

HIPERTENSION PULMONAR PRIMARIA

Presentación de un caso con estudio hemodinámico y anatomopatológico.

P. DE RÁBAGO y R. CEBALLOS.

Laboratorio Cardiorrespiratorio y Departamento Anatomopatológico del Instituto de Investigaciones Clínicas y Médicas. Director: Profesor C. JIMÉNEZ DÍAZ. Madrid.

Con los nombres de "hipertrofia idiopática del ventrículo derecho"¹⁵ e "hipertrofia del ventrículo derecho de origen oscuro"¹⁷ se han descrito casos de hipertrofia intensa de dicho ventrículo en ausencia de enfermedad cardíaca o pulmonar y aparentemente sin causa alguna. Algunos de estos casos se acompañaban de arterioesclerosis de las arterias pulmonares, a la que se hizo responsable de la hipertrofia del ventrículo derecho, por lo que fueron calificados de "arterioesclerosis primaria de la arteria pulmonar". Clínicamente se sospechó a veces⁷, y posteriormente se ha demostrado con la ayuda del cateterismo cardíaco, que estos casos cursan con gran hipertensión del círculo menor. ARMSTRONG¹ y ROSENBAUM¹⁷, señalan el punto de vista de ROSENTHAL y BALBONI, respectivamente, de que la arterioesclerosis pulmonar primaria afecta fundamentalmente a las arteriolas, mientras que la arterioesclerosis de las grandes ramas sería secundaria a hipertensión pulmonar. Parece evidente que la presencia y grado de arterioesclerosis pulmonar es muy variable en estos casos y raramente de suficiente intensidad como para entorpecer la circulación pulmonar, no siendo rara en individuos de menos de cuarenta años aparentemente normales desde el punto de vista circulatorio, y existiendo casi siempre en las pequeñas arterias musculares pulmonares de sujetos de más de cuarenta años sin hipertensión pulmonar³. Por otra parte, las alteraciones presentes en las arterias pulmonares se parecen a las de las arterias periféricas en casos de hipertensión del círculo mayor, lo que sugiere que sean causadas por la hipertensión², y en la actualidad se conocen estos casos con el nombre de "hipertensión pulmonar primaria o idiopática".

Para poder diagnosticar esta enfermedad hay que excluir principalmente la existencia de cardiopatías congénitas, enfermedades del parénquima pulmonar, cifoescoliosis, sífilis y lesión mitral. Su relativa rareza merece la presentación del siguiente caso:

P. L. B., enferma de cuarenta y un años, que ingresa en la Clínica el 11 de junio de 1956. La historia comienza bruscamente, en enero de 1955, con mareos y dolor epigástrico y retroesternal al andar o subir escaleras, desapareciendo esta sintomatología al pararse unos minutos para reaparecer de nuevo al reanudar la marcha. En cuatro o cinco ocasiones los mareos fueron auténticos desmayos, cayendo al suelo con pérdida de la conciencia durante uno o dos minutos, encontrándose a con-

tinuación muy cansada y con sudoración profusa. Los síntomas se hicieron cada vez más intensos y tres meses más tarde comenzó a tener tos seca, náuseas y vómitos, sobre todo después de las comidas. Notaba además las extremidades frías, a veces con hormigueos, e intensa astenia. Durante el verano de 1955 tuvo edemas maleolares, que mejoraron al restringir el sodio de la dieta. En octubre de 1955 desarrolló franca insuficiencia del ventrículo derecho, con edemas y ascitis, que obedeció al tratamiento, desapareciendo también la tos y vómitos. Nunca tuvo ortopnea, disnea paroxística o hemoptisis. No tenía antecedentes reumáticos ni de enfermedades pulmonares o lúes.

La exploración física revelaba una enferma bien constituida y nutrida con color moreno de la piel y ligero tinte cianótico de conjuntivas, labios y extremidades. Intensa hipertriosis de cara, que obligaba al afeitado diario. Yugulares ingurgitadas con marcado pulso venoso presistólico. La auscultación de pulmón era negativa. Se palpaba latido impulsivo cardíaco en región precordial, cerca de la mitad inferior del borde esternal izquierdo, sugiriendo hipertrofia del ventrículo derecho. No había frémitos. La auscultación revelaba un soplo sistólico de grado III en mesocardio y un intenso refuerzo del segundo tono pulmonar. El hígado estaba aumentado de tamaño, unos 2 cm. por debajo del reborde costal, con borde duro. No se palpaba el bazo. Las extremidades eran frías y había ligeros edemas maleolares. El pulso radial era pequeño, rítmico, a 90 latidos por minuto. La presión sanguínea era 140/110 mm. Hg. No tenía fiebre. El electrocardiograma (fig. 1) mostraba intensa sobre-

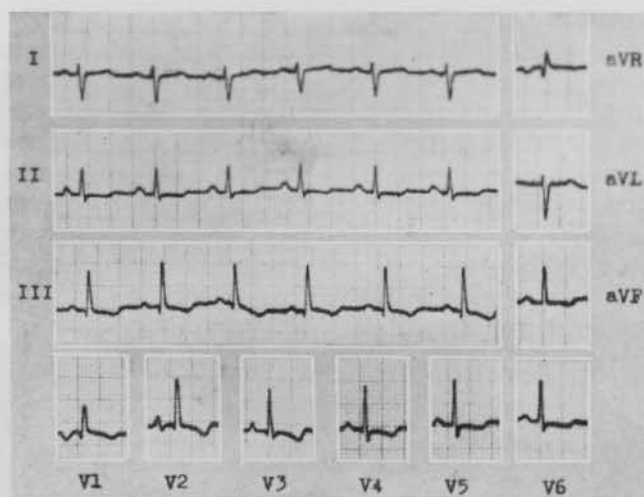


Fig. 1

carga sistólica del ventrículo derecho, con T invertida en precordiales hasta V6, y grandes R en precordiales derechas. En la radioscopia y radiografía de tórax (figura 2) se apreciaba prominencia marcada del arco pulmonar con dilatación del tronco y ambas ramas de arteria pulmonar. No había aumento de las pulsaciones intrínsecas de los vasos pulmonares. Vascularización pulmonar periférica normal o disminuida. Aorta pequeña. Impresión de dilatación e hipertrofia intensa de ventrículo y aurícula derechos. No dilatación de aurícula izquierda, con tránsito normal de la papilla de bario por el esófago. En el análisis de sangre existía poliglobulia de 5,06 millones de hematíes, 17,6 gr. de hemoglobina por 100 c. c. de sangre y una velocidad de sedimentación de 1,5 de índice. El análisis de orina era normal, así como las pruebas de función hepática.—colinesterasa, 243 mm³ CO₂/100 mm³ de suero; floculación de la cefalina-colesterol (Hanger), negativa; turbidez del timol (MacLagan), 3,5 unidades; turbidez del sulfato de zinc (Kunkel), 12,9 unidades; globulina gamma, 0,781 gr.—y la eliminación de 17-cetoesteroides, 4,7 mg. en las veinticuatro horas, determinados en dos días diferentes. El ca-

teterismo cardíaco, practicado el 15 de junio de 1956, demostró una intensísima hipertensión de 135/65 mm. Hg. en arteria pulmonar y una presión normal, aunque más baja de lo habitual, en "capilar pulmonar venoso", 4 mm. Hg. de presión media. Existía hiposistolia hemodinámica del ventrículo derecho, con una presión diastólica de 23 mm. Hg., y consecuentemente había hiperten-

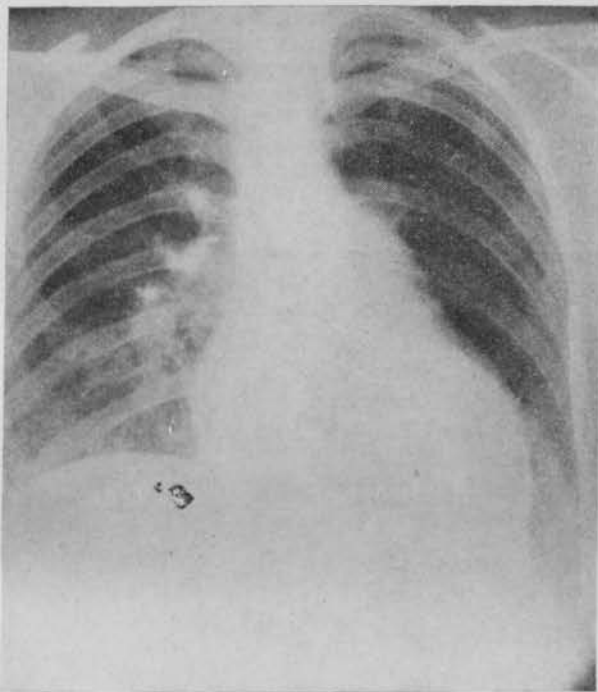


Fig. 2

sión en la aurícula derecha con grandes ondas "a" de 23 mm. Hg. La saturación arterial periférica estaba disminuida a 80 por 100 y la diferencia arteriovenosa era enorme, 12 volúmenes por 100, sugiriendo intensa disminución del volumen de expulsión cardíaco. Las excursiones de la sonda demostraron intensa dilatación de arteria pulmonar y cavidades derechas. No existía ningún indicio de cortocircuito arteriovenoso. En resumen, los datos de cateterismo correspondían a un intenso aumento de las resistencias pulmonares precapilares, lo que CUTLER y cols. han denominado "síndrome de bloqueo vascular pulmonar". Las reacciones serológicas de la sífilis fueron negativas.

En vista de la historia y datos clínicos, que permitían excluir una lesión mitral (ausencia de ortopnea o disnea, de dilatación de aurícula izquierda y de estasis pulmonar periférico), una cardiopatía congénita con cortocircuito arteriovenoso (falta de estasis pulmonar periférico y morfología electrocardiográfica), enfermedad pulmonar parenquimatosa, sífilis y cifoescoliosis, más los datos hemodinámicos definitivos, se llegó al diagnóstico de hipertensión pulmonar idiopática.

Posteriormente la enferma va entrando en insuficiencia progresiva del ventrículo derecho, que no responde al tratamiento con digitálicos, diuréticos mercuriales, dieta sin sodio, eufilina y oxígeno. No se utilizan drogas ganglioplégicas que puedan producir mayor disminución del volumen de expulsión. Los iones en sangre son normales (cloro, 104 mEq./L.; sodio, 153 mEq./L., y potasio, 4,6 mEq./L.). La reserva alcalina era algo más baja (41,5 vol. por 100 de CO₂ y 18,5 mEq./L.). Fallece la enferma el 10 de julio de 1956.

HALLAZGOS ANATOMOPATOLÓGICOS.

La necropsia se practicó, a las nueve horas del fallecimiento, a través de la cavidad abdominal y con limi-

taciones. El cadáver presenta intensa cianosis de la cara y marcada hipertricosis facial. Las vísceras abdominales son de aspecto normal, excepto el hígado, que, de tamaño normal, muestra una enorme congestión de su parénquima con evidente degeneración grasa y aspecto "moscado". Es difícil objetivar si había o no líquido libre en cavidades pleurales; de haberlo, sería en cantidad poco importante. El corazón está encerrado en un saco pericárdico de extraordinario tamaño y llena gran parte de la cavidad torácica. En la cavidad pericárdica hay unos 300 c. c. de líquido claro sin evidencia de pericarditis. El corazón pesa 428 gr. Este gran aumento de tamaño se debe exclusivamente al ventrículo derecho, que ocupa toda la zona frontal de la viscera, es enorme y de paredes extraordinariamente gruesas y musculosas, midiendo en el cono de salida 1 cm. de espesor (fig. 3). El ventrículo izquierdo parece de tamaño normal y es aproximadamente la mitad de grande que el derecho, midiendo también 1 cm. de espesor su pared en el cono de salida. La aurícula derecha parece muy grande y se palpa en su orejuela una masa dura que impresiona como un trombo mural. Sin embargo, al abrir, resulta ser una banda muscular de extraordinario grosor. Toda la musculatura auricular está hipertrofiada. El agujero oval no es permeable. La aurícula izquierda es sensiblemente normal. No existen lesiones valvulares ni en tricúspide, pulmonar, mitral o aórtica. Solamente existe una pequeña placa de aterosclerosis en el velo aórtico de la mitral. La arteria pulmonar está dilatada y a partir de su bifurcación comienza a presentar lesiones ateromatosas discretas que van aumentando en intensidad hacia la periferia. La aorta muestra unas diminutas placas ateromatosas incipientes en la salida de las intercostales y en la zona abdominal. Las arterias coronarias son normales.

Pulmones.—Ambos son similares, están bien aireados y su parénquima no parece estar afecto por lesión alguna. Existe una patente arterioesclerosis del completo árbol de arteria pulmonar (fig. 4), bilateralmente, que llega hasta las más pequeñas arterias, en las que es posible entrar a punta de tijera. Todo el sistema parece además ligeramente dilatado. Algún bronquio de mediano calibre aparece lleno de moco.

Hígado.—Como se ha dicho, es típicamente "moscado", aunque su peso se mantiene dentro de los límites normales (1.180 gr.). La vesícula es de paredes gruesas, pero las vías biliares son permeables y no hay signos de inflamación.

Bazo.—Recio y congestivo, sin lesiones.

Riñones.—Destaca la congestión de su zona medular, pero excepto por un diminuto adenoma en una papila del derecho no tienen lesiones y se decapsulan bien con superficies lisas.

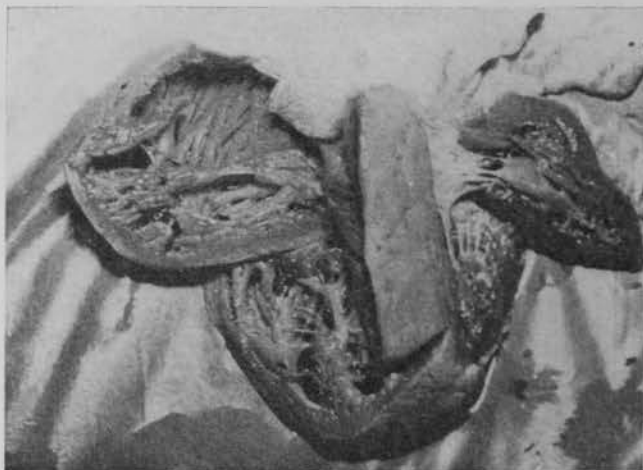


Fig. 3.—A. P. 9.334. Corazón, cara ventral, mostrando abiertas las dos cavidades ventriculares. La derecha sobrepasa en tamaño a la izquierda y su miocardio es de similar espesor. Nótese el extraordinario relieve de los músculos papilares.

Las cápsulas suprarrenales son absolutamente normales.

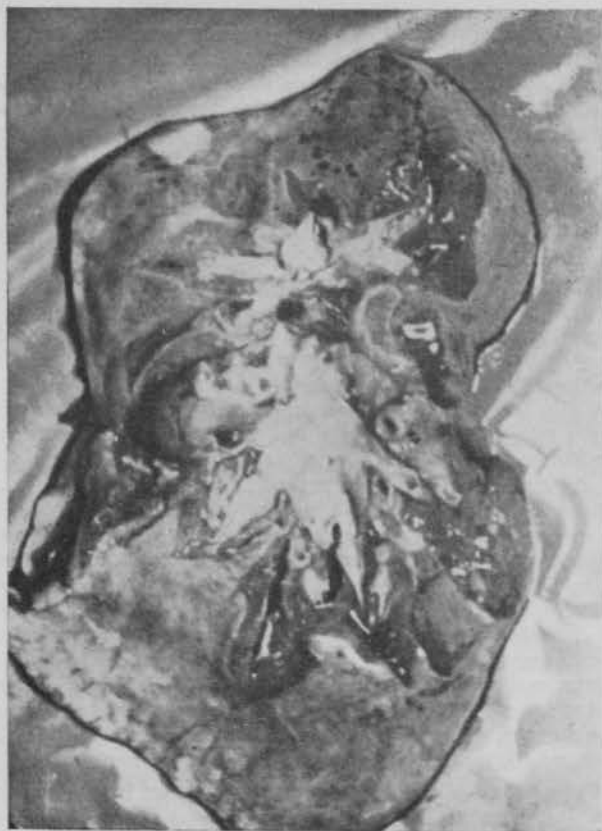


Fig. 4.—A. P. 9.334. Pulmón: destaca la amplitud del árbol arterial (abierto) y la presencia en él de placas ateromatosas múltiples hasta en sus menores ramas.



Fig. 5.—A. P. 9.334. Pulmón. Hematoxilina-eosina (H. E.), 15 X. Pequeño aumento de una gruesa rama arterial elástica en las proximidades del hilio. Placa ateromatosa de gran tamaño y hemorragia periadventicial.

Génitourinario.—Normal. Los ovarios son ligeramente fibrosos, pero parecen todavía activos.

El resto de órganos examinados no arroja datos de interés.

Estudio histológico (A. P., 9.334).

Destacan las lesiones vasculares del pulmón. Se estudiaron gran cantidad de cortes procedentes de diversas zonas del pulmón, desde los hilos a los espacios pleurales, teñidos por diversos métodos (hematoxilina-eosina, Van Giesson, tinción de fibras elásticas por el método de Gallego, PAS y doble impregnación argéntica). En todos se objetivó una lesión fundamentalmente arterial. En las arterias de grande y mediano calibre se ve proliferación fibrosa de la intima con acúmulo en la subintima de grandes células claras lipofágicas, depósitos de

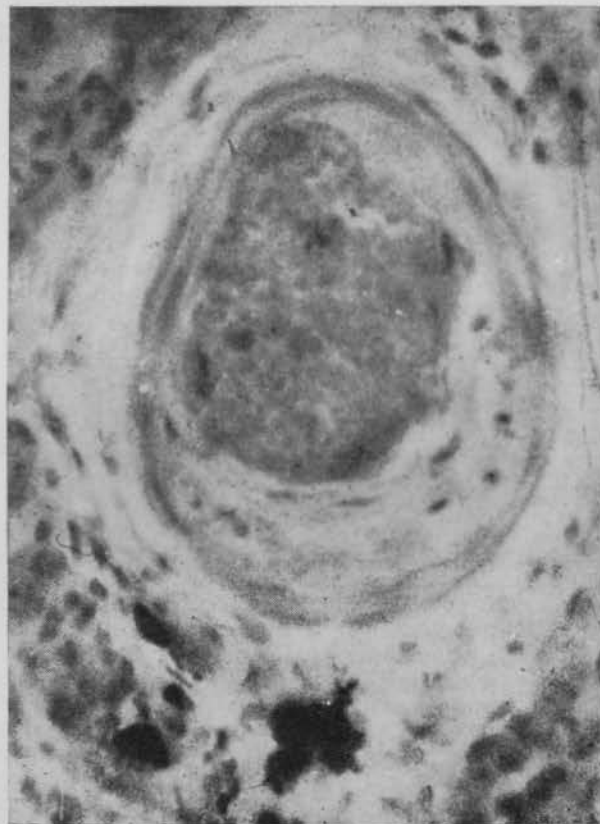


Fig. 6.—A. P. 9.334. Pulmón. H. E., 240 X. Gran aumento de una arteriola pulmonar. El crecimiento de la intima en semiluna reduce la luz en gran manera. Nótese la falta de reacción inflamatoria.

sustancia muy basófila y ocasionales acúmulos, siempre discretos, de inflamación crónica inespecífica. Las capas medias están bien conservadas, con aspecto bastante normal, no habiéndose encontrado las lesiones hipertróficas que citan tantos autores⁹ y¹² y las adventicias son ricas en vasa vasorum (fig. 5). Al disminuir el calibre de las arterias las lesiones van haciéndose más puramente pertenecientes a la intima que, muy proliferada, llega en las pequeñas arterias musculares y arteriolas a ocluirse por completo. Con gran interés tratamos de relacionar los cambios en la intima de las arterias musculares pequeñas con las lesiones hipoplásicas de la media, como han descrito EVANS, SHORT y BEDFORD¹⁰. En nuestro caso no nos ha sido posible la demostración de esta lesión, que en el trabajo de los autores citados se ve claramente en las microfotografías, y que nos parece un muy sugestivo camino para explicar la etiopatogenia de la enfermedad, al menos en bastantes de los casos. Como hemos dicho, la lesión en las arterias musculares, de poco calibre, y en las arteriolas es puramente de carácter íntimo. Proliferación de esta capa que no parece de origen embólico (aun-

que es sabido la dificultad que una exacta distinción puede presentar a veces), sino auténticamente proliferativo, y que llegando a ocluir la luz puede en nuestro caso considerarse como la causa inmediata de la hipertensión pulmonar (figs. 6, 7 y 8).

No debemos silenciar tampoco la presencia de hemorragias perivasculares rodeando a las grandes arterias elásticas y desplazando los septos de estas zonas.

Un dato para nosotros de gran interés, pues viene a coincidir con los hallazgos de nuestra clínica en otros tipos de hipertensión (JIMÉNEZ DÍAZ, RAMÍREZ GUEDES y MORALES PLEGUEZUELO¹¹), es la presencia de gran número de células cebadas en la adventicia o ambiente adventicial de las arterias de gran calibre (fig. 9) o incluso en vasos mucho menores (fig. 10).

Los demás órganos mostraban lesiones propias de la congestión, clásicamente conocida como resultado de los

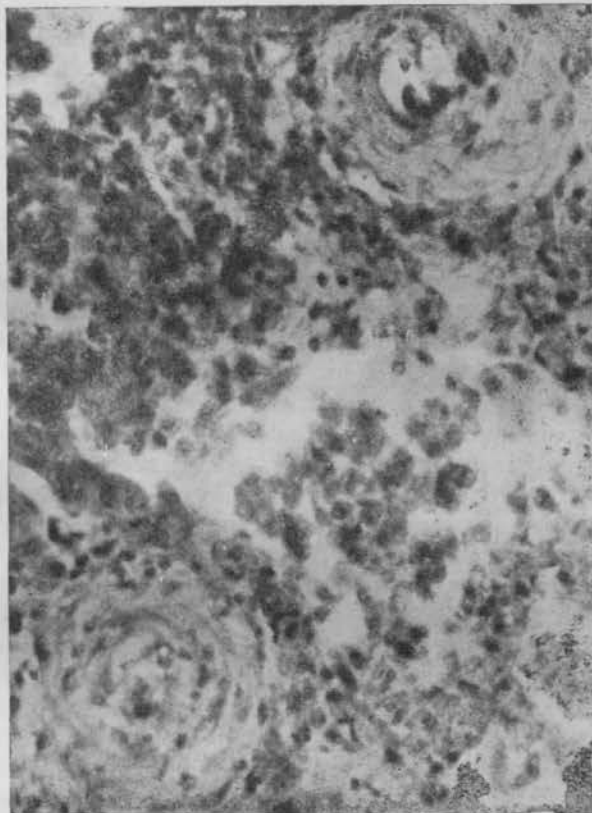


Fig. 7.—A. P. 9.334. Pulmón. H. E. 96 X. Arteríolas en que la proliferación de la íntima ha llegado a ocluir casi por completo las luces vasculares.

estados de insuficiencia del corazón derecho. Así, el *hígado* intensamente "moscado" presenta lagunas por destrucción de los espacios centrales, donde sólo quedan pocas células cargadas de pigmento. Alrededor de los espacios porta existen zonas mejor conservadas. Hay discreta degeneración grasa. El *bazo* era extraordinariamente congestivo. En *riñón* existía congestión glomerular y discreto aumento del conectivo intersticial. En *páncreas*, fibrosis marcada con destrucción de gran parte de los elementos exocrinos. Se conservan bien los islotes y hay proliferación de los "ducti" en muchas áreas. Zonas de inflamación crónica inespecífica. Las *suprarenales* eran normales y los *ovarios* fibrosos, pero todavía funcionantes, con folículos vivaces.

DISCUSIÓN.

La hipertensión pulmonar idiopática es una enfermedad a cuyo diagnóstico se llega por exclusión de un factor etiológico capaz de produ-

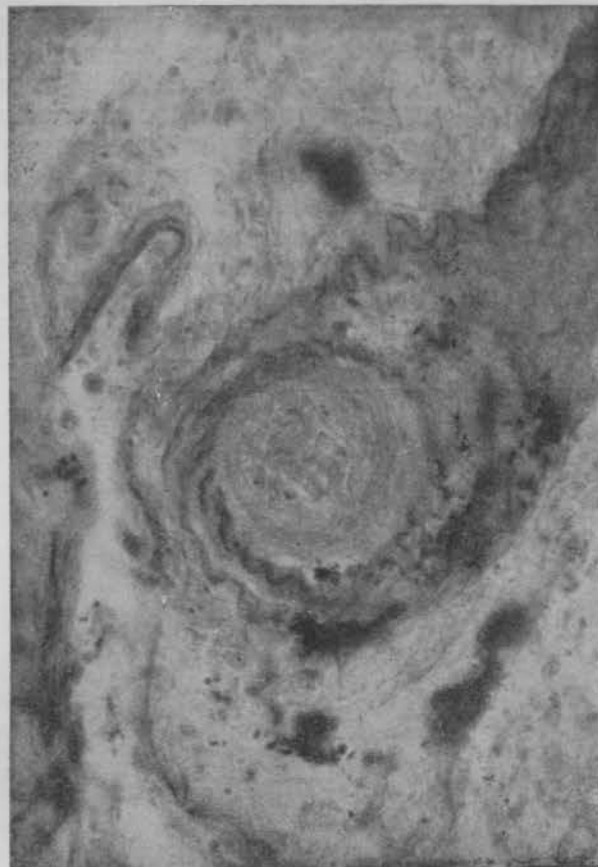


Fig. 8.—A. P. 9.334. Pulmón. Fibras elásticas, 240 X. Arteria muscular pequeña con marcada proliferación de la íntima. Células cargadas de pigmento antracótico en su adventicia. Capa media normal y regular.

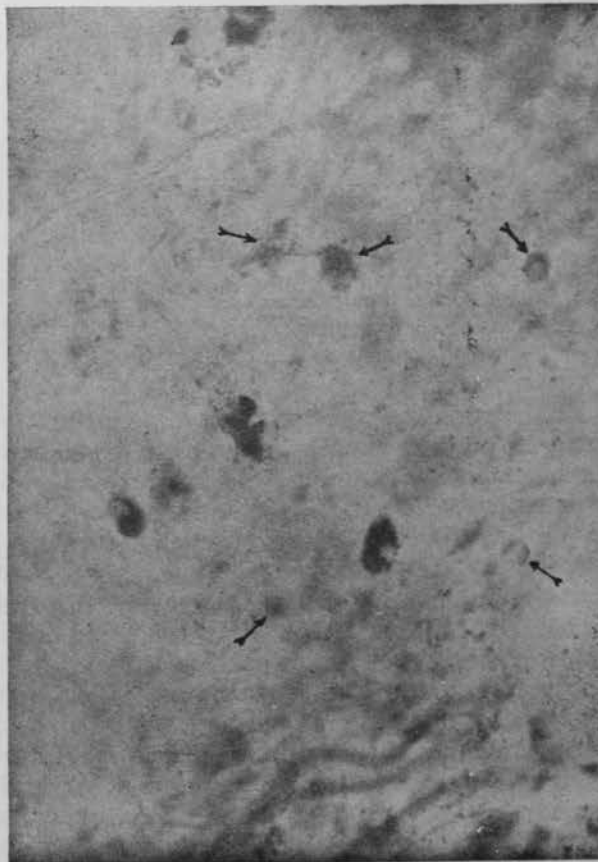


Fig. 9.—A. P. 9.334. Pulmón. Azul de Toluidina, 240 X. Señaladas con flechas se ven células cebadas cerca de una arteria. Las no señaladas, mayores y más oscuras, son macrófagos con antracosis.

cir la hipertensión pulmonar. Esta puede originarse por dificultades en el desagüe venoso del pulmón, en cuyo caso se acompaña de hipertensión en "capilar pulmonar venoso", o por aumento de las resistencias pulmonares "precapilares", que a su vez puede deberse a un mecanismo funcional²¹ y¹⁴ o a una lesión anatómica. Para que se produzca hipertensión pulmonar significativa por aumento del flujo sanguíneo, dada la gran distensibilidad de los vasos pulmonares, es prácticamente imprescindible que se acompañe

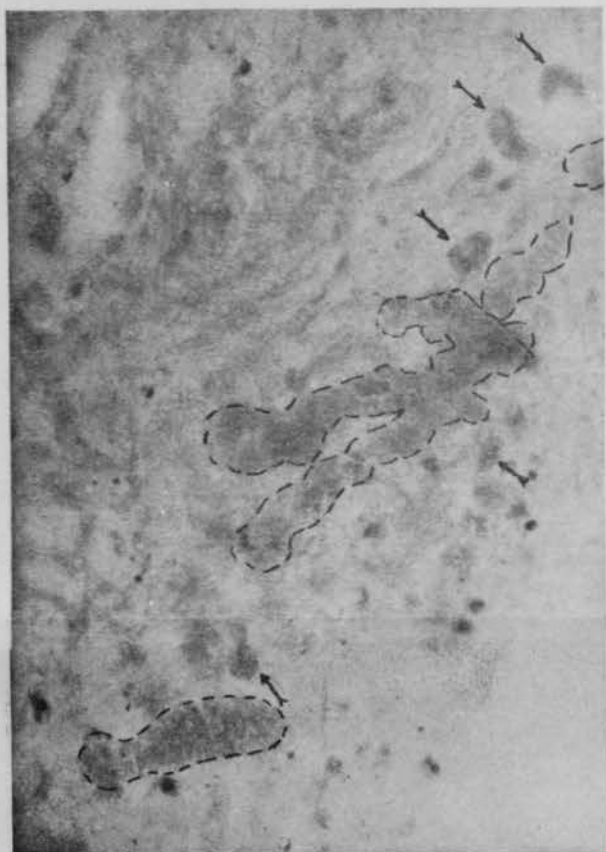


Fig. 10.—A. P. 9.334. Pulmón. Azul de toluidina, 240 X. El hecho señalado en la figura anterior: células cebadas (señaladas con flechas) en gran número, rodeando esta vez un fino capilar ingurgitado cuyos límites han sido realzados con línea de puntos.

de aumento de las resistencias pulmonares. Por tanto, es preciso excluir antes de diagnosticar una hipertensión pulmonar de idiopática los siguientes procesos: a) Lesiones mitrales o estados de insuficiencia del ventrículo izquierdo. b) Arteritis pulmonares específicas²¹ como lúes, esquistosomiasis, periarteritis nodosa, enfermedad de Buerger, arteritis de células gigantes, síndrome de Löffler, lupus eritematoso diseminado y carcinomatosis perivascular del pulmón. c) Embolias o trombosis pulmonares masivas o tromboembolias difusas repetidas¹⁶. d) Enfermedades parenquimatosas del pulmón. e) Malformaciones torácicas como cifoescoliosis que llevan a alteraciones pulmonares; y f) Cardiopatías congénitas.

Sobre la incidencia con que la hipertensión pulmonar primaria se presenta es difícil dar ci-

fras concluyentes; pero no se trata de una enfermedad excepcionalmente rara, como lo demuestran el número creciente de casos y revisiones de la literatura que se están publicando^{4, 9, 10, 12} y²⁰.

Nuestro caso parece bastante típico de esta enfermedad, que suele afectar sobre todo a mujeres entre los veinte y cuarenta años²¹, llevando un curso fatal y rápido de no más de dos años desde el comienzo de los síntomas¹⁵. Es característica la ausencia de antecedentes de enfermedad cardíaca o pulmonar y la muerte ocurre por insuficiencia progresiva del ventrículo derecho, no siendo raros los casos de muerte repentina⁸.

Fisiopatológicamente se caracteriza por: Normalidad de las pruebas funcionales respiratorias. Intensa hipertensión en arteria pulmonar por gran aumento de las resistencias pulmonares precapilares. Presión normal en capilar pulmonar, que en nuestro caso era más baja de lo que se ve habitualmente, 4 mm. Hg., como también ha sido encontrado por otros autores¹². Disminución del volumen de expulsión cardíaco y consiguiente aumento de la diferencia arteriovenosa de oxígeno, que en nuestro caso era realmente extraordinario, 12 volúmenes por 100. Aumento de la presión de llenada del ventrículo derecho y ondas "a" gigantes en el pulso venoso, reveladoras de la potente contracción sistólica de aurícula derecha. La saturación arterial periférica es normal al principio, pero puede disminuir al avanzar la insuficiencia del ventrículo derecho, oscilando generalmente entre 80 y 90 por 100²¹, aunque en casos referidos por otros autores²⁰ esta desaturación sólo existía con cortocircuito venoarterial; nuestro caso favorece la opinión primera, puesto que tenía una saturación arterial periférica de 80 por 100 en ausencia de permeabilidad del foramen ovale o cualquier otro defecto anatómico por el que pudiera haber un cortocircuito.

El *cuadro clínico* típico consiste, como en nuestro caso, en: palpitaciones, astenia, vómitos, angor y síncope de ejercicio, que parece ser el signo más precoz y característico⁶, aunque puede faltar. No existe ortopnea ni disnea paroxística, pero sí puede haberla al ejercicio. Tampoco hay historia de hemoptisis. El mecanismo del síncope no está bien aclarado⁶, aunque se ha tratado de explicar, igual que el angor, como resultado de hiposistolia aguda del ventrículo derecho provocada por el ejercicio⁸. Puede haber también dolor precordial por distensión de la arteria pulmonar.

Los signos de la *exploración física* son fáciles de comprender conociendo la fisiopatología de la enfermedad. Las extremidades son frías, el pulso pequeño, la presión arterial más bien baja, aproximándose la sistólica y diastólica a la media, y puede haber cianosis periférica generalmente en los estadios finales o central si coexiste un foramen ovale permeable. La hiper-

presión diastólica en nuestro caso puede ser debida a un estado de contracción arteriolar periférica acompañando a la intensa disminución del volumen de expulsión cardíaco o bien representar un estado de espasticidad generalizada, causante quizá de la hipertensión pulmonar. En el pulso venoso hay grandes ondas "a" y el hígado tiene latido presistólico. Sobre el borde esternal izquierdo y epigastrio se palpa impulso revelador de hipertrofia ventricular derecha. La auscultación suele revelar sobre esta zona un galope presistólico. El segundo tono pulmonar está muy intensificado, generalmente desdoblado y con refuerzo de su segundo componente. Los soplos son variables o no existen, pudiendo haber un soplo diastólico de insuficiencia pulmonar en el foco de este nombre, acompañado a veces de un soplo sistólico poco importante y sin frémito. En nuestro caso existía un soplo sistólico en mesocardio. En los estadios avanzados de la enfermedad hay los signos clásicos de insuficiencia cardíaca derecha.

No tenemos explicación para la hipertriosis facial tan intensa que existía en nuestra enferma. El estudio anatomopatológico no reveló alteraciones de las glándulas suprarrenales, cuya exploración funcional en vida fué normal, ni del aparato genital.

Como *electrocardiograma* típico de la enfermedad que nos ocupa puede tomarse el de este caso, y lo mismo puede decirse del *estudio radiológico*.

Desde el punto de vista *anatomopatológico* existe constantemente intensa hipertrofia de ventrículo y aurícula derechos y alteraciones de los vasos pulmonares, que pueden ser bastante variables en intensidad y distribución, desde ausencia de lesiones hasta una amplia obstrucción del lecho vascular. Nuestro caso corresponde macroscópicamente a un "cor pulmonale crónico" sin causa aparente, aparte de la intensa esclerosis de arterias pulmonares que probablemente es resultado de la marcada hipertensión pulmonar. El examen histológico permite excluir que estas lesiones arteriales sean secundarias a procesos arteríticos, que faltan en absoluto, o periarteríticos, que sólo existen en forma iniciada e interpretamos como reacciones secundarias. Las hemorragias perivasculares existentes sugestivamente se deban al continuo traumatismo que supone para los laxos tejidos periarteriales pulmonares el flujo de la sangre a una presión tan elevada. Lesiones semejantes se describen usualmente en los casos de hipertensión pulmonar primaria de la literatura ¹⁹.

La intensa proliferación de la íntima en las pequeñas arterias musculares y arteriolas, que existe en nuestro caso, no se acompaña de alteraciones en la capa media que han sido generalmente descritas ⁹ y ¹².

Un dato anatomopatológico que no creemos haya sido citado antes en trabajos sobre hipertensión pulmonar primaria, es el observado por

nosotros en este caso de la presencia de gran número de células cebadas en la adventicia de los vasos pulmonares. Este hallazgo coincide con el también descrito aumento de células cebadas en el riñón de enfermos con hipertensión negrógena, en trabajos realizados por JIMÉNEZ DÍAZ y cols. ¹¹. Su significación ha sido discutida en el trabajo citado y nosotros nos limitamos a dar a conocer su presencia en los pulmones de nuestro caso para que pueda ser tenido en cuenta en ulteriores observaciones.

El *pronóstico* es muy malo, y a corto plazo desde la aparición de los síntomas clínicos. Son enfermos que toleran muy mal las pruebas de laboratorio más inocentes, habiéndose descrito casos de muerte durante el cateterismo cardíaco, angiocardiógrafa y aun a continuación de una determinación del tiempo de circulación con decolina ⁵ y ¹³. En la evolución de nuestro caso no parece haber influido el cateterismo cardíaco, que toleró perfectamente. El mecanismo de muerte fué por insuficiencia progresiva del ventrículo derecho, que no respondió al tratamiento más cuidadoso y severo.

El *tratamiento* hasta la fecha es muy poco satisfactorio, y consiste fundamentalmente en mantener el ventrículo derecho, pero son enfermos que responden mal a la terapéutica. Se ha recomendado el prisol para disminuir la presión arterial pulmonar ²¹, pero parece dudoso que éste u otros antiespasmódicos sean capaces de conseguir tal efecto ¹³. Los bloqueantes del simpático no son útiles porque disminuyen el volumen de expulsión ¹⁸. WOOD piensa que acaso pueda ser útil, en sentido paliativo, la creación quirúrgica de una fístula aortopulmonar que sirviera de válvula de escape a la hipertensión del círculo menor ²¹. La inhalación de oxígeno, que puede disminuir la presión en el círculo menor, como han visto otros autores y nosotros mismos hemos comprobado, y el tratamiento anticoagulante para prevenir la posible formación de trombosis que aumenten las resistencias pulmonares aún más ⁵, son dos medidas terapéuticas lógicas que deben emplearse.

El *diagnóstico diferencial* ⁴ puede plantearse clínicamente, además de con las enfermedades que hemos enumerado atrás como capaces de producir o acompañarse de hipertensión pulmonar, con la estenosis pulmonar valvular, fibroelastosis endocárdica principalmente en niños, neurosis e histeria. La estenosis mitral congénita puede ser difícil de diferenciar clínicamente, pues no siempre se acompaña de dilatación de aurícula izquierda.

RESUMEN.

Se presenta un caso de hipertensión pulmonar primaria, diagnosticada en vida, con estudio hemodinámico y anatomopatológico.

Se trata de un caso muy típico que muestra como peculiaridades una hipertriosis facial

muy intensa, sin explicación aparente, y la existencia de numerosas células cebadas en la zona adventicial de los vasos pulmonares afectos por la esclerosis. Este dato anatomopatológico no creemos que haya sido descrito anteriormente en la hipertensión pulmonar primaria, y ha sido descrito por JIMÉNEZ DÍAZ, RAMÍREZ GUEDES y MORALES PLEGUEZUELO en el riñón de casos de hipertensión nefrótica.

Agradecemos la colaboración del doctor SOKOLOWSKI, del resto del equipo de cateterismo cardíaco y de los departamentos anatomopatológico y fotográfico.

BIBLIOGRAFIA

1. ARMSTRONG, T. G.—Brit. Heart J., 2, 3, 1940.
2. BARRETT, A. M. y COLE, L.—Brit. Heart J., 8, 2, 1946.
3. BRENNER, O.—Arch. Int. Med., 56, 5, 1935.
4. CHAPMAN, D. W., ABBOTT, J. P. y LATSON, J.—Circulation, 15, 1, 1957.
5. CUTLER, J. G., NADAS, A. S., GOODALE, W. T., HICKLER, R. B. y RUDOLPH, A. M.—Amer. Jour. Med., 17, 4, 1954.
6. DRESSLER, W.—Am. Jour. Med. Sci., 223, 2, 1952.
7. EAST, T.—Brit. Heart J., 2, 3, 1940.
8. EDITORIAL.—Primary Pulmonary Hypertension. Lancet, 262, 6708, 1952.
9. EVANS, W., SHORT, D. S. y BEDFORD, D. E.—Brit. Heart J., 19, 1, 1957.
10. HEATH, D., WHITAKER, W. y BROWN, J. W.—Brit. Heart J., 19, 1, 1957.
11. JIMÉNEZ DÍAZ, C., RAMÍREZ GUEDES, J. y MORALES PLEGUEZUELO, M.—Rev. Clin. Esp., 68, 1958.
12. KUIDA, H., DAMMIN, G. J., HAYNES, F. W., RAPAPORT, E. y DEXTER, L.—Am. Jour. Med., 23, 2, 1957.
13. MACKINNON, J., WADE, E. G. y VICKERS, C. F. H.—Brit. Heart J., 18, 4, 1956.
14. MOTTLEY, H. L., COURNAND, A., WERKO, L., HIMMELSTEIN, A. y DRESDALE, D.—Am. Jour. Physiol., 150, 315, 1947.
15. NAVASQUEZ, S. DE, FORBES, J. R. y HOLLING, H. E.—Brit. Heart J., 2, 3, 1940.
16. O'NEAL, R. M. y THOMAS, W. A.—Circulation, 12, 3, 1955.
17. ROSENBAUM, F. F.—Ann. Int. Med., 26, 1, 1947.
18. SANCETTA, S. M.—Am. Heart J., 49, 4, 1955.
19. SCHAFER, H., BLAIN, J. M., CEBALLOS, R. y BING, R. J.—Ann. Int. Med., 44, 3, 1956.
20. SHEPHERD, J. T., EDWARDS, J. E., BURCHELL, H. B., SWAN, H. J. C. y WOOD, E. H.—Brit. Heart J., 19, 1, 1957.
21. WOOD, P.—Brit. Med. Bull., 9, 4, 1952.

SUMMARY

A case of primary pulmonary hypertension diagnosed during life is reported together with haemodynamic and pathologic studies.

This was an extremely characteristic case whose main peculiarities were remarkable facial hypertrichosis without an apparent reason and the presence of numerous mast cells in the adventitial zone of the lung vessels involved in sclerosis. This pathologic finding has not, to the writers' knowledge, been previously described in primary pulmonary hypertension. It was described by Jiménez Díaz, Ramírez Guedes and Morales Pleguezuelo in the kidney in cases of renal hypertension.

ZUSAMMENFASSUNG

Es wird ein Fall von Lungenhypertension angeführt mit hämodynamischen und pathologisch-anatomischen Studien, welcher noch bei Lebzeiten des Patienten diagnostiziert wurde.

Es handelt sich um einen sehr typischen Fall, dessen Eigentümlichkeit in einer heftigen, anscheinend nicht erklärbaren Gesichtshypertri-

chose und Vorkommen von zahlreichen Mastzellen in der Gegend der Adventitia der von der Sklerose befallenden Lungengefäße bestand. Unserem Wissen nach existiert keine frühere Beschreibung dieser pathologisch-anatomischen Befunde; sie sind von Jiménez Díaz, Ramírez Guedes und Morales Pleguezuelo in der Niere von an nephrogener Hypertension leidenden Fällen beschrieben worden.

RÉSUMÉ

On présente un cas d'hypertension pulmonaire primaire, diagnostiquée en vie, par étude hémodynamique et anatomopathologique.

Il s'agit d'un cas très typique qui montre comme particularités une hypertrichose faciale très intense sans apparente explication, et l'existence de nombreuses cellules engraisées dans la zone adventice des vaisseaux pulmonaires par la sclérose.

Nous ne croyons pas que ce fait anatomopathologique ait été décrit antérieurement dans l'hypertension pulmonaire primaire; il l'a été par Jiménez Díaz, Ramírez Guedes y Morales Pleguezuelo dans le rein des cas d'hypertension néphrogène.

IMPORTANCIA DEL ESTUDIO DEL PODER DE ACTIVACION LIPASICA DE LA BILIS COLECISTICA EN EL DIAGNOSTICO DE LAS COLECISTOPATIAS CRONICAS ALITIASICAS Y LITIASICAS

G. LABÓ, J. BUENO G., E. LENZI y G. TUCCI.

Instituto de Clínica Médica General y Terapéutica Médica de la Universidad de Bolonia.
Director: Profesor G. SOTGIU.

La práctica clínica demuestra cada día cuán grandes son las dificultades que se encuentran en el diagnóstico de las afecciones de las vías biliares. Ardua es la tarea del médico cuando debe decidir acerca de la naturaleza biliar de disturbios dispépticos presentados por pacientes en los cuales el ritmo, la irradiación del dolor y su relación con particulares alimentos atraerían la atención sobre el colecisto, mientras la semiótica médica y radiológica no proporcionan elementos para convalidar la sospecha diagnóstica.

Es el caso, por ejemplo, de la compleja y multiforme sintomatología dispéptica, que a menudo se refiere a una pequeña insuficiencia hepática a pesar de no encontrarse elementos seguros de hallazgo objetivo.

Muy probablemente entra también en este campo gran parte de esa patología digestiva