

HEMODYNAMIA DE LA ESTENOSIS PULMONAR

Dres. F. VIDAL BARRAQUER y J. DURAN ANDREU

CON el nombre de estenosis pulmonar se designa una estrechez situada en la región de salida del ventrículo derecho, tanto si está en el infundíbulo como en la válvula pulmonar. Por similitud de la lesión se incluyen también las estenosis supravalvulares de la arteria pulmonar.

Al hablar de estenosis pulmonar como enfermedad, se excluyen aquellas que se acompañan de otras malformaciones que le confieren una individualidad propia, como son la atresia tricúspide, el ventrículo único y la dextroposición aórtica.

Hasta hace poco tiempo, se consideraba siempre a la estenosis pulmonar como una enfermedad muy grave, de curso rápido y fatal, cuya única solución era el tratamiento quirúrgico. Pero posteriormente se ha podido comprobar que existen formas relativamente benignas e incluso hay formas en que la valvulotomía pulmonar no está indicada.

FISIOPATOLOGIA

Las estenosis pulmonares pueden presentarse con integridad septal, o asociadas a una comunicación

interauricular, a una comunicación interventricular o a las dos a la vez.

Si la estenosis es pronunciada, los trastornos hemodinámicos predominantes serán los producidos por la estenosis. Pero si existe conjuntamente una perforación septal, la alteración hemodinámica será la suma de los trastornos consecutivos a cada una de las malformaciones.

Cuando la estenosis es ligera y constituye la única lesión cardíaca, la alteración hemodinámica es tan leve que puede ser compatible con largos años de vida. Pero si dicha estenosis discreta coexiste con una amplia perforación septal, la enfermedad es más grave y, además, los trastornos de la dinámica circulatoria consecutivos a la estenosis pueden quedar enmascarados por los del shunt arteriovenoso. Frecuentemente, en estos casos, se descubre la estenosis pulmonar al efectuar el cateterismo cardíaco, ya que clínicamente también predomina el cuadro de la comunicación interauricular o interventricular.

En toda estrechez pulmonar, independientemente de si es aislada

o de si se acompaña de otra malformación, como consecuencia directa de la estenosis, aparece una hipertrofia de la pared del ventrículo derecho y una dilatación de la arteria pulmonar.

Hipertrofia del ventrículo derecho

La hipertrofia de la pared del ventrículo es debida al sobreesfuerzo que debe realizar en cada sístole para expulsar la sangre hacia la arteria pulmonar. La hipertrofia, al ser concéntrica, disminuye la capacidad del ventrículo, motivo por el cual la aurícula derecha tiene más dificultad para llenarlo durante la diástole; por esto, la aurícula se hipertrofia y dilata.

Si la hipertrofia ventricular es intensa, se disminuye también la capacidad del infundíbulo al engrosarse sus paredes, originándose una estenosis infundibular, difusa o circunscrita. En general es poco importante.

En la estenosis pulmonar aislada si no es muy intensa es infrecuente la dilatación del ventrículo derecho, mientras no se acompañe de insuficiencia cardíaca. Si además de la estenosis hay un shunt de izquierda a derecha, es frecuente la dilatación, además de la hipertrofia del ventrículo derecho. Parece que tal dilatación, en ausencia de insuficiencia cardíaca, o de una estenosis intensa, tiene relación con el aumento del débito del ventrículo derecho.

Dilatación de la arteria pulmonar

La arteria pulmonar también se afecta a consecuencia de la estenosis. Igual que en gran parte de los aneurismas y que en el resto de las dilataciones arteriales postestriecturales, los remolinos que forma la sangre, justo después de atravesar la estenosis, originan una dilatación del vaso.

En realidad son varios los factores que intervienen en la dilatación que aparece en un vaso, más allá de estas estenosis circunscritas en forma de diafragma.

La causa inicial que originaría la dilatación de la arteria pulmonar, en la zona situada inmediatamente después de la estenosis, sería el denominado por HOLMAN «jet-effect» o efecto del chorro.

El chorro que forma la sangre al atravesar a gran velocidad el agujero estenótico, al ser proyectado sobre la masa de sangre estancada en la arteria pulmonar, y por lo tanto dotada de menor velocidad, produce una deflexión lateral de la corriente rápida, incluso con una reversión completa de toda o parte de la corriente del chorro, lo que da lugar a choques de corrientes opuestas y formación de remolinos (fig. 1).

Para HOLMAN, la repetición en cada sístole de estos fenómenos, con sus altas y bajas presiones, produce continuos impactos, que con el tiempo son capaces de ocasionar una fatiga estructural de la pared, a consecuencia de la cual

cede y se dilata. Se trataría por lo tanto de una lesión por sobrecarga.

Una vez iniciada la dilatación de la arteria pulmonar, aquella parte de la sangre estancada en ella, que se mueve como hemos dicho a poca velocidad, gravita con mayor presión sobre sus paredes, ya que, según la ley de Bernouilli, cuando

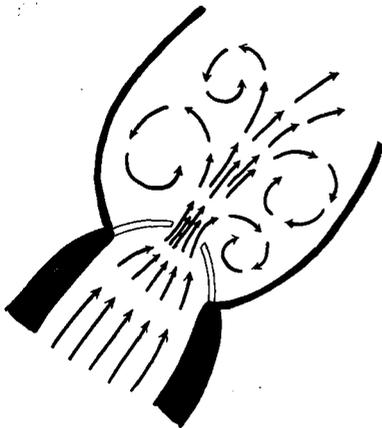


Figura 1

hay un ensanchamiento en un sector de una corriente hay una disminución de la velocidad del líquido con un aumento de la presión lateral. Este aumento de presión sería debido a la conversión de la gran energía cinética del chorro de la sangre en energía potencial, que gravitaría sobre las paredes del vaso. Además el aumento de presión lateral es progresivo, pues, según la ley de Laplace, la tensión lateral es igual a la presión multiplicada por el radio; de manera que será tanto mayor cuanto mayor sea el calibre del vaso afecto.

Si hay una válvula de escape en

el ventrículo derecho, como por ejemplo una dextroposición aórtica, los fenómenos por este motivo son, según HOLMAN, menos intensos y la dilatación menos marcada.

Además de la hipertrofia del ventrículo derecho y de la dilatación de la arteria pulmonar, se presentan otras alteraciones hemodinámicas en relación con el grado de las estenosis y con la presencia de un shunt, cuando existe. Estableceremos dos grupos para estudiarlas: 1) el de la estenosis pulmonar aislada, y 2) el de la estenosis pulmonar acompañada de un shunt. En cada uno de estos grupos existirán formas ligeras, medianas o intensas, según sea el grado de la estenosis.

Estenosis pulmonar aislada

En la estenosis pulmonar sin perforación septal, la sangre del corazón derecho tiene que pasar toda ella forzosamente por la válvula pulmonar estenosada. Para que en estas condiciones se pueda mantener un rendimiento cardíaco lo más cerca posible del normal, la sangre tiene que pasar por dicha válvula a mayor velocidad que en condiciones normales. El incremento de velocidad sólo se consigue a costa del aumento de la presión sanguínea del ventrículo derecho.

Si la estenosis pulmonar no es excesiva y la potencia del ventrículo derecho es suficiente, el débito pulmonar se mantiene dentro de

los límites de la normalidad. En caso contrario el débito pulmonar disminuye.

En ausencia de un shunt, las cantidades de sangre que pasan por el orificio pulmonar y por el aórtico son idénticas. Por lo tanto, si el débito pulmonar es normal también lo es el aórtico, pero si el débito pulmonar está disminuido también lo está el aórtico. Esto úl-

pulmonares pronunciadas, a consecuencia de la dificultad que encuentra la sangre a la salida del ventrículo derecho, debería haber un estancamiento sanguíneo prestenótico y una depleción del corazón izquierdo y sistema aórtico, pero en la mayoría de pacientes no se observan ni signos de estasis venosa, ni de hipotensión sistémica. Nosotros creemos que sería

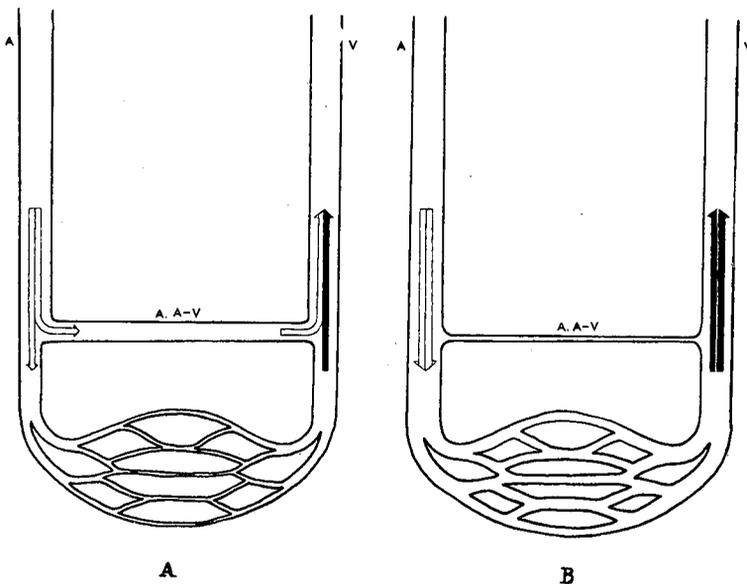


Figura 2

timo es lo que sucede en las estenosis pulmonares pronunciadas, en las que la cantidad de sangre que circula por unidad de tiempo, tanto por el pequeño como por el gran círculo, es menor que en condiciones normales. Por lo tanto, en estas condiciones el déficit de irrigación sanguínea afectará a todo el organismo.

Lógicamente, en las estenosis

debido a la supresión total o parcial de la *circulación de reserva* en el sistema aórtico a nivel de los vasos arteriolocapilares.

PIULACHS y VIDAL - BARRAQUER han comprobado que por el sistema vascular circula más sangre de la que necesitan los tejidos, la cual pasa directamente desde las arterias a las venas a través de las anastomosis arteriovenosas. A es-

ta sangre sobrante la denominan *circulación de reserva*. Por cierre o abertura de las anastomosis arteriovenosas la sangre sobrante es dirigida a los capilares o directamente a las venas (fig. 2), atendiendo así a los requerimientos metabólicos locales de los tejidos o bien a los generales del organismo, tales como hemometaquinesia, tensión arterial, regulación de la temperatura, etc.

Si aceptamos que en la estenosis pulmonar se suprime, en todo o en parte, la *circulación de reserva*, queda explicado el mantenimiento de la tensión arterial sistémica, porque aumenta la resistencia periférica. También explica la desaturación de la sangre venosa periférica, que se observa en estos casos, ya que la sangre que llega a la periferia ha pasado íntegramente por los capilares y no está mezclada con sangre arterial procedente de las anastomosis arteriovenosas. Y finalmente, explica asimismo el mantenimiento de la presión venosa próxima a sus cifras normales, pues de otra forma tendría que existir una gran hipertensión venosa, debida al estancamiento sanguíneo preestenótico. El cierre de las anastomosis arteriovenosas periféricas actuaría sobre la presión del corazón derecho de forma similar a la ligadura de la vena cava inferior.

Si la estenosis pulmonar es excesivamente cerrada o a ella se une el fallo del ventrículo derecho, la supresión de la *circulación de re-*

serva no es suficiente y hay entonces un estancamiento sanguíneo preestenótico.

En resumen, la estenosis opone una resistencia al paso de la sangre por la válvula pulmonar. De la proporción que existe entre el tamaño del orificio estenótico y la fuerza del ventrículo derecho, dependerá que aparezca o no una disminución del débito circulatorio, tanto pulmonar como aórtico. Si hay efectivamente una disminución del débito, el sistema vascular suprime la *circulación de reserva* en el intento de compensar los trastornos secundarios a la disminución del débito cardíaco.

Estenosis pulmonar acompañada de shunt

Si a la estenosis pulmonar se añade un orificio septal que ponga en comunicación el corazón derecho con el izquierdo, ya sea a través del tabique interauricular o del interventricular, las condiciones hemodinámicas cambian al establecerse un cortocircuito.

El caudal del cortocircuito dependerá del diámetro de orificio septal y de la diferencia de presión que existe entre las cavidades situadas a cada lado de dicho orificio. Para un defecto septal de un tamaño determinado, la dirección y el caudal del shunt está en relación con el grado de estenosis pulmonar, por ser ésta la que condiciona la presión en el corazón derecho y por lo tanto el gradiente

entre ambos lados del corazón, del cual en definitiva depende la dirección del shunt.

Constituye, en parte, una excepción la comunicación entre las aurículas cuando es por persistencia del agujero de Botal, que por ser valvulado, únicamente permite un shunt de derecha a izquierda. No hay shunt en estos casos cuando la presión de la aurícula izquierda es superior a la derecha, por que-

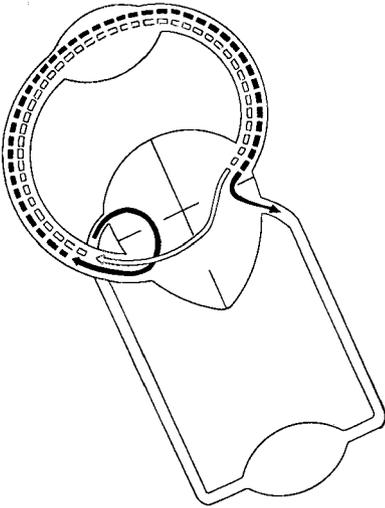


Figura 3

dar el orificio obturado por la válvula.

Los fenómenos hemodinámicos secundarios a la existencia de un shunt son, en su mayoría, debidos a la existencia de una *circulación parásita*. Con este nombre nosotros designamos una corriente formada por aquella cantidad de sangre que es expulsada a través de un defecto septal y que después de recorrer uno de los dos circuitos vascula-

res, vuelve de nuevo a la cavidad de donde ha salido, para recorrer otra vez el mismo circuito. Por ejemplo (fig. 3), en una comunicación interventricular, una cierta cantidad de sangre pasa del ventrículo izquierdo al derecho, desde el ventrículo derecho pasará a los vasos pulmonares y aurícula izquierda, para volver al ventrículo izquierdo, desde donde es nuevamente expulsado al ventrículo derecho, para recorrer otra vez el mismo circuito. Dicha cantidad de sangre, en este caso concreto, siempre recorre el circuito pulmonar y constituye una verdadera *circulación parásita* nociva para el organismo. Una *circulación parásita* se encuentra presente en todos los shunts y produce un aumento del débito de las cavidades cardíacas situadas a cada lado del orificio septal y de los vasos situados más allá del shunt, representando una sobrecarga para todos ellos. Desde el punto de vista clínico, consideramos que no existe *circulación parásita* cuando el shunt, por ser muy pequeño, no da lugar a fenómenos hemodinámicos que tengan una traducción clínica.

Por lo tanto, siempre que existe un shunt de izquierda a derecha hay un aumento del débito pulmonar en comparación con el aórtico. El ventrículo derecho, en estos casos, recibe la sangre de las venas cavas, más una cantidad de sangre adicional procedente del corazón izquierdo, ya sea a través de una comunicación interauricular o de

una interventricular, y se origina una *circulación parásita* con aumento del débito pulmonar, debido a la cantidad de sangre adicional que recibe. Hay además una disminución del débito aórtico, porque parte de la sangre destinada a la circulación sistémica ha pasado al ventrículo derecho.

Este hecho, aparentemente está en contradicción con la clínica, pues en gran número de estenosis pulmonares con shunt de izquierda a

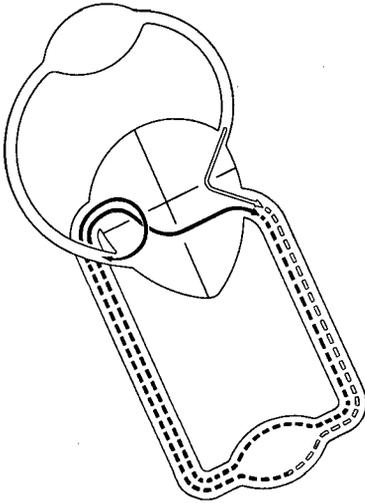


Figura 4

derecha, hay una disminución de la circulación pulmonar perfectamente apreciable al examen radiográfico. Pero tal contradicción no existe, ya que en estos casos el aumento del débito pulmonar no es absoluto sino relativo. O sea, que hay un incremento del débito pulmonar consecutivo al shunt, pero dicho débito sigue a pesar de todo siendo inferior al normal, debido

a la estenosis pulmonar. Debemos también tener en cuenta, que a veces la claridad pulmonar que se observa radiográficamente es una ilusión óptica, por contraste con la mayor densidad de los hilios pulmonares.

Si el shunt se dirige de derecha a izquierda, los fenómenos se invierten, aumentando el débito aórtico a expensas de la disminución del débito pulmonar (fig. 4).

Una *circulación parásita* que se dirige de izquierda a derecha representa una sobrecarga para el ventrículo derecho. En cambio, en la estenosis pulmonar una *circulación parásita* de derecha a izquierda frecuentemente no sobrecarga al ventrículo izquierdo, porque su débito está disminuido debido a la estenosis pulmonar; pero siempre indica que existe una gran hipertensión del ventrículo derecho, que ha hecho posible la inversión del shunt que la origina. En otros casos puede dar lugar a una hipertrofia del ventrículo izquierdo, como hemos podido observar en alguno de nuestros pacientes.

A veces, a pesar de existir un defecto septal, con el paciente en reposo el shunt no existe o su caudal carece de importancia, debido a que las presiones de las cavidades afectas por el shunt están casi en equilibrio y solamente se establece un cortacircuito importante de derecha a izquierda durante el esfuerzo, constituyendo entonces el defecto septal una válvula de esca-

pe que evita una mayor sobrecarga al ventrículo derecho.

La dirección del shunt depende también del estado evolutivo de la afección. Con el tiempo, al menos en las estenosis pulmonares de cierta importancia, los shunts acaban por ser veno-arteriales, debido al aumento progresivo de la presión en el ventrículo derecho.

Para estudiar la relación entre la dirección y caudal del shunt y el grado de estenosis pulmonar, consideraremos por separado los fenómenos hemodinámicos que se presentan en los tres grupos siguientes: *a)* estenosis pulmonares ligeras; *b)* estenosis pulmonares cerradas, y *c)* estenosis pulmonares de grado medio.

a) Estenosis pulmonares ligeras

Una estenosis pulmonar ligera no supone un obstáculo para que exista un shunt de izquierda a derecha a través de una comunicación interauricular o interventricular, ya que la hipertensión del ventrículo derecho secundario a la estenosis es poco importante. En estos casos, la tensión real del ventrículo derecho no es debida únicamente a la estenosis pulmonar, sino que en parte es consecutiva al aumento del débito del ventrículo derecho ocasionado por el shunt. Al igual que en la comunicación interauricular o interventricular no asociada a una estenosis pulmonar, la masa sanguínea que llega a la cavidad ventricular dere-

cha es mayor que la normal (figura 5), por lo que el ventrículo derecho tiene que aumentar su presión para poder expulsarla totalmente hacia el circuito pulmonar en cada revolución cardíaca. La hipertensión del ventrículo derecho se presenta, por lo tanto, igualmente en ausencia de una estenosis pulmonar, siempre que exista un shunt importante de izquierda a derecha. Si además hay una este-

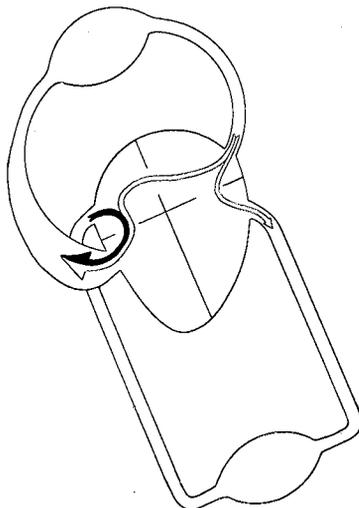


Figura 5

nosis pulmonar, la hipertensión del ventrículo derecho dependerá en parte proporcional del grado de estenosis y del débito del shunt.

Cuando la comunicación es interventricular y es amplia, un tercer factor entra en juego, por transmitirse directamente al ventrículo derecho, a través del orificio septal, la elevada tensión que normalmente existe en el ventrículo izquierdo.

Es importante conocer estos hechos, pues la combinación de una estenosis pulmonar discreta con un importante shunt de izquierda a derecha, principalmente si es interventricular, puede constituir una contraindicación para una valvulotomía pulmonar. La estenosis pulmonar, por ser ligera, no constituye un trastorno importante y su dilatación sólo sirve para que aumente el gradiente de presión interventricular y por lo tanto el shunt de izquierda a derecha, lo que puede dar lugar a trastornos importantes, secundarios a la hipertensión pulmonar que se instituye al desaparecer el obstáculo que existía entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar. En estos casos, con la valvulotomía se provoca una hipertensión pulmonar, a cambio de haber obtenido sólo una ligerísima disminución de la presión del ventrículo derecho. MULLER y DAMMANN precisamente habían propuesto todo lo contrario como tratamiento de la hipertensión pulmonar, creando una estenosis a nivel del tronco de la arteria pulmonar.

En los casos extremos en que la estenosis pulmonar es mínima y el shunt de izquierda a derecha es muy caudaloso, se presentan aquellas formas de estenosis pulmonares, en las que paradójicamente existe un aumento absoluto del débito pulmonar (DEUCHAR y ZAK). Se trata, por tanto, de estenosis pulmonares, no con déficit de la circulación pulmonar como sucede

en la mayoría de las estenosis pulmonares, sino con un aumento del caudal sanguíneo que pasa por la arteria pulmonar, como ocurre en los defectos septales con amplio shunt de izquierda a derecha. En realidad hay un aumento absoluto del débito pulmonar, por el motivo ya expuesto, pero hay una disminución relativa de dicho débito, a consecuencia de la estenosis pulmonar, ya que en ausencia de la misma, sería aún mayor la cantidad de sangre que pasaría por el pequeño círculo; de ahí la contraindicación de la valvulotomía. Debemos, pues, tener en cuenta que una circulación pulmonar aumentada o normal, no es siempre un signo absoluto de certeza para descartar la existencia de una estenosis pulmonar.

b) Estenosis pulmonar intensa

Cuando la estenosis pulmonar es muy acentuada, el débito pulmonar está muy disminuido y la presión del corazón derecho sobrepasa a la de la izquierda. Entonces el shunt se invierte, pasa sangre venosa al corazón izquierdo y puede aparecer cianosis (fig. 6).

La inversión de un cortocircuito interauricular es más fácil que pueda aparecer, como veremos más adelante, en las estenosis de mediana intensidad que no una inversión de un cortocircuito interventricular. Para que se invierta un cortocircuito interventricular, es necesario que el gradiente de pre-

sión interventricular también se invierte, o sea, que la presión del ventrículo derecho sea superior a la sistémica. Esta inversión se presenta antes de lo que a primera vista podría suponerse, debido a

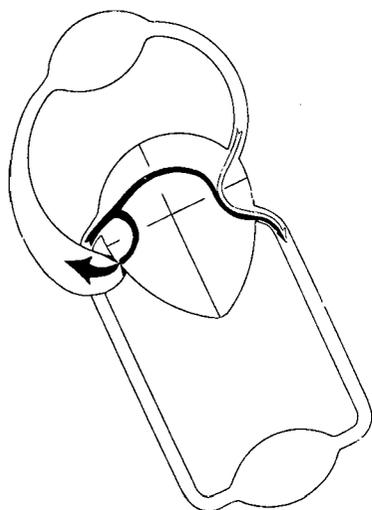


Figura 6

que la presión del ventrículo izquierdo puede estar disminuida en las estenosis pulmonares severas, por falta de aporte sanguíneo a través de la circulación pulmonar.

c) Estenosis pulmonar de mediana intensidad

Entre los dos casos extremos antes expuestos, en que la estenosis pulmonar es mínima o es muy acentuada, hay todos los grados intermedios. Si la estenosis pulmonar es de mediana intensidad el aumento de la tensión del corazón derecho es importante, pero si es inferior a la del corazón izquierdo el shunt

se dirige de izquierda a derecha, sin que el shunt produzca un aumento apreciable del débito pulmonar, ya que se lo impide la estenosis pulmonar. Hay, por lo tanto, shunt de izquierda a derecha e hipertensión considerable del ventrículo derecho, conjuntamente con un débito pulmonar normal en los casos más leves o con un débito pulmonar disminuido en los más acentuados.

Cuando la estenosis pulmonar es más cerrada y la presión del corazón derecho es tan alta que tiende a aproximarse a la del izquierdo, la dirección del shunt puede estar en relación con el ejercicio. Durante el reposo el shunt se dirige de izquierda a derecha y no hay cianosis; en cambio, durante el esfuerzo la presión del corazón derecho aumenta, el shunt se invierte y a veces aparece cianosis. Es debido a que el mayor requerimiento de sangre por parte del organismo durante el ejercicio, aumenta proporcionalmente el grado de estenosis, pues por el orificio estenótico tendría que pasar más sangre por unidad de tiempo, originándose un aumento de tensión en el corazón derecho que puede dar lugar a la inversión del shunt.

El shunt de derecha a izquierda se presenta con mayor facilidad en las comunicaciones interauriculares, a pesar de que la aurícula no toma parte directa en el sobreesfuerzo que realiza el ventrículo derecho. Pero en realidad, como ya hemos dicho anteriormente, el tra-

bajo auricular también aumenta, principalmente en las estenosis pulmonares acentuadas, a consecuencia de la hipertrofia de las paredes del ventrículo derecho que

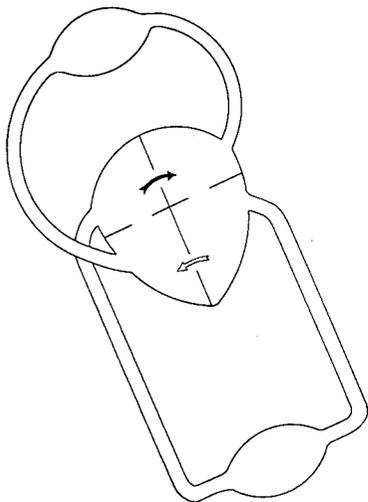


Figura 7

reduce su capacidad y dificulta su relleno. Como el gradiente de presión interauricular es pequeño, la presión de la aurícula derecha sobrepasa fácilmente a la de la aurícula izquierda y el shunt se invierte.

Por esto, un shunt de derecha a izquierda aparece en las comunicaciones interauriculares con mayor facilidad que en las interventriculares. O sea, diciéndolo de otro modo, deberá ser más intensa la estrechez de la válvula pulmonar para invertir un shunt en una comunicación interventricular que en una interauricular.

Debido a ello puede presentarse una forma especial de cortocircui-

to que nosotros hemos observado y que denominamos *shunt cruzado*. Se presenta a veces, en las estenosis pulmonares, cuando existe conjuntamente una comunicación interauricular y una interventricular. En estos casos puede existir un shunt de derecha a izquierda a través de la comunicación interauricular y un shunt de izquierda a derecha a través de la comunicación interventricular (fig. 7).

Existe otra eventualidad que podemos comprender dentro de los *shunts cruzados*; aunque sólo exista una comunicación interauricular o una interventricular, y es la asociación de una estenosis pulmonar con una perforación septal y un desague venoso anómalo. En-

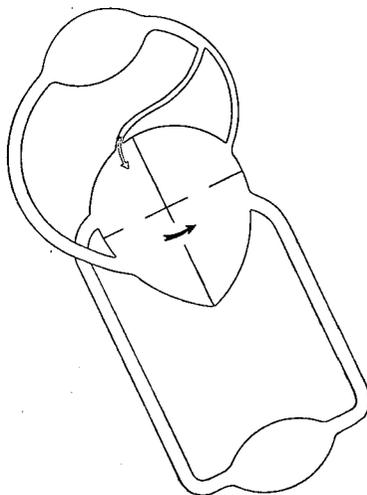


Figura 8

tonces puede existir por ejemplo, como en uno de nuestros casos (figura 8), un shunt venoarterial interventricular y un shunt arte-

riovenoso por desembocadura de una vena pulmonar en la aurícula derecha.

Cuando la presión del corazón derecho e izquierdo es aproximadamente la misma, el shunt puede ser mixto, ya sea a través de una comunicación interauricular o interventricular (fig. 9). La sangre generalmente pasa de izquierda a derecha durante el sístole y de derecha a izquierda en la diástole.

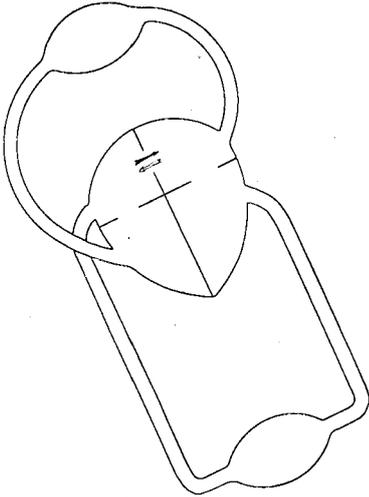


Figura 9

En conclusión, las estenosis pulmonares con perforación septal se acompañan de un shunt que puede ser arteriovenoso, venoarterial, alternante, mixto o cruzado.

Si el shunt se dirige de izquierda a derecha, el débito pulmonar dependerá de la relación que exista entre el caudal del shunt y el grado de estenosis pulmonar. Según el predominio del uno o del otro podrá suceder:

1.º Que exista un aumento del débito pulmonar, por ser más importante la *circulación parásita* que la disminución de su caudal que produce la estenosis.

2.º Que el débito pulmonar sea aproximadamente normal, porque la estenosis neutraliza el aumento de caudal que produciría la *circulación parásita*.

3.º Que exista una disminución *absoluta* del débito pulmonar, pero con un aumento *relativo* del mismo en comparación con el aórtico. Sería debido a un predominio de la estenosis sobre la *circulación parásita*, pues el débito pulmonar sería aún menor si con el mismo grado de estenosis no existiese *circulación parásita* y en cambio el débito aórtico sería mayor.

4.º Que por el equilibrio existente entre las presiones de las cámaras situadas a cada lado de un orificio septal, o por el exiguo tamaño del mismo, el shunt sea despreciable, por lo que no da lugar a una *circulación parásita*. En estos casos, si la estenosis es severa o la potencia ventricular insuficiente, existe una disminución *absoluta* del débito pulmonar y del aórtico como en la estenosis pulmonar aislada.

Si el shunt, en lugar de dirigirse de izquierda a derecha, lo hace de derecha a izquierda, hay siempre una disminución *absoluta* del débito pulmonar y también *relativa* en comparación al débito aórtico.

La *circulación parásita* afecta en estos casos al sistema aórtico.

El shunt *mixto* tiene en general poca importancia, de manera que, desde el punto de vista hemodinámico, puede considerarse como inexistente.

Si el shunt es *alternante*, muchas veces sólo tiene importancia en los momentos en que se dirige de derecha a izquierda; puede considerarse como un shunt discontinuo.

EVOLUCION DE LAS ALTERACIONES HEMODINAMICAS

Todos los trastornos hemodinámicos a que hemos hecho referencia tienen una evidente relación con el curso de la enfermedad y con las distintas alteraciones clínicas que se observan.

La evolución es un progreso constante hacia la insuficiencia cardíaca, debido a la sobrecarga que sufre el corazón, principalmente en su lado derecho.

Las variaciones de la hemodinamia inherentes al desarrollo del niño desde el momento del nacimiento hasta que sobreviene la insuficiencia cardíaca y la muerte, influyen de diversa forma sobre los trastornos secundarios a la estenosis pulmonar.

En todo individuo en el momento del nacimiento, su circulación sanguínea sufre un cambio brusco debido a la iniciación de la respiración pulmonar. El conducto ar-

terioso y el agujero de Botal dejan de funcionar y, en cambio, se instaura a través de los pulmones una caudalosa circulación que no existía antes del nacimiento. Los pequeños vasos pulmonares deben adaptarse al nuevo régimen por lo que en poco tiempo su estructura histológica fetal evolucionará hacia la estructura propia del adulto.

En el feto existe una semioclusión de las arteriolas pulmonares, principalmente por hipertrofia de su capa media (HAMILTON, WOODBURY y WOODS; BARCLAY, FRANKLIN y PRICHARD; MÜLLER, DAMMAN y HEAD). Dicha hipertrofia, como es lógico, no desaparece bruscamente en el momento del nacimiento, sino que precisa de unos seis meses para acomodarse a las nuevas condiciones circulatorias (BARCLAY, FRANKLIN, PRICHARD).

Debido a la disminución de la luz de los pequeños vasos pulmonares, en el recién nacido existe un aumento de la resistencia periférica pulmonar y por consiguiente una elevación de la tensión pulmonar, que paulatinamente irá disminuyendo hasta alcanzar las cifras tensionales normales, al mismo tiempo que los vasos adquieren su estructura histológica definitiva.

Por lo tanto, en el momento del nacimiento, el gradiente normal entre las tensiones aórtica y pulmonar es muy pequeño y va aumentando luego paulatinamente hasta establecerse un gradiente con una presión aórtica tres o cuatro veces

superior a la de la arteria pulmonar.

Si en un caso de estenosis pulmonar suponemos, para mayor claridad, que durante el período de tiempo en que sufre su transformación la estructura histológica de las arteriolas pulmonares, la hipertensión del ventrículo derecho directamente *secundaria a la estenosis pulmonar* permanece invariable, veremos mejor la influencia de las variaciones de la tensión pulmonar, propias de este período, sobre la hemodinamia y el rendimiento cardíaco.

La elevada tensión pulmonar propia de los recién nacidos, constituye en los pacientes afectos de estenosis pulmonar, una nueva dificultad para el paso de la sangre desde el ventrículo derecho a la arteria pulmonar; o dicho de otra manera, si la presión de la arteria pulmonar fuese más baja, pasaría más fácilmente la sangre a través de la válvula estenosada, por ser la velocidad de la sangre que la atraviesa, directamente proporcional a la diferencia de presión que existe entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar, según se deduce de la fórmula de GORLIN y GORLIN.

Debido a ello, en este primer período de la vida, la presión del ventrículo derecho puede aumentar para así incrementar el débito pulmonar, o puede no aumentar y entonces disminuye el débito pulmonar. Si disminuye el débito pulmonar, también desciende el aórtico. Tan-

to en un caso como en otro, las presiones del corazón derecho y del izquierdo tienden a igualarse. En el primer caso por el aumento de la presión del ventrículo derecho, en el segundo por descenso de la presión del corazón izquierdo a consecuencia de la reducción del débito pulmonar. Por esto, en el primer período de la vida, los shunts son más propensos a dirigirse de derecha a izquierda, debi-

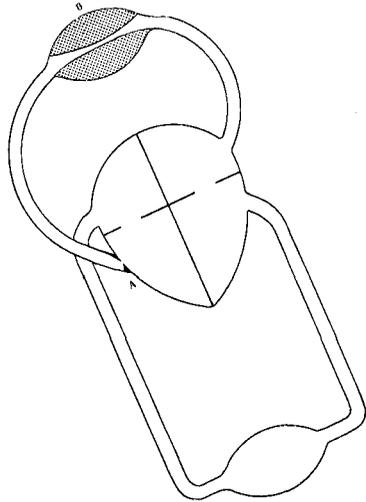


Figura 10

do a la suma de los efectos de las dos barreras existentes: la estenosis en la región de la válvula pulmonar y la estenosis de las arteriolas pulmonares (fig. 10 A y B).

Posteriormente, al ir disminuyendo la resistencia de las arteriolas pulmonares, desaparece una de las causas de hipertensión, y entonces, o bien desciende la presión pulmonar y por lo tanto también la del corazón derecho, o bien

aumenta el débito pulmonar y se eleva la presión del corazón izquierdo. Por este motivo, pasado el primer período de la vida, los shunts tenderán a dirigirse de izquierda a derecha o disminuirán su caudal si continúan dirigiéndose de derecha a izquierda. En ambos casos aumenta la cantidad de sangre oxigenada que pasa a través del sistema aórtico.

Estos hechos creemos nosotros que explican el que el desarrollo pondoestatural en la estenosis pulmonar mejore a veces hacia finales del primer año de la vida, ya que al descender la resistencia pulmonar aumentan los débitos pulmonar y aórtico y mejora el rendimiento cardíaco total. Por esto en muchos casos desaparece o se atenúa la cianosis existente.

Posteriormente, al cabo de un plazo más o menos largo, según sea el grado de la estenosis y la fatiga del músculo ventricular, sobreviene una descompensación que fatalmente conducirá a la muerte del enfermo. A consecuencia de la descompensación del ventrículo derecho, su presión y la de la aurícula derecha aumenta, el débito pulmonar disminuye y los shunts tienden nuevamente a dirigirse de derecha a izquierda, o, si ya tenían esta dirección, incrementan su caudal apareciendo o aumentando la cianosis (SELZER y CARNES; WOOD). Entonces el enfermo empeora y si estaba en edad de crecimiento el desarrollo vuelve a quedar afectado.

En las estenosis pulmonares aisladas no hay shunt que pueda invertirse, pero precisamente, como hemos dicho antes, la inversión de un shunt atenúa la progresiva sobrecarga del corazón derecho. Por esto, en las estenosis pulmonares aisladas la insuficiencia cardíaca es de evolución más rápida y maligna.

Otro factor importante a tener en cuenta en la evolución de una estenosis pulmonar, es el aumento relativo que progresivamente se produce en el grado de la estenosis pulmonar.

Al desarrollarse el paciente es cada vez mayor el débito cardíaco, pero si existe una estenosis pulmonar el orificio estenosado no aumenta su superficie en la misma proporción, lo que representa un aumento relativo de la estenosis pulmonar y, por lo tanto, del trabajo del ventrículo derecho, que se irá incrementando mientras el individuo crezca.

CATETERISMO CARDIACO

Gran parte de las alteraciones hemodinámicas antes citadas, propias de la estenosis pulmonar, tendrán una traducción gráfica al efectuar el cateterismo y nos permitirán diagnosticar: 1.º La existencia de una estenosis pulmonar; 2.º El grado de estenosis; 3.º El tipo de estenosis y 4.º La posible existencia de otras malformaciones cardíacas asociadas y su importancia.

Diagnóstico de la estenosis pulmonar

Para el diagnóstico de una estenosis pulmonar, nos guiaremos principalmente por la medición de las presiones y por la morfología de las curvas registradas.

a) Medición de las presiones

El dato más importante que nos suministra el cateterismo cardíaco, es el hallazgo de un gradiente de

gradiente es tanto mayor cuanto más cerrada es la estenosis.

Un gradiente de presión entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar, puede también encontrarse en aquellas malformaciones cardíacas que presentan un shunt de izquierda a derecha, como son las comunicaciones interauriculares e interventriculares. En estos casos, no indica necesariamente que exista una lesión estenótica de la válvula pulmonar.

Para KJELLBERG, MANNHEIMER,

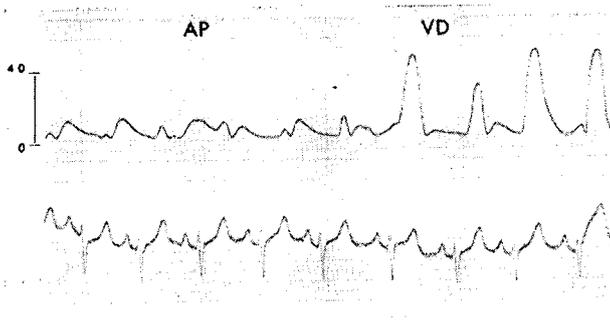


FIG. 11. — Gráfica de presiones de una estenosis pulmonar valvular. A.P. Arteria pulmonar; V.D. Ventrículo derecho.

presión entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar (figs. 11 y 19). En ausencia de estenosis, la presión sistólica es aproximadamente la misma en el ventrículo derecho y en la arteria pulmonar. Pero en toda estenosis pulmonar, debido al obstáculo que al paso de la sangre opone la estenosis, existe siempre una disminución de la presión sistólica en la arteria pulmonar, con un aumento de la misma en el ventrículo derecho. El

RUDHE y JONSSON cuando, en presencia de un shunt intracardíaco de izquierda a derecha, el gradiente de presión entre la arteria pulmonar y el ventrículo derecho es inferior a 20 mm. de Hg., no se trata de una estenosis pulmonar verdadera, sino de una estenosis relativa. Sería consecutiva a la existencia de dicho shunt, que por producir un aumento del débito del corazón derecho, origina secundariamente una dilatación del ven-

trículo derecho y de la arteria pulmonar. Tal dilatación, al no ser seguida en la misma proporción por la válvula pulmonar, cuyo anillo es casi inextensible, queda constituida una estenosis relativa, con integridad de la válvula pulmonar.

Nosotros creemos que no puede hablarse de una cifra fija que distinga una estenosis pulmonar verdadera de una relativa, sino que debemos referirnos a un tanto por ciento de la presión ventricular. No es lo mismo encontrar, por

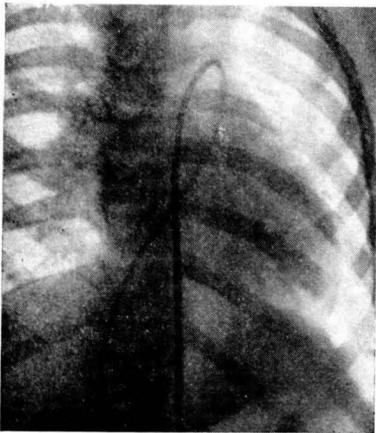


FIG. 12.— La sonda, introducida desde la safena interna, ha atravesado la aurícula y ventrículo derechos, la arteria pulmonar y el ductus, hasta llegar a la aorta descendente, por la que ha progresado hasta la región abdominal.

ejemplo, una presión ventricular de 30 mm. con una presión pulmonar de 10 mm., cuyo gradiente de 20 mm. representa el 66 % de la presión ventricular, que una presión ventricular de 100 mm. con una pulmonar de 80 mm., en que el gradiente de 20 mm. representa sólo el 20 % de la presión ventricular.

Nosotros consideramos que en presencia de un shunt de izquierda a derecha, el límite aproximado sobre el que debemos basarnos para distinguir una estenosis pulmonar verdadera de una relativa, es un gradiente que corresponda al 25 % de la presión ventricular.

En realidad la diferenciación entre estenosis verdadera y relativa de la arteria pulmonar, únicamente tiene valor en las estenosis ligeras o de grado medio, ya que en las otras siempre existe una hipotensión pulmonar manifiesta que no se presenta en las estenosis relativas. En éstas, por el contrario, la presión pulmonar es normal o elevada. Por lo tanto, una hipotensión limitada a la arteria pulmonar excluye la posibilidad de una estenosis relativa.

Puede ser difícil el diagnóstico de estenosis pulmonar, cuando a la estenosis se añade un cortocircuito aorto-pulmonar que hace desaparecer la hipotensión pulmonar. En estos casos, la elevada saturación de O_2 de la sangre de la arteria pulmonar, el paso de la sonda desde la arteria pulmonar a la aorta (fig. 12) y las curvas de presión que se registren (fig. 13) nos aclararán el diagnóstico.

En ocasiones es imposible hacer pasar la sonda a través de la válvula pulmonar. Si existe en estos casos una hipertensión ventricular derecha es muy probable que se trate de una estenosis pulmonar. Pero tanto en caso de duda, como

si clínicamente tenemos la certeza de que estamos en presencia de una estenosis pulmonar, es conveniente medir la presión de la arteria pulmonar. Si la sonda no progresa más allá del infundíbulo, sólo podremos medirla indirectamente, en el caso de que exista una comunicación interauricular o una vena

pulmonar (fig. 14). La presión que a este nivel se registra es la de la arteria pulmonar (fig. 15).

Cuando introducimos una sonda hasta que se detiene a nivel de una pequeña rama del árbol pulmonar, tanto arterial como venosa, la presión que se registra corresponde a la de los vasos situa-

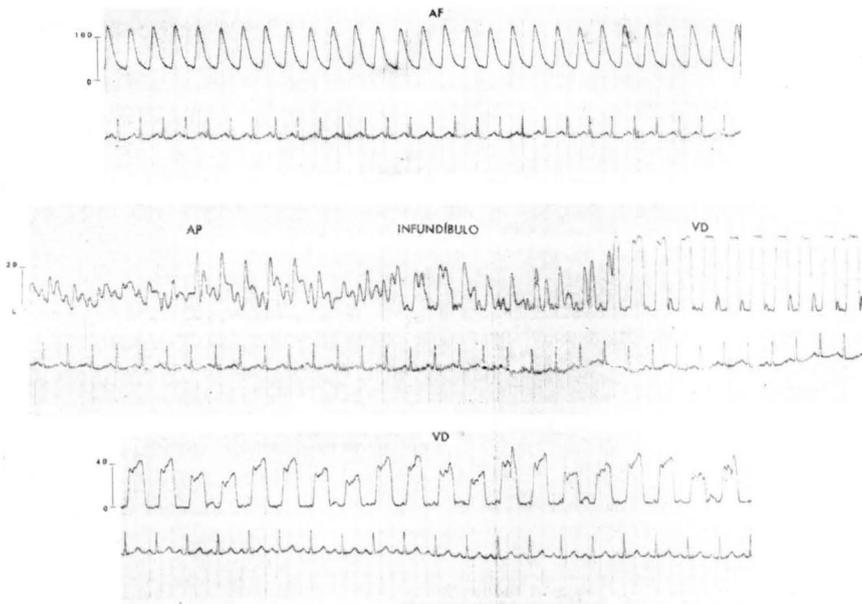


FIG. 13. — Gráfica de presiones correspondientes a un caso de estenosis pulmonar infundibular con persistencia de un ductus permeable. La presión de la arteria pulmonar (A.P.) es baja en la primera mitad de la gráfica y corresponde a una rama de la arteria pulmonar; su presión sistólica es igual a la del infundíbulo. En la segunda mitad de la gráfica de la arteria pulmonar, en la parte que corresponde al tronco de la misma, se observa una elevación de la presión sistólica debida a la transmisión de la presión aórtica a través del ductus.

En la gráfica infundibular la presión sistólica es similar a la de la arteria pulmonar y la diastólica igual a la del ventrículo derecho (V.D.).

La presión sistólica del ventrículo derecho (V.D.) es mucho más elevada que la del infundíbulo y que la de la arteria pulmonar. En la gráfica inferior se registran las presiones del ventrículo derecho a una escala superior (40 mm. Hg.), ya que en la gráfica de en medio, con escala de 20 mm., no puede registrarse toda su altura.

Otro dato diagnóstico a favor de un ductus, nos lo suministra el registro de la presión en la arteria femoral (A.F.), en la que puede apreciarse un aumento de la presión diferencial (125/25).

pulmonar que desemboque en la aurícula derecha. A través de estos defectos podremos introducir la sonda hasta que quede bloqueada en una pequeña rama de la vena

dos al otro lado de los verdaderos capilares pulmonares.

Si la sonda la hemos introducido desde la arteria pulmonar y se detiene a nivel de una de sus peque-

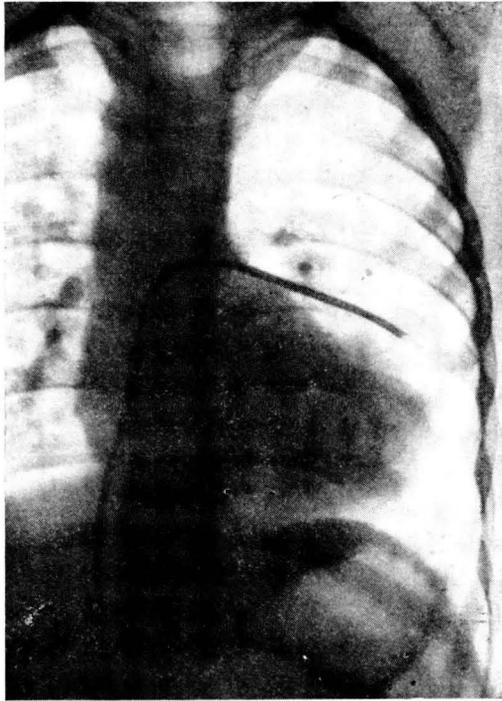


FIG. 14. — La sonda, a través de una comunicación interauricular, ha pasado desde la aurícula derecha a la aurícula izquierda y, de allí, a una vena pulmonar.

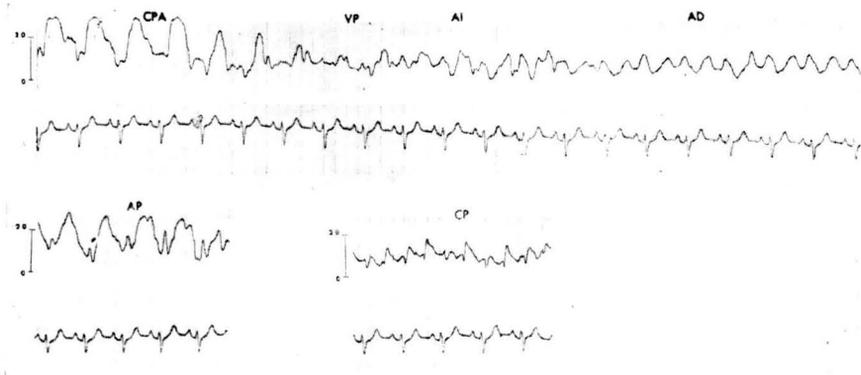


FIG. 15. — En este caso puede verse la similitud de gráficas y de presiones obtenidas con la sonda introducida primero en la arteria pulmonar (A.P.) y después en un capilar de la vena pulmonar (C.P.A.), sondado a través de una comunicación interauricular. La misma similitud se observa entre el trazado obtenido en un capilar de la arteria pulmonar (C.P.) y el registrado en la aurícula izquierda (A.I.).

ñas ramas bloqueándola (fig. 16 A), se registrará una curva de presión que corresponde a la aurícula izquierda (fig. 15, C. P.), ya que las presiones de dicha aurícula se transmiten en dirección retrógrada a las venas pulmonares, desprovistas de válvulas, y de allí, a través de los pequeños vasos pulmo-

nexión con la arteria pulmonar y constituyen un puente que une la luz de la sonda con la vena pulmonar (fig. 16 A). De la misma manera, la sonda introducida desde la aurícula derecha hacia la aurícula izquierda y una vena pulmonar, hasta que queda bloqueada en una pequeña rama del árbol pulmonar

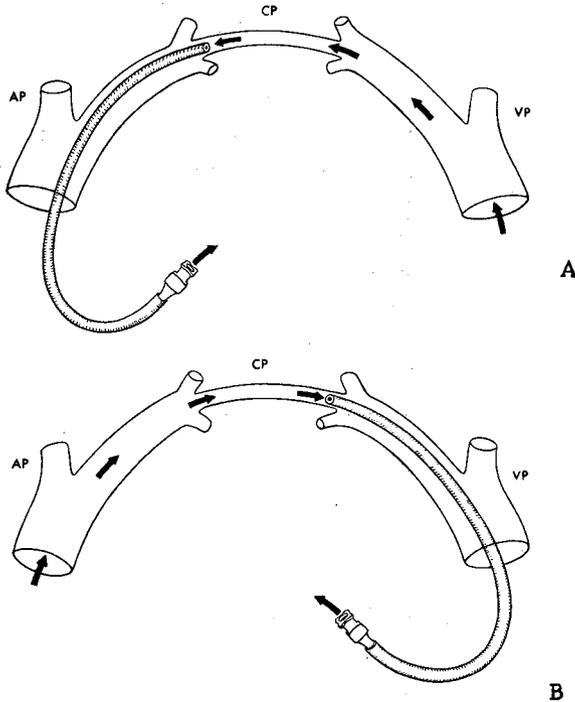


Figura 16

nares, hasta las arteriolas. Normalmente estas presiones no llegan a las arteriolas, porque la presión más elevada de la arteria pulmonar se lo impide, pero si nosotros introducimos una sonda hasta que bloqueemos una pequeña arteriola, los vasos más periféricos a la sonda dejan de estar en co-

venoso, registrará la presión de la arteria pulmonar (figs. 15 C.P.A y 16 B). Puede haber en ciertos casos pequeñas diferencias con la presión real de la arteria pulmonar, pero es lo suficientemente exacta para poder darnos cuenta del grado de hipotensión pulmonar. Por otra parte, tampoco es exacta la

presión que registramos con la sonda introducida en la arteria pulmonar, pues, como veremos más adelante, la sonda disminuye la luz del orificio estenótico de la válvula pulmonar.

b) Curvas de presiones

Las alteraciones en las curvas de presiones propias de la estenosis pulmonar, tienen más interés

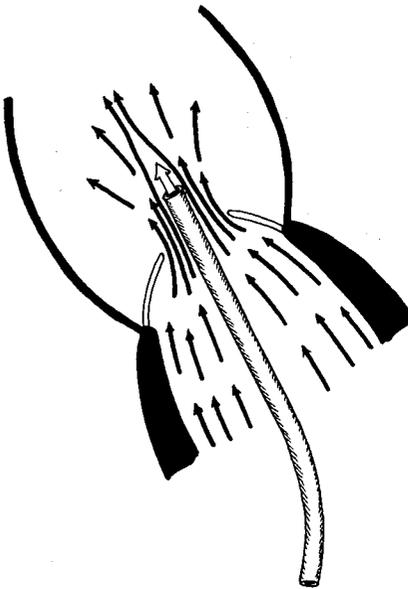


Figura 17

para la interpretación de los fenómenos hemodinámicos, que no un valor propiamente diagnóstico.

Debemos considerar como verdadera la presión que se registra a nivel de las ramas de la arteria y de la parte distal del tronco de la pulmonar y no la registrada en el tronco en su parte próxima a la válvula estenosada. A este nivel,

en las estenosis cerradas, la presión puede ser negativa. La sangre, al pasar a gran velocidad a través del orificio estenótico, da lugar a la formación de un chorro que se proyecta en la cavidad del tronco de la pulmonar (fig. 1). Si la punta de la sonda está dentro del chorro, la sangre que circula a su alrededor a gran velocidad produce una succión del contenido de la sonda (fig. 17). Es el denominado en Física efecto Venturi. Si la velocidad es muy grande, la presión dentro de la sonda se hace negativa. Como la velocidad es mayor durante el sístole ventricular, tendremos una presión mínima en pleno sístole, o sea en el punto en que en condiciones normales hay la cúspide de la curva de la presión de la arteria pulmonar (BUCHEM y cols., BAYER y cols., KJELBERG y cols.) (figs. 18 y 22).

En las estenosis pulmonares muy cerradas, en general, no se aprecian claramente las pulsaciones de la arteria pulmonar en la gráfica de presiones, registrándose sólo una línea vibrada, en la que es difícil identificar el sístole y la diástole (fig. 19). Este fenómeno es aún más frecuente en las hipoplasias infundibulares, pues a consecuencia del estrechamiento la sangre fluye por la arteria pulmonar sin pulsar. Lo mismo puede observarse si registramos la curva de presión del capilar pulmonar desde la vena pulmonar (capilar pulmonar arterial).

La curva ventricular en la este-

nosis pulmonar frecuentemente es más acuminada y su cúspide está más distante que la R del electrocardiograma que en el normal (figura 19). GIBERT-QUERALTÓ, TORNER-SOLER, BALAGUER-VINTRÓ, MORATO-

En cuanto a la curva de la aurícula derecha acostumbra a ser normal, pero a veces, debido a la dificultad que tiene para rellenar el ventrículo derecho hipertrofiado, existe una onda *a* muy elevada



FIG. 18. — En una estenosis pulmonar, aunque sea discreta, cuando la sonda está en la parte de la arteria pulmonar próxima a la válvula pulmonar, debido al efecto de Venturi, la curva de la arteria pulmonar sufre una amputación y nos da una cifra exagerada de la hipotensión pulmonar. Para hacer más evidente dicha amputación se ha superpuesto en punteado sobre la cuarta curva correspondiente a la arteria pulmonar (A.P.) de la gráfica de la derecha, la cuarta curva de la gráfica de la izquierda.

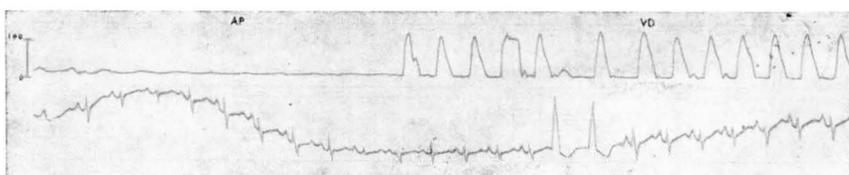


FIG. 19. — Estenosis pulmonar valvular. A.P. Arteria pulmonar; V.D. Ventrículo derecho.

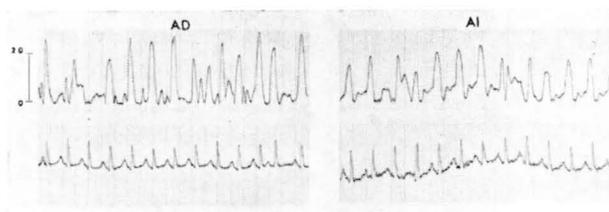


FIG. 20. — Curvas de presiones de ambas aurículas en un caso de estenosis pulmonar con comunicación interauricular, a través de la cual se sondó la aurícula izquierda. A.D. Aurícula derecha; A.I. Aurícula izquierda.

PORTELL y GREGORICH-SERVAT dicen haber observado constantemente la curva ventricular acuminada en las estenosis pulmonares con septum interventricular intacto.

(ABRAHAMS y WOOD) como exponente de la fuerte contracción que la aurícula debe efectuar (fig. 20). Un gran predominio de la onda *a* puede también obedecer a una insuficiencia cardíaca derecha. La

curva de presión de la aurícula izquierda es generalmente normal.

Diagnóstico del grado de estenosis

El grado de estenosis es proporcional al gradiente de presión que existe entre la gran cámara del ventrículo derecho y la región post-estenótica.

El gradiente que registramos, en realidad, es mayor que el verdadero, ya que la sonda introducida a través del orificio estenótico disminuye su luz, aumentando, por lo tanto, el grado de estenosis. Este dato es importante cuando usamos una sonda gruesa, que puede incluso obliterar casi completamente la luz valvular.

En las estenosis pulmonares acentuadas, la desproporción entre el diámetro de la válvula y el de la sonda es mayor, aunque usemos una sonda fina. En los lactantes y niños pequeños el error puede ser de consideración, como hemos tenido ocasión de observar repetidas veces en aquellos casos en que nos ha sido posible medir simultáneamente la presión de la arteria pulmonar, directamente y a través del árbol venoso.

El retardo en la aparición de la cúspide de la curva de la presión ventricular, con respecto a la R del electrocardiograma, es también proporcional al grado de estenosis y es tanto más manifiesto cuanto

mayor es la estenosis pulmonar (KJELBERG, MANNHEIMER, RUDHE y JONSSON) (fig. 19).

Diagnóstico del tipo de estenosis

Antes de intervenir una estenosis pulmonar es imprescindible saber si la estenosis es valvular, es infundibular o si existen ambas. El cateterismo cardíaco generalmente permite hacer el diagnóstico, ya que en los registros se aprecian las alteraciones hemodinámicas secundarias a la estenosis existente.

a) *Estenosis valvular*

Cuando la estenosis es puramente valvular, como que se trata de una membrana de poco espesor que separa dos zonas a distinta presión (fig. 19), al retirar lentamente la sonda desde la arteria pulmonar hacia el ventrículo derecho, el paso desde la baja presión pulmonar a la alta presión ventricular se hace bruscamente (figs. 11 y 19). Este paso brusco puede observarse también en aquellos casos excepcionales en que existe una estenosis infundibular en diafragma, situada inmediatamente por debajo de la válvula pulmonar. Entonces el diagnóstico entre estenosis valvular e infundibular es imposible.

Según BROCK, en las estenosis valvulares hay también una hipoplasia del infundíbulo, siendo más estrecho y más corto que el normal. Generalmente no llega a producir ninguna alteración importan-

te. Pero en algunos casos, al extenderse al infundíbulo la hipertrofia muscular del ventrículo derecho (KIRKLIN y cols.), se suma ésta a la hipoplasia infundibular, quedando constituida una estenosis infundibular importante. En tales ocasiones, al efectuar una valvulotomía y disminuir la presión ventricular, el infundíbulo deja de estar distendido, las paredes se acercan y aumenta la estenosis infundibular, no curando el enfermo con la valvulotomía.

En este tipo de estenosis, en el registro de presiones encontraremos una gráfica similar a la de las estenosis doble, valvular e infundibular, pero con un gradiente importante entre las presiones sistólicas de la arteria pulmonar y del infundíbulo y un gradiente pequeño al pasar del infundíbulo al ventrículo derecho. Después de la valvulotomía disminuye o desaparece el gradiente entre la arteria pulmonar y el infundíbulo y aumenta la diferencia entre el infundíbulo y el ventrículo derecho, ya que la estenosis se ha trasladado desde la arteria pulmonar a la entrada del infundíbulo.

b) Estenosis infundibular

Las estenosis infundibulares han sido clásicamente divididas en circunscritas y difusas.

La primera estaría constituida por un diafragma muscular de relativamente poco espesor, situado generalmente en la entrada del in-

fundíbulo, separando a éste del resto del ventrículo derecho. Sería el septum ventricular supernumerario de Peacock.

La estenosis infundibular difusa estaría constituida, según DONCELOT, y cols. y SOULIÉ y cols., por un engrosamiento congénito, más o menos uniforme de todas las paredes del infundíbulo, que convierten a la cámara infundibular en un conducto angosto.

La estenosis infundibular circunscrita sería propia de las estenosis pulmonares sin acabalgamiento aórtico y las difusas, de la tetralogía de Fallot.

No parece que actualmente puedan mantenerse todos los conceptos anteriormente expuestos.

BROCK, mediante estudio de piezas necrópsicas frescas, ha llegado a la conclusión de que todas las estenosis infundibulares congénitas obedecen a una malformación de la cámara de salida del ventrículo derecho, con o sin hipoplasia de la misma, pero siempre con una cámara infundibular apta para el paso de la sangre. Hecho que hemos podido comprobar también nosotros anatomopatológicamente (figs. 21, 22 y 23). Solamente constituiría una excepción, la existencia de una atresia de la válvula o de la arteria pulmonar, a la que nosotros añadiríamos las estenosis infundibulares subvalvulares. Las formas descritas por los autores franceses, serían, para BROCK, un error consecutivo al examen de piezas con-

servadas y endurecidas por el formol.

Por lo tanto, lo que en realidad condiciona la gravedad, es la estenosis que en forma de diafragma existe en la entrada o en la salida del infundíbulo y la presencia de una atresia pulmonar.

La estenosis infundibular típica, en ausencia del acabalgamiento

aórtico, consiste en un engrosamiento muscular que forma un tabique más o menos completo, con un orificio central que separa el ventrículo derecho en dos cámaras: la cámara de entrada o seno y el infundíbulo. Este último constituye el denominado tercer ventrículo.

En las estenosis infundibulares

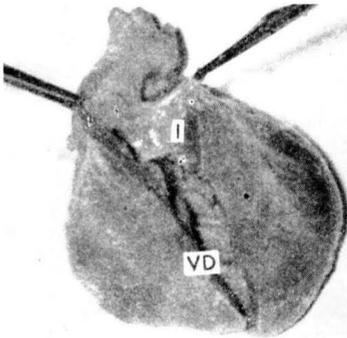


Figura 21

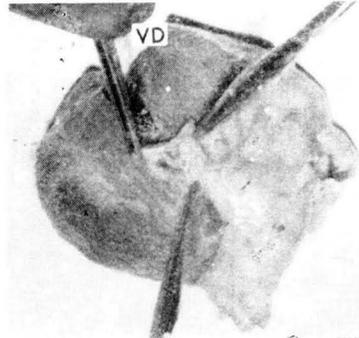


Figura 23

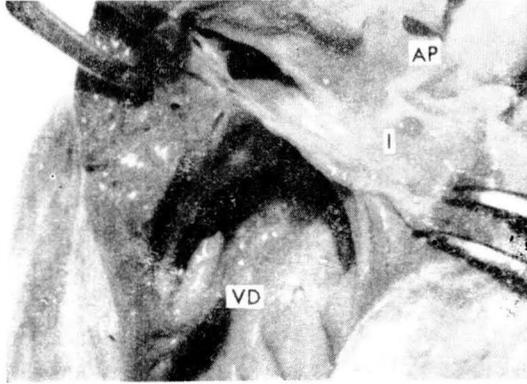


Figura 22

FIG. 21.— Estenosis infundibular. El corte interesa al ventrículo derecho, con su infundíbulo y a la válvula pulmonar.

Existe una estenosis entre la gran cámara del ventrículo derecho y el infundíbulo. Este se halla dilatado por encima de la estenosis, formando un tercer ventrículo. Las valvas de la válvula pulmonar están ligeramente engrosadas, pero no se han soldado. No hay, por lo tanto, estenosis valvular.

V.D. Cámara de entrada del ventrículo derecho; I. Infundíbulo; V.P. Válvula pulmonar; T. Válvula tricúspide.

FIG. 22.— Detalle del infundíbulo en el mismo caso de la figura anterior (Ver leyenda en la fig. 21.)

FIG. 23.— Mismo caso de las figuras 21 y 22. Vista de la válvula pulmonar desde la arteria pulmonar. Se observa una disminución del calibre de la arteria pulmonar. No hay estenosis valvular. Las valvas están ligeramente engrosadas, pero las comisuras no están soldadas.

encontraremos un gradiente idéntico al de las valvulares, pero las curvas de presión son distintas. La existencia de una estenosis entre el infundíbulo y el resto del ventrículo tiene una traducción en la gráfica de presiones. Al ir retirando la sonda desde la arteria pulmonar hasta la cavidad ventricular, encontraremos primero la curva de presión típica de la arteria pulmonar (fig. 24, AP), pero de poca altura, tal como corresponde a una estenosis pulmonar. A continuación el manómetro nos registrará el paso de la sonda por el

mente dicha, aparece una curva ventricular muy alta que traduce la existencia de la hipertensión preestenótica (fig. 24, VD).

Por lo tanto, registraremos una curva de arteria pulmonar de baja presión, una curva ventricular de presión elevada y entre las dos una curva infundibular con una presión sistólica igual a la de la arteria pulmonar y una diastólica igual a la ventricular.

En la estenosis infundibular se observa también, según KJELBERG y colaboradores, un retardo en la iniciación de la elevación y del

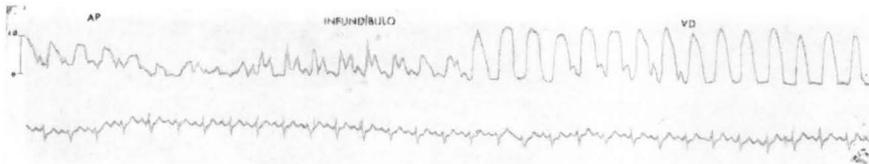


FIG. 24. — Estenosis pulmonar de tipo infundibular. A.P. Arteria pulmonar; V.D. Ventrículo derecho.

infundíbulo, en forma de una curva de tipo ventricular, pero más baja que la del resto del ventrículo derecho (fig. 24). Su presión sistólica es igual a la de la arteria pulmonar, ya que el obstáculo asienta entre la cámara ventricular propiamente dicha y el infundíbulo, no existiendo dificultad para el paso de la sangre desde el infundíbulo a la arteria pulmonar. En cambio, la presión diastólica es la ventricular, pues el infundíbulo se vacía completamente en cada sístole.

Al pasar la sonda del infundíbulo a la cámara ventricular propia-

descenso de la curva de la arteria pulmonar en relación con la del ventrículo derecho, o sea un deca-
laje ventrículo-pulmonar o desplazamiento hacia la derecha de la curva pulmonar. Es debido a la división del ventrículo derecho en dos cámaras que se contraen una a continuación de la otra. La presión sistólica de la porción preestenótica, o cámara ventricular propiamente dicha, alcanza su máximo mientras la sangre rellena el infundíbulo y la válvula pulmonar aún no se ha abierto. En cambio, el descenso diastólico en el infun-

díbulo y arteria pulmonar aparece más tarde que en la porción preestenótica del ventrículo derecho, ya que la diástole no es simultánea en las dos cámaras del ventrículo derecho, sino que la del infundíbulo aparece más tarde. Por esto el cierre de la válvula pulmonar no se efectúa al final del sístole de la gran cámara del ventrículo derecho, sino al final del sístole infundibular. Hay, por lo tanto, también en el fonocardiograma un desplazamiento hacia la derecha del segundo tono pulmonar en relación con el segundo tono aórtico. KJELBERG, MANNHEIMER, RUDHE y JONSSON han comprobado con el fonocardiograma, que el segundo tono aórtico coincide con el descenso de la presión sistólica de la porción preestenótica del ventrículo derecho y que el segundo tono pulmonar coincide con el final del sístole infundibular, momento en que aparece en la curva de presión de la arteria pulmonar una muesca que indica el cierre de la válvula pulmonar.

Si la estenosis es puramente infundibular, en el fonocardiograma el soplo termina al descender la presión en la gran cámara del ventrículo derecho, antes, por lo tanto, de que se cierre la válvula pulmonar, o sea, mientras la sangre atraviesa la estenosis infundibular.

Hay una posibilidad de error en el cateterismo a causa de la proximidad existente entre el diafragma infundibular y la válvula tricúspide. Debido a dicha disposición

anatómica, al retirar la sonda del infundíbulo puede pasar directamente a la aurícula derecha, sin que registremos la presión de la cámara de entrada del ventrículo derecho (BROCK).

c) *Estenosis doble, valvular e infundibular*

Cuando además de una estenosis de la válvula pulmonar existe una estenosis en forma de diafragma en la entrada del infundíbulo, se forma también un tercer ventrículo, pero aquí está limitado por dos estenosis, una a la entrada y otra a la salida del infundíbulo (fig. 25). Debido a ello, la presión sanguínea sufrirá dos descensos, uno al pasar la sangre desde la cámara ventricular derecha al tercer ventrículo y otro al pasar desde éste a la arteria pulmonar. Por esto, al ir retirando la sonda desde la arteria pulmonar hacia el ventrículo derecho, registraremos primero una curva de arteria pulmonar de baja presión (fig. 25 AP); a continuación, una curva de forma ventricular correspondiente al infundíbulo (figura 25), con una presión diastólica alrededor de 0, pero con la sistólica más alta que la de la arteria pulmonar y finalmente, al pasar la sonda a la cámara ventricular, aparece una curva con una presión sistólica muy elevada (fig. 25, VD). Esta gráfica «en escalera» es típica de un tercer ventrículo con estenosis doble, valvular e infundibular.

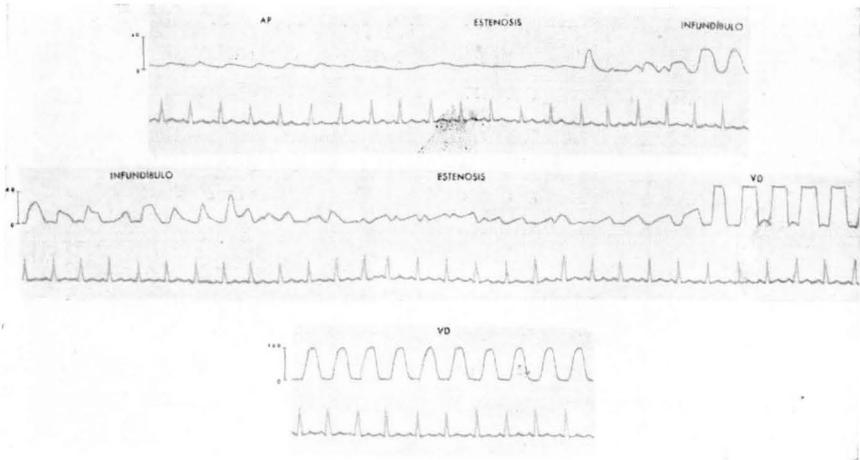


FIG. 25. — Gráfica de una estenosis pulmonar doble, valvular e infundibular, en la que puede observarse la exagerada hipotensión debida al efecto Venturi, tanto a nivel de la estenosis valvular (ESTENOSIS de la gráfica superior), como a nivel de la estenosis infundibular (ESTENOSIS de la gráfica de en medio).

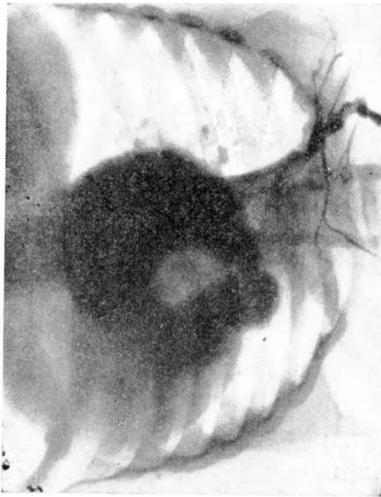


FIG. 26. — Angiocardiografía en posición anteroposterior en un caso de estenosis pulmonar. Entre el infundíbulo y la arteria pulmonar puede apreciarse claramente la válvula pulmonar estenosada.

En algunas de las estenosis infundibulares no se presenta la típica gráfica «en escalera», por faltar la curva infundibular interpuesta entre la pulmonar y la ventricular. Esto sucede cuando falta o es muy pequeño el tercer ventrículo. Por lo tanto, faltará la gráfica infundibular si el diafragma estenótico está situado inmediatamente

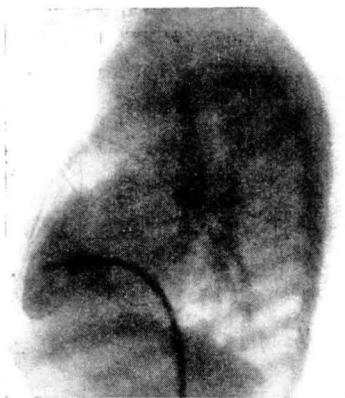


FIG. 27. — Angiocardiografía selectiva, con inyección de contraste directamente en el ventrículo derecho a través de una sonda, en un caso de estenosis pulmonar valvular e infundibular. Posición de perfil.

por debajo de la válvula pulmonar o incluso a cierta distancia de la misma, pero formando un tercer ventrículo pequeño. Lo mismo ocurre cuando la estenosis infundibular es muy discreta. En ninguno de los dos casos, aunque por motivos opuestos, la contracción del infundíbulo tiene una individualización en la gráfica de presiones. En tales casos la confusión es fácil y generalmente hay que recurrir a la angiocardiografía para hacer un diagnóstico correcto (figs. 26 y 27).

Un dato a tener en cuenta para el diagnóstico diferencial, es que la estenosis infundibular acentuada y difusa es frecuente en la tetralogía de Fallot y muy rara en las otras estenosis pulmonares.

DIAGNOSTICO DE OTRAS MALFORMACIONES ASOCIADAS

Aunque una estenosis pulmonar puede estar asociada a cualquier malformación cardíaca, nos referiremos solamente a las comunicaciones interauriculares e interventriculares y al ductus, por ser las más frecuentes.

Así como, hasta ahora, nos hemos guiado por las determinaciones de las presiones para hacer el diagnóstico de la estenosis pulmonar y de sus características, al examinar si existen o no malformaciones asociadas, lo haremos guiándonos por los datos que nos suministra la observación radioscópica del paso de la sonda y la determinación de la saturación de O_2 de las distintas muestras de sangre que vayamos extrayendo.

En relación con la posible asociación de las malformaciones citadas, en toda estenosis pulmonar deberemos buscar: *a)* su existencia, y *b)* la dirección del cortocircuito sanguíneo que pasa a través de la malformación asociada.

a) Diagnóstico de una perforación septal o de un ductus

El dato absoluto de certeza que

nos permite afirmar la presencia de una de estas malformaciones cardíacas, es el paso de la sonda a través de ella (figs. 12, 14 y 28).

Si no se consigue introducir el catéter en el corazón izquierdo o en la aorta, el diagnóstico se basa entonces en la comprobación de la existencia de un shunt. En el duc-

b) Diagnóstico de la dirección del shunt

Si el shunt es de izquierda a derecha, o sea arteriovenoso, se manifestará por un aumento de la saturación de O_2 en el lado venoso y por una saturación normal de la sangre arterial periférica. Si el shunt se dirige de derecha a iz-

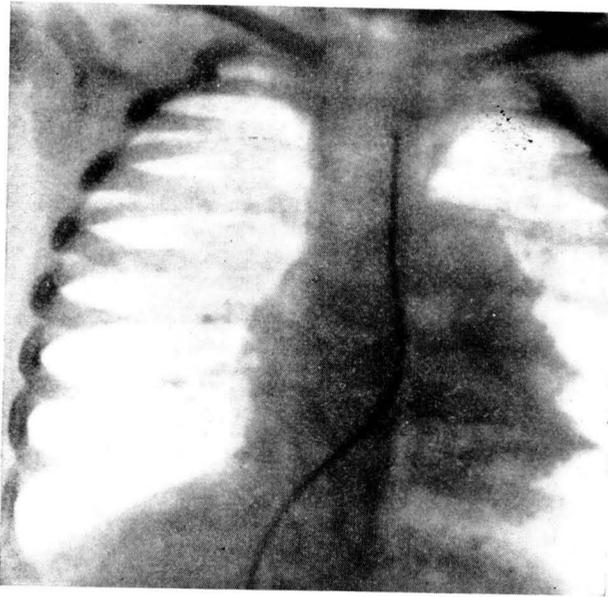


FIG. 28. — La sonda, a través de una comunicación interventricular, ha pasado desde el ventrículo derecho al izquierdo, y de allí, a la aorta. La oximetría y la gráfica de presiones que se registraron, con la sonda en la situación que se aprecia en la radiografía, corresponden a la aorta.

tus tienen también valor las alteraciones de la gráfica de la arteria pulmonar y de la presión arterial sistémica (fig. 13). Constituye a veces una excepción la persistencia de un agujero de Botal, con su válvula, ya que no existe nunca un shunt de izquierda a derecha.

quiera, o sea si es venoarterial, la saturación de O_2 de la sangre de las cavidades derechas y de la arteria pulmonar no estará aumentada, pero existirá una desaturación de la sangre de las arterias periféricas.

El shunt de izquierda a derecha

es frecuente en las estenosis pulmonares acompañadas de comunicación interauricular, es casi constante en las asociadas a una comunicación interventricular y es el único posible en las que coexisten

aquellos casos antes citados, en que el débito pulmonar está aumentado.

Shunt de izquierda a derecha.—

Si existe un shunt interauricular y se dirige de izquierda a derecha (figura 29), encontraremos un aumento de la saturación de O_2 de la sangre de la aurícula y ventrículo derechos y de la arteria pulmonar, en contraste con una saturación normal o a veces disminuida de la sangre de las venas cavas.

Si el shunt de izquierda a derecha es interventricular, el aumento de la saturación de O_2 lo hallare-

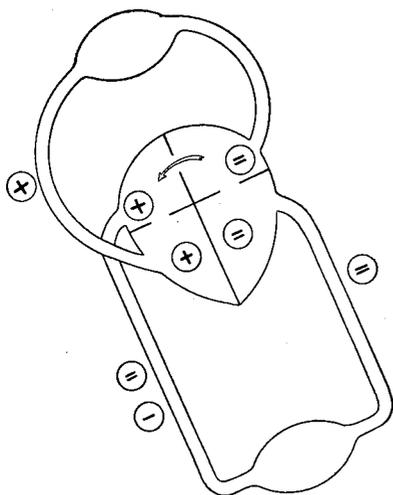


Figura 29

con el ductus. El que un shunt de derecha a izquierda se presente más frecuentemente en las estenosis pulmonares con comunicación interauricular, es debido a que todo shunt se dirige siempre del sitio de mayor presión al de menor presión, y así como es relativamente frecuente que en la estenosis pulmonar la presión de la aurícula derecha sobrepase a la de la aurícula izquierda invirtiendo el shunt, es difícil que esto suceda a nivel de los ventrículos e imposible en el caso de un ductus, ya que, debido a la estenosis, la presión en la arteria pulmonar es siempre baja y no supera la de la aorta ni aun en

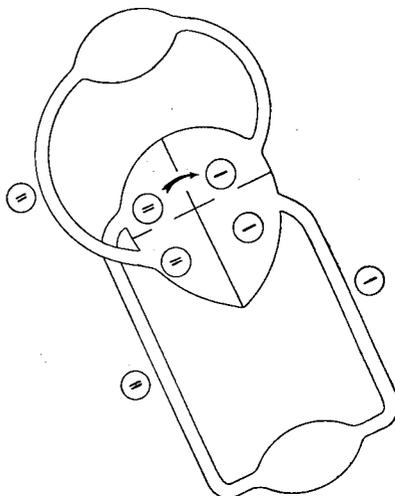


Figura 30

mos en el ventrículo derecho y arteria pulmonar. Si el shunt es aorto-pulmonar, sólo estará arterializada la sangre de la arteria pulmonar.

Debemos sacar varias muestras

de sangre de cada sitio variando la situación de la sonda, ya que la sangre no se mezcla completamente en la cavidad o vaso donde radica el shunt y podríamos extraer de dicha cavidad o vaso alguna

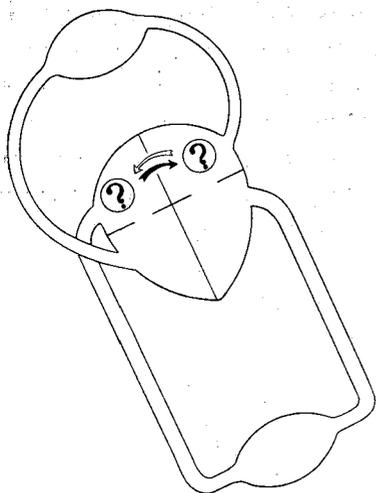


Figura 31

muestra de sangre sin arterializar, lo que nos induciría a error.

Shunt de derecha e izquierda.—

Un shunt de derecha a izquierda se diagnostica por la desaturación de la sangre arterial periférica (figura 30). La muestra que se extrae de la arteria femoral o humeral presenta una saturación de O_2 por debajo de la normal. Lo mismo podemos observar en las cavidades cardíacas izquierdas o en la aorta, cuando la sonda ha llegado hasta ellas a través de una perforación septal. En cambio, la sangre extraída de una vena pulmonar, sondada a través de una

comunicación interauricular, presenta una saturación normal.

A veces existe la duda, ante una desaturación de O_2 de la sangre arterial periférica, si el shunt de derecha a izquierda es interauricular o interventricular. Verificando la prueba del éter, inyectándolo directamente en el ventrículo derecho, tal como aconsejan BAYER y colaboradores, podremos saber si el shunt es interventricular, ya que la prueba, si es positiva, nos demostrará que efectivamente existe una comunicación interventricular y si es negativa será una prueba indirecta de que el shunt es interauricular. Mediante la angiocar-

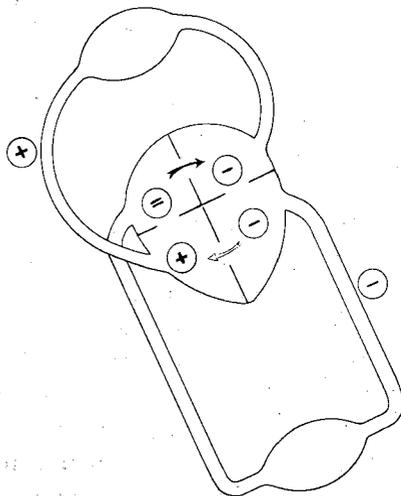


Figura 32

diografía, inyectando el contraste también en el ventrículo derecho, podremos obtener un resultado similar.

Shunt mixto. — En estos casos

la cantidad de sangre que pasa en una u otra dirección es pequeña y generalmente es difícil y a veces incluso imposible, que la oximetría nos dé datos concluyentes (fig. 31). Nos hace sospechar su existencia, precisamente la ausencia de diferencias notables en la saturación de O_2 , en presencia de un defecto septal comprobado, sobre todo si además encontramos la presión sistólica más elevada en una de las aurículas y la diastólica más elevada en la otra (BAYER, LOOGEN y WOLTER). Entonces el shunt se dirige en una dirección durante el sístole y en dirección contraria durante la diástole.

Shunt alternante. — Denominamos shunt alternante al que se dirige de izquierda a derecha durante el reposo y de derecha a izquierda durante el esfuerzo. Habrá, por lo tanto, con el enfermo en reposo, una arterialización de las muestras de sangre extraídas de las cavidades derechas y arteria pulmonar afectas por el shunt. En cambio, si obligamos al paciente a hacer un esfuerzo sostenido, por ejemplo, la maniobra de Valsalva, o bien haciéndole llorar si se trata de un niño pequeño, aparecerá una desaturación de la sangre arterial periférica y de la sangre de las cavidades cardíacas izquierdas, ya que el shunt se ha invertido.

Podemos considerar también como shunt alternante al que se presenta únicamente durante el esfuerzo y que está ausente a pesar de

la existencia de un orificio septal, por presentar, durante el reposo septal, un equilibrio entre las presiones de las cavidades comunicadas por el orificio.

Shunts cruzados. — (Fig. 32).

Denominamos shunts cruzados a aquellos que aparecen, a veces, en los enfermos afectos conjuntamente de comunicación interauricular e interventricular y que se dirige de derecha a izquierda a nivel de las aurículas y de izquierda a derecha a nivel de los ventrículos.

Puede sospecharse clínicamente, cuando existe cianosis en presencia de un soplo rudo, típico de la comunicación interventricular. La prueba la tendremos si conseguimos sondar la aurícula izquierda y encontramos los siguientes datos: sangre arterial con saturación de O_2 normal a nivel de una vena pulmonar, desaturación en la aurícula izquierda, saturación similar a la de las venas cavas en la aurícula derecha y finalmente un aumento de la saturación de O_2 en la sangre del ventrículo derecho y de la arteria pulmonar.

Si el shunt de derecha a izquierda interauricular es más importante que el de izquierda a derecha interventricular, puede no encontrarse, o ser poco evidente, el aumento de la oxigenación sanguínea del ventrículo derecho y arteria pulmonar, ya que la sangre shuntada a través de la comunicación interventricular tiene una baja saturación de O_2 . El soplo de comu-

nicación interventricular y la comprobación de una presión en el ventrículo derecho, inferior a la del ventrículo izquierdo, son pruebas indirectas de la existencia del shunt.

Cuando tenemos la evidencia clínica de que existe un shunt interventricular de izquierda a derecha y encontramos una desaturación de la sangre arterial periférica, deberemos sospechar la existencia de un shunt de derecha a izquierda interauricular, aun cuando no hayamos podido sondar la comunicación interauricular.

Si los shunts cruzados son debidos a la existencia de un shunt intracardiaco de derecha a izquierda, junto con una vena pulmonar que desemboca en la aurícula derecha, el diagnóstico es muy difícil. El único dato de verdadero valor es el sondaje de la vena pulmonar anómala, además, claro está, del diagnóstico del shunt intracardiaco.

Cálculo de los débitos cardíacos y del área de la válvula pulmonar

Una vez obtenidos todos los datos que nos proporciona el cateterismo y calculado el consumo de O_2 por minuto, podremos medir los débitos cardíacos, el área de la válvula pulmonar y el caudal de los shunts, aplicando las fórmulas apropiadas.

El cálculo de los débitos se basa en el principio establecido por FICK según el cual el volumen minuto

cardíaco es igual al consumo de oxígeno por minuto dividido por la diferencia de oxigenación arteriovenosa.

En ausencia de un shunt el volumen minuto de la circulación pulmonar es igual al de la aórtica, de manera que es lo mismo mirar la diferencia de oxigenación arteriovenosa entre la arteria femoral y la vena cava, como entre la arteria y vena pulmonar. En el primer caso tendremos el débito aórtico y en el segundo el pulmonar.

Corrientemente, en ausencia de shunt, es mejor medir la concentración de O_2 de la sangre venosa en la muestra extraída de la arteria pulmonar, por ser a este nivel donde la sangre de las dos cavas está perfectamente mezclada.

Si existe un shunt deberemos medir por separado el débito pulmonar y el aórtico y la diferencia que exista entre ambos nos indicará el caudal del shunt.

Si el shunt es de izquierda a derecha, su caudal vendrá determinado por la diferencia entre el volumen minuto pulmonar y el volumen minuto pulmonar efectivo, o sea la cantidad de sangre venosa que es arterializada en los pulmones por unidad de tiempo. El volumen minuto pulmonar efectivo es, por lo tanto, el volumen minuto pulmonar menos el volumen minuto de la *circulación parasita*. Se obtiene dividiendo el consumo de O_2 por la diferencia entre la concentración de O_2 de la vena pulmonar y de la vena cava.

El área de la válvula pulmonar se calcula con la fórmula de GORLIN y GORLIN, según la cual la sección de un orificio rígido es igual al volumen del líquido que pasa por él, dividido por la velocidad con que lo atraviesa. Dicha velocidad es igual a la raíz cuadrada del gradiente de presiones medias que existe entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar, multiplicada por la raíz cuadrada de la aceleración de la gravedad. Las presiones medias deben calcularse por planimetría de las curvas de presiones. El volumen de sangre que realmente atraviesa la válvula pulmonar por unidad de tiempo no es el volumen minuto pulmonar, ya que la sangre que pasa por la circulación menor en un minuto, ha pasado por la válvula pulmonar en menos de un minuto, por estar

ésta cerrada durante la diástole. El volumen minuto pulmonar dividido por el producto resultante de multiplicar el tiempo de expulsión sistólico (medido en las curvas de presión) por el de la frecuencia cardíaca, nos dará el volumen de sangre que atraviesa la válvula pulmonar en centímetros cúbicos por segundo.

Debemos tener en cuenta que estos cálculos tienen, en general, poco valor en la práctica y están sujetos a un gran número de errores, sobre todo en estos enfermos, la mayoría de los cuales son niños de corta edad, en los que por un lado es difícil calcular el consumo de O_2 y, por otro, debemos a veces administrarles oxígeno durante el cateterismo cardíaco.

Las fórmulas a aplicar son las siguientes:

$$\text{Volumen minuto aórtico}^* = \frac{\text{consumo de } O_2}{O_2 \text{ arteria femoral} - O_2 \text{ vena cava}}$$

$$\text{Volumen minuto pulmonar}^* = \frac{\text{consumo de } O_2}{O_2 \text{ vena pulmonar} - O_2 \text{ arteria pulmonar}}$$

$$\text{Volumen minuto pulmonar efectivo}^+ = \frac{\text{consumo de } O_2}{O_2 \text{ vena pulmonar} - O_2 \text{ vena cava}}$$

Vol. min. de un shunt de D. a I. = Vol. min. aórtico - vol. min. pulmonar efectivo.

Vol. min. de un shunt de I. a D. = Vol. min. pulmonar - vol. min. pulmonar efectivo.

$$\text{Área de la pulmonar} = \frac{\text{débito real de la válvula pulmonar por unidad de tiempo}^{**}}{44.5 \times \sqrt{\text{gradiente de presiones medias entre V.D. y A.P.}}}$$

* El consumo de O_2 en cc. min. y la saturación de O_2 en volúmenes %.

** en cc./segundo.

BIBLIOGRAFÍA

1. ABRAHAMS, D. G. y WOOD, P. H. Pulmonary stenosis with normal aortic root. Brit. Heart J., 13:519, 1951.
2. BARCKLAY, A. E., FRANKLIN, K. J. y

- PRICHARD, M. M L. The focal circulation and cardiovascular system and the changes that they undergo at birth. Ed. Charles C. Thomas, 1944.
3. BAYER, O., LOOGEN, F. y WOLTER, H. H. Der Herzkatheterismus bei angeborenen und erworbenen Hertzfehlern. Ed. George Thieme. Stuttgart, 1954.
 4. BROCK, R. The anatomy of congenital pulmonary stenosis. Ed. Cassell & Co. Ltd. Londres, 1957.
 5. DEUCHAR, D. C. y ZAK, G. Q. Cardiac catheterization in congenital heart disease. Four cases of pulmonary stenosis with increased pulmonary blood flow. *Guy's Hosp. Rep.* 101:1, 1952.
 6. DONZELOT, E., D'ALLAINES, F., DUBOST, C., METIANO, C., DURAND, M. y DUBOST, C. *Sem. Hôp. Paris*, 28:877, 1952.
 7. DONZELOT, E., D'ALLAINES, F. *Traité des cardiopathies congénitales*. Ed. Masson et Cie. Paris, 1954.
 8. DURÁN ANDREU, J. y VIDAL-BARRAQUER, F. Comunicación interventricular. *Archiv. Pediat.*, 4:635, 1956.
 9. GIBERT-QUERALTÓ, J., TORNER-SOLER, M., BALAGUER-VINTRÓ, I., MORATÓ-PORTELLE, J. M. y GREGORICH SERVAT, A. Nuevos métodos de exploración fisiopatológica para la indicación quirúrgica de las cardiopatías congénitas y adquiridas. *Actas: II Congreso Luso-Español de Cardiología*, Lisboa, 1956.
 10. GORLIN, R. y GORLIN, S. G. Hydraulic formula for calculation of the area of the stenotic mitral valve, other cardiac valves and central circulatory shunts. *Am. Heart J.* 41:1, 1951.
 11. HOLMAN, E. The obscure physiology of poststenotic dilatation; its relation to the development of aneurysms. *J. Thorac. Surgery*, 28:109, 1954.
 12. HAMILTON, W. R., WOODBUDY, R. A. y WOODS, E. B. The relation between systemic and pulmonary blood pressures in the fetus. *Am. J. Physiol.* 119: 216, 1937.
 13. KIRCKLIN, J. W., CONNOLLY, D. C., ELLIS, F. H., BURCHELL, H. B., EDWARDS, J. E. y WOOD, E. H. Problems in the diagnosis and surgical treatment of pulmonic stenosis with intact ventricular septum. *Circulation*, 8:849, 1953.
 14. KJELBERG, S. R., MANNHEIMER, E., RUDHE, U. y JONSSON, B. *Diagnosis of congenital heart disease*. Year Boock Publ. Chicago, 1955.
 15. MULLER, W. H. y DAMMANN, J. F. The surgical significance of pulmonary hypertension. *Ann. Surg.* 136:495, 1952.
 16. MULLER, W. H., DAMMAN, J. F. y HEAD, W. H. Changes in the pulmonary vessels by experimental pulmonary hypertension. *Surgery*, 34:363, 1953.
 17. PIULACHS, P. y VIDAL-BARRAQUER, F. *Estudio anatomo-fisiológico de las comunicaciones arteriovenosas*. Barcelona Quir., 1:119, 1957.
 18. SELZER, A. y CARNES, W. H. The role of pulmonary stenosis in the production of chronic cyanosis. *Am. Heart J.* 45, 332, 1953.
 19. SOULIE, P., CHICHE, P., VOGL, G., NOUAILLES, J. y PITON, Q. *Sem. Hôp. Paris*, 28:2119, 1952.
 20. VAN BUCHEM, F. S. P., NIEVEEN, J., HOMAN, B. y VERHEY, J. B. Rétrécissement isolé de l'artère pulmonaire. *Cardiologie*, 19:248, 1951.
 21. WOOD, P. *Diseases of the Heart and Circulation*. Ed. Eyre & Spottiswoode, London, 1950.
 22. WOOD, P. Pulmonary hypertension. *Brit. Med. Bull.* 8:348, 1952.