

CONFERENCIA CLINICO PATOLOGICA

DISCUSION CLINICA

Dr. Mariano Defilló

DISCUSION PATOLOGICA

Dr. Michel Kourie

PRESENTACION DEL CASO:

Un hombre de 33 años fue internado en el hospital por enfermedad cardíaca congénita.

El paciente había tenido cianosis intermitente de los labios desde su niñez temprana y a la auscultación del corazón tenía un soplo.

Estuvo consultando por tres ocasiones antes de la edad de 7 años por neumonitis recurrente. Un oftalmólogo le encontró microftalmia bilateral con blefaroptosis.

25 años antes de su internamiento una cateterización del corazón derecho reveló que la presión fue de 60/20 mmHg. en la arteria pulmonar, 60 mmHg. en el ventrículo derecho y 0 mmHg. en la aurícula derecha. El contenido de oxígeno fue de 12.7 volúmenes o/o en la arteria pulmonar, 13.1 vol. o/o en el ventrículo derecho, 12 vol. o/o en la aurícula derecha y 10.5 vol. o/o en la vena cava superior. Estudios radiográficos demostraron de manera dudosa un anillo aórtico, una anomalía vascular en el lóbulo superior derecho y enfermedad del lóbulo medio derecho. Se le hizo una toracotomía intentando corregir las anomalías. Un aneurisma de la rama segmental superior de la arteria pulmonar fue observada con obstrucción parcial del bronquio de los lóbulos medio y superior derecho. Un arco aórtico del lado derecho también fue observado sin anillo vascular. La arteria inominada pasaba posterior al esófago haciendo una pequeña prominencia en su luz.

Para la adolescencia, el paciente estaba asintomático y

hacía trabajos manuales pesados. Un año antes de su internamiento comenzó a tener ataques pasajeros de taquicardia que ocurrían una vez al mes. 4 meses antes de internarse sintió un dolor agudo y sordo en la parte media de la espalda, la parte izquierda del cuello, el hombro y brazos izquierdos.

El dolor ocurría cinco o seis veces diaria sin relación a la actividad del paciente, duraba dos o tres minutos y se mejoraba con el reposo.

Al mismo tiempo él comenzó a cansarse fácilmente y a tener ligera disnea de esfuerzo y una ortopnea de dos almohadas. También se quejaba de episodios de tonteras varias veces al mes caracterizados por visión borrosa que desaparecía al cabo de unos segundos sin pérdida de la conciencia. No había cambios objetivos notados por observadores familiares durante estos ataques.

Se le recetó furosemida sin mejoría

El paciente no tenía historia de tos, hemoptisis, dolor en la parte anterior del tórax, disnea nocturna paroxística, edema, síncope o convulsiones.

Examen físico: Temperatura 36.6°C oral; pulso 75/min., respiración 16/min., P.A. 120/60 mmHg. en el brazo derecho y 110/50 en el brazo izquierdo.

El paciente era alto y delgado pero sin las características del síndrome de Marfan. La cabeza lucía pequeña y se observó blefaroptosis bilateral. El examen del fondo de ojo no pudo observarse bien. El arco del paladar era alto y los dientes estaban cariados. La presión venosa yugular era

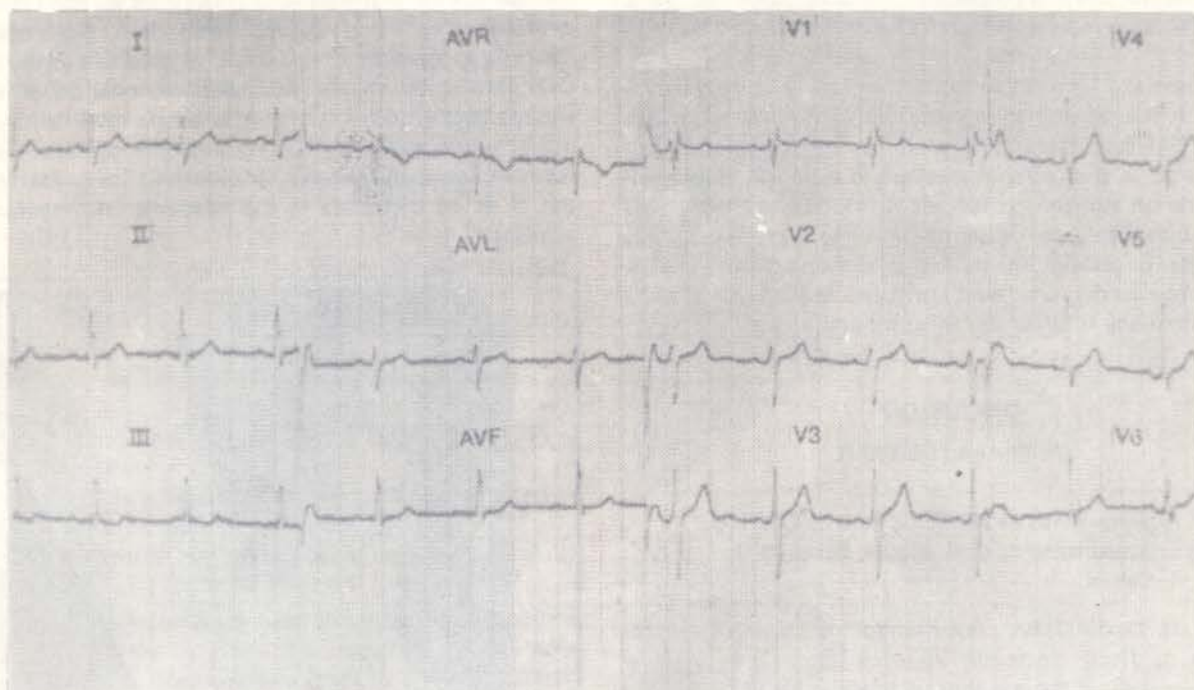


Figure 1.

normal. Los pulsos carótidos eran de dos cruces bilateralmente con una intensidad normal. Los pulmones estaban claros. Un impulso del ventrículo derecho se sentía en la pared del tórax y se palpaba ligeramente el chasquido de cerradura de la válvula pulmonar.

No había thrill o impulso atribuible al ventrículo izquierdo. S 1 era normal, S 2 estaba dividido ampliamente y casi fijo con aumento del sonido de cierre de la válvula pulmonar. Un soplo grado I/VI de eyección sistólica fue oído máximamente en el segundo espacio intercostal izquierdo. No había clicks, S 3 ó S 4 ó soplo diastólico audible. Los pulsos estaban presentes y simétricos en las extremidades superiores e inferiores. La columna vertebral era normal y no se producía dolor al palparla. El hígado y el bazo no eran palpables. Examen del recto y de los genitales fue negativo. No había edema periférico, dedos en palillo de tambor o cianosis. El examen neurológico fue negativo.

La orina era normal. El hematócrito 47.7 o/o y la hemoglobina 16.9 g. o/o. El conteo de blancos 5,600 con 75 o/o segmentados neutrófilos, 18 o/o linfocitos 5 o/o monocitos y 2 o/o eosinófilos. El conteo de plaquetas fue de 188,000. El tiempo de protrombina y el parcial de tromboplastina fueron normales. El nitrógeno uréico fue de 12 mg., el fósforo 2.3 mg., la creatina 1.1 mg., la glucosa 70 mg., la bilirrubina 0.3 mg., el calcio 0.6 mg., los triglicéridos 304 mg., el colesterol 177 mg., la tiroxina 7 ug., y la proteína 7.8 g. (albúmina 4.4 y globulina 3.4 g.o/o). El Na 142 mEq., el K 4 mEq., el Cl 100 mEq. y el CO₂ 25 mEq./l., la SGOT fue 27 U, la LDH 111 U y la fosfatasa alcalina 3.3 U Bodansky. Un examen serológico para sífilis fue negativo.

Un electrocardiograma demostró un ritmo normal con frecuencia de 70/min. El intervalo PR era de 0.18 seg., el QT 0.36 y el eje eléctrico principal estaba en más de 75°. El patrón de bloqueo incompleto de la rama derecha del haz de His estaba presente.

Una radiografía del tórax demostró que había ligera

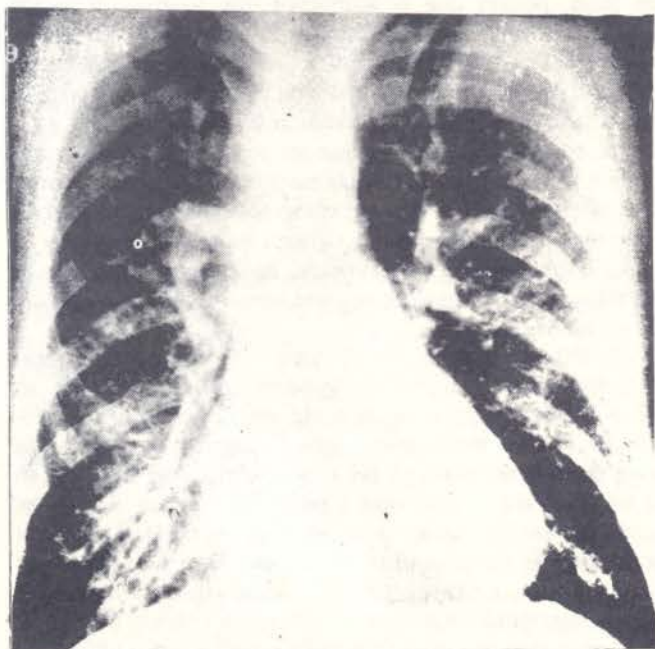


Figura No.2.— Radiografía del tórax mostrando ligera hipertrofia cardíaca y un arco aórtico del lado derecho.

cardiomegalia con una proporción cardiotorácica de 15.5:28.9. Había un redondeamiento moderado del vértice cardíaco.

La base del corazón parecía estrecha en la proyección frontal y ligeramente más ancha que lo normal en la vista lateral. Una sombra vascular prominente se proyectaba a la derecha de la tráquea y el mediastino superior. Había evidencia de un aumento moderado del flujo sanguíneo en los vasos pulmonares particularmente en la parte alta de los pulmones. El parenquima pulmonar aparecía claro y la pleura y los huesos del tórax eran normales. Se hizo una cateterización cardíaca al tercer día de su internamiento.

DISCUSION

Dr. Mariano Defilló R.

Jefe del departamento de Medicina Interna UNPHU.
Jefe del departamento de Cardiología, Hospital Dr.
Robert R. Cabral.

Iniciaré la discusión comentando los hallazgos del carterismo cardíaco efectuado 25 años antes de su internamiento, cuando él tenía 8 años de edad.

De inmediato nos llama la atención el aumento de saturación de oxígeno en la sangre a nivel de la aurícula derecha, 1.5 vol. o/o, más que a nivel de la vena cava superior sugiriendo contaminación de sangre venosa por arterial a este nivel.

No se nos informa de la saturación de la vena cava inferior lo que hubiese sido de gran valor en caso de un retorno venoso pulmonar anómalo.

La elevación moderada de presión en la arteria pulmonar, 60/20 mmHg., era principalmente debida al aumento de flujo, puesto que si asumimos que existía un índice cardíaco normal de 3.5 L/min./m.2, un consumo de oxígeno normal de 120 cc. por m2 y una saturación arterial de oxígeno normal vista la ausencia de cianosis o dedos en palillo de tambor, la resistencia vascular pulmonar podría estimarse en unas 3 unidades que sería normal. Este caso entonces no presenta un problema diagnóstico pero provee una oportunidad de evaluar como los hallazgos se agruparían dentro del cuadro de un defecto septal interauricular.

La comunicación interauricular es la anomalía congénita cardíaca más frecuente en adultos constituyendo un 40 o/o de los casos.

Un 70 o/o de ellos son del tipo ostium secundum localizándose en la fosa oval, en la parte media del septum, un 10 á 15 o/o se sitúan en la parte alta del septum denominándosele tipo seno venoso, éste frecuentemente se asocia a un drenaje anómalo de las venas pulmonares derechas en la unión entre la vena cava superior y la aurícula derecha; este tipo puede sospecharse en una radiografía de tórax por ausencia de la sombra de la vena cava superior en su sitio habitual, por encontrarse desplazada hacia la izquierda, un abultamiento localizado indicando la entrada de la vena pulmonar derecha en la vena cava superior y por último un aparente aumento del flujo pulmonar derecho.

Además este defecto puede interferir con la región del

nódulo sinusal y en este caso ondas P de aurícula izquierda podrían verse en el E.C.G. como dato diagnóstico. El 10 á 15 o/o restante de los C.I.A. se debe a la forma parcial de defectos de cojines endocárdicos, estando el defecto situado bajo en el septum con su base a nivel de los anillos mitral y tricúspide, son los tipos ostium primum. Este defecto se acompaña de una hendidura de las valvas de la mitral o de la tricúspide lo que ocasiona una regurgitación valvular.



Figura No.3.— Vista anteroposterior del estudio del ventrículo izquierdo mostrando un arco aórtico derecho con una arteria subclavia izquierda aberrante.

Fisiológicamente cabe señalar que el cortocircuito o shunt de izquierda a derecha que ocurre en las C.I.A. no obedece al mínimo gradiente existente entre la aurícula izquierda y la derecha sino más bien a la distensibilidad aumentada de la pared delgada del ventrículo derecho en comparación con la del izquierdo, lo que permite que cuando ambos ventrículos se llenan con la misma presión, el ventrículo derecho lo hace con un volumen más grande y por tanto el flujo pulmonar está muy aumentado. Esto por supuesto no sucede en el período neonatal, al igual

que en la vida intrauterina, debido al aumento significativo de la presión en la arteria pulmonar y al aumento de grosor relativo del ventrículo derecho, los que minimizan el cortocircuito de izquierda a derecha y por el contrario podrían producir un shunt de derecha a izquierda, incluyendo una preferencial de la vena cava inferior a través del defecto.

Otro dato que favorece la C.I.A. es la historia de neumonía recurrentes en la niñez.

A la edad de 8 años un anillo aórtico con una anomalía vascular de los lóbulos superior y medio del pulmón derecho fue sospechado y se creyó que éste era responsable de las infecciones a repetición, por lo que se procedió a efectuar una toracotomía.

La toracotomía demostró un aneurisma de la arteria pulmonar, un arco aórtico derecho y una arteria innominate anormal corriendo a la izquierda detrás del esófago pero sin obstruirlo.

No había ningún conducto arterioso. El defecto septal auricular no fue cerrado en esa época por estar en el año 1951, dos años antes de que Gross y col reportaran el primer caso de cierre quirúrgico de un C.I.A.

El curso subsecuente de este paciente fue excelente como es usualmente para la C.I.A., muchos de los cuales viven bien hasta la edad adulta o hasta la vejez, sin embargo, disnea, fatiga y ocasionalmente ortopnea aparecen frecuentemente entre la tercera y sexta década de la vida.

Las complicaciones usuales de la C.I.A. son básicamente tres: 1)— Hipertensión pulmonar, la que es menos frecuente y usualmente de aparición más tardía que otros cortocircuitos de izquierda a derecha. Zaver y Nadas reportaron enfermedad vascular pulmonar obstructiva en 6 o/o de 300 casos de C.I.A. Siltman en 129 casos de adultos encontró hipertensión pulmonar en 10 o/o de aquellos por debajo de 40 años y un 30 o/o en los mayores de esa edad.

Con el desarrollo de la hipertensión pulmonar y la consecuente hipertrofia del ventrículo derecho se va disminuyendo su distensibilidad, llegándose hasta la inversión del cortocircuito y la aparición de cianosis. El dolor torácico experimentado al final por este paciente nos parece es explicado por su hipertensión pulmonar.

2)— Disfunción del ventrículo izquierdo por enfermedad de coronaria o hipertensión arterial, ésto al aumentar la presión de llenado del ventrículo izquierdo aumenta el shunt de izquierda a derecha, agravando la sobrecarga de este y conllevando a su insuficiencia, ésto es responsable de la aparición de síntomas en los CIA envejecidos y más aún de la alta mortalidad quirúrgica en aquellos con más de 50 años, 33 o/o.

3)— La aparición de arritmias auriculares sobre todo la fibrilación auricular. Esta última ocurre en 27 o/o de los casos operados en la Clínica Mayo, por encima de 45 años. En la historia que nos ocupa hay datos sugestivos de una taquiarritmia paroxística.

Es digno de mencionarse que la endocarditis infecciosa es inusualmente rara en los CIA tipo ostium secundum.

Existían datos al examen físico indicativos de una CIA con hipertensión pulmonar. Tales como soplo sistólico eyectivo en foco pulmonar, RP2 desdoblado ampliamente

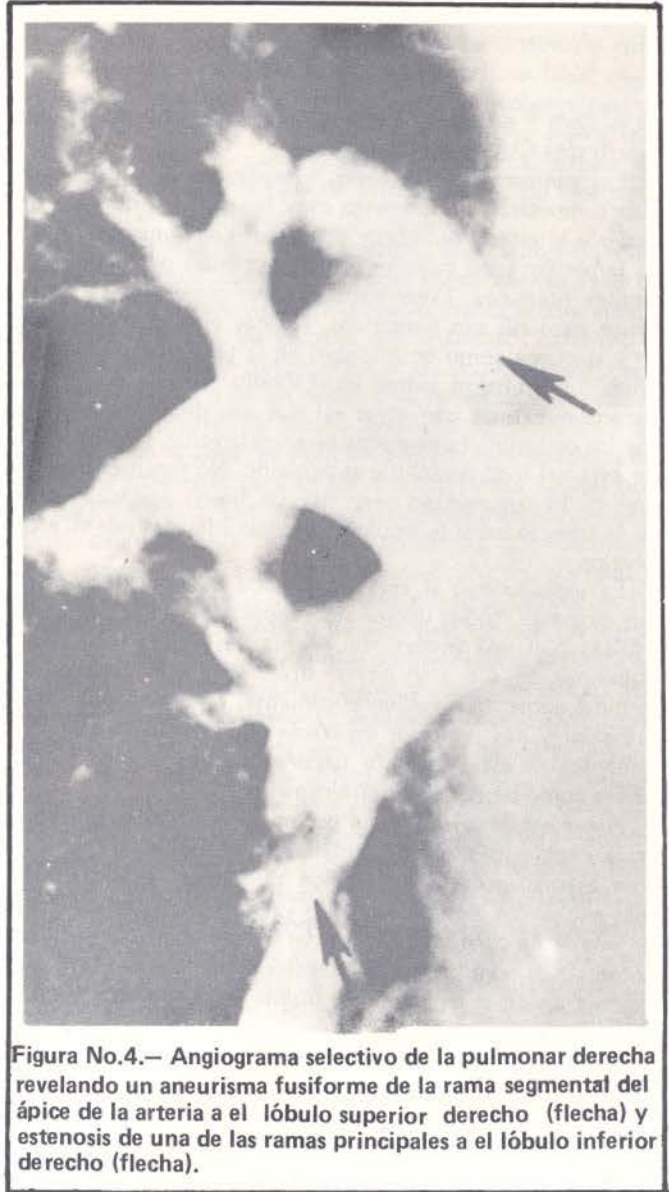


Figura No.4.— Angiograma selectivo de la pulmonar derecha revelando un aneurisma fusiforme de la rama segmental del ápice de la arteria a el lóbulo superior derecho (flecha) y estenosis de una de las ramas principales a el lóbulo inferior de derecho (flecha).

de manera fija y muy acentuado así como un impulso ventricular derecho acentuado, al mismo tiempo había evidencias de que el shunt de izquierda a derecha era mínimo: el soplo sistólico en foco pulmonar era gr. I/VI siendo usualmente un gr. II ó III/VI, no se escuchaba un retumbe diastólico tricuspídeo funcional.

No nos cabe dudas de que la hipertensión pulmonar había aumentado en los últimos años.

El ECG mostraba un bloqueo incompleto de rama derecha, lo que muy frecuentemente se presenta en las CIA tipo secundum, siendo indicativo de sobrecarga diastólica del ventrículo derecho. La ausencia de desviación axial izquierda, más allá de -30° así como hipertrofia ventricular izquierda descarta un defecto de cojinetes endocárdicos, CIA tipo ostium primun y finalmente tendencia del eje

de la onda P en este trazado no es lo suficiente como para sugerir una CIA tipo seno venoso.

Las radiografías del tórax tomadas en la admisión reciente muestran un aumento muy ligero del ventrículo derecho y la arteria pulmonar principal. Las ramas del hilio y en la periferia del pulmón son algo grandes pero dentro de límites normales. Estos hallazgos son consistentes con un shunt pero no son llamativos. No hay evidencia definitiva de aneurisma como se describió en la toracotomía hace 25 años. Sin embargo, ramas en el lóbulo superior derecho se superponen unas con otras así que una dilatación aneurismática de alguna rama puede estar oscurecida. El arco aórtico está del lado derecho y es pequeño. No tenemos examen con bario del esófago pero hay un ligero desplazamiento de la tráquea hacia la izquierda y hacia adelante por el arco aórtico.

La vascularidad si está aumentada es muy poca cosa. Sin embargo, todos hemos sido engañados al ver pacientes adultos con una proporción en los flujos sistémico sobre pulmonar de 4 a 1 y hasta más, con una vascularidad mínima aumentada radiográficamente. La arteria pulmonar principal y sus ramas se esperaba que estuvieran más prominentes si este paciente tuviera hipertensión pulmonar severa como parece tener clínicamente.

Aneurismas de la arteria pulmonar han sido reportados raras veces como lesiones aisladas siendo lo usual que ocurren asociadas con hipertensión pulmonar, se desarrollan más allá de un área de estenosis valvular o de una estenosis de una rama periférica de la arteria pulmonar o infecciosos como sífilis o endocarditis infecciosa. No había en este caso drenaje anormal de las venas pulmonares. Un arco aórtico derecho ocurre en 20 o/o de los casos de tetralogía de Fallot y de tronco arterioso. En este caso fue otro hallazgo sin relación a la patología principal.

En años recientes ha habido interés en la alta frecuencia de prolapsos de la válvula mitral en asociación con un defecto del tabique interauricular tipo secundum. Ventriculogramas izquierdos han mostrado evidencia de esta complicación en 37 o/o de los pacientes con este desorden y en cerca de la mitad de ellos no ha habido soplos de regurgitación. Los Doctores Liberthson y Boucher revisando la experiencia con 235 pacientes adultos con un defecto secundario del tabique interauricular encontrando que solamente 4o/o de ellos tenían regurgitación mitral apreciable y la mayoría de estos pacientes tenían válvulas engrosadas más que mixomatosas las que son encontradas en otros casos de prolapso mitral. Esto trae a la mente dos puntos: 1)— es la bien conocida más alta frecuencia de fiebre reumática en pacientes con un defecto del tabique interauricular asociado con taquiarritmias y dolor en el pecho su presencia en este paciente puede considerarse como una alternativa a la hipertensión pulmonar como causa del dolor torácico. Los mareos y visión borrosa podrían relacionarse a la taquiarritmia pero tenemos poco para sustanciar esa hipótesis. La fatiga, disnea y ortopnea son difíciles de explicar sin evidencia de un shunt grande de izquierda a derecha, una hipertensión

pulmonar más severa, cardiomegalia o insuficiencia cardíaca congestiva.

El paciente era alto y delgado sin las características del síndrome de Marfan. El tenía un habitus gracilis con paladar ogival muy característico de los CIA tipo secundum.

Otra pregunta permanece sin contestar ¿Qué síndromes vienen a la mente cuando un paciente tiene un defecto auricular tipo secundum, un arco aórtico derecho, un aneurisma de la arteria pulmonar y una cabeza pequeña? Yo no sé de ninguno, pero hay varios síndromes en que anomalías del esqueleto están asociadas con anomalías cardiovascular. El primero es el síndrome de Turner con un cuello alado, estatura corta e infantilismo sexual en un paciente femenino con coartación de la aorta. El segundo es el síndrome de Williams con ojos separados, una frente amplia, una nariz muy prominente, dando la imagen de cara de duente, está particularmente asociado con estenosis aórtica supravalvular e hipercalcemia pero ocasionalmente con estenosis de las válvulas aórticas o pulmonar. El tercero es el síndrome de Marfan con aracnodactilia, además de otras anomalías del esqueleto y del tejido conectivo asociados con prolapso de la válvula mitral, dilatación diseción o regurgitación en la aorta y ocasionalmente un defecto en el tabique interauricular. El cuarto es el síndrome de Down, mongolismo o trisomía 21, el cual está asociado con defecto de cojines endocárdicos, siendo él un canal auriculoventricular completo su forma más común. El quinto es el síndrome de Ellis-van Creveld una combinación de enanismo y polidactilia con defectos del ectodermo asociados con una aurícula común. El sexto es el síndrome de Holt-Oram con hipoplasias del pulgar y del radial usualmente asociadas con un defecto del tipo secundum del tabique interauricular. El séptimo es el síndrome de Noonan cuyas manifestaciones extracardíacas incluyen un paladar ogival y anomalías oculares variadas y criptorquidia. Los cromosomas son normales. Se considera como el Turner del hombre. Las anomalías cardíacas congénitas más frecuentes son estenosis pulmonar valvular y CIA.

En conclusión creo que este hombre joven además de su conocido arco aórtico derecho y aneurisma de la arteria pulmonar tenía un defecto auricular del tipo secundum con un shunt de izquierda a derecha de pequeño a moderado y moderada hipertensión pulmonar. Los hallazgos físicos sugieren que la hipertensión era mayor que antes y que el shunt era menor pero los hallazgos en el electrocardiograma y las radiografías del tórax están en contra de esta interpretación.

Si la resistencia vascular ha estado aumentando por 25 años uno esperaría encontrar más evidencias de ello en el presente. De hecho los hallazgos clínicos vistos como un todo son consistentes con los problemas hemodinámicos encontrados en el cateterismo cardíaco hace 25 años.

Si uno hace estos estudios a grandes intervalos en estos pacientes es llamativo como con tanta frecuencia no encuentra cambios o los encuentra muy pequeños. En este

caso en discusión yo sospecho que el cateterismo cardíaco en su más reciente internamiento reveló hallazgos muy similares a los encontrados hace 25 años. Me pregunto si habría ahora un prolapso ligero de la válvula mitral.

Diagnósticos del Dr. Mariano Defilló Ricart:

Defecto del tabique interauricular del tipo secundario con shunt moderado de izquierda a derecha e hipertensión pulmonar moderada a importante.

Aneurisma de la rama superior de la arteria pulmonar derecha.

Arco aórtico derecho con aorta descendiendo del lado derecho.

DISCUSION ANATOMOPATOLOGICA:

Dr. Michel Kourie:

**Patólogo Hospital Salvador B. Gautier, Santo Domingo.
Profesor de Patología Escuela de Medicina UNPHU.**

Un ecocardiograma reveló movimientos paradójicos del tabique interventricular compatible con el diagnóstico de un defecto en el tabique interauricular y movimientos normales de la válvula mitral.

Cateterismo del corazón derecho así como del corazón izquierdo fue hecho. El catéter cruzó fácilmente por una abertura en la parte media del tabique interauricular sugestivo de un defecto del tipo secundum. La presión media de la aurícula izquierda fue de 5 mmHg. y la presión media en la aurícula derecha fue de 4 mmHg. Esta presión casi igual sugiere una comunicación interauricular de moderada a grande la cual fue confirmada por oximetría. La saturación de oxígeno era de 72 o/o en la vena cava superior y 86 o/o en la aurícula derecha, ventrículo derecho y arteria pulmonar. La proporción del flujo pulmonar sobre el sistémico fue de 3.3:1.0.

La presión en la arteria pulmonar fue de 55/12 mmHg. con una presión arterial sistémica simultánea de 140/75 mmHg. Es interesante que la presión en la arteria pulmonar había cambiado poco en el transcurso de los 25 años en que se hizo el estudio inicial. No había evidencia de estenosis o insuficiencia de la válvula pulmonar. La resistencia arteriolar pulmonar y el gasto cardíaco fueron normales. Para delinear las arterias sistémicas y pulmonares se hizo angiografía pulmonar de dos planos y ventriculografía izquierda, una cineangiografía del ventrículo izquierdo mostró que no había evidencias de prolapso de la válvula mitral ni de regurgitación. El ventrículo izquierdo apareció normal en tamaño y se contraía normalmente. El ventrículo fue cateterizado desde el lado derecho del corazón pasando el catéter a través del defecto en el tabique interauricular y subsecuentemente a través de la válvula mitral. Una inyección adicional dentro del ventrículo izquierdo fue hecha para demostrar la aorta torácica. Las placas demostraron un arco aórtico del lado derecho con una arteria subclavia izquierda aberrante. Este tipo de arco derecho no tiende a estar asociado con lesiones cardíacas congénitas en contraste con el tipo en el que las ramas braquicefálicas arrancan en una imagen de espejo al origen normal en un arco

aórtico izquierdo. Este último tipo está asociado con una larga lista de anomalías cardíacas notablemente la tetralogía de Fallot y tronco arterial común. La distinción entre estos dos tipos de arcos aórticos derechos se hace usualmente con facilidad por un examen fluoroscópico con un estudio de ingestión de bario. El tipo con una arteria subclavia izquierda aberrante produce un defecto retroesofágico, mientras que el tipo de imagen en espejo no causa indentación en el esófago.

La angiografía pulmonar confirmó la presencia de aneurismas fusiformes afectando la rama segmental del ápice de la arteria del lóbulo superior derecho. Había menos dilatación aneurismática de la rama del segmento posterior. Un hallazgo adicional inesperado fue el de una estenosis relativamente moderada de un número de ramas segmentadas de la arteria pulmonar de ambos lados. La estenosis afectada una rama de la base del pulmón derecho que subsecuentemente se bifurcaba para irrigar los segmentos basales posteriores y medios. Del lado izquierdo había estrechamiento de las ramas de dos de los segmentos basales. Con frecuencia estas constricciones no eran evidenciadas en las radiografías corrientes del tórax, aún viéndolas retrospectivamente. Estenosis pulmonar periférica ha sido descrita con un número de lesiones cardíacas congénitas incluyendo defectos en el tabique interauricular. Oram y col. revisaron 108 casos reportados de estenosis pulmonar periférica y agregaron nueve casos propios de ellos. Ellos llamaron la atención a una asociación de defectos congénitos múltiples incluyendo la tetralogía de Fallot, estenosis de la válvula pulmonar, defectos del tabique interventricular, defectos del tabique interauricular, conducto arterioso patente y retorno anómalo total de las venas pulmonares. La estenosis pulmonar periférica no se acompaña de aneurismas de la arteria pulmonar en ninguno de estos casos y yo no he sido capaz de encontrar un ejemplo de dicha asociación. La estenosis pulmonar periférica puede por supuesto estar complicada por dilatación post-estenótica que puede simular un aneurisma pero no hay evidencia de esa circunstancia en este paciente. Los aneurismas que han sido descritos en asociación con defectos del tabique interauricular han sido generalmente dilataciones aneurismáticas de la arteria pulmonar principal y sus ramas hiliares más que dilataciones locales de ramas periféricas.

— Un estudiante: Ha sido mi impresión que estas áreas localizadas de estenosis de la arteria pulmonar pueden estar relacionadas a infección de la madre embarazada con la rubéola ¿hubo alguna historia de este tipo en este caso?

— Dr. Kourie: No. Los aneurismas de la arteria pulmonar están divididos en aquellos que afectan las grandes arterias proximales (elásticas) y aquellos afectando las ramas periféricas pequeñas (musculares). Los aneurismas están más comúnmente localizados en las ramas segmentadas de cada pulmón como en este caso.

Las causas de aneurisma de la arteria pulmonar incluyen: infecciones, las que producen aneurismas micóticos, usualmente secundarios a endocarditis bacteriana subaguda pero ocasionalmente asociada con tuberculosis (Rasmussen) o sífilis. Otro tipo de aneurisma es encontrado en el síndrome de Hughes-Stoven, en el cual tromboflebitis venosa profunda es complicada por embolias pulmonares con aneurismas que se forman proximales a los émbolos. Traumatismos

pueden ser también causa de aneurisma de la arteria pulmonar, sin embargo, en la mayoría de los casos reportados eran probablemente congénitos o secundarios a defectos congénitos, ya que estaban asociados a otras anomalías cardiovasculares tales como conducto arterioso patente comunicación interventricular condiciones en que una hipertensión pulmonar crónica puede ocurrir.

En este caso había áreas de estenosis así como de dilatación aneurismática. Beuren y Cols. describieron un caso de displasia congénita de arterias de ambas circulaciones con tortuosidad, alargamiento, formación de aneurismas y estenosis de vasos grandes incluyendo la pulmonar y las arterias coronarias. Estos autores refirieron un segundo caso en que las arterias pulmonares eran los únicos vasos que aparentemente estaban afectados. Ese paciente estaba vivo sin embargo y otros vasos por tanto no fueron examinados microscópicamente. Si el paciente que estamos discutiendo es similar a esos dos es imposible de decir sin un examen anatomopatológico de las áreas de estenosis.

— Un estudiante: Dr. Defilló, podría usted decirnos los planes para este paciente y sus ideas acerca del manejo de pacientes con defectos en el tabique interauricular.

— Dr. Defilló: El paciente fue sometido a un cierre quirúrgico de su gran defecto septal interauricular de tipo secundum con un parche protético. La válvula mitral fue apreciada como normal en el manejo de la cirugía y la arteria pulmonar con su aneurisma se consideró estable, siendo innecesario repararlo.

El manejo con defectos en el tabique interauricular varía muchísimo de acuerdo con la edad y su manera de presentarse. La mayoría de ellos se presentan en la niñez y son asintomáticos, viniendo a la atención médica por sus hallazgos típicos al examen físico. En esta situación una intervención quirúrgica se hace mayormente como profilaxia contra complicaciones futuras. Debido a que los defectos en el tabique interauricular de tipo secundum pueden ser corregidos quirúrgicamente con riesgo mínimo una vez el paciente ha pasado de la infancia, el tiempo para hacer la operación es por tanto opcional. Nosotros generalmente preferimos operar antes de que el niño alcance la edad de ir a la escuela. Así se minimiza la preocupación del paciente por su internamiento, su período de recuperación y su cicatriz quirúrgica. Los aspectos cosméticos y trauma psíquico de la cicatriz son particularmente dignos de consideración en una adolescente femenina. También y aunque la morbilidad y mortalidad del paciente son pequeñas, si uno espera mucho más allá de la adolescencia uno se encuentra con una paciente que es ya una madre joven con niños en quien una complicación quirúrgica puede tener implicaciones catastróficas.

Defectos en el tabique interauricular raras veces causan defectos en los recién nacidos, pero nosotros y otros hemos visto en ocasiones, infantes en insuficiencia cardíaca congestiva severa, secundaria a un defecto muy grande de tipo secundum. Siempre que sea posible el manejo médico de estos niños es preferible inicialmente, pero pueden cerrarse quirúrgicamente si es necesario. Es digno de mencionar que en contadas ocasiones han cerrado espontáneamente. El paciente con un defecto en el tabique interauricular de mayor edad con frecuencia presenta un problema difí-

cil para su manejo caracterizado por severo, a menudo intratable, fallo del corazón derecho, particularmente cuando el ritmo normal sinusal se ha perdido. El porvenir de éstos con o sin operación es generalmente pobre.

Aunque la hipertensión pulmonar es menos común en pacientes con un defecto en el tabique interauricular de tipo secundum que en aquellos que tienen otros shunts de izquierda a derecha, puede ocurrir.

Boucher y Liberthson, en una revisión reciente de adultos con defectos interauriculares de tipo secundum encontraron que 15 o/o de los pacientes tenían hipertensión pulmonar. La presencia del síndrome de Eisenmerger es una contraindicación para cerrar quirúrgicamente un defecto en el tabique interauricular. Sin embargo, ellos han cerrado con éxito un número de pacientes en que su déficit estaba complicado por hipertensión y una resistencia aumentada de las arteriolas pulmonares cuando había un shunt de izquierda a derecha residual.

En estos pacientes los riesgos operatorios y postoperatorios son grandes, pero su sobrevivencia y funcionamiento ulteriores parecen mejores que en aquellos pacientes que con los mismos problemas no se someten a una intervención quirúrgica. Esto es particularmente cierto en los pacientes jóvenes cuya función de su ventrículo derecho estaba todavía intacta.

En estos pacientes hay una pequeña disminución en la presión de la arteria pulmonar después de la cerradura del defecto pero ni la presión ni la resistencia arteriolar pulmonar retornan enteramente a lo normal.

Un estudiante: Dr. Defilló, podría usted decir algunas palabras acerca del tamaño que debe tener un defecto en el tabique interauricular para que usted sugiera que debe cerrarse quirúrgicamente.

— Dr. Defilló: La oximetría provee solamente una aproximación de la situación real entre las circulaciones pulmonar y sistémica y los resultados varían considerablemente dependiendo del sitio y tiempo en que se toman las muestras de sangre, el status hemodinámico, la resistencia arterioso pulmonar y la muestra real de oxígeno que es seleccionada como la muestra venosa mezclada para el cálculo del shunt. Por tanto es importante no descansar enteramente en un número específico sacado del contexto. Reconociendo este hecho, sin embargo, nosotros recomendamos cerrar un defecto interauricular de tipo secundum en casi todos los pacientes en quienes un shunt de izquierda a derecha es demostrable puesto que la operación conlleva un riesgo muy pequeño. Hay un consumo general que pacientes con un shunt en vecindad de 1.8:1 ó 2.0:1 deben ser sometidos a cirugía correctiva, si no hay otros problemas. Es importante mencionar que el tamaño del shunt no tiene que permanecer estático y que shunt de izquierda a derecha puede realmente aumentar particularmente con el paso de los años y disminución de la distensibilidad del ventrículo izquierdo.

DIAGNOSTICOS ANATOMOPATOLOGICOS:

Defecto en el tabique interauricular del tipo ostium secundum.

Arco aórtico del lado derecho.

Aneurismas y estenosis de la arteria pulmonar.