

te mit den extrahepatischen Gallenwegen nachgewiesen werden. Es ist sonach zu vermuten, dass bei den übrigen Fällen die schmerzhaften Krisen ihren Ursprung in einem allergischen Mechanismus haben.

Auch die Rippenfell- und Perikardexsudate, die bei zwei anderen Fällen beobachtet wurden, können auf Grund der gleichen allergischen Pathogenie erklärt werden. Beim letzten der Fälle war, zur Zeit als er von uns untersucht wurde, keines der Geräusche mehr vorhanden, die vorher von anderen Kollegen beobachtet wurden. Wie es sich beim Eingriff zeigte, war das perihepatische Reiben auf eine Bauchfellreaktion der Umgebung zurückzuführen, welche rund um die zystische Leber herum lokalisiert war.

Grosse und komplizierte Zysten erfordern einen sofortigen Eingriff. Nur asymptomatische Zysten, welche zufallsweise im Laufe einer üblichen Roentgenuntersuchung entdeckt werden, können zur biologischen Behandlung mit Echinokokkusantigen herangezogen werden und falls diese Behandlungsweise versagt, so muss ebenfalls zur chirurgischen Behandlung gegriffen werden.

RÉSUMÉ

On présente 7 cas de kyste hydatidique du foie, parmi lesquels 5 avec des coliques hépatiques et ictere; dans un seul cas l'intervention chirurgique démontre la communication du kyste avec les voies biliaires extrahepatiques; voilà pourquoi on juge que dans les cas restants les crises douloureuses avaient leur origine dans un mécanisme allergique. Les exsudats pleuraux et péricardiques qui accompagnaient chez deux autres malades peuvent également s'interpréter comme de pathogénie allergique, et quant au dernier, lorsqu'il a été vu, il ne présentait plus les souffles que d'autres collègues observèrent antérieurement et le frottement périhépatique fut du, comme démontre l'intervention, à une réaction péritonique de voisinage localisée au tour du foie qui logeait un kyste infecté.

Le traitement des grands kystes, compliqués, doit être chirurgical, immédiat et seulement dans les asymptomatiques, trouvés par hasard dans des explorations radiologiques de routine, on peut essayer le traitement biologique avec antigène hydatidique, mais si celui-ci échoue on doit avoir recours au traitement chirurgical.

NOTAS CLINICAS

ENFERMEDAD DE EBSTEIN

A. SÁNCHEZ CASCOS, J. M. DÍAZ, A. ESQUIVEL JIMÉNEZ, P. DE RÁBAGO-GONZÁLEZ, M. SOKOLOWSKI y J. R. VARELA DE SEIJAS.

Instituto de Investigaciones Clínicas y Médicas.
Clínica de Nuestra Señora de la Concepción.
Departamento Cardiovascular.

La enfermedad de Ebstein ha sido revisada por uno de nosotros recientemente en esta misma Revista¹⁸. Posteriormente, una revisión más extensa ha sido llevada a cabo por KEZDI y WEN-NEMARK¹¹ y por VACCA, BUSSMAN y MUDD²¹.

Es nuestro propósito presentar ahora un caso cuyo diagnóstico se presumió clínicamente y se confirmó por el cateterismo cardíaco.

PRESENTACIÓN DEL CASO.

J. R. D., mujer de cincuenta y dos años de edad. Recuerda que desde los cinco o seis años no podía jugar con los niños de su edad porque al correr presentaba disnea, palpitaciones regulares de comienzo y fin bruscos y latidos en el cuello. También desde esa edad recordaba tener en los labios, la nariz, las manos y las piernas (más la izquierda) cianosis ligera, desencadenada

por el frío y, al parecer, no por los esfuerzos, con chapetas en las mejillas.

Con esta sintomatología permaneció hasta los veintitrés años, en que padeció anginas flegmonosas; se las cauterizaron y mejoró por algún tiempo (diez años). Pero después de este intervalo el cuadro fué empeorando, le aumentaron la disnea y la fatigabilidad, empezó a tener edemas maleolares y las palpitaciones se hicieron arrítmicas.

En la actualidad tiene disnea de esfuerzo al segundo piso, han desaparecido sus edemas y sigue teniendo episodios de palpitaciones arrítmicas y cianosis, desencadenada ésta por el frío.

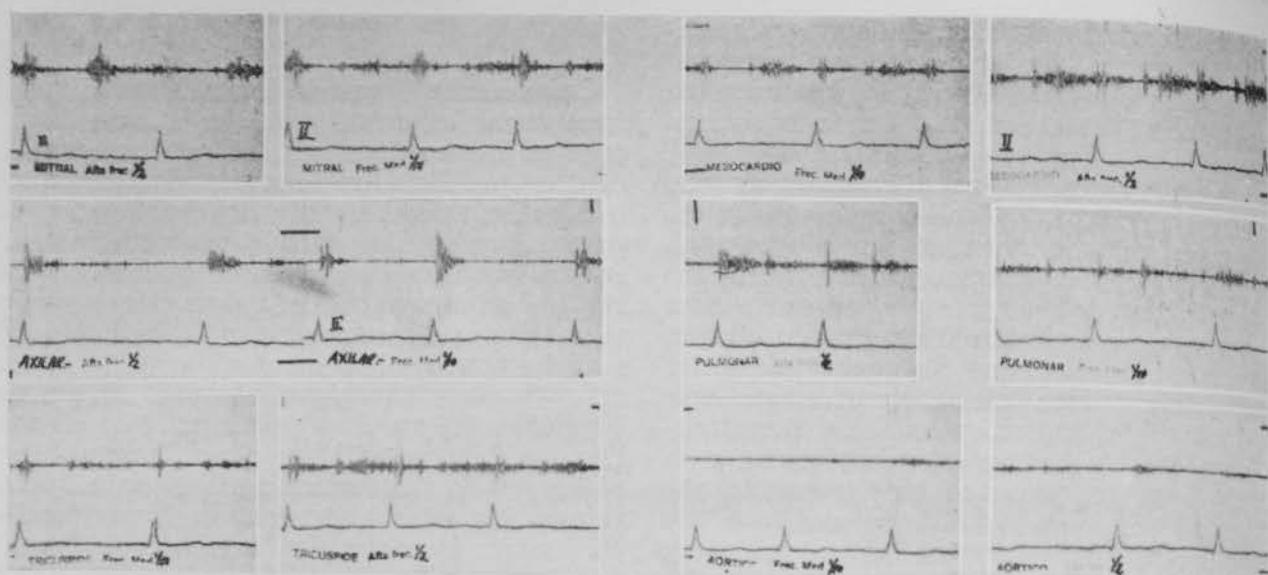
Nunca ha presentado ortopnea ni disnea paroxística nocturna; tampoco catarros ni dolor precordial. Ha tenido alguna vez mareos ligeros, generalmente sin pérdida de conocimiento. No refiere brotes de reumatismo cardioarticular.

En la infancia tuvo frecuentes anginas, pero cuando empezó a tenerlas ya llevaba tres años con disnea de esfuerzo, palpitaciones y cianosis con el frío.

A la exploración encontramos una enferma pálida, de hábito grácil, con cianosis en los labios y chapetas en las mejillas; red venosa marcada en la cara y en la frente, con estasis yugular y pulso venoso sistólico en el cuello, visible y palpable.

El tórax presenta una ligera prominencia frontal de la región precordial. Latido apical en el quinto espacio intercostal izquierdo, línea medioclavicular, normal a la palpación. A la percusión se encuentra aumento de la matidez en la región del cono de la pulmonar y en el borde derecho de la silueta.

La exploración física pulmonar reveló una disminución de la función del pulmón derecho. No había hepatomegalia.



a

Fig. 1.

b

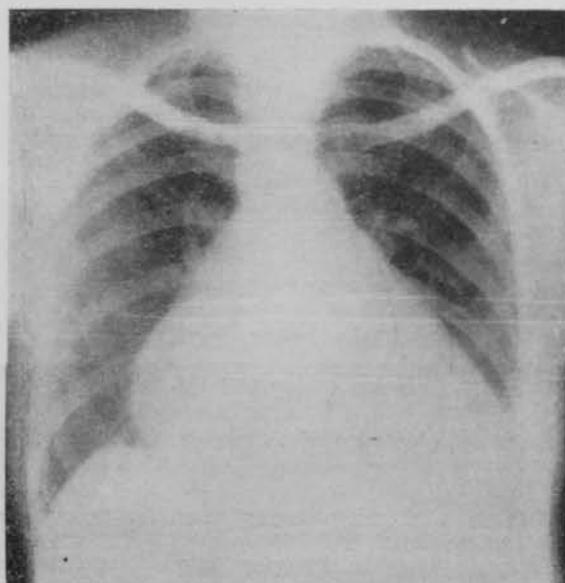


Fig. 2.

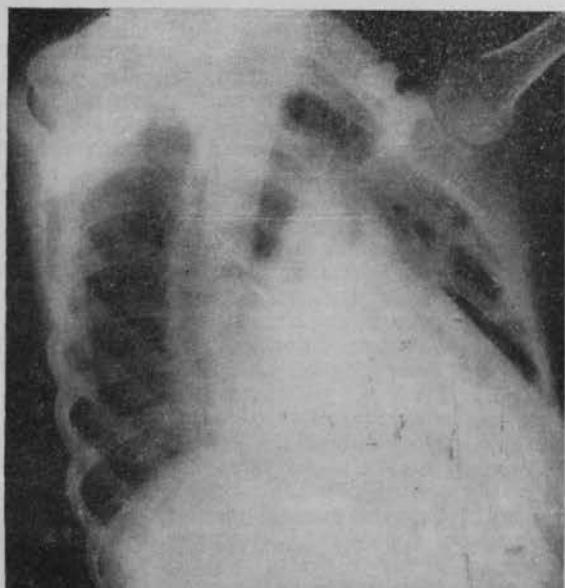


Fig. 3.

ni esplenomegalia. El pulso era arrítmico, a 88 latidos por minuto, sin déficit cardioesfigmico. La tensión arterial era de 138/80 mm. de Hg.

La enferma tenía uñas en vidrio de reloj, sin acropatías, y cianosis en las extremidades.

La auscultación y el fonocardiograma (fig. 1, a y b) revelaron: En punta, soplo mesodiastólico y pequeño protosistólico. En foco tricúspide, el primer tono está desdoblado y es alto; el segundo, bajo; hay un soplo mesodiastólico menos intenso que el de punta y otro pequeño

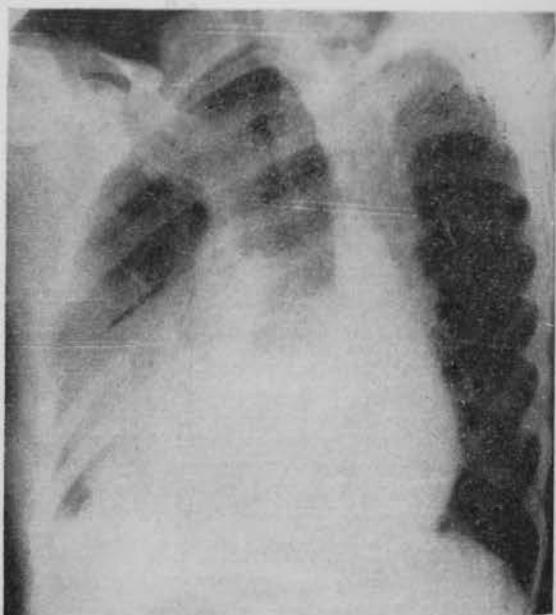


Fig. 4.

soplo protosistólico de características similares al apical. En foco axilar, el primer tono está desdoblado; el segundo es débil y hay un soplo protosistólico. En mesocardio, el primer tono está desdoblado y es más alto que el segundo; soplo mesodiastólico "en huso"; a 0.10 seg. del segundo tono, extratonos diastólicos; soplo protomesostólico decreciente. En el foco pulmonar ambos tonos son de intensidad similar; hay un soplo sistólico de poca intensidad y periodicidad y otro diastólico menos intenso que el de mesocardio. En foco aórtico ambos tonos son bajos y existe un pequeñísimo soplo sistólico.

En el examen radiológico se encontró buena movilidad diafragmática, senos libres y vascularización pulmonar normal sin aumento de las pulsaciones intrínsecas de los

vasos pulmonares. En frontal (fig. 2) existe un aumento global de la silueta, sobre todo de su borde derecho; el talle cardíaco presenta dos arcos; la punta está redondeada y ligeramente hundida en el diafragma; acentuada prominencia del borde derecho de la silueta. En OAD (figura 3) el borde anterior llega a la pared costal, el espacio retrocardíaco está ocupado, el cono de la pulmonar es prominente y la papilla esofágica es desviada y sobre pasada por la sombra cardiaca. En OAI (fig. 4) el borde posterior sobre pasa las apófisis espinosas y el anterior es proyectado hacia la pared anterior del tórax.

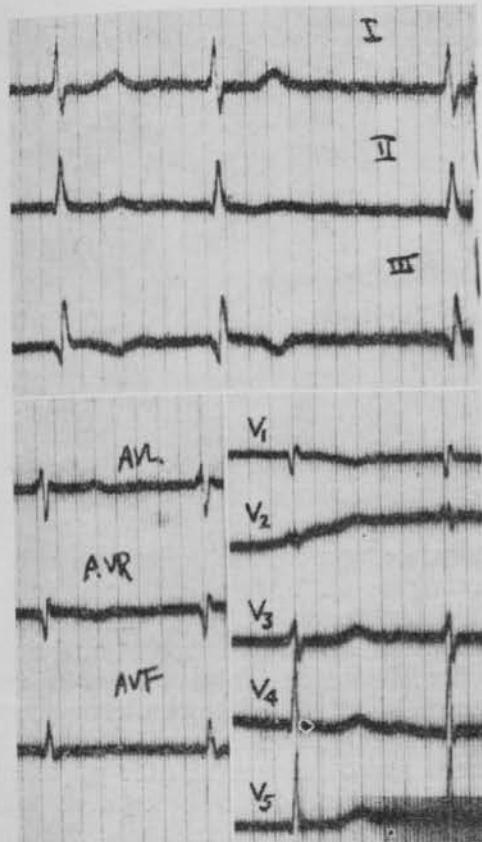


Fig. 5.

El electrocardiograma (fig. 5) reveló un corazón semivertical, rotado en el sentido de las agujas del reloj, fibrilación auricular, bajo voltaje en las precordiales derechas con imagen de bloqueo incompleto de rama derecha en V₁, y con melladuras en la R de V₂ y ausencia de signos de hipertrofia de uno u otro ventrículo.

Con estos datos se procedió a cateterizar a la enferma ante la necesidad de establecer el diagnóstico diferencial entre un Ebstein y una estenosis mitral asociada a doble lesión tricúspide.

El cateterismo cardíaco se realizó el día 21-X-58, llegándose sin dificultad hasta aurícula derecha, enormemente dilatada, ambas ramas de la pulmonar y capilar pulmonar venoso. Además de la gran dilatación de la aurícula derecha, se encontró que la válvula tricúspide estaba muy desplazada hacia la punta cardíaca (fig. 6).

Al retirar la sonda desde la arteria pulmonar hasta la aurícula derecha, daba la impresión de pasarse por un ventrículo derecho pequeño (fig. 7, a). Las presiones de la aurícula estaban aumentadas (cuadro I). En ventrículo derecho, arteria pulmonar y capilar pulmonar venoso, las presiones eran normales.

La oximetría intracavitaria no demuestra la existencia de cortocircuitos arteriovenosos. La sangre de arteria braquial muestra una saturación normal, lo que excluye la existencia de cortocircuitos venoarteriales.

Ante la sugestiva dilatación radiológica de la aurícula izquierda se intentó el 28-X-58 hacer una punción de dicha aurícula, por vía transtorácica dorsal, no consiguiéndose llegar a ella y entrándose, en cambio, en la derecha.

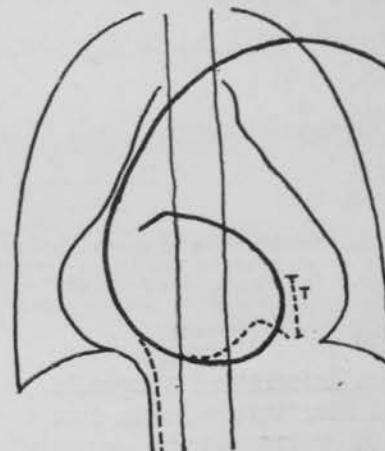


Fig. 6.—Esquema del trayecto de la sonda calcado sobre la pantalla radiológica. T = Localización aproximada de la válvula tricúspide, muy desplazada hacia la punta. La sonda está situada, haciendo un bucle, en aurícula derecha, enormemente dilatada. En trazo discontinuo están representados dos aspectos de la sonda: uno, cuando se introduce en vena cava inferior, y otro, cuando la punta se "enganchaba" en la válvula tricúspide.

Las pruebas de velocidad circulatoria (éter-decolina) dieron un tiempo brazo-pulmón de 8 1/2 seg. y uno brazo-lengua de 27 seg., yendo también en contra de la existencia de cortocircuitos venoarteriales.

El diagnóstico final fué: Enfermedad de Ebstein sin comunicación interauricular.

DISCUSIÓN.

La historia clínica que presentaba esta enfermedad puede ser considerada típica de enfermedad de Ebstein. En efecto, la disnea, la cianosis y las palpitaciones forman la triada capital de

CUADRO I

SITUACIÓN DE LA SONDA	OXIGENACIÓN SANGUÍNEA		PRESIONES INTRACAVITARIAS		
	Vol. por 100	Sat. por 100	Sistólica	Diastólica	Media
Aurícula derecha	12,1	66	9	4	6
Ventrículo derecho	—	—	23	—1	—
Arteria pulmonar media	12,6	68	23	3	10
Arteria pulmonar derecha	—	—	24	3	—
Arteria pulmonar izquierda	—	—	23	5	12
Capacidad pulmonar ventilatoria	—	—	12	0	6
Arteria braquial	17,8	97	—	—	—
Capacidad sanguínea	18,6	—	—	—	—

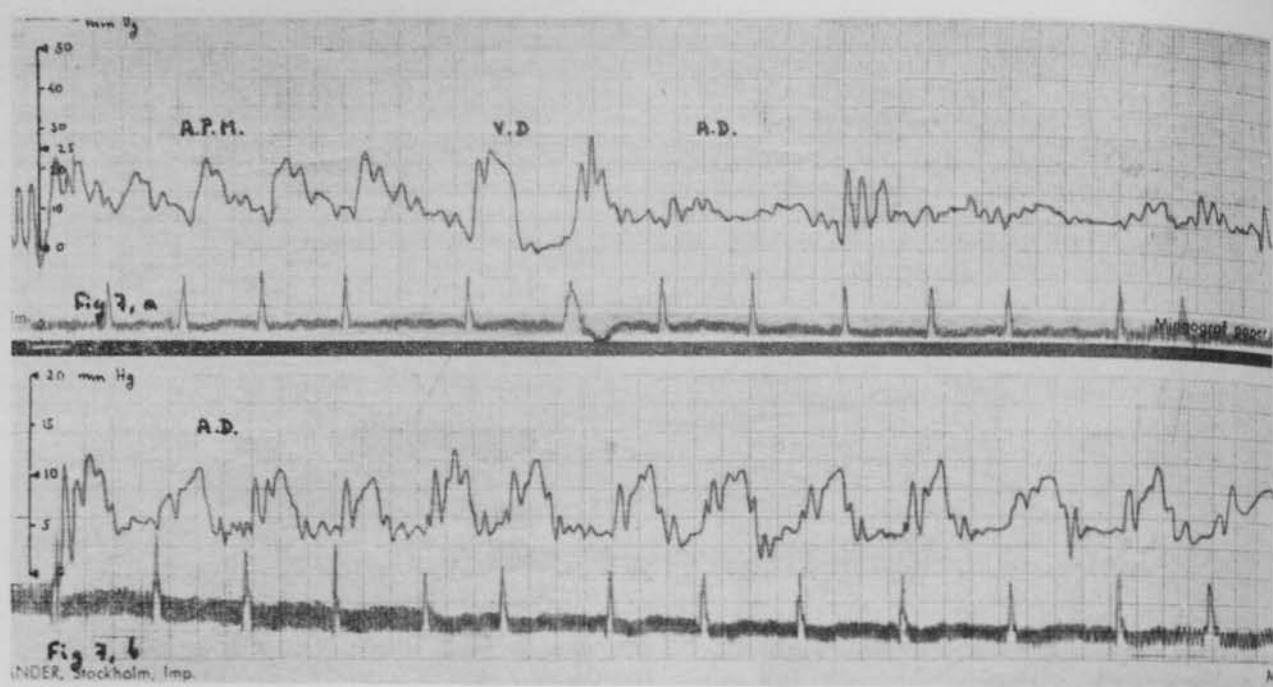


Fig. 7. a.—Curvas obtenidas al sacar lentamente la sonda desde arteria pulmonar hasta aurícula derecha, demostrando la existencia de un pequeño ventrículo derecho puesto que sólo se registran dos latidos de presión ventricular, cuando normalmente, a la misma velocidad de retirada, suelen recogerse 10 ó 12 por lo menos.—b. Curvas de presión en la aurícula derecha, demostrando la "ventriculización" de esta cavidad.

esta curiosa deformidad congénita^{2, 5, 18}. De 86 casos de la literatura²¹ había disnea en 68, cianosis en 69 y taquicardia paroxística en 18. Otros rasgos menos importantes, tal como mareos, fatigabilidad, débil desarrollo físico, episodios de insuficiencia cardíaca congestiva, pulso arterial pequeño y pulso venoso muy marcado^{2, 5}, estaban también presentes en este caso.

Especial consideración merece la cianosis del caso que nos ocupa. En efecto, la cianosis de la enfermedad de Ebstein se ha interpretado corrientemente como debida a la coexistencia de una comunicación interauricular, bien por defecto interauricular del tipo del "ostium secundum", bien por permeabilidad del "foramen ovale". Nuestro caso presentaba cianosis desde la infancia, si bien no estaba, al parecer, relacionada con los esfuerzos, sino sólo con el frío; al efecto, no fuimos capaces de demostrar ni mediante el cateterismo ni por medio de las pruebas de velocidad circulatoria la existencia de cortocircuitos venoarteriales. Parece ser que la cianosis de esta enferma era de tipo periférico. Cianosis similar se ha descrito como rasgo de la estenosis pulmonar pura^{1, 19}. Creemos que la de nuestro caso puede deberse a los mismos mecanismos que se han invocado para la explicación de la presente en la estenosis pulmonar pura, ya que la deformidad tricuspídea, con o sin estenosis, puede causar también disminución del volumen de expulsión²¹.

El problema más importante en este caso era la similitud de los hallazgos clínicos con los que habría causado una lesión reumática de la válvula mitral (estenosis), asociada a doble lesión tricuspídea. En favor de esto hablaban la auscultación, la dilatación radiológica de la auricu-

la izquierda, sugerida por la desviación de la papilla esofágica en OAD y la fibrilación auricular. No obstante, ya BLOUNT² ha insistido mucho en la similitud de los rasgos auscultatorios de la enfermedad de Ebstein y las lesiones adquiridas de la mitral. El llega a decir que probablemente la enfermedad de Ebstein es mucho más frecuente de lo que se cree y que muchos casos son considerados valvulopatías mitrales. Estos rasgos auscultatorios probablemente se deben al desplazamiento hacia la punta de la válvula tricuspíde deformada^{2, 3, 4, 6, 9, 10, 15, 16, 22} y, por consiguiente, de la auscultación derivada de dicha válvula.

Respecto a la dilatación de la aurícula izquierda, evidenciada por la desviación de la papilla esofágica en OAD, es, que sepamos, el primer caso descrito en la literatura. A nuestro juicio, sólo puede ser interpretada de dos maneras: o se debe a la fibrilación auricular o es que la aurícula derecha, monstruosamente dilatada, comprime y rechaza a la izquierda al esófago.

Respecto al fonocardiograma, se ha dicho que el frecuente galope protodiastólico^{2, 3, 5, 16} no sería tal galope, sino más bien un chasquido de apertura de la válvula tricuspíde²¹, ya que coincide con el punto en que la presión en la aurícula derecha se hace mayor que en el ventrículo del mismo lado. Ya hemos señalado en nuestro caso la presencia de un extratonos protodiastólico en el mesocardio, a 0,10 seg. del segundo tono.

La silueta radiológica puede considerarse típica (salvo la dilatación de aurícula izquierda) de esta afección: gran cardiomegalia, producida por enorme dilatación de la aurícula derecha, con rechazamiento del ventrículo derecho hacia

la región del talle cardíaco, lo que da lugar a la existencia de un pequeño arco convexo por debajo de la región del cono de la pulmonar. En cuanto a los campos pulmonares, lo típico de la enfermedad de Ebstein es que estén hipovascularizados^{2, 6, 24}. Pero de los 50 casos de la literatura en que se mencionaba el estado de los campos pulmonares²¹, su vascularización sólo estaba disminuida en 32, siendo normal en los otros 18, es decir, en más de la tercera parte de ellos. Otro tanto sucedía en este caso.

El ECG de esta enferma es típico de enfermedad de Ebstein^{5, 6, 7, 21, 22, 23}. Creemos que la presencia de un bajo voltaje en los puntos precordiales derechos, con coexistencia de bloqueo completo o incompleto de rama derecha, signos de hipertrofia auricular derecha (en este caso no evidenciables a causa de la fibrilación auricular) y la exclusión de hipertrofias ventriculares, derecha o izquierda, en un caso que auscultatoriamente parezca corresponder a una valvulopatía mitral o tricúspide adquirida, debe hacernos siempre pensar en una enfermedad de Ebstein.

El cateterismo cardíaco es el medio más efectivo para demostrar esta anomalía y puede en muchos casos resolver las dudas diagnósticas al revelar una válvula tricúspide extraordinariamente desplazada hacia la punta cardíaca, un ventrículo derecho muy pequeño, presiones normales en el árbol pulmonar y en el ventrículo derecho y elevadas en la aurícula derecha, con curvas demostrativas de la ventriculización de esta cavidad (fig. 7, b).

Deben exagerarse las precauciones durante el cateterismo por la tendencia de estos enfermos a presentar graves arritmias. En ésta no hubo tales complicaciones como en tantos otros casos descritos².

Finalmente, la edad de esta enferma y la bastante buena tolerancia de su lesión demuestran una vez más la relativa benignidad de muchos de los casos de enfermedad de Ebstein. De los 108 de la literatura que hemos podido recoger²¹, sólo siete eran más viejos, llegando uno de ellos a los setenta y nueve años. Cincuenta y siete de los 108 fueron diagnosticados en vida.

RESUMEN.

Se presenta un caso de enfermedad de Ebstein, en una mujer de cincuenta y dos años, diagnosticado en vida. Este hace, a nuestro entender, el número 109 de la literatura y el 58 de los diagnosticados en vida.

BIBLIOGRAFIA

1. BJORK, G., AXEN, O. y THORSON, A.—Amer. Heart J., 44, 143, 1952.
2. BLOUNT, J. S., MCCORD, M. C. y GELB, I. J.—Circulation, 15, 210, 1957.
3. DÖNZELOT, E. y D'ALLAINES, F.—*Traité des Cardiopathies Congénitales*. Masson, París, 1954.
4. FRIEDBERG, C.—*Diseases of the Heart*. Saunders, Philadelphia, 1956.
5. GOODWIN, J. F., WYNN, A. y STEINER, R. E.—Amer. Heart J., 45, 154, 1953.
6. GOTZSCHE, H. y FALHOLT, W.—Amer. Heart J., 47, 587, 1954.
7. HERNÁNDEZ, F. A., ROCHKIND, R. y COOPER, H. R.—Amer. J. Card., 1, 181, 1958.
8. HUNTER, S. W. y LILLEHEI, C. W.—Dis. Chest., 33, 297, 1958.
9. JEDLICKA, J. y SCHWARTZ, A.—Acta Med. Scand., 158, 117, 1957.
10. KAPLAN, H. S. y ROBINSON, S. J.—Las cardiopatías congénitas. Ed. Alhambra. Madrid, 1956.
11. KEZDI, P. y WENNEMARK, J.—Amer. J. Card., 2, 200, 1958.
12. KISTIN, A. D., EVANS, J. M. y BRIGULIO, A. E.—Amer. Heart J., 55, 366, 1958.
13. KISTIN, A. D., EVANS, J. M. y BRIGULIO, A. E.—Amer. Heart J., 50, 634, 1955.
14. LEV, M., GIBSON, S. y MILLER, R. A.—Amer. Heart J., 49, 724, 1955.
15. MAHAIM, C. y NIEUWEN HUIZEN, C. L. C.—Arch. Mal. Coeur Vaiss., 50, 465, 1957.
16. MAYER, F. E., NADAS, A. S. y ONGLEY, P. A.—Circulation, 16, 1.057, 1957.
17. NULAND, S. B., GLENN, W. W. L. y GUILFOIL, P. H.—Surgery, 43, 184, 1958.
18. SÁNCHEZ CASCOS, A.—Rev. Clin. Esp., 69, 125, 1958.
19. SELZER, A. y CARNES, W. H.—Amer. Heart J., 45, 382, 1953.
20. TAUSSIG, H. B.—Congenital Malformations of the Heart. Comm. Fund. New York, 1947.
21. VACCA, J. B., BUSSMANN, B. W. y MUDD, J. C.—Amer. J. Card., 2, 210, 1958.
22. VAN LINGEN, B. y BAUERSFELD, S. R.—Amer. Heart J., 50, 13, 1955.
23. VAN LINGEN, B., MCGREGOR, M., KAYE, J., MEYER, M. J., JACOBS, H. D., BRAUDO, J. L., BOTHWELL, T. H. y ELLIOT, G. A.—Amer. Heart J., 43, 77, 1952.
24. WITTENBORG, M. H. y NEUHAUSER, E. B. D.—Circulation, 11, 462, 1955.
25. YIM, B. J. B. y YU, P. N.—Circulation, 17, 543, 1958.

LA HIDROCEFALIA POR ATRESIA CONGENITA DE LOS ORIFICIOS DE MAGENDIE Y LUSCHKA

Revisión de la literatura y presentación de un caso personal.

C. LAGUNA.

Cátedra de Pediatría de la Facultad de Medicina de San Carlos.

E. LEY PALOMEQUE.

Servicio de Neurocirugía del Hospital Central de la Cruz Roja.

En 1914, DANDY y BLACKFAN⁵ describieron un curioso tipo de hidrocefalia causada por la ausencia de los orificios de Luschka y Magendie. Se trataba de un niño fallecido a los catorce meses de edad en el cual los autores hicieron un estudio necrópsico, considerando al proceso como un fracaso congénito del desarrollo de dichos orificios. Desde entonces al momento actual se han publicado una serie de trabajos dedicados a esta afección, que parece ser de las más frecuentes entre las hidrocefalias motivadas por una anomalía congénita. La más numerosa, como es sabido, es la debida a la atresia del acueducto de Silvio. Aunque se atribuye a DANDY la primera interpretación correcta de este tipo de hidrocefalia, así como el ser el iniciador de su tratamiento quirúrgico, este autor atribuyó a MAGENDIE la primera observación relacionando la ausencia de estos orificios y una hidrocefalia. MAGENDIE no dió, sin embargo, una explicación satisfactoria de causa a efecto entre ambos hechos, cosa