

tabilité neuronale comme conséquence de l'isolement, représentent un exemple de la sensibilisation nerveuse décrite par Cannon et elles sont en rapport avec le problème physiopathologique de l'épilepsie. Possiblement, dans cette maladie participent les processus de sensibilisation par isolement anatomique et fonctionnel dans la production de systèmes neuronaux anormaux ou focus epileptogènes doués de grande hyperexcitabilité pour de différentes stimulations.

DILATACION CONGENITA DE LA ARTERIA PULMONAR (DEL ARBOL ARTERIAL PULMONAR) CON HIPOPLASIA DE LA AORTA

J. A. LAMELAS

Casa de Salud Valdecilla, Servicio de Cardiología, Endocrinología y Nutrición. Jefe: JOSÉ ANTONIO LAMELAS.

Nos proponemos en este trabajo llamar la atención sobre la dilatación congénita de la arteria pulmonar y de sus ramas, con el fin de poder hacer su diagnóstico en vida y hacer resaltar los rasgos clínicos que permiten diferenciarla de otras afecciones muy semejantes con las cuales pudiera confundirse, especialmente con la persistencia del conducto arterioso, el aneurisma de la pulmonar, la esclerosis primitiva de esta arteria y las afecciones crónicas pulmonares que dan origen al denominado "Cor pulmonale crónico", si bien estas últimas pocas veces darán lugar a confusiones.

Nos parece, por otra parte, que se trata del primer caso publicado en España, al menos con esta denominación, pues si bien encontramos en la magnífica ponencia del Dr. CODINA ALTÉS al I Congreso de Cardiología la mención de una enferma con el diagnóstico de aneurisma congénito de la arteria pulmonar, que muy bien pudiera tratarse de un caso análogo al nuestro, al menos así se podría enjuiciar después de la lectura de su historia y de su protocolo de autopsia, dicho autor lo considera como aneurisma. Hay también algunos datos clínicos distintos entre ambos casos, como, por ejemplo, la existencia de soplos a nivel del foco de la pulmonar en el caso de CODINA ALTÉS, especialmente el diastólico, cosa que no existía en el nuestro.

Los requisitos necesarios para poder incluir un enfermo determinado bajo la denominación de "dilatación congénita del árbol arterial pulmonar", han sido varias veces mencionados, y muy recientemente los resume muy claramente MICHAEL M. A. GOLD, de Montreal, y son los siguientes: a) Dilatación de la totalidad del árbol arterial pulmonar con o sin esclerosis. b) Hipoplasia de la aorta. c) Ausencia de toda otra

anomalía, tal como la persistencia del conducto arterioso, comunicación interauricular, etc.; y d) Falta de toda otra afección primaria del corazón o de los pulmones, así como de afecciones arteriales originadas por el reumatismo o la sífilis. Según este autor, cuando se aplica este criterio restringido, tan sólo existen cuatro casos publicados que reúnan las condiciones necesarias para que de modo indudable se les considere como de dilatación congénita de la pulmonar, y la revisión de este autor se refiere a agosto de 1946. Es muy verosímil que algunos de los casos catalogados como de esclerosis primaria de la arteria pulmonar no sean en realidad otra cosa que dilataciones congénitas de dicha arteria; tal nos parece el referido por BRILL y KRYGIER, en 1941, bajo la denominación de esclerosis vascular pulmonar primitiva. La lectura de su historia clínica, así como el protocolo de autopsia, recuerdan enteramente las descripciones de los casos comprobados de dilatación congénita de la pulmonar, así como lo que nosotros hemos encontrado en el que vamos a referir más adelante. La única razón en que se apoyan para hablar de esclerosis primaria de la arteria pulmonar consiste en el hallazgo de alteraciones esclerosas de las arteriolas pulmonares, pero ya hemos visto cómo en la primera condición señalada por GOLD para hacer el diagnóstico de dilatación congénita del árbol pulmonar se dice expresamente que tal dilatación puede presentarse "con o sin esclerosis". Lo mismo podríamos decir de algunos otros casos publicados bajo la denominación de enfermedad de Ayerza. Aun así, el número total de los publicados no llegaría a una cifra superior a 10 ó 12.

En cuanto a los enfermos que presentan aneurisma de la arteria pulmonar, si bien se trata igualmente de una enfermedad rara, no lo es tanto como la que aquí estudiamos. Así resume CODINA en su trabajo este asunto del modo siguiente: "Según WAHL y GARD, reunieron HENSEN, en 1906, 46 casos, y en 1907 añadió POSEELT otros 9. COSTA, en 1929, publicó el único caso encontrado entre un material de más de 20.000 autopsias del Instituto anatomico de Florencia, y con el suyo reúne 73 casos comprobados por la autopsia. En 1934, SCOTT encontró publicados 90 casos, y entre 13.234 exámenes necrópsicos, con 350 aneurismas, no encontró ninguno en la pulmonar. Al decir de BOYD y MAC GOWARD, en el momento de su publicación (1939) ascendían a 111 los autopsiados, y de ellos 28 diagnosticados clínicamente y demostrados más tarde en la necropsia." "Es digno de notar que la sífilis sólo es responsable en un tanto por ciento reducido (31,7 por 100), según D'ANNOY y HAMM; en 18 por 100 otras infecciones, de ellas 7 reumáticas y 6 endocarditis sépticas, y en 5, inexplicado o sobreañadido a lesiones congénitas. PECK considera como sifilíticos (1927) tan sólo 29 casos, y aun en no más de 12 era indiscutible, a pesar de que WARTHIN la creía existente en los 51 casos revisados. Los

dos publicados por CHIARI (1937) estaban asociados a estenosis mitrales y presentaban lesiones en la arteria pulmonar análogas a las observadas por él y otros investigadores en el reumatismo. Según COSTA, la etiología luética sería inferior al 14 por 100 si sólo se consideran los casos seguros, y no superior al 20 por 100, aun comprendiendo sólo los sospechosos. Por presentar malformaciones asociadas hay que imputar un origen congénito al 46,5 por 100; un 6 por 100 de origen embólico y el 33 por 100 restante debido a infecciones agudas, y entre ellas aproximadamente el 30 por 100 al reumatismo." "Un dato de interés es el que mientras en los aneurismas aórticos no se observa participación cardíaca directa, aparte de los que se acompañan de insuficiencia de las sigmoideas, buen número de los de la pulmonar fallecen de insuficiencia cardíaca derecha. Así, según SCOTT, la mitad mueren por ruptura en pericardio y la otra mitad por insuficiencia congestiva o por endocarditis séptica."

La primera referencia que encontramos en la literatura respecto a la dilatación congénita de la arteria pulmonar se remonta al año 1904, y fué hecha por ZUBER, y, sin embargo, el caso referido por este autor no corresponde al de una verdadera dilatación congénita aislada, tal como hoy la concebimos, toda vez que en su enfermo existía permeabilidad del conducto arterioso. Algo semejante se puede decir de los casos de ASSMANN, todos los cuales presentaban también lesiones congénitas, pero el nombre de este autor se menciona siempre relacionado con esta afección, por ser el primero que emitió la hipótesis de una división desigual del conducto arterioso primitivo como la causa de esta anomalía.

De los 8 casos referidos por OPENHEIMER (1933) bajo la denominación de "dilatación idiopática de la arteria pulmonar", tan sólo 2 fueron comprobados en la autopsia, y ambos mostraban muy agrandada la totalidad del árbol arterial, aorta hipoplásica e hipertrofia del ventrículo derecho, y la arteria pulmonar presentaba en los dos casos arterioesclerosis que no comprometía la luz de la misma.

También los casos de SMITH y col., los de JOHNSON y HEIMANN y POSELT tenían otras lesiones asociadas o fueron publicados sin confirmación de autopsia. Entre los autores franceses debemos citar a ROUTIER y BRUNLIK, así como LAUBRY, quienes han referido igualmente casos con un aumento "enorme" de la arteria pulmonar con hipoplasia de la aorta, pero la existencia en tales enfermos, al menos en los comunicados por los dos primeros autores, de afecciones pulmonares, los deja sometidos a controversia, si bien la existencia de hipoplasia de la aorta da bastante verosimilitud a la suposición de que en dichos casos existía una base congénita que motivaba la dilatación pulmonar. Es curioso, sin embargo, que estos autores sean de la opinión de que no es la afección pulmonar la que pre-dispone a la dilatación de la arteria pulmonar,

sino la dilatación de esta arteria la que origina las afecciones pulmonares crónicas que se hallan en tales sujetos. También son de la opinión de que es la división desigual del tronco arterioso primitivo la que motiva los defectos del tabique interauricular y la dilatación anormal de la arteria pulmonar, pero casi todos sus trabajos se hallan consagrados a la comunicación interauricular, por lo cual tan sólo uno de los casos descritos por LAUBRY y sus col. y otro de KOURILSKY y col. pueden ser considerados dentro del concepto aislado de la dilatación congénita de la arteria pulmonar.

Cuando se examina atentamente el extenso y documentado trabajo de BRENNER acerca de la patología de los vasos pulmonares, hallamos en él el estudio de 20 casos de enfermedad de Ayerza, y entre ellos se menciona alguno con una arteria pulmonar dilatada y una aorta hipoplásica. Este anatopatólogo especifica muy claramente el concepto de lo que se debe entender por esclerosis primaria de la arteria pulmonar, a saber: "aquella esclerosis de la arteria pulmonar que se acompaña de hipertrofia del corazón derecho, pero sin que exista ninguna otra afección cardíaca o pulmonar". Dice este autor a continuación que, entre todos los casos publicados como esclerosis pulmonar primitiva, tan sólo 11 llenaban estas condiciones, y de éstos 6 mostraban una dilatación moderada de la pulmonar, pero lo que ya no nos dice es si en tales casos existían los otros rasgos que permiten hacer el diagnóstico seguro de dilatación congénita de la pulmonar. También NORRIS, DE NAVASQUEZ y col. y EAST han publicado otros 7 casos de esclerosis de la pulmonar, con su correspondiente acompañamiento de hipertrofia del corazón derecho, y resulta hasta cierto punto verosímil que alguno de ellos haya tenido un origen congénito, pero por faltar en los protocolos los datos referentes a las dimensiones de la aorta, o por otros motivos, no es posible con seguridad incluirlos entre los casos indiscutibles de dilatación congénita de la arteria pulmonar.

Por la breve revisión bibliográfica que acabamos de hacer vemos perfectamente que existe un corto número de casos indiscutibles de dilatación congénita del árbol pulmonar, independiente de cualquier otra anomalía congénita, así como de enfermedades cardíacas o pulmonares, y a su lado hay otro cierto número de casos probables cuya inclusión o exclusión dentro de este concepto depende de la rigidez mayor o menor que se tenga a este respecto.

Es evidente que la dilatación de la arteria pulmonar es uno de los rasgos que se atribuye a la enfermedad de Ayerza, y lo es a su vez el que esta dilatación va acompañada en tales casos de esclerosis de la arteria pulmonar. Por consiguiente, si un caso determinado posee dilatación de la pulmonar, dicho enfermo puede pertenecer a cualquiera de las siguientes categorías de afecciones: enfermedad de Ayerza,

esclerosis primitiva de la arteria pulmonar, aneurisma de la pulmonar y, finalmente, dilatación congénita de la arteria pulmonar.

De cualquiera de estas afecciones hallamos ejemplos relativamente frecuentes en cualquier libro de Cardiología, a excepción de la última mencionada. En cuanto al concepto mismo de la



Fig. 1.

enfermedad de Ayerza es sabido cuán dispares son las opiniones, y así vemos cómo hay autores que agrupan bajo tal concepto todos aquellos casos denominados como cardíacos negros, es decir, que presentan cianosis intensas, disnea y policitemia de origen pulmonar. Es igualmente sabido cómo los primitivos autores argentinos (AYERZA, ARRILLAGA, ESCUDERO, etc.) atribuían dichas manifestaciones clínicas a la esclerosis sifilítica de los vasos pulmonares. Otros muchos autores hacen depender la esclerosis de la pulmonar de modificaciones que tienen lugar en los tejidos pulmonares, es decir, se trataría de una esclerosis arterial pulmonar secundaria. De la revisión hecha por BRENNER entre los casos publicados y acompañados de protocolo de autopsia bajo la denominación de enfermedad de Ayerza, vemos cómo en su mayoría existía, al lado de la esclerosis de la pulmonar, otra serie de alteraciones pulmonares, tales como bronquitis, fibrosis pulmonar, enfisema, bronquiectasias, etc. Bien es verdad que entre estos casos hay alguno con hipoplasia de la aorta, pero en la inmensa mayoría de los mismos se trata simplemente de enfermos con esclerosis secundaria de la pulmonar; otros pocos serían simplemente casos de esclerosis primaria de la arteria pulmonar, y alguno de ellos tal vez debiera ser incluido entre los de dilatación congénita de la pulmonar. BRENNER es tan radical al hablar de la enfermedad de Ayerza, como se puede juzgar por el siguiente resumen: "Está muy claro que no hay nada específico acerca de los síntomas ordinariamente reconocidos como propios de la insuficiencia cardíaca consecutiva a procesos pulmonares crónicos, en los cuales hay casi siempre esclerosis pulmonar menos mar-

cada que en algunos otros casos en los cuales no existen síntomas cardíacos. No hay razón alguna convincente que nos obligue a mantener la denominación de enfermedad de Ayerza."

Por lo que a la esclerosis primaria de la arteria pulmonar se refiere, BRENNER es de la opinión de que no se trata de una entidad patológica, sino de varias afecciones incluidas bajo una misma denominación, y que, por lo tanto, si bien existen muchas teorías para explicar esta esclerosis de la pulmonar, ninguna resulta aplicable a todos los casos, y dicho autor es de la opinión de que deben existir muchas causas capaces de originar finalmente el mismo cuadro patológico.

En cuanto a la relación existente entre la esclerosis pulmonar, hipertensión pulmonar y la dilatación de la arteria pulmonar, es un asunto muy intensamente discutido, y según se interpreten estas correlaciones, así se considerará como factor primario a uno u otro de estos elementos. Se admite por muchos autores que el aumento de tensión dentro de los vasos pulmonares puede ser capaz de originar la esclerosis de los mismos, y esto parece ser lo que sucede en los casos en que, como el nuestro, se ha hallado esclerosis de las arteriolas pulmonares semejantes a las descritas también en el caso de GOLD, y, sin embargo, resulta muy difícil la producción experimental de esta escler-

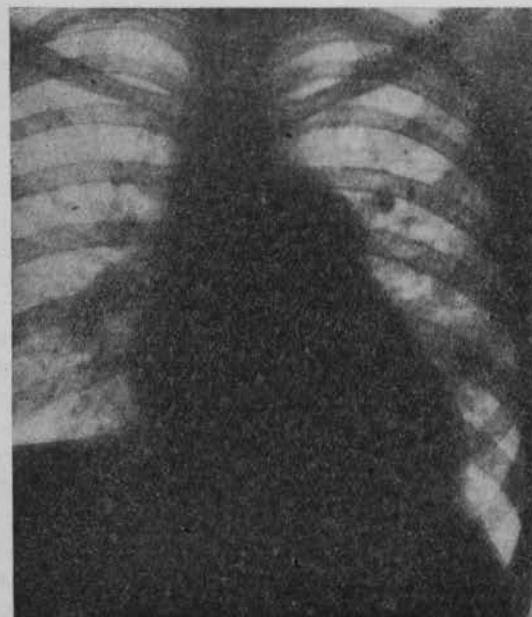


Fig. 2.

rosis. Los experimentos de KARSNER, SIMON y FUJIWARA, llevados a cabo en animales, no les han permitido comprobar la producción de esclerosis pulmonar al elevar la tensión dentro del circuito pulmonar. También resulta difícil admitir que la esclerosis de las ramas principales de la pulmonar pueda determinar una elevación de la tensión, y, sin embargo, se acepta todavía por gran número de autores que el origen

de la dilatación de la arteria pulmonar hay que buscarlo en el aumento de tensión originado por la esclerosis pulmonar. SIMON dice que en ninguno de los animales en que pudo producir una hipertensión definitiva en el círculo pulmonar se originó una dilatación arterial. De todo esto se deduce que ni la esclerosis ni la hipertensión parecen ser causas suficientes capaces de originar una dilatación de la arteria pulmonar. Resultaría que en los casos denominados de

pueden explicarse como originados por una división desigual del tronco arterial primitivo. La rareza de estos casos sería más aparente que real, y esto es debido a que con gran frecuencia dicha dilatación va asociada a un defecto del tabique interauricular, y es entonces a éste al que se presta la mayor atención.

Si damos por admitido el origen congénito de la dilatación del árbol arterial pulmonar y de la hipoplasia de la aorta, tenemos que preguntar

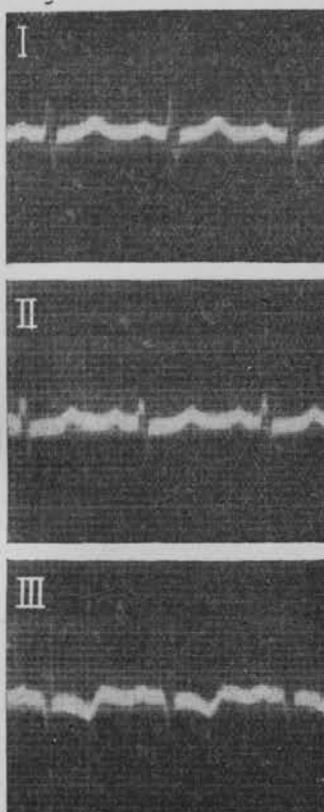


Fig. 3.

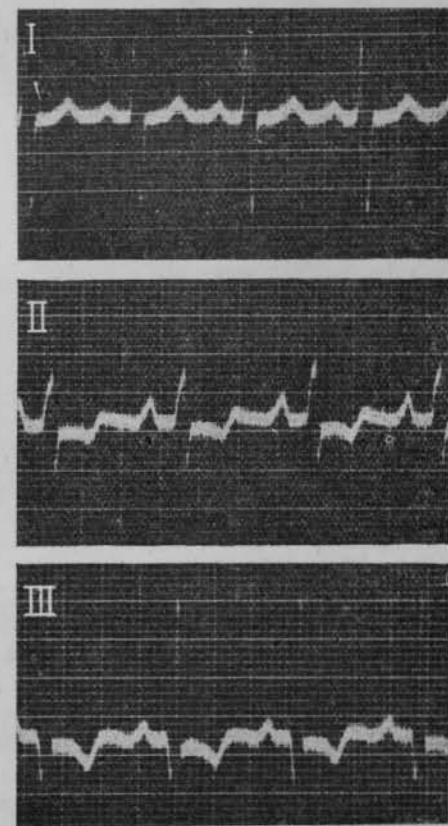


Fig. 4.

esclerosis pulmonar primitiva que se acompañan de un alto grado de dilatación es preciso admitir la existencia de otro factor adicional que explique tal dilatación.

Si se pueden rechazar los factores hipertensivos y la esclerosis en la génesis de la dilatación pulmonar, y por otra parte no existen agentes inflamatorios capaces de producir tales ectasias del árbol pulmonar, es preciso admitir como muy probable la etiología de la división desigual del tronco arterioso común como la causa que origina tales trastornos. Por otra parte, la existencia de una hipoplasia de aorta coexistiendo con la dilatación de la pulmonar parece ser el argumento definitivo, mientras que en los casos en que no hay hipoplasia de la aorta pueden tener igualmente una etiología congénita, pero en éstos ya es menos seguro. En nuestro caso existía, al lado de la acentuada dilatación de la arteria pulmonar y de todas sus ramas, una hipoplasia de la aorta, y nos parece que estos dos hechos tan sólo

tarnos por qué mecanismo se origina la esclerosis de las ramas de la pulmonar. Es bien sabido que cuando una columna líquida se halla dentro de un cilindro a presión constante, la fuerza de distensión de dicha columna líquida sobre cualquier punto de la pared del cilindro es directamente proporcional al diámetro de la columna. Por consiguiente, con la misma presión interna la fuerza de distensión sobre la pared de un vaso grande es mucho mayor que la que se desarrolla sobre un vaso estrecho, y la distensión sobre un vaso dilatado es mayor de lo que sería en caso de tener un diámetro normal. Con el fin de resistir con éxito el aumento de presión, la pared del vaso dilatado tendrá que ser de mayor espesor en proporción con el aumento del diámetro, y no existe evidencia en estos casos de que las arterias pulmonares dilatadas fuesen más gruesas de lo normal antes de producirse la arterioesclerosis. Si se acepta la hipótesis de que la arterioesclerosis es una afección degenerativa que puede tener lugar por

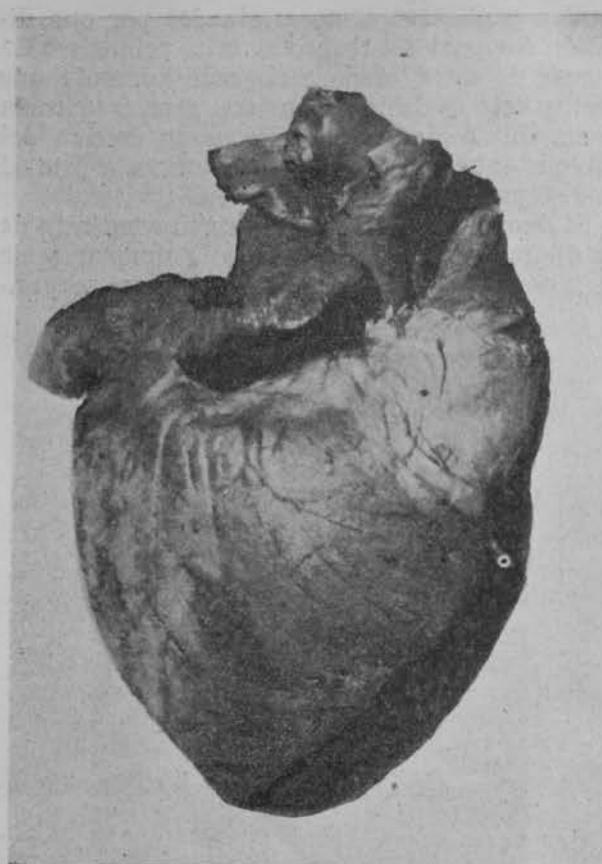


Fig. 5.

efecto de influencias mecánicas, tales como un aumento de distensión sobre la pared del vaso, entonces el desarrollo de la esclerosis de la arteria pulmonar congénitamente dilatada se halla adecuadamente explicada. Las fuerzas anormales distensivas pueden ejercerse sobre un vaso tan sólo como consecuencia del aumento patológico de su diámetro, y éste parece ser el nudo del argumento.

La explicación del por qué de la hipertrofia cardíaca se ha dado de distintas maneras: unos autores son de la opinión de que dicha hipertrofia sería debida también a una división desigual de las cavidades cardíacas primitivas. Otros creen que la gran hipertrofia derecha es el resultado de la esclerosis y de las posibles lesiones trombóticas que suelen desarrollarse en el curso de la enfermedad, localizadas especialmente en las pequeñas arteriolas pulmonares, con la consiguiente hipertensión pulmonar, hipertrofia cardíaca y, finalmente, insuficiencia cardíaca derecha. También es evidente que la arterioesclerosis de la pulmonar puede existir en grado suficientemente intenso y, sin embargo, no producir hipertrofia cardíaca derecha.

Por lo que al cuadro clínico se refiere, BEDFORD, PAPP y PARKINSON agrupan la arterioesclerosis pulmonar primaria con la dilatación pulmonar congénita bajo la denominación de "dilatación primaria". Estos autores manifiestan que en los períodos avanzados el cuadro clínico es casi idéntico al que se presenta en los

casos de defecto del tabique interauricular, y que el diagnóstico diferencial puede ser imposible durante la vida. Ambas afecciones pueden confundirse con la persistencia del conducto arterioso. Tal ha sucedido en el caso de GOLD y también en el de otros autores que fueron llevados a la mesa de operaciones con el diagnóstico de persistencia del conducto arterioso. Esto no debe extrañarnos cuando se sabe lo muy similares que resultan las imágenes radiológicas, y en cuanto al soplo característico de la persistencia del conducto arterioso ya sabemos que puede faltar en algunos casos, tal como ha sido mencionado, entre otros, por SHIRLEY SMITH, ALDO, A. LUISIADA, etc., especialmente; dicen estos autores que esto sucede en los casos en que el conducto arterioso es muy amplio.

La historia clínica de nuestro caso, diagnosticado en vida y confirmado por la autopsia, es la siguiente:

P. D. O.—Veintiún años, soltero, natural de la provincia de Santander. Sus padres viven sanos; han sido cinco hermanos, todos ellos sanos, y su madre tuvo un aborto. No es fumador ni bebedor. Ha sufrido algún proceso gripal, sarampión y un flemón dentario.

Enfermedad actual.—Desde niño ha sufrido moderada disnea de esfuerzo, vahidos al correr, se ponía morado al hacer ejercicios de alguna intensidad, tenía palpaciones y en algunas ocasiones ha sufrido la pérdida de la conciencia, que ha durado hasta quince minutos, no acompañándose de relajación de esfínteres ni de convulsiones. Los dedos de las manos no tienen forma de palillo de tambor, pero sus articulaciones interfalangicas tienen tendencia a la forma en huso. Desde



Fig. 6.

niño ha notado que su hemitórax izquierdo está algo más abombado que el derecho. En su desarrollo corporal no ha observado retraso alguno con relación a los chicos de su edad, y su mentalidad es muy despierta.

En la exploración física hallamos desarrollo somático normal, la región precordial ligeramente abombada y el latido de la punta es un poco impulsivo. La círtometría del hemitórax, derecho dió 46 cm., y la del lado izquierdo 50 cm.; su talla era de 1,64 m. y su peso de 59,2 kg.; llama la atención la existencia de unas chapetas rojizas en ambas mejillas con ligeras telangiectasias, y una cianosis moderada de los labios, manos y región malar.

El corazón late en el quinto espacio a 11,5 cm. de la línea media esternal. Se percute un aumento de la matidez cardíaca en el segundo y tercero espacios izquierdos, así como en el cuarto y quinto a la derecha. A la auscultación del corazón nos llama la atención la existencia de un enorme refuerzo del segundo tono pulmonar. La tensión arterial fué de 130/80, igual en ambos brazos. El índice oscilométrico era de cuatro divisiones del Pachon en el tercio superior de ambas piernas, y la tensión en estas extremidades inferiores un poco más alta que en las superiores. La oscilación fué también igual en ambos brazos.

En la radioscopia destaca, sobre todo, la existencia de un aumento moderado de la sombra cardíaca, y en ella la presencia de una marcada prominencia pulsátil del segundo arco izquierdo, que examinado en posiciones oblicuas se separa de la columna vertebral en forma de peldaños de escalera; en la oblicua anterior izquierda la sombra de dicho arco se destaca por detrás de la porción inicial de la aorta, y sus dimensiones son mucho mayores que las de ésta. El arco aórtico se ve bastante mal en posición frontal, pero lo mismo en el examen directo que al paso de papilla por el esófago nos da la impresión de ser algo más estrecho de lo normal. El arco auricular derecho sobresale moderadamente a la derecha del esternón. Los campos pulmonares eran de aspecto normal, con excepción de la zona de los hilos donde se destacaban las sombras de las ramas de la arteria pulmonar, de un tamaño mucho mayor que lo ordinario, especialmente la derecha, y, a su vez, se podía seguir perfectamente hasta la periferia las ramas secundarias de la pulmonar. La pulsatilidad de los hilos pulmonares era poco intensa, menor de lo que estábamos acostumbrados a ver en los casos de persistencia del conducto arterioso. Las radio-



Fig. 8.

grafías (figs. 1 y 2) hechas con dos años de intervalo, revelan parte de lo que acabamos de exponer.

En cuanto al ECG obtenido en el primer examen (11-XI-44) muestra un predominio derecho, un espacio ST ligeramente desnivelado en II y III derivación, con T negativa en la III; es decir, se inicia la clásica imagen del sobreesfuerzo derecho. El segundo ECG, dos años más tarde, presenta los signos de sobreesfuerzo derecho aún más acusados; la onda P adquiere el carácter del "P pulmonale", especialmente en la II derivación; el espacio ST y la onda T se han hecho mucho más negativos (figs. 3 y 4).

Las reacciones serológicas de lúes dieron resultado negativo. La orina era normal; el número de hemáties fué de 4.620.000, hemoglobina 90 por 100. La capacidad vital nos dió 3.400 c. c. en la primera exploración.

Nuestra primera impresión diagnóstica fué la de hallarnos ante un caso de enfermedad congénita, pero que no encajaba en ninguno de los cuadros que habíamos visto con anterioridad, y que al que más se parecía era a la persistencia del conducto arterioso de Botal, si bien faltaba el clásico soplo descrito de GIBSON (1898) y que se suele comparar con el ruido de una locomotora dentro de un túnel o el rodar de una maquinaria. En los niños puede ser este soplo preferentemente sistólico, pero pronto se hace continuo, runruneante, muy semejante al de los aneurismas arteriovenosos. Tampoco existía diferencia de tensión entre los dos brazos. El test-ejercicio, descrito por BOHN (1938), dió resultado negativo. Con estos datos, y no obstante saber que hay casos de persistencia de conducto arterioso sin soplos y con tensión arterial igual en ambos brazos, empezamos a dudar de nuestro diagnóstico, y, después de examinar muchas veces al enfermo y de leer todos los trabajos a nuestro alcance relacionados con afecciones congénitas de corazón, llegamos a la conclu-

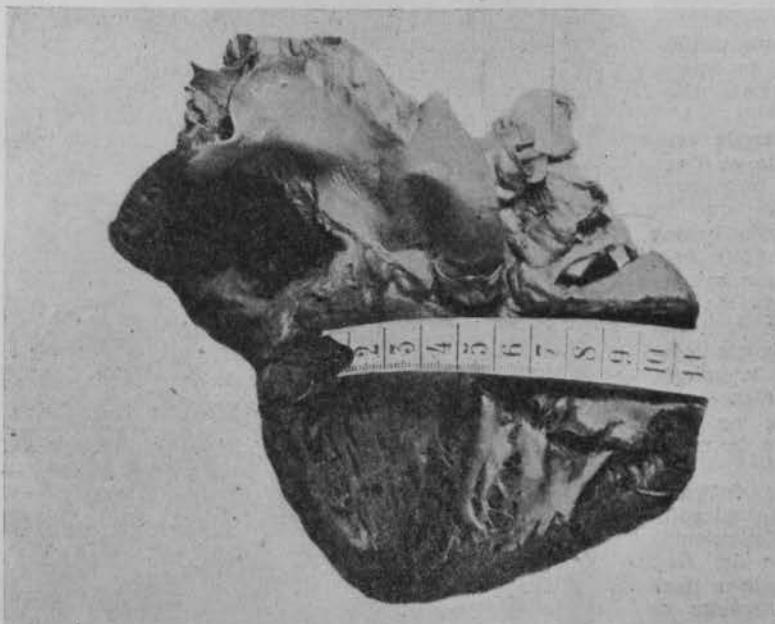


Fig. 7.



Fig. 9.

sión de que nos hallábamos en presencia de un caso de dilatación congénita de la pulmonar con hipoplasia de la aorta. Esta convicción clínica ha sido la que nos ha hecho rechazar la propuesta de intervención quirúrgica, es decir, de ligadura del conducto arterioso, que alguien le había propuesto.

Durante su estancia en la clínica su estado se fué agravando lentamente; en especial aumentó la disnea y se presentaron muchas hemoptisis, alguna de ellas bastante copiosa, tras las cuales quedaba algo aliviado de su fatiga.

En alguna ocasión percibimos un ligero soplo sistólico a nivel del tercer cartílago costal izquierdo, fenómeno muy fugaz y que nunca se acompañó de soplo diastólico.

Durante varios meses hemos tenido preparada esta historia clínica con objeto de publicarla bajo el diagnóstico de dilatación congénita de la arteria pulmonar; pero, conocedores muy convencidos del valor que da a las descripciones clínicas los datos de autopsia, hemos ido demorando su publicación hasta la fecha, en que, desgraciadamente para el enfermo, su proceso avanzó hasta el exitus, que se presentó bajo el cuadro de una insuficiencia aguda del corazón derecho con gran hepatomegalia dolorosa, paresia intestinal, oliguria, edemas en las extremidades inferiores, ritmo de galope, taquicardia, aumento considerable de la cianosis y, finalmente, soplo sistólico intenso a nivel de los focos mitral y tricúspide. Este cuadro no cedió a la medición cardiotónica.

El informe de autopsia, hecho por el Dr. OLIVA, a quien debemos, así como al Sr. PRIETO, las microfotografías que acompañan a este trabajo, es el siguiente:

"Practicamos la sección de un individuo del sexo masculino en buen estado de nutrición, que nos llega con el diagnóstico clínico de dilatación congénita de la arteria pulmonar.

El corazón pesa 530 gr. Tamaño mayor que el del puño del cadáver. En el pericardio existen unos 100 c. c.

de líquido sero-hemorrágico. Abierto el corazón, se aprecia una gran hipertrofia y dilatación de aurícula y ventrículo derechos, midiendo la pared de este último 12 milímetros de espesor, resaltando mucho las trabéculas y los músculos papilares. En el endocardio, y próximas a la punta, existen dos placas de pequeño tamaño (aproximadamente de un centímetro cuadrado), y que al corte se veía que no afectaban al miocardio. En el ventrículo izquierdo llama la atención la pequeñez de su tamaño, y el espesor de su pared es de 10 mm.; también destaca la pequeñez de la aurícula izquierda en comparación con la derecha. No se aprecia la existencia de lesiones valvulares, miocárdicas o de las coronarias. No hay comunicación interauricular o interventricular, ni el más leve indicio de conducto arterioso. A simple vista se observa que la arteria pulmonar es de un calibre mucho mayor que el de la aorta. Abiertos ambos vasos se comprueba que a nivel de las sigmoideas la aorta mide 5,5 cm. de circunferencia, y la pulmonar 9 cm.; la rama derecha de la arteria pulmonar es de mayor calibre que el de la arteria aorta (mide 6 cm.). En la porción inicial de la arteria pulmonar se ven algunas plaquitas duras y de color blanco-amarillento, que hacen prominencia en la íntima. En el resto de la arteria, que está también muy dilatada, se aprecian estas mismas plaquitas, incluso hasta en sus ramas más finas, aumentando en frecuencia a medida que disminuye su calibre. La pleura derecha muestra algunas adherencias laxas, más intensas a nivel del vértice y en la cara anterior. Pulmones aumentados de tamaño y consistencia, presentando un color violáceo en su superficie externa. Al corte se aprecia congestión acentuada y edema discreto. En la base del lóbulo superior derecho existe una pequeña zona de forma piramidal con la base externa, de mayor consistencia y de color rojo vinoso. En la cara posterior del lóbulo inferior derecho hay un nódulo subpleural, caseoso, del tamaño aproximado al de un garbanzo y con diseminación en el parénquima adyacente de pequeños nodulitos blanco-grisáceos. En la superficie del corte pulmonar resaltan fuertemente por su tamaño y dilatación los orificios de las ramificaciones

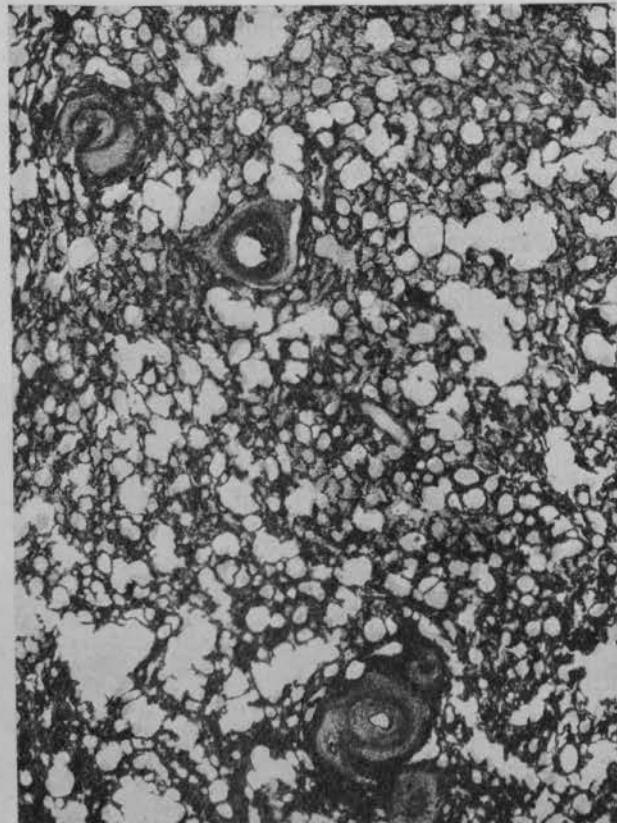


Fig. 10.

de la arteria pulmonar, encontrándose también algunos ramos finos, macizos y con una pequeña luz central. Las arterias pulmonares se pueden seguir, tal como se ve en la figura 8, hasta la superficie pulmonar, y su tamaño contrasta enormemente con lo que estamos acostumbrados a ver en estos vasos. En la cavidad abdominal existen unos 300 c. c. de líquido claro. El hígado pesa 1.550 gr. Bordes romos. Superficie externa lisa y de color rojo vino. Al corte vemos un dibujo lobulillar muy marcado, con las porciones centrales de color rojizo y las periféricas de color amarillo. El bazo pesa 150 gr. Cápsula muy tensa y lisa. Aumentado de consistencia y al corte sumamente congestivo. Riñones pesan 270 gr. Se decapsulan bien, congestivos. Los restantes órganos no muestran alteraciones macroscópicas apreciables."

En las preparaciones microscópicas se aprecia: a nivel de las placas anteriormente citadas, de la arteria pulmonar, se observa una gran hiperplasia conjuntiva elástica de la íntima, con presencia en la misma de depósitos calcáreos y de grasa (fig. 9).

En la figura 10 se muestra una vista panorámica de un corte del pulmón, en el cual se aprecian algunos alvéolos repletos de exudado y algunas ramas finas de la arteria pulmonar con gran proliferación de la íntima, que en unas ocluye por completo su luz y en otras disminuye considerablemente su calibre.

La figura 11 es una vista a mayor aumento de algunas ramas de la arteria pulmonar, que muestran de una manera clara las alteraciones señaladas en figuras anteriores.

Finalmente, presentamos en la figura 12 un corte de la arteria pulmonar misma, en la que no se aprecian alteraciones dignas de mención; únicamente nos parece que la capa media muestra un espesor mayor de lo normal.

Estas alteraciones de los vasos pulmonares, en especial de las ramas más finas, creemos que son secundarias al aumento de tensión existente en el círculo menor, y que en modo alguno se le pueden considerar como causantes del cuadro clínico de este enfermo, es decir, de la dilatación de la arteria pulmonar.



Fig. 11.

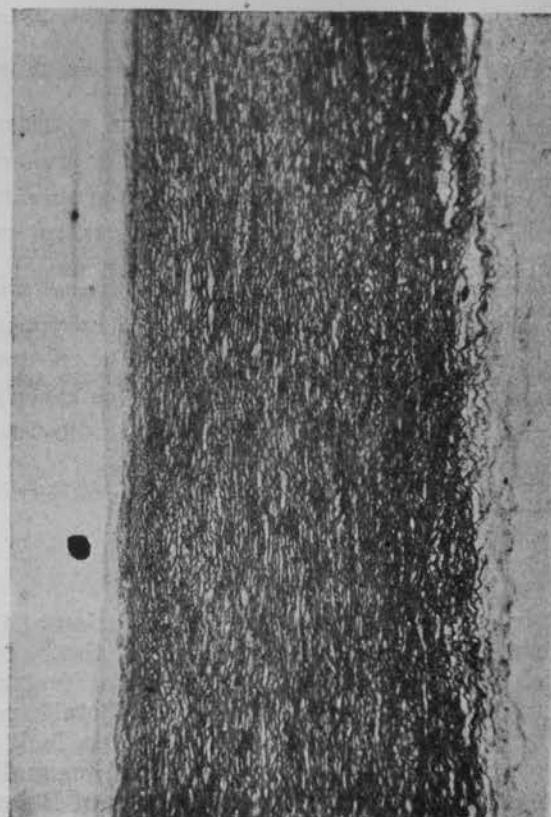


Fig. 12.

RESUMEN.

Se presenta un caso de dilatación congénita del árbol pulmonar, con hipoplasia de la aorta, que por sus caracteres radiológicos se parece extraordinariamente al de la persistencia del conducto arterioso de BOTAL, pero la falta de soplos, así como la ausencia de desigualdad tensional entre ambos brazos, la negatividad del test-ejercicio de BOHM, etc., nos ha permitido hacer el diagnóstico en vida del mismo.

Creemos que merece la pena su publicación por ser de actualidad la indicación quirúrgica en los casos de persistencia del conducto arterioso, y que la semejanza de ambos cuadros clínicos puede conducir a error, y que, por lo tanto, se hará muy bien en pensar en la posibilidad de una dilatación congénita de la arteria pulmonar en todo sujeto con imagen radiológica que se parezca al de la persistencia del conducto arterioso de BOTAL, pero en el cual falten los soplos característicos, antes de admitir a rajatabla el que se trate de una persistencia del conducto arterioso sin soplos.

BIBLIOGRAFIA

- ASSMANN, H.—Diagnóstico Röntgenológico de las Enfermedades Internas. Edi. Labor, 1936.
 BEDFORD, D. E., PAPP, C. y PARKINSON, J.—Brit. Heart J., 3, 37, 1941.
 BOHM.—Klin. Wschr., 907, 1938.
 BRENNER, O.—Arch. Int. Med., 56, 212, 457, 724, 976, 1189, 1935.
 CODINA ALTÉS, J.—II Ponencia al I Congreso de Cardiología. Madrid, 1944.
 DE NAVASQUEZ, S., FORBES, J. R. y HOLLING, H. E.—Brit. Heart J., 2, 177, 1940.
 EAST, T.—Brit. Heart J., 2, 189, 1940.

- ESCUERO.—Les cardiaques noirs et la maladie de Ayerza. Arch. Mal. du Coeur, 439, 1926.
- GIBSON.—Edimb. Med. J., 8, 1, 1900.
- GRISHMAN, A., STEINBERG, M. F. y OPPENHEIMER, B. S.—J. Mt. Sinai Hosp., 10, 142, 1943. (cit. GOLD).
- GOLD, M. A.—Arch. Int. Med., 76, 197, 1946.
- HEIMANN, H. L. y POSEL, M. M.—Brit. Med. J., 2, 512, 1943.
- JOHNSON, S. E.—Ann. Int. Med., 10, 546, 1936.
- KARNSNER, H. T., SIMON, M. A. y FUJIWARA, T. F.—Arch. Path., 31, 585, 1941.
- KOULILSKY, R., GUEDE, M. y REGAUD, J.—Bull. et Mem. Soc. Med. d. Hôp. de Paris, 56, 772, 1941.
- KRYGIER, J. y BRILL, I. C.—Arch. Int. Med., 68, 560, 1941.
- LAUBRY, C., ROUTIER, D. y HEIM DE BALSAC, R.—Bull. et Mem. Soc. Med. d. Hôp. de Paris, 56, 847, 1941.
- LUISIADA, ALDO.—Cardiología. Editorial Alfa. Buenos Aires, 1945.
- MOSCHCOWITZ, F.—Vascular Sclerosis. London, Oxford University Press, 1942.
- NORRIS, R. F.—Bull. Johns. Hopkins Hosp., 59, 143, 1936.
- OPPENHEIMER, B. S.—Tr. A. Am. Physicians, 48, 290, 1933.
- ROUTIER, D. y BRUMLIK, J.—Arch. d. Mai. du Coeur, 33, 184, 1940.
- SMITH, L. A., MOENNIG, W. P. y BOND, G. S.—Radiology, 27, 141, 1936.
- SMITH SHIRLEY.—Amer. J. Dis. Chil., 330, 1929.
- TAUSSIG, H. B., HARVEY, A. M. y FOLLIS, R. H., Jr.—Bull. Johns Hopkins Hosp., 63, 61, 1938.

SUMMARY

A case is given of congenital dilatation of the pulmonar tree with hypoplasia of the aorta, which on account of its radiological features appears extraordinarily similar to Botal's persistence of the arterial duct, but the lack of murmur and the absence of tensional inequality between the two arms, the negativity of Bohm's test-exercise, etc., have permitted us to make the diagnosis during life.

We believe the case to be worth publishing because of the present day value of surgical indication in cases of persistence of the arterial duct and because the similarity of the two clinical pictures can lead to error. Consequently we do well to consider the possibility of a congenital dilatation of the pulmonary artery in any patient showing a radiological image with likeness to that of Botal's persistence of the arterial duct but in which there is absence of the characteristic murmurs, before admitting that we are dealing with a persistence of the arterial duct without murmur.

ZUSAMMENFASSUNG

Mitgeteilt wird ein Fall mit kongenitaler Erweiterung des Lungenbaumes mit gleichzeitiger Hypoplasie der Aorta, die auf Grund der roentgenologischen Symptome dem Fortbestehen des Ductus arteriosus von Botallo sehr ähnelt. Aber das Fehlen des Geräusches, das Nichtbestehen eines verschiedenen Blutdruckes an beiden Armen, das negative Ausfallen der Übungs-Test nach Bohm, usw. führte uns dazu, dass wir die Diagnose bereits zu Lebzeiten stellen konnten.

Wir veröffentlichen den Fall, weil heutzutage beim Fortbestehen des Ductus arteriosus eine chirurgische Indikation besteht und weil die Ähnlichkeit der klinischen Bilder leicht zu Irrtum führen kann; man muss also an die Möglichkeit einer kongenitalen Dilatation der Lungenarterie denken, wenn ein Roentgenbild vorhanden ist, das an die Persistenz des Ductus arteriosus erinnert, bei dem aber die charakteris-

tischen Geräusche fehlen und soll nicht ohne weiteres annehmen, es handelte sich um das Fortbestehen des Ductus arteriosus ohne Geräusche.

RÉSUMÉ

On présente un cas de dilatation congénitale de l'arbre pulmonaire avec hypoplasie de l'aorte, qui par ses caractères radiologiques ressemble extraordinairement à celui de la persistance du conduit artériel de Botal, mais le manque de souffles, ainsi que l'absence d'inégalité de tension entre les deux bras, la négativité du test exercice de Bohm, etc..., nous ont permis de réaliser le diagnostic en vie du même.

Nous estimons que sa publication vaut la peine, à cause de l'actualité de l'indication chirurgique dans les cas de persistance du conduit artériel, et que la ressemblance des deux cadres cliniques peut amener à l'erreur, et que par cause on fera très bien en songeant à la possibilité d'une dilatation congénitale de l'artère pulmonaire chez tout sujet avec image radiologique qui ressemble à celle de la persistance du conduit artériel de Botal, mais dans lequel manquent les souffles caractéristiques, avant d'admettre comme sûr le fait qu'il s'agine d'une persistance du conduit artériel sans souffles.

PROTROMBINA SANGUINEA Y GESTACION

I. MARTÍ ALVAREZ OSSORIO y M. FERNÁNDEZ

En trabajos anteriores (BONILLA, MARTÍ ALVAREZ OSSORIO y FERNÁNDEZ¹) estudiamos la posible relación existente entre la concentración de protrombina y diferentes ginecopatías, llegando a describir un síndrome ginecológico (MARTÍ ALVAREZ OSSORIO²) caracterizado por tendencia a las hemorragias, y que denominábamos ginecopatías hipoprotrombinémicas.

Estudiamos igualmente la influencia del ovario sobre la protrombina sanguínea (MARTÍ ALVAREZ OSSORIO³), deduciendo que la inyección de grandes dosis de estrógenos determina un aumento de la protrombinemia seguida de un descenso por debajo de los límites considerados como normales.

Simultáneamente investigamos la conducta de la protrombina sanguínea durante la gestación acuciados por la discrepancia que la recopilación bibliográfica a nuestro alcance muestra acerca de este particular. PORTES y VARANGOT⁴, por ejemplo, encontraron una disminución de la concentración de protrombina en las mujeres embarazadas, mientras FIECHTER⁵ habla de valores normales y SHETTLE, DELFS y HELLMAN⁶, lo mismo que THORDASON⁷, hallan aumento de la protrombinemia durante la gestación. En el 72 por 100 de los casos estudiados por DIETEL⁸ existían valores altos de protrombina que alcan-