

ANGIOLOGIA

VOL. II

MAYO - JUNIO 1950

N.º 3

OPERACIÓN DE BLALOCK EN UN CASO DE TETRALOGÍA DE FALLOT COMPROBACIÓN POST-MORTEM DEL DESAGUE PARCIAL DE LAS VENAS PULMONARES EN LA AURÍCULA DERECHA

A. CARALPS

*Jefe de la Sección de Cirugía Torácica
del Instituto Policlínico de Barcelona*

E. C., de 13 años, con los antecedentes que siguen :

El padre muere a los 55 años tabético, con Wasserman + + y sometido a un tratamiento irregular desde hace 20 años.

La madre no recuerda más enfermedad que un reumatismo iniciado hace 10 años y actualmente en evolución. Tuvo tres hijos y dos abortos, en el primer y cuarto embarazos. La enferma en cuestión es la menor y al nacer, a término, es de un color rojizo acentuado y bien nutrida. Hasta los dos años criada por su madre. Dentición normal.

Al año comienza a andar y, al sostenerse con seguridad, se dan cuenta de que cada cinco o seis pasos se agacha, permanece unos instantes en esta posición y sigue su marcha para repetirlo, constantemente. A menudo la encuentran en cuclillas por los rincones de la casa.

Conforme va aumentando la actividad muscular el enrojecimiento se transforma en cianosis de labios, orejas, pómulos, nariz, manos, pies y brazos, iniciándose una deformidad, hoy acusadísima, del extremo de los dedos.

A los dos años y medio aparecen crisis convulsivas acompañadas de cianosis y disnea intensísima con pérdida del conocimiento.

A los seis sufre el sarampión, y desde entonces nada más.

La enferma está poco nutrida, la cianosis es intensa, así como la disnea de esfuerzo y el hipocratismo de las extremidades (véase fig. 1).

El tórax algo abombado, el pulso pequeño y rítmico. En la región mesocárdica se aprecia un «thrill».

A la percusión ninguna anormalidad.

A la auscultación murmullo sistólico, a lo largo del borde izquierdo del esternón. Segundo tono pulmonar poco intenso.

Presión arterial 11/6.

Examen hemático (Dr. GUASCH): Hematíes, 7.800.000; hemoglobina, 176 %; valor globular, 1,02.

Volumen globular (método del hematocrito basado en tres tomas muy homogéneas), 64'23 %. Volumen medio de los hematíes, 82 micras cúbicas. Anisocitosis moderada. Hematíes ricos en hemoglobina. Reticulocitos, 0,01 %.

Leucocitos, 11.500. Neutrófilos, 74 %. Monocitos, 9 %. Linfocitos, 17 %. Entre los neutrófilos 17 núcleos en franja.

Plaquetas normales en todos sus aspectos.

Bilirrubinemia, 0,2 U. V. d. B.

Sedimentación globular a los 60' = 0 mm.

Sedimentación a las 24 horas = 5 mm.

Viscosidad en sangre heparinizada, aprox. = 24.

Mielograma (punción esternal):

Neutrófilos segmentados	2,6 %.
Neutrófilos en franja	7,8 %.
Neutrófilos metamielocitos	3,4 %.
Neutrófilos mielocitos semimaduros	11,0 %.
Eosinófilos	0,8 %.
E. mielocitos semimaduros	2,6 %.
Promielocitos	1,2 %.
Mieloblastos	1,2 %.
Linfocitos	2,4 %.
Normoblastos	49,8 %.
Macroblastos	10,4 %.
Proeritoblastos	0,8 %.
Células cianófilas	3,2 %.
Células reticulares	3,0 %.

Serie roja: Macro-normo-microcitosis (anisocitosis moderada). Entre 248 normoblastos dos células en división y, entre 52 macroblastos, otras dos. Localmente los proeritoblastos son abundantes.

Entre los mielocitos neutrófilos semimaduros, dos elementos en división.

Megacariocitos muy abundantes de todos tipos, a menudo inmaduros.

Algunos aspectos de macrofagia. Por campos, las células cianófilas son muy abundantes. En conjunto gran abundancia de los elementos nucleados.



Fig. 1

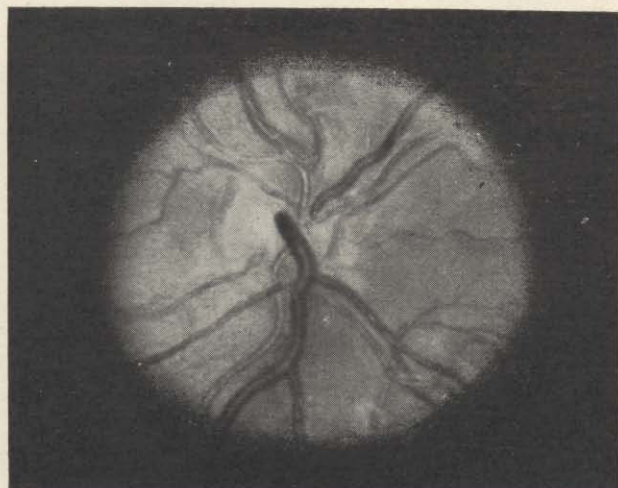


Fig. 3

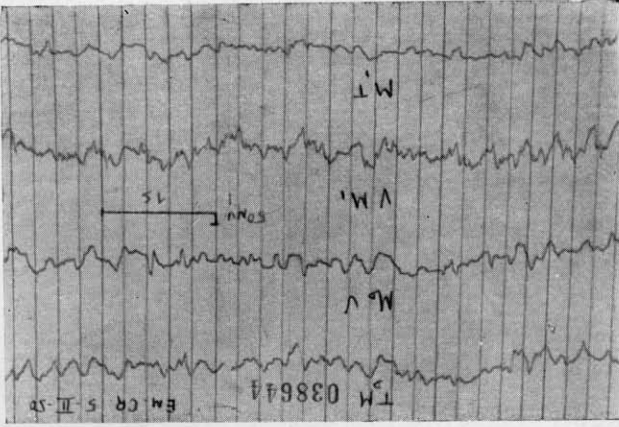


Fig. 5

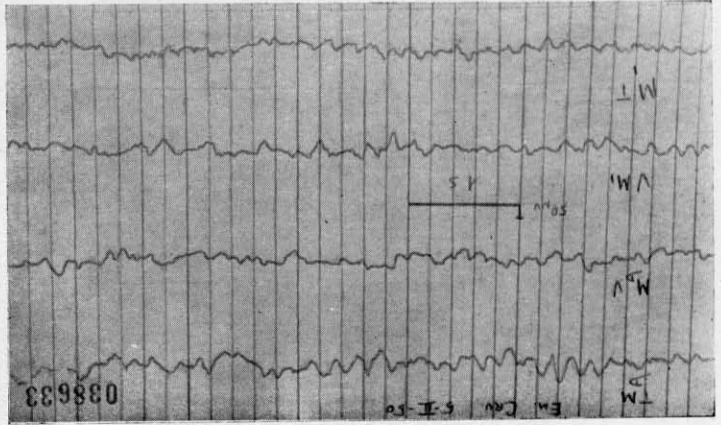


Fig. 4

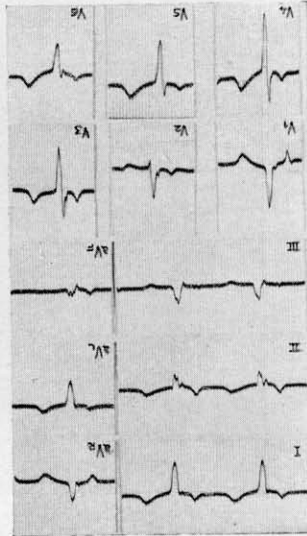


Fig. 2

En los cortes de los grumos medulares, hiperplasia acusada con nidos eritroblásticos muy extensos.

El examen electrocardiográfico (Dr. PIJOAN) (fig. 2), da el siguiente resultado:

Tiempo en 1/50 de segundo.

Ritmo sinusal a 110 por minuto.

P. R. = 0'14 segundos: Q. R. S. = a 0'08 segundos.

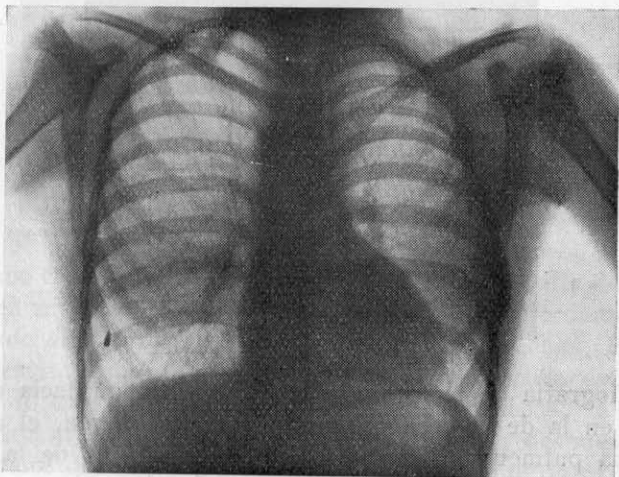


Fig. 6

Alteraciones típicas del agrandamiento de aurícula derecha y de la hipertrofia y sobrecarga del ventrículo derecho.

Corazón en posición vertical, con marcada rotación en sentido horario sobre el eje longitudinal.

El Dr. ARRUGA practica un *examen de fondo de ojo* (fig. 3) y nos dice que «presenta el aspecto de congestión pasiva o lentitud circulatoria. Las venas están muy dilatadas, siendo su calibre de dos o tres veces el de las arterias. Los bordes de la papila son borrosos y toda la retina aparece ligeramente edematosa».

En el *dictamen electroencefalográfico* el Dr. SUBIRANA (figs. 4 y 5), pone de relieve la semejanza de la curva obtenida, con las que publica MARY BRAZIER, en casos sometidos a una respiración pobre en O₂, con objeto de provocar anoxia cerebral.

El *examen radiológico* demuestra la ausencia absoluta de pulsación en ambos hilos pulmonares, la evidencia de arco aórtico derecho y una hiperclaridad de ambos campos.

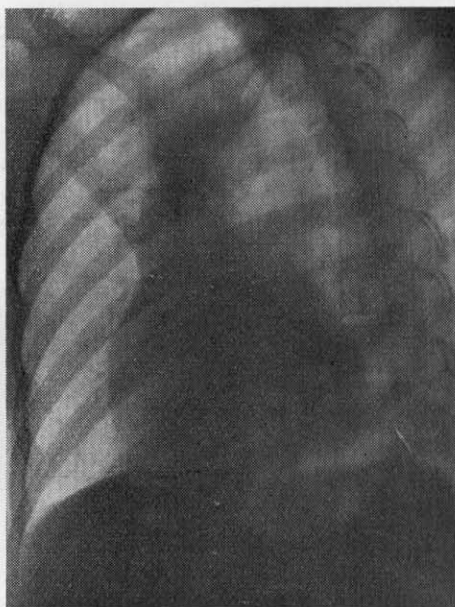


Fig. 7

En la radiografía de la figura 6, se observa la ausencia de arco medio izquierdo, y, en la de la 7 en oblicua anterior izquierda, el agrandamiento de la «ventana pulmonar». En la de la 8, la repleción de la cava superior con substancia de contraste confirma, por su desplazamiento, el arco aórtico derecho, por lo tanto no es necesaria la esofagografía.

Por un error cometido en la técnica de captación de muestras de sangre,

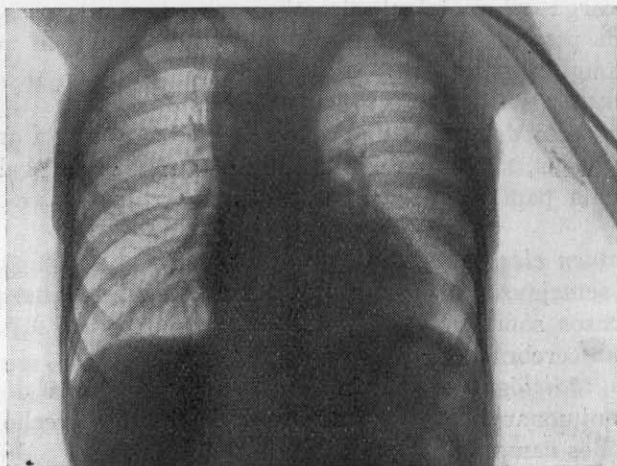


Fig. 8

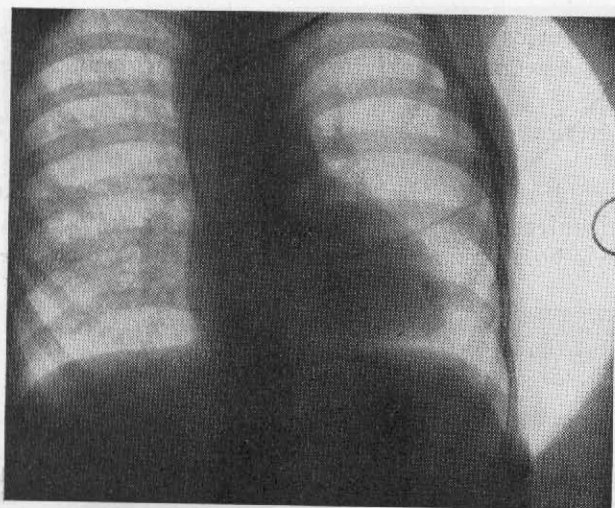


Fig. 9

por cateterismo cardíaco, de la aurícula derecha (radiografía de la fig. 9) y del ventrículo del mismo lado (radiografía de la fig. 10), no damos valor al porcentaje *elevado de saturación de O₂* en cavidades derechas. Pese a todas las maniobras resulta imposible introducir el catéter en la arteria pulmonar.

A pesar de que faltan las presiones intracardiacas, la diferencia que en la saturación arterial de oxígeno hay en el reposo y después de un ejercicio discreto, el valor del débito pulmonar y del coeficiente de utilización de oxígeno y el dextrocardiograma, que no ha sido posible obtener por falta de

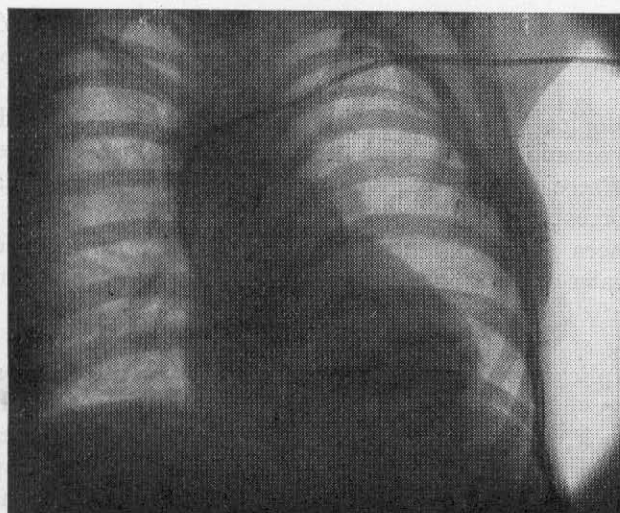


Fig. 10

medios, la clínica y los demás datos permiten sentar el diagnóstico de Tetralogía de Fallot, y aconsejar la intervención quirúrgica que se realiza en la forma siguiente:

Anestesia éter-oxígeno-curare, con intubación traqueal. (Sr. FEDERICO BRUGUERA).

Posición decúbito lateral derecho. Incisión de Crafoord. Resección de la quinta costilla izquierda, que como puede verse en la radiografía de la figura 6 es rudimentaria y no alcanza su correspondiente cartílago costal. Sección para-

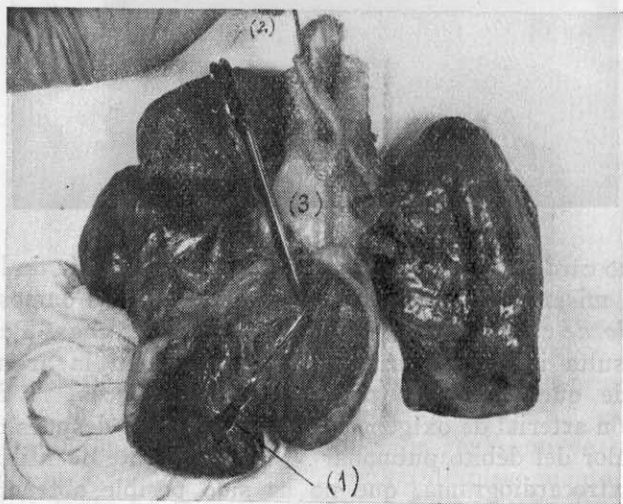


Fig. 11

vertebral de la cuarta y sexta. Aperura amplia del tórax. El lóbulo superior del pulmón izquierdo está dividido por una cisura en lóbulo superior y lóbulo de la língula.

Confirmando los datos radiológicos, en el lado izquierdo del mediastino no aparece el cayado aórtico y sí una serie de azygos transversales que es preciso ligar y seccionar para ir a la disección del tronco arterial innominado y subclavia correspondiente.

En la primera porción de la subclavia, se implanta un cordón fibroso que desciende y acaba en la arteria pulmonar y que corresponde con seguridad al conducto arterioso obliterado.

Ligadura y sección de la mamaria interna, vertebral y un grueso tronco tirocervical. Aplicación de un pinza «bull-dog» en la raíz de la subclavia, que seccionamos previa ligadura distal, debiendo substituir el «bull-dog» por un clamp de Blalock, porque el vaso sangra. Disección de la arteria pulmonar, que es de un calibre normal, blanda y desplazable. Dos clamps de Blalock aplicados, uno a nivel del pericardio y otro en la división primera del tronco

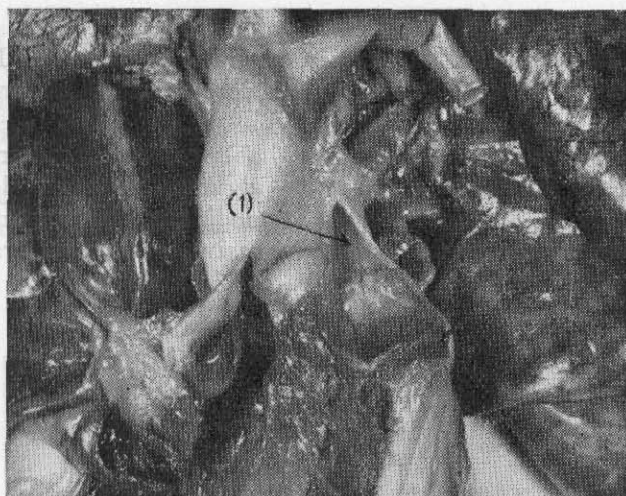


Fig. 12

principal, permiten incidirla transversalmente y comenzar la sutura posterior subclavia-pulmonar, según la técnica clásica.

En el momento de fijar un punto de sostén en el ángulo externo, el campo se inunda de sangre por ruptura del clamp de la subclavia. La presión arterial ha pasado de 11 a 8. La operación se suspende unos minutos. Una transfusión (Dr. GUASCH) recupera rápidamente la enferma y se termina la sutura anterior con un punto de sostén en el ángulo interno. No precisa de ningún punto complementario porque la lenta liberación de los vasos no va seguida de hemorragia y la anastomosis es permeable.

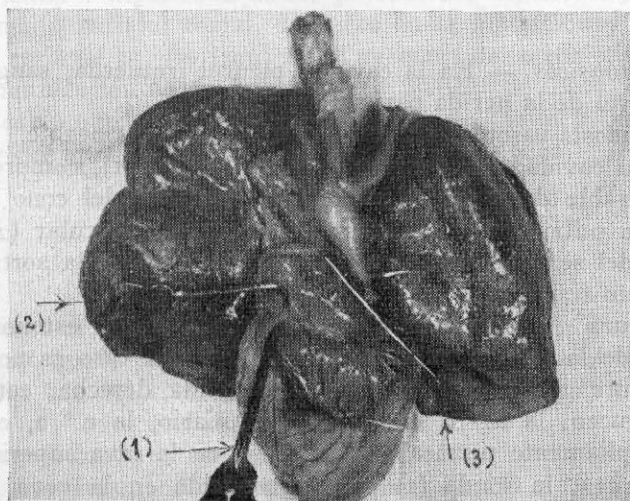


Fig. 13

Sutura intercosto-pleural, muscular y de la piel.

Al acabar la operación, la presión arterial es de 13/8. La frecuencia cardíaca de 100, y el color cianótico ha desaparecido. El brazo izquierdo está ligeramente frío.

La enferma se despierta al poco rato, habla con sus familiares y se queja de sed. No tiene dificultad respiratoria alguna, hasta las doce horas de operada. Sin que la presión arterial se modifique, sin aspecto de anemia aguda, comienza un cuadro de disnea progresiva, que no mejora con la toracentesis de líquido hemático y que acaba con la enferma.

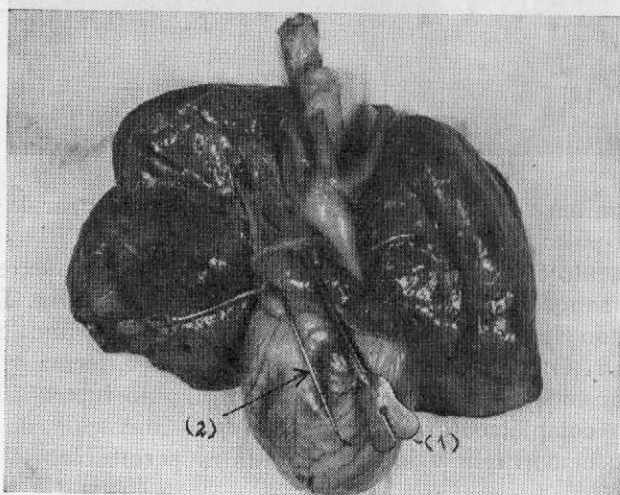


Fig. 14

Datos necrópsicos. — En la cavidad pleural izquierda, sangre coagulada, así como a nivel de la herida parietal.

La anastomosis vascular sin ningún coágulo y permeable.

Al abrir la cavidad del ventrículo derecho (fig. 11), comprobamos hipertrofia considerable de la pared muscular, estenosis del cono y de la zona valvular de la pulmonar (1). Comunicación interventricular (2) en la parte más elevada del seno del ventrículo. Dextroposición de la aorta que cabalga sobre el defecto septal (3).

En la figura 12, observamos que más allá de la estenosis orificial e infundibular de la arteria pulmonar, el calibre del vaso es normal (1).

En la figura 13, aparece abierta la aurícula derecha, con tres sondas que se introducen, la n.º 1, en el seno coronario, la n.º 2, en un agujero de Brota ampliamente permeable. La n.º 3, en la cava superior.

En la fig. 14, la sonda (1) está introducida en la vena cava superior

y algo por fuera de la misma aparece un tronco trifurcado con el estilete (2) introducido correspondiente a la *totalidad* de las venas pulmonares derechas, que en la figura 15, aparecen con mayor claridad (2) situadas en la vecindad del orificio de la cava superior (1).

En resumen : Se trataba de un caso en el que a la malformación congénita conocida con el nombre de Tetralogía de Fallot, constituida por estenosis infundibular u orificial de la pulmonar, dextroposición de la aorta, defecto

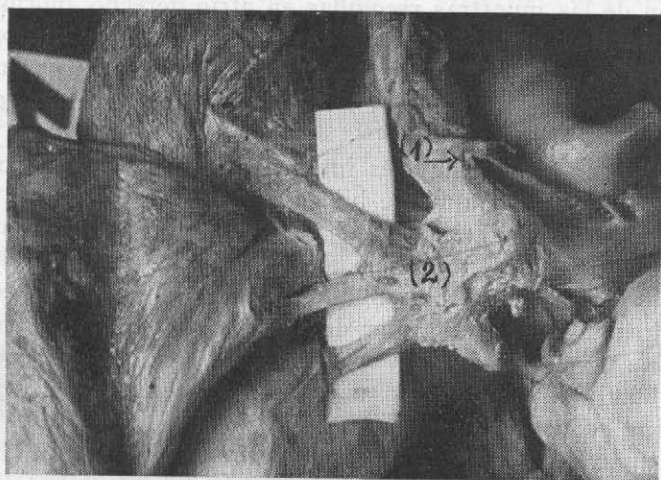


Fig. 15

septal ventricular e hipertrofia de las paredes del ventrículo derecho, se juntaban: anomalía parietal costal, aumento en la fisuración y lobulación pulmonar, una serie de azygos izquierdas, ausencia del orificio atrial de la cava inferior, comunicación interauricular por orificio de Botal tan anatómicamente permeable que lo más lógico era suponerlo también permeable funcionalmente, y desagüe parcial de la circulación pulmonar en el atrio derecho.

COMENTARIO

De este caso creo que es posible aprovechar una serie de enseñanzas.

Es evidente que la monoanomalía es una rareza, pocas veces las anomalías del desarrollo van solas, acostumbran a asociarse varias, como en nuestro caso.

Por las condiciones en que se practicó el examen necrópsico, no fué posible comprobar exactamente la forma en que se hacía el drenaje venoso de la

mitad inferior del cuerpo. Lo que hubiera explicado posiblemente la abundancia de troncos azygos complementarios. La clínica permite diagnosticar la tetralogía de Fallot, con un margen de seguridad muy apreciable. Los procedimientos más modernos de exploración como la visualización de cavidades cardíacas y el cateterismo, con medida de presiones y gasometría a distintos niveles son coadyuvantes valiosos que descubren anomalías asociadas y que aconsejan o prohíben el tratamiento quirúrgico.

En nuestro caso no le dimos valor a un examen de gases que arrojó cifras de oxigenación de las muestras recogidas en atrio derecho anormalmente elevadas, y seguimos no dándoselo, pero es evidente que la única prueba de un desagüe anormal de las venas pulmonares nos lo ofrece la gasometría atrial derecha y los casos excepcionales en los que el catéter enfila directamente una de ellas.

Además, por las comunicaciones interatrial e interventricular, este corazón era un corazón funcionalmente bilocular.

A pesar de la recirculación derecha por el desagüe pulmonar anómalo, o sea del enriquecimiento en oxígeno, de la corriente de salida ventricular y por lo tanto de la sangre que recibe la aorta en dextroposición, la cianosis es intensa, una razón de más en favor de los que abogan por la reducción del volumen de la sangre pulmonar y la policitemia como causas productoras de la coloración azul de piel y mucosas, debida al aumento en sangre capilar de hemoglobina reducida.

Aunque los exámenes preoperatorios hubiesen demostrado la existencia de las venas pulmonares desembocando en el atrio derecho, la indicación operatoria seguía siendo firme, porque el único medio de aumentar la corriente sanguínea pulmonar aferente era con la creación de un ductus arterioso artificial, utilizando para ello un vaso de la circulación sistémica, por la edad de la enferma y por la situación del arco aórtico, la subclavia del tronco innominado.

Los casos de desagüe pulmonar anómalo, deben ser del conocimiento del cirujano del tórax. BRANTIGAN nos advierte del peligro de anular o de amputar el pulmón funcional de un sujeto en el que el contralateral tiene una recirculación de atrio y ventrículo derechos. La reacción pleural postoperatoria no bastaba para ocasionar una anoxia absoluta porque la aorta de nuestra enferma recibía sangre de ambas cavidades ventriculares, aunque ocasionase una reducción efectiva de la oxigenación global.