de Castellanos, de la que se distingue por la presencia de un defecto en el tabicamiento auricular. La angiocardiógrafía y el cateterismo cardíaco servirán, en este caso, para demostrar la ausencia del defecto en el tabique interventricular.

La trilogía de Fallot se diferencia de la tetralogía por la ausencia de dextroposición de la aorta y por la ausencia del defecto interventricular.

La información derivada de los estudios angiocardiógráfico y fisiológico (cateterismo cardíaco) nos permitirán alejar otras posibilidades diagnósticas.

B. BILOGIA DE CASTELLANOS. — En 1944 Castellanos²¹ designó con el nombre de bilogía a una cardiopatía que presenta una estenosis o una atresia de la vía pulmonar y una comunicación interventricular asociadas.

La **forma anatómica** de esta afección aparece mencionada en el relato quirúrgico.

Las **perturbaciones hemodinámicas** de esta cardiopatía consisten en la presencia de un síndrome de estenosis de la vía pulmonar y de un síndrome de comunicación interventricular asociados.

Cuando existe un defecto en el tabique interventricular, el ventrículo izquierdo tiene —durante la sístole cardíaca— una doble vía posible de evacuación: por un lado, la del ventrículo derecho a través de la comunicación y, por el otro, la aorta. El gasto a través de la comunicación habrá de depender del diámetro del orificio y del gradiente tensional que exista entre ambas cavidades homónimas. En condiciones habituales existe un cortocircuito arteriovenoso que hace que el gasto pulmonar supere al gasto "sistémico" y que exista un aumento de la volemia en el pequeño círculo, en la aurícula izquierda y en ambos ventrículos.

La estenosis pulmonar provoca una elevación de la tensión en el ventrículo derecho y una caída de la misma en la arteria pulmonar. La asociación de estas dos lesiones origina, desde el punto de vista hemodinámico, un obstáculo a la evacuación del ventrículo derecho con la consiguiente elevación de la tensión en su interior, pudiendo suceder —en cada caso particular— que la tensión intraventricular derecha sea inferior, igual o superior a la que reine en el ventrículo izquierdo.

En esta afección la estenosis pulmonar tiende a reducir el gasto pulmonar, mientras que el cortocircuito tiende a aumentarlo. El gasto pulmonar dependerá de la importancia relativa que tenga cada una de las malformaciones que integran la biología. De ahí que diversos autores distinguan tres grados o formas diferentes de la misma, que pasaremos inmediatamente en breve revista.

Grado I.— Comunicación interventricular acentuada con estenosis pulmonar ligera.

Desde el punto de vista clínico puede ser confundida con la enfermedad de Roger. La historia funcional de los pacientes portadores de esta malformación cardíaca se caracteriza por la existencia de una disnea de intensidad discreta en ocasión de los grandes esfuerzos. Raramente acusan cianosis.

El estudio semiológico sorprende la presencia de un soplo sistólico en la región mesocardiaca con propagación transversal. El segundo tono pulmonar puede ser normal o estar acentuado.

El electrocardiograma se presenta normal u ofreciendo un perfil de bloqueo incompleto o completo de la rama derecha del haz de His. En etapas avanzadas del mal puede aparecer un perfil de hipertrofia ventricular derecha.

El estudio radiológico nos muestra un corazón globuloso, debido al aumento de los diámetros de ambos ventrículos. La angiocardiógrafa selectiva puede mostrarnos que el ventrículo izquierdo se tiñe en el curso del dextroangiocardiógrafa, así como la estenosis de la vía pulmonar.

El cateterismo cardíaco demuestra la caída de los valores tensionales al pasar la sonda desde el ventrículo derecho hacia la arteria pulmonar. Si la sonda llega a pasar —durante las maniobras del cateterismo— desde el ventrículo derecho hacia el izquierdo, queda establecido sin lugar a dudas el diagnóstico de comunicación interventricular.

La oximetría sirve para calcular el gasto al través de la comunicación y el sentido en que se ha establecido el cortocircuito predominante.

La evolución y el pronóstico de esta afección, en su grado I de expresión, están regidos por la importancia del cortocircuito. El tratamiento —en el momento actual de nuestros conocimientos— es exclusivamente médico.

Grado II.— Comunicación interventricular ligera con estenosis pulmonar acentuada.

La historia funcional de los pacientes está supeditada a la estenosis pulmonar. Los síntomas dominantes son la disnea, los dolores anginosos, las crisis sincopales y la cianosis.

El estudio semiológico descubre el soplo sistólico de la estenosis pulmonar. Esta semiología puede variar por la posible existencia de un cortocircuito arteriovenoso o venoarterial, dependiente de los regímenes tensionales existentes en los dos ventrículos.

El electrocardiógrafa muestra, por lo general, una hipertrofia preponderante del ventrículo derecho.

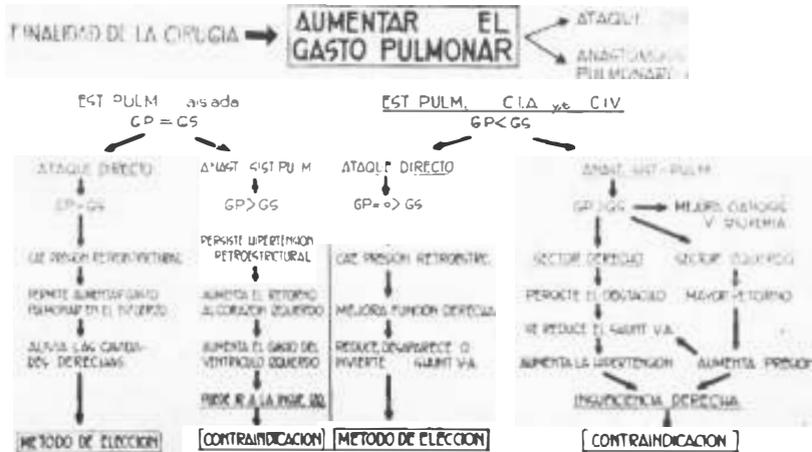
El estudio radiológico nos revela una cardiomegalia por aumento de los diámetros de las cavidades derechas. El arco medio se ofrece saliente o cóncavo, según exista o no una dilatación postestenósica de la arteria pulmonar. La angiocardiógrafa nos ilustra primordialmente sobre la estenosis de la vía pulmonar.

El cateterismo sirve para diagnosticar la estenosis pulmonar y la existencia del cortocircuito.

Esta variedad de la biología de Castellanos nos ofrece la misma evolución y el mismo pronóstico que la estenosis pulmonar pura. Su tratamiento es idéntico al de esta última, es decir, quirúrgico.

FISIOPATOLOGIA QUIRURGICA DE LAS CARDIOPATIAS CON ESTENOSIS DE LA VIA PULMONAR "PURAS o ASOCIADAS"

M. L. C. R. 1957



Cuadro N° 4

En este cuadro se estudian en forma comparativa las nuevas condiciones fisiopatológicas creadas por el abordaje quirúrgico (directo o indirecto) en la estenosis pulmonar aislada o asociada con una comunicación interauricular y o interventricular

Grado III.— Comunicación interventricular de grado importante y estenosis pulmonar muy acentuada.

Las alteraciones hemodinámicas en esta variedad se caracterizan por la existencia de un cortocircuito venoarterial con caída del gasto pulmonar, lo que explica el síndrome de anoxemia y la cianosis.

Desde el punto de vista semiológico los hallazgos son similares a los descritos en la variedad anterior.

El estudio electrocardiográfico ofrece un cuadro semejante al descrito en la variedad precedente.

La angiocardiógrafa, además de poner en claro la estenosis, permite reconocer con frecuencia al cortocircuito. Estos datos son confirmados por el cateterismo cardíaco, que tiene, además,

la virtud de proporcionarnos una información fidedigna acerca de la magnitud y la dirección del cortocircuito.

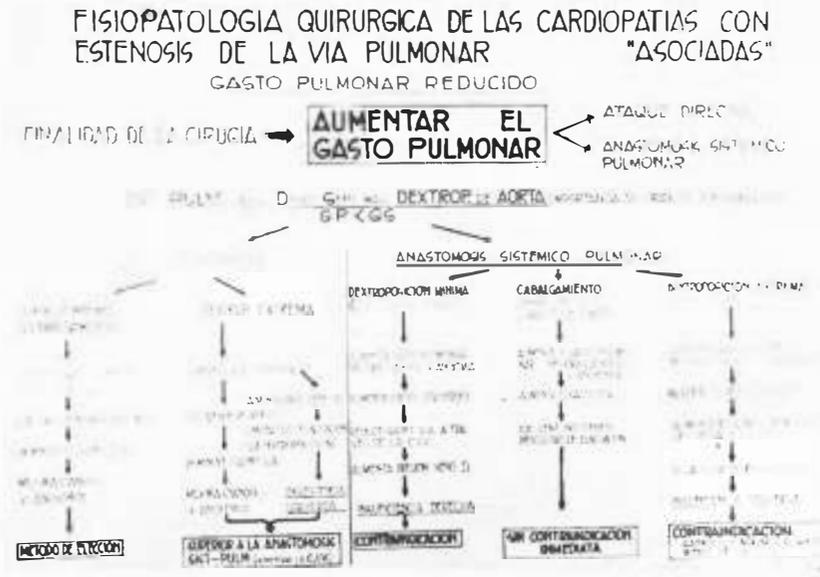
Los problemas de diagnóstico diferencial que puede plantearnos cada variedad de esta bilogía son varios. El grado I se puede confundir con la enfermedad de Roger, de la que se distingue fácilmente cuando se llega a demostrar la estenosis pulmonar. El grado II plantea el diagnóstico diferencial con la estenosis pulmonar pura, con la trilogía y con la tetralogía de Fallot. El problema quedará resuelto cuando se logre demostrar —por la angiocardiografía y el cateterismo cardíaco— la presencia del defecto interventricular, la ausencia de una comunicación interauricular y la ausencia de la dextroposición de la aorta. El grado III de la bilogía puede hacer pensar en una tetralogía, en una pentalogía, en un truncus arteriosus, etc. La información suministrada por los exámenes complementarios permite establecer la diferenciación, como habremos de ver al estudiar la tetralogía.

C. TETRALOGIA DE FALLOT. — De acuerdo con la descripción original de Fallot, esta afección congénita se caracteriza por presentar una estenosis pulmonar asociada a un defecto del tabique interventricular, a una dextroposición de la aorta y a una hipertrofia del ventrículo derecho.

Las diferentes **formas anatómicas** que puede ofrecer este mal son consideradas en el relato quirúrgico.

Las **perturbaciones hemodinámicas** que lo caracterizan están representadas por un síndrome de estenosis de la vía pulmonar asociado con un síndrome de cortocircuito. La estenosis de la vía pulmonar provoca, como ya sabemos, una hipertensión dentro de las cavidades derechas, cuyo grado depende de la forma anatómica y de la importancia de la estenosis. El cortocircuito puede establecerse, en este caso, por dos vías diferentes: la comunicación interventricular y la dextroposición de la aorta. Durante la sístole cardíaca el ventrículo derecho puede disponer de una triple vía de evacuación: la vía pulmonar, la vía aórtica y la comunicación interventricular. La forma de distribución del volumen sistólico se hará en función de las resistencias de grado variable que le oponga cada una de estas vías. De estos factores habrán de depender, también, los diferentes grados de anoxemia y de cianosis que se observan en los casos de tetralogía de Fallot.

El estudio clínico de estos pacientes nos hará saber que han sido cianóticos desde el día de su nacimiento o muy precozmente, que han acusado disnea de esfuerzo también en forma muy temprana y que los ha llevado —con mucha frecuencia— a acullillarse para aliviarse de tal sintoma, que presentan hipocratismos digitales y que han sufrido un retardo pondoestatural más o menos manifiesto, según cada caso particular.



En este cuadro se estudian las nuevas condiciones fisiopatológicas que pueden crear los diferentes criterios de tratamiento.

El estudio semiológico cardíaco muestra, por lo general, un soplo sistólico en la región mesocardiaca. El segundo tono pulmonar nunca está acentuado. Puede estar, sin embargo, desdoblado, con lo que se descarta la atresia pulmonar y o la estenosis valvular. Los pacientes acusan una hipotensión arterial o un régimen tensional normal. La poliglobulia es constante.

El electrocardiograma demuestra la presencia de una hipertrofia ventricular y auricular (ésta no con constancia) derecha.

El estudio radiológico nos muestra a un corazón de diámetros normales o agrandado a expensas de sus cavidades derechas (corazón "en zueco"). El arco medio entrado y la pobreza de la

circulación pulmonar son hechos característicos de esta afección. El angiocardiógrama nos puede suministrar una serie de datos de capital importancia: la teñidura precoz de la aorta y simultánea con la de la arteria pulmonar, la visualización de la estenosis pulmonar y la pobreza de la circulación intrapulmonar.

El **cateterismo cardíaco** aporta una serie de datos fundamentales para el establecimiento del diagnóstico por intermedio de las siguientes comprobaciones:

1º la existencia de una hipertensión dentro del ventrículo derecho y de una normotensión dentro de la pulmonar; 2º el pasaje de la sonda desde el ventrículo derecho hacia la aorta; 3º el pasaje de la sonda desde el ventrículo derecho hacia el izquierdo; 4º la determinación de los gastos pulmonar y "sistémico" y de la magnitud del cortocircuito venoarterial.

Antes de la era quirúrgica, iniciada el año 1944, esta afección tenía una evolución siempre fatal a plazo más o menos breve, aunque la literatura mundial registra algunos casos de supervivencia hasta una edad avanzada.

Esta enfermedad, que tiene formas anatomoclínicas variables según el grado de dextroposición de la aorta, puede, además, presentarse asociada a otras malformaciones cardíacas congénitas.

El **diagnóstico diferencial** debe ser establecido —en especial— con el complejo de Eisenmenger, la trilogía de Fallot, el truncus arteriosus, la pentalogía, etc. La tetralogía se diferencia del complejo de Eisenmenger por la presencia de la estenosis pulmonar y difiere de la trilogía por la ausencia del defecto en el tabicamiento auricular y, además, por la dextroposición aórtica.

RESUMEN

Los autores pasan en revista el síndrome de estenosis congénita de la vía pulmonar puro y asociado a otras cardiopatías congénitas, dedicándole particular atención a las manifestaciones fisiopatológicas y clínicas de las diferentes afecciones que pueden ocasionarlo.

SUMMARY

The authors discuss the syndrome of pure congenital stenosis of the pulmonary way and of its association with other congenital cardiac malformations, placing particular emphasis on the physiopathologic and clinical manifestations of the different conditions that may produce it.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—**Merrill, A. J.**—Edema and decreased renal flow in patients with chronic congestive failure. Evidence of forward failure as the primary cause of edema. *J. Clin. Investigation*, **25**: 389, 1946.
- 2.—**Cournand, A.; Riley, R. L.; Breed, E. S.; Baldwin, E. de F., and Richards, D.**—Measurement of cardiac output in man using the technique of catheterization of the right auricle and ventricle. *J. Clin. Investigation*, **24**: 106, 1946.
- 3.—**Dexter, L.**—Pulmonary circulatory dynamics in health and disease at rest. *Bull. New England M. Center*, **11**: 240, 1949.
- 4.—**Stead, E. A. (Jr); Warren, J. V.; Merrill, A. J. and Brannon, W. S.**—Cardiac output in male subjects as measured by the technique of right atrial catheterization: normal values with observations on effect of anxiety and tilting. *J. Clin. Investigation*, **24**: 326, 1945.
- 5.—**Starling, E. H.**—Citado por Best y Taylor (6).
- 6.—**Best, H. y Taylor, B.**—Las bases fisiológicas de la práctica médica. Cultura S. A., Habana, 1944.
- 7.—**Wiggers, C. J.**—Physiology in health and disease. Lea and Febiger, Philadelphia, 1944. 4th. edition.
- 8.—**Abbott, M. E.**—Atlas of congenital cardiac disease. American Heart Association, New York, 1936.
- 9.—**Taussig, H. B.**—Congenital malformations of the heart. The Commonwealth Fund, New York, 1947.
- 10.—**Brown, J. W.**—Congenital heart disease. John Bale Medical Publications, London, 1939.
- 11.—**Friedberg, C. K.**—Diseases of the heart. W. B. Saunders Co., Philadelphia and London, 1950.
- 12.—**White, P. D.**—Heart disease. The Macmillan Co., New York, 1939. 2nd. edition.
- 13.—**Soulié, P.**—Cardiopathies congénitales. L'Expansion Scientifique Française, Paris, 1952.
- 14.—**Sobin, S. S.; Merl, J. C.; Johnson, J. L. and Baker, C. R.**—Pulmonary valvular stenosis with intact ventricular septum: isolated valvular stenosis and valvular stenosis associated with interatrial shunt. *Am. Heart J.*, **48**: 16, 1954.
- 15.—**Bing, R. J.; Reber, W.; Sparks, J. E.; Balboni, F. A.; Vitale, A. G. and Hanlon, M.**—Congenital pulmonary stenosis. *J. A. M. A.*, **154**: 127, 1954.
- 16.—**Green, B. G.; Baldwin, E. de F.; Baldwin, J. S.; Himmelstein, A.; Roh, O. E. and Cournand, A.**—Pure congenital pulmonary stenosis and idiopathic congenital dilatation of pulmonary artery. *Am. J. Med.*, **6**: 24, 1949.

17. Dow, J. W.; Levine, H. D.; Eldin, M.; Haynes, F. W.; Hellems, H. K.; Whittenberger, J. W.; Ferris, B. G.; Goodale, W. T.; Harvey, W. P.; Eppinger, E. C. and Dexter, L.—Studies on congenital heart disease. IV. Uncomplicated pulmonic stenosis. *Circulation*, 1: 267, 1950.
- 18.—Eskilsden, P.; Goetzsche, H. y Hansen, A. T.—Estenosis pulmonar aislada. *El Día Médico*, 51: 2171, 1951.
- 19.—Larsson, Y.; Mannheimer, E.; Moller, T.; Lagerlof, H. and Werkö, L. A.—Congenital pulmonary stenosis without overriding aorta. A clinical study. *Am. Heart J.*, 42: 70, 1951.
- 20.—Suzacq, C. V.; Aguirre, C. V.; Purcallas, J.; Baldomir, J. M.; Canabal, E. J.; Horjales, J. O. y Dighiero, J.—Estudio correlativo entre el electrocardiograma y el cateterismo cardiaco en las hipertrofias del ventriculo derecho. *An. Fac. Med. Montevideo*, 38: 488, 1953.
- 21.—Castellanos, A.—Cardiopatias congénitas de la infancia. M. V. Fresneda, Habana, Cuba, 1946.
- 22.—Fallot, A.—Citado por Soulié (13).
- 23.—Magison, O.; Cosby, R. S.; Dimitroff, S. P.; Levinson, D. C.; and Griffith, G. C.—Pulmonary stenosis with left to right shunt. *Am. J. Med.* 17: 311, 1954.