

Espectro anatomofisiológico de la estenosis pulmonar congénita

Por les Dres.:

Mireya Amoedo Mon,⁽¹⁾ Alberto Hernández Cañero^(1,2) y Arquímedes René Castellanos DuMás⁽³⁾

Desde los primeros reportes sobre estenosis pulmonar, hace más de un siglo, basta la aparición del cateterismo intracardíaco, el concepto tenido sobre esta entidad era puramente anatómico; es la introducción de este método en las investigaciones cardiovasculares, el que hace adoptar un concepto anatomofisiológico.

La estenosis pulmonar como lesión aislada o asociada a otras anomalías cardíacas o de los grandes vasos, constituye un capítulo interesante y amplio dentro de las cardiopatías congénitas. Un mejor conocimiento de ellas, especialmente con un fin quirúrgico, nos llevó a la revisión de nuestros casos.

MATERIAL Y METODO

Hicimos una revisión de 125 casos de estenosis pulmonar, distribuidas en la siguiente forma: Tetralogía de Fallot, 60 casos; estenosis pulmonar con septum cerrado, 38 casos; estenosis pulmonar con defecto septal interventricular (C.I.V.), 4 casos; estenosis pulmonar con defecto septal interauricular (C.I.A.) o con foramen oval permeable y cortocircuito a su nivel, 20 casos; atresia pulmonar, 3 casos.

A todos se les hizo examen clínico, electrocardiográfico, telecardiográfico. En 52 casos de Tetralogía de la Uot se realizó cateterismo intracardíaco derecho, angiovenoso en 33 casos, angioselectivo en 17 casos. Cirugía paliativa en 24 casos, reconstrucción completa en 4 casos. Comprobación necrótica, 10 casos. Las edades fluctuaban entre cinco meses y cuarenta y cuatro años.

En los otros tipos de estenosis pulmonar, se realizó cateterismo intracardíaco de: cebo en 60 casos, angiovenoso en 14 casos, angioselectivo 21 casos, aortografía 3 casos, cine angio 1 caso. Cirugía reparadora en 28 casos. Comprobación necrótica 7 casos. Las edades de estos casos estuvieron comprendidas entre 36 días a 36 años.

El cateterismo intracardíaco derecho se realizó a la manera usual (método de Cournand-Rangers). Los equipos para los registros de presiones fueron: poliviso de cuatro canales de la Sanborn, manómetro 267-A y un Mingograf 81 Elena-Shonander.

(¹) Trabajo presentado en el XI Congreso Médico y VII Esloimatológico Nacional, celebrado en la Habana, del 2^o al 26 de febrero de 1966.

(²) Especialista Auxiliar de Cardiología en el Hospital Docente "Comdte. Manuel Fajardo", Zapata y D, Vedado, Habana, Cuba.

(³) Residente de Tercer Año en el Servicio de Cardiología del Hospital Docente "Comdte. Manuel Fajardo", Zapata y 1, Vedado, Habana, Cuba.

Para los exámenes contrastados se empleó un Seriógrafo de 2 exposiciones por segundo. La sustancia contrastada utilizada fue Hypaque Sódico 75% y 90%. Las dosis se calcularon a razón de 1.5 a 2 mi. por kg. de peso corporal.

RESULTADOS

Tetralogía de Fallot: con un concepto anatomofisiológico de esta entidad, 60 casos, los hemos agrupados entre ellos; 54 eran cianóticos, en 8 era discreta o ausente en el reposo, acentuándose o apareciendo al esfuerzo; 6 casos pertenecían a la variedad acianótica.

La radiología simple, como ha sido señalada desde hace años, es característica en una gran parte de los casos, con pequeñas modificaciones según las variaciones que pueden presentarse a nivel del tractus de salida, tronco de la arteria pulmonar y sus Ramas. La morfología del área cardíaca era de

tipo derecha,⁴ sin cardiomegalia o ésta era ligera en 49 casos (81.67%), de tipo moderada en 11 casos (18.33%). Arco aórtico a la derecha en 8 casos (13.33 por ciento).

La distribución del nivel de obstrucción a la salida de sangre del ventrículo derecho podemos observarlo en la figura No. 1.

Realizamos cateterismo intracardiaco derecho en 52 casos, pudiéndose cateterizar la aorta y la pulmonar en 18 casos (34.62%); la pulmonar sola 20 casos (38.46%); la aorta sola 8 casos (15.39%); no pudiéndose cateterizar ninguno de los dos vasos en 6 casos (11.53%). Foramen oval permeable pudo demostrarse en 14 casos (26.9%). La saturación periférica más baja obtenida en sangre periférica fue de 22.54%.

Defecto septal interauricular estuvo asociado en 4 casos, dos de ellos presentaban un doble cortocircuito a su nivel; agenesia de las sigmoideas pulmonares^{5, 7, 8, 9, 10} en dos casos; coartación de ramas, dos casos; aneurisma del septum membranoso, un caso.

La posibilidad de aumento de la obstrucción a nivel infundibular de la afección por Jibrosis o fibroelastosis endocárdica, con la evolución, lo observamos en un paciente, estudiado a la edad de 7 años, era un Fallot acianótico con una saturación en sangre de la aorta de 95%, tres años más tarde por presentar una cianosis clínica mantenida le hacemos oximetría periférica mostrando solamente un 73.7%.

Otros tipos de estenosis pulmonar: bajo este encabezamiento agrupamos los 65 casos restantes. En la figura No. 2, se puede observar la distribución del sitio de la obstrucción anatómica en este grupo.

Establecimos una correlación entre la anatomía de la estenosis con la anatomía

DISTRIBUCION ANATOMICA

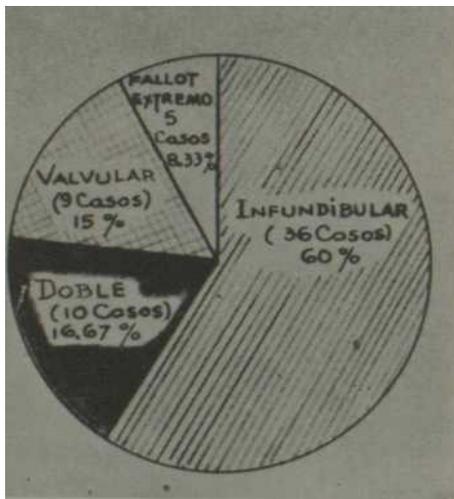


Fig- 1

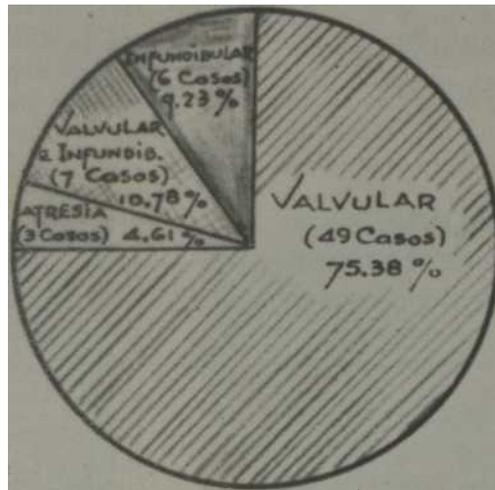
del septum, la cual podemos observarla en la figura No. 3.

En la radiología simple no se observó cardiomegalia o era ligera en 47 casos (72.31%), moderada 16 casos (24.61%),

Arco aórtico a la derecha en un caso.

En 60 casos se realizó cateterismo intracardiaco derecho, pudiéndose cate-terizar la pulmonar en 57 casos. La presión sistólica más elevada en el ven-

Distribución Anatómica



1A ANIATOWIV Pfc.1A E. STE-NOSÍ5

| Anatomía del Septum | Valvular | Infundik | Valvula e Infund | Atresia | TOTAL |
|----------------------------|----------|----------|------------------|---------|-------|
| INTACTO | 30 | 3 | 5 | | 38 |
| CIA TIPO OS | 12 | • | 2 | | |
| DEFECTO DE LOS CONTINENTES | 3 | - | - | | 3 |
| CIA T CIV | 1 | - | — | | 1 |
| CIA T CIV + DUCTUS CIV | 2 | - | — | | 2 |
| CIV | — | 2 | — | | 2 |
| | | | | 3 | 3 |
| TOTALES | | | | | |

Figs. 2 y 3

y severa 2 casos (3.08%). Entre el grupo de las moderadas era de tipo izquierda en los tres casos de atresia pulmonar y en un caso de C.I.V. con insuficiencia aórtica.

trienlo derecho fue de 232 mmHg en reposo.

La severidad funcional la distribuimos según la presión sistólica de reposo en el ventrículo derecho de la manera

siguiente: Ligera (40 a 80 mmHg) 22 casos (36.67%), incluimos en este grupo un caso con presión sistólica ventricular de 30 mmHg en arteria pulmonar 13 mmHg, en el cual el estudio por angiografía selectiva en el V.D. mostró una estenosis de tipo valvular; moderada (81 a 120 mmHg) 20 casos (33.33%); y tipo Severa (121 o más mmHg) 18 casos (30%).

DISCUSION

Es necesario precisar si la estenosis pulmonar es un defecto aislado o si está asociada a otras anomalías intracardíacas, así como conocer el sitio o nivel anatómico en que asienta la o las obstrucciones y su grado de severidad. Las exploraciones especiales que hemos señalado, son indispensables para la determinación de esas características.

En la Tetralogía de Fallot,¹² la estenosis pulmonar es el factor esencial para la valoración funcional, mientras más severa la estenosis es mayor la disminución del flujo de sangre al pulmón, alcanzando el grado mayor en la variedad extrema del Fallot. El cabalgamiento aórtico generalmente se relaciona con el funcionamiento, pero no siempre, así hemos cateterizado aorta a partir del ventrículo derecho con oximetría en sangre periférica normal. El grado de cabalgamiento de la aorta es de valor, también, en el pronóstico quirúrgico, a mayor intensidad de este cabalgamiento peor es el pronóstico.

En los niños menores de 4 años, en que sea necesario las operaciones paliativas de tipo fístulas arteriovenosas, bastaría el estudio por angiografía venosa para conocer el calibre y disposición de la arteria pulmonar, sus ramas, de la aorta y los grandes troncos que salen de su cayado.

El diagnóstico positivo de Tetralogía de Fallot, por el estudio hemodinámico, puede hacerse cuando se cateterizan los dos grandes vasos, 34.02% de los casos en este grupo. Nos puede suministrar otros datos de cierto valor, como son, un ventrículo derecho con las características de ser un ventrículo aislémico; el cabalgamiento aórtico, posibilidad de afirmarse en un 50% en esta serie; lesiones asociadas: sin embargo, su mayor utilidad, es con el fin de realizar angioelectivo en el ventrículo derecho.*¹³ Esta exploración es indispensable en los casos seleccionados para cirugía reparadora, ya que es el único medio objetivo preoperatorio, que nos permite un mejor conocimiento del tractus de salida del ventrículo, del nivel valvular, posición del defecto interventricular, estado anatómico de los grandes vasos y sus ramas, y grado de cabalgamiento aórtico. El examen contrastado confirma los datos hemodinámicos, o los complementa aportando detalles no suministrados anteriormente.

Un paciente portador de una Tetralogía de Fallot acianótico al reposo, mostró al examen por angiografía selectiva en el ventrículo derecho, una estenosis a nivel valvular con coartación de rama derecha de la arteria pulmonar,¹⁴⁾^{13, 17} el cateterismo cardíaco derecho, había demostrado la estenosis valvular, pero no se constató gradientes de presiones sistólicas entre tronco de arteria pulmonar y sus ramas. La morfología de las curvas de presiones en la R.D.A.P., presentó un colapso sistólico. Es posible que la falta de gradiente esté enmascarado por la estenosis pulmonar valvular como ya ha sido señalado por otros autores.

Otros dos casos de gran importancia, por ser raros en la literatura, nos mostró la utilidad del examen contrastado. Uno de ellos, se concluye por el estudio

hemodinámico, como estenosis pulmonar valvular; septum interventricular intacto, la presión sistólica del ventrículo derecho similar a la sistémica pero la morfología de la curva era del tipo de modo de contracción isométrico; oxigenación a nivel auricular por cortocircuito de izquierda a derecha. Este paciente fallece en el traisoperatorio,



Fig. 4.- Estenosis pulmonar valvular. Protrusión del septum membranoso hacia el V. D. con el defecto en su interior.

el estudio necrópsico, de sumo interés,¹⁸ presentaba una pulmonar bivalva estenosada; defecto interventricular a nivel del septum membranoso con dilatación aneurismática de la porción remanente, parte de la valva septal de la tricúspide se encontró adherida a esa porción del septum.

La revisión del examen contrastado, nos mostró que su valoración previa fue incompleta (Fig. 4).

El otro caso fue un síndrome de Tetralogía de Fallot con agenesia de las

sigmoideas pulmonares y dilatación aneurismática del tronco arteria pulmonar y sus ramas; por la angiografía selectiva en el V.D. se comprobó la ausencia de las sigmoideas en todas las vistas tomadas, así como un aneurisma en el tractus de salida del V.D., probablemente como secuela de una técnica de Brock realizada nueve años antes (Fig. 5).

En los otros tipos de estenosis pulmonar, el estudio hemodinámico es la exploración fundamental, el advenimiento de este método en las investiga-



Fig. 5

eioires cardiovasculares le hace adquirir su valor como entidad nosológica, así como demostrar su complejidad anatómica.¹¹ Esta investigación hizo el diagnóstico positivo de la estenosis en el total de los casos en que se realizó, ya que pudo cateterizarse la pulmonar en 57 casos de los 60, y en los tres restantes los valores de

presión sistólica en el V.D., así como la morfología de la curva típica de modo de contracción isométrico, permitió asegurar el diagnóstico.

Los gradientes de presiones y el estudio de la morfología de las curvas, en un registro en retirada desde el capilar pulmonar hasta el V.D. bajo control fluoroscópico, nos permite pre-

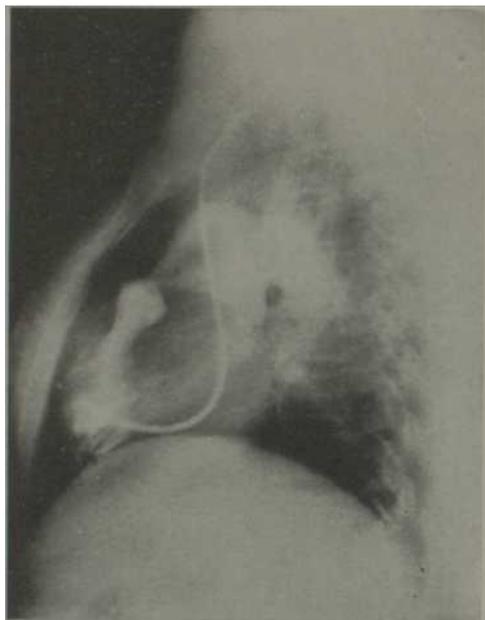


Fig. 6.- Estenosis pulmonar valvular. Se observa la fusión de las sigmoideas formando una cúpula; dilatación postestenótica. La corriente de sangre con la sustancia contrastada se dirige hacia la pared anterior.

cisar con bastante seguridad el nivel de la o las obstrucciones; por las cifras tensionales valoramos el grado de severidad. El estudio de las oximetrías nos permite diagnosticar las lesiones asociadas al detectar los cortocircuitos. La angiografía selectiva complementa la hemodinámica (Fig. 6 y Fig. 7); indispensable en ocasiones, para llegar a un diagnóstico definitivo. Los casos de



Fig. Estenosis pulmonar infundibular con formación de tercer ventrículo.

atresia pulmonar eran de la variedad con septum interventricular intacto y cavidad ventricular derecha hipoplásica.

Dos de ellos cianóticos fallecieron a los 39 y 86 días, los dos tenían estenosis tricuspídea, foramen oval y ductus permeables; no fue posible por el angio venoso, ni por el cineangio diferenciarlo de la atresia tricuspídea. El otro caso fallece a la edad de 17 años, una de las evoluciones más prolongadas en la literatura,²⁰ acianótica con flujo pulmonar aumentado, el estudio por cateterismo intracardíaco derecho se suspendió en su inicio por flutter auricular. La aortografía retrógrada demostró la presencia de un ductus permeable y en las placas finales se observó un discreto pase de la aurícula izquierda a la derecha. Se diagnóstico como persistencia del conducto arterioso con posibilidad de C.I.A. El estudio necróscico, a más de lo señalado, presentaba

deformidad en la valva posterior de la tricúspide, y foramen oval permeable con dos fenestraciones.

Por último, reportamos otro caso por su importancia, ya que son pocos los aparecidos en la literatura,^{21, 22} el cateterismo derecho constató una comunicación interventricular con poco cortocircuito de izquierda a derecha, estenosis pulmonar infundibular con formación de un tercer ventrículo. Demostrándose por la

aortografía regurgitación del colorante hacia el V.I. observándose la sigmoidea anterior derecha deformada haciendo protrusión y probablemente herniada a través del defecto. (Fig. 8). El gradiente de presiones sistólicas a nivel infundibular, puede deberse a la herniación de la sigmoidea y su avance hacia el tractus de salida; a una hipertrofia de la crista o sus bandas; o que estas dos posibilidades estén asociadas.

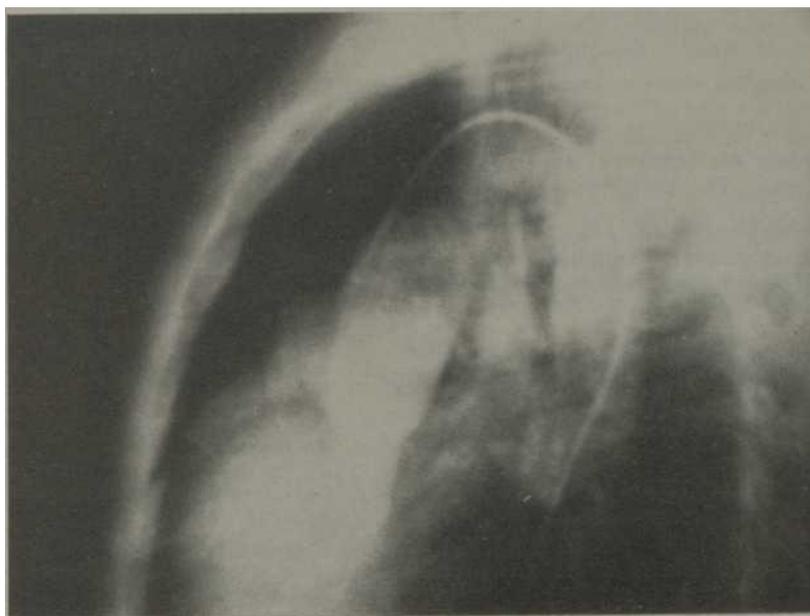


Fig. 11

CONCLUSIONES

1. Revisamos 125 casos de estenosis pulmonar, de los cuales 60 pertenecían al síndrome de Tetralogía de Fallot y 65 de estenosis pulmonar aislada o asociada a otras anomalías intracardíacas.
2. La estenosis pulmonar es una lesión compleja que estuvo asociada en esta serie en un 69.6% a otras anomalías.
3. Es de gran importancia precisar en la mejor medida posible, los datos anatómicos y funcionales que integran estas anomalías, ya que un buen informe al cirujano facilitaría una mejor conducta quirúrgica.
4. El estudio hemodinámico y por angiografía venosa o especialmente selectiva y en ocasiones la aortografía son exploraciones fundamentales en las investigaciones preoperatoria de estos casos.

Si bien tiene ventaja un tipo de exploración sobre la otra en cierta entidad, en otras ocurre lo contrario, necesiándose en ocasiones recurrir a más de una de ellas para llegar

que estas exploraciones no se excluyen sino se complementan para darle así una mayor seguridad a los posibles hallazgos operatorios.

RAFIA

BIBLIOT

1. - *Mark, H. Young*, tí.: Congenital heart (II-sease in the adult. The Ain. J. of Cardio-logy. Vol. 15. Núm. 3, marrrh, 1965.
2. - *Hollinan, J. I. H., Rudolph A. M., Nadas, A. S., Gross, R. E.*: Pulmonic stenosis, ventricular septal defect, and right ventricular pressure above systemic. Level. Circulation. Vol. 22, Núm. 3, Sept., 1961.
3. - *Nadas, Alex. S.*: Pediatric cardiology. W. B. Saunders, Comp., 1963.
4. - *Kjellberg, S. H., Mannheim, J., Lindhe, E., Jonsson, L.*: Diagnosis of congenital heart disease. The Year Book Publishers. 1959.
5. - *Vlad, P., Weidman, A., Lamb, E. C.*: Congenital pulmonary regurgitation: A report of six autopsied cases. Am. J. of Diseases of Children. Vol. 100, Núm. 4, Oct. 1960.
6. - *Smith, J. Du Shane, J. H., Kdtvards, J. E.*: Congenital inefficiency of the pulmonary valve. Circulation. Vol. 21, Núm. 4, Oct., 1959.
7. - *Miller, R. A., Paul, M. H.*: Congenital absence of the pulmonary valve. Circulation. Vol. 26, August, 1962.
8. - *Venables, A. H.*: Absence of the pulmonary valve with ventricular septal defect. Brit. H. J. Vol. 24, Núm. 3, May, 1962.
9. - *Childers, L. IV., McCrea, L. C.*: Absence of the pulmonary valve. Circulation. Vol. 29, Núm. 4, April, 1964.
10. - *D'Cruz, I. A., Miller, L. A., Norman Chevers*: A description of congenital absence of pulmonary valves and supravalvular aortic stenosis in the eighteen forties. Brit. Heart J. Vol. 26, Núm. 6, November, 1964.
11. - *Lev, M., Rimoldi, H. J. A., Rotliff, U. F.*: The quantitative anatomy of cyanotic tetralogy of Fallot. Circulation. Vol. 30, Núm. 4, October, 1964.
12. - *Lev, M., Eckner, F. A.*: Pathologic anatomy of tetralogy of Fallot and its variations. Diseases of the Chest. Vol. 45, Núm. 3, March, 1964.
13. - *Rudhe, O.*: Angiocardiography in pulmonary stenosis. The Radiologic Clinics of North America. December, 1961.
14. - *McKim, J. S., Haysworth, F. H.*: Absence of the left pulmonary artery. Am. H. J. Vol. 47, Núm. 6, June, 1954.
15. - *Agustsson, M. H., Arcilla, A., Gusul, H.*: The diagnosis of bilateral stenosis of the primary pulmonary artery branch based on characteristic pulmonary pressure curves. A Hemodynamic and Angiocardiographic Study. Circulation Vol. 26, Núm. 3, Sept., 1962.
16. - *Uam, G. H., Khoury, G. H., Ongley, P. A.*: Congenital stenosis of the pulmonary artery branches. Circulation. Vol. 29, Núm. 5, May, 1964.
17. - *Orani, S., Pallinson, N., Davies*: Post valvular stenosis of the pulmonary artery and its branches. Brit. Heart J. Vol. 26, Núm. 6, Nov., 1964.
18. - *Das, S. K., Jahnke, E. J., Wulker, W. J.*: Aneurysm of the membranous septum with interventricular septal defect producing right ventricular outflow obstruction. Circulation. Vol. 30, Núm. 3, Sept., 1964.
19. - *Hoffman, J. I. E., Rudolph, A. M., Nadas, A. S., Paul, M. H.*: Physiologic differentiation of pulmonary stenosis with and without an intact ventricular septum. Circulation. Vol. 22, Núm. 3, Sept., 1960.
20. - *Fontana, S., Edwards, J. E.*: Congenital cardiac disease. W. B. Saunders Company, 1962.
21. - *Riker, W. L., Voorhes, M. L.*: Unusual congenital anomalies encountered during open heart surgery. The Surgical Clinics of North America. Vol. 44, Num. 6, Dec., 1964.
22. - *Nadas, A. S., Thilenius, O. G., Grant La Forge, C., Hauck, A. J.*: Ventricular septal defect with aortic regurgitation. Medical and pathologic aspects. Circulation. Vol. 29, Núm. 6, June, 1964.

a un diagnóstico definitivo. Estimamos