

MEDICINA ANATOMOCLINICA

SESION ANATOMOCLINICA DEL 20 DE MAYO DE 1967,
HOSPITAL CENTRAL CAJA COSTARRICENSE
DE SEGURO SOCIAL

Relator: DR. ROGER VANEGAS B.

Patólogo: DR. JORGE PIZA E.

RESUMEN DE LA HISTORIA CLINICA:

Mujer de 13 años, estudiante de raza negra, procedente de Limón, que acudió a consulta por disnea de grandes esfuerzos, no progresiva de cinco meses de duración; en ocasiones había tenido lipotimias de pocos minutos, ligadas a grandes esfuerzos. No había tenido cianosis. Su menarquia había sido un año antes, de caracteres normales, continuando con ritmo menstrual de 30 x 4. Tuvo las enfermedades propias de la infancia y cuadros bronquíticos frecuentes (5 a 6 al año) entre los 5 y los 9 años de edad.

En la exploración física se encontró una adolescente longilínea, sin disnea, el tiroides era palpable en forma difusa, tenía discreta ingurgitación yugular a 45°, los pulmones eran claros. El ápex se palpó en 5º espacio intercostal izquierdo, sobre líneas medio clavicular; se palpó latido retroesternal bajo y latido pulmonar. Los ruidos cardíacos eran rítmicos, con "clic" pulmonar, soplo de eyección grado II en segundo espacio intercostal izquierdo, segundo ruido pulmonar desdoblado en forma fija y constante; en tercer espacio intercostal izquierdo se escuchó un soplo diastólico de alta frecuencia, que en ocasiones daba la impresión de un soplo continuo alejado. El abdomen era blando, con borde inferior del hígado a 6 cms. del reborde costal derecho y límite superior en 6º espacio intercostal derecho. El pulso periférico era débil, casi impalpable en las arterias pedias. La presión arterial fue de 140/108 mmHg en ambos miembros superiores y de 155/110 mmHg en los inferiores.

Tenía hemoglobina de 14.8 gms.%, Hematocrito 51%, leucograma, glicemia, nitrógeno ureico y creatinina normales, VDRL negativo, orina con +++ de proteínas y cilindros hialinos y granulosos.

La radiografía de tórax y electrocardiograma se pueden ver en la fig. 1-2 (ver "comentario" para su interpretación). Un fonocardiograma corroboró los hallazgos auscultatorios.

Se planeó un cateterismo cardíaco, que no pudo llevarse a cabo por razones técnicas.

La paciente salió del Hospital en buenas condiciones cinco días después de su ingreso. Diez días más tarde ingresó con cuadro de insuficiencia cardíaca franca, severa, con ortopnea, pulso impalpable, hipotermia, con ingurgitación yu-

gular a 45°; taquicardia de 120 p', con ritmo de galope y un soplo intenso sistólico, escuchable en mesocardio. Tenía hepatomegalia que rebasaba 10 cms. el reborde costal derecho y P. A. de O. Tenía un tiempo protrombina de 26%, de hidrogenasa láctica de 1490 U./ml y transaminasa glutámico oxalacética de 670 U/ml.

Murió tres horas después de ingresar con paro cardíaco precedido de taquicardia severa.

COMENTARIO:

Se analiza en esta ocasión el caso de un paciente en la segunda década de la vida, de raza negra, que presentó como datos fundamentales disnea de pocos meses de evolución, lipotimias ligadas a esfuerzos, signos físicos precordiales de hipertensión arterial pulmonar severa y que muere en shock irreversible y paro cardíaco.

Lógicamente, para nuestro diagnóstico diferencial, debemos partir de la hipertensión pulmonar, que es el síndrome pivote. Por este motivo y por no presentar cianosis, a pesar de su característica racial, descartamos las cardiopatías congénitas cianógenas. La ausencia de cardiomegalia y de alteraciones electrocardiográficas, (como bloqueos de rama, bloqueo aurículo ventricular y focos ectópicos) nos descarta el grupo de las miocardiopatías, que son cada día mejor estudiadas en nuestro medio. La ausencia de soplos significativos y de crecimiento de las cavidades izquierdas en el electrocardiograma nos aleja de las valvulopatías aórticas.

Lo mismo podemos decir de las lesiones mitrales, ya que no tenemos datos de hipertensión veno capilar pulmonar en la radiografía de tórax, ni hallazgos auscultatorios en foco mitral; aunque sabemos que la estenosis mitral pura muda, puede simular hipertensión arterial pulmonar, con mínimos hallazgos auscultatorios; la ausencia de crecimiento auricular izquierdo radiológico y electrocardiográfico nos descarta esta posibilidad.

Entremos entonces a analizar las cardiopatías congénitas con shunt arteriovenoso. Lógicamente persistencia del conducto arterial hipertenso es una buena posibilidad; incluso la auscultación, (ya que un observador señaló un soplo continuo en tercer espacio intercostal izquierdo) así como los antecedentes bronquíticos de la primera infancia, hacen suponer que el flujo pulmonar estuvo aumentado en esa época. Este diagnóstico lo podemos descartar, ya que un conducto arterial hipertenso, "Eisenmengerizado", hubiera dado cianosis en las extremidades inferiores, hipocratismo digital por inversión del shunt, haciéndose éste venoarterial. Lo mismo podemos decir de una comunicación interventricular, que funcione con fisiopatología de Eisenmenger; aquí además del hipocratismo, la ausencia de crecimiento del primer vector septal en el electrocardiograma, que persiste aún en la comunicación interventricular con shunt venoarterial descarta este diagnóstico. Sabemos que el conducto arterial hipertenso con shunt venoarterial borra los datos de sobrecarga diastólica del ventrículo izquierdo en el electrocardiograma; pero no lo hace así la comunicación interventricular.

El complejo anatómico de Eisenmenger (no la fisiopatología) deben plantearse basados en la severa hipertensión arterial pulmonar que nuestra paciente presentaba; pero otra vez la falta de hipocratismo y/o cianosis, así como la ausencia de trifasismo en V 5 y V 6 en el electrocardiograma nos aleja de este diagnóstico; por otro lado la sintomatología del Eisenmenger se inicia en edades más tempranas, habitualmente en la primera infancia. Es definitivo que la hipertensión pulmonar

severa de este caso es evidente: tiene sustento clínico, radiológico y electrocardiográfico. Podemos decir de acuerdo a la imagen electrocardiográfica en V 1 que las resistencias pulmonares son iguales o mayores que las sistémicas por presencia de qR, con T negativa y con tendencia simétrica (coronaria).

La dilatación de aurícula derecha tiene sorporte en la q profunda de V 1. Por lo anterior las embolias o microembolias pulmonares de repetición, sin evolución de infarto pulmonar, que la llevan al cor pulmonale crónico es un diagnóstico adecuado; además tiene en su apoyo los datos radiológicos, de periferia limpia en los campos pulmonares por resistencias muy elevadas. Apoya también esta posibilidad la muerte súbita en shock irreversible, precedida de gran hipoxia pulmonar, lo que plantea una muerte vascular, ya que esa es la forma habitual como fallecen los pacientes con embolias pulmonares.

La ausencia de un foco embolígeno clínicamente detectable (flebotrombosis de las extremidades pélvicas o fibrilación auricular con trombosis en orejuela derecha) nos hace dudar de este diagnóstico.

Llegado a este punto de nuestro comentario, debemos señalar como un buen diagnóstico hipertensión pulmonar primaria. La etiología de este proceso se desconoce pero se dice que es la persistencia del patrón fetal en el árbol vascular pulmonar. En favor de esta posibilidad tiene el sexo, es más frecuente en mujeres jóvenes, la edad, los antecedentes de lipotimias, la ausencia de cianosis, el severo síndrome de hipertensión arterial pulmonar, los hallazgos radiológicos y electrocardiográficos, sobre todo la imagen qR en V 1, con R sin S y finalmente la forma súbita de morir, de tipo vascular con insuficiencia cardíaca y shock irreversible. Sin embargo, este diagnóstico es el primero que hubiera hecho en la ciudad de México, donde debido a la altitud este padecimiento es frecuente, pero en Costa Rica es tan rara esta posibilidad que no podemos sustentarla estadísticamente, sin dejar de considerar que quizá este sea el diagnóstico más adecuado para el caso que nos ocupa.

Finalmente, la posibilidad de comunicación interauricular con venas anómalas es un buen diagnóstico; agregamos con venas anómalas, porque la comunicación interauricular sola no produce severa hipertensión pulmonar a estas edades.

Mientras que esa asociación sí es posible que la produzca. El drenaje anómalo seguramente no es total porque estos casos cursan con cianosis desde el nacimiento.

Apoyan la comunicación interauricular más drenaje venoso anómalo pulmonar, fundamentalmente la auscultación, con 2 P que se comportaba con bastante fijeza, así como un soplo continuo en tercer espacio intercostal izquierdo, que puede ser debido a una cava izquierda drenando venas pulmonares anómalas en aurícula derecha. Otro argumento en favor es el discreto aumento de la circulación arterial pulmonar, así como los hallazgos ECG. Con este diagnóstico debemos esperar hilios más arteriales, pero suponemos (basados en las bronquitis que presentó en la primera infancia) que anteriormente manejaba mucho flujo y que ahora que se ha hecho hipertensa (con presiones equilibradas en ambas aurículas) el flujo pulmonar es menor o ausente por resistencias pulmonares muy elevadas.

Por lo tanto este diagnóstico (*comunicación interauricular con venas pulmonares anómalas*) lo dejamos como primera posibilidad e *hipertensión pulmonar primaria* como segunda posibilidad. La causa de la muerte la juzgamos como accidente pulmonar trombótico in situ, episodio frecuente en el hipertenso arterial pulmonar, con shock e insuficiencia cardíaca irreversible.

HALLAZGOS DE AUTOPSIA:

En la autopsia (A1692 H.C.C.C.S.S.) se encontró una adolescente en buen estado nutricional, con desarrollo físico normal o superior al normal. El corazón pesó 500 gms., mostró una severa hipertrofia y dilatación de las cavidades derechas, con un peso de la pared ventricular de 147 gms., contrastado con un peso de 76 gms. para la pared ventricular izquierda y 145 gms. para el tabique. Se encontraron las venas pulmonares desembocando normalmente, ausencia de comunicación interauricular o interventricular y conducto arterioso cerrado. La arteria pulmonar y sus ramas estaban dilatadas y tenían placas de aterosclerosis en la íntima; no se encontraron trombos.

Los pulmones pesaron 725 gms., macroscópicamente el parénquima era de aspecto normal, excepto por dos pequeños focos de calcificación, que al examen histológico contenían *Histoplasma capsulatum*.

El examen histológico del pulmón reveló la estructura bronquial y alveolar bien conservada con abundante edema en la luz de ambos. Las arterias pulmonares gruesas mostraron degeneración quística de la media, con pérdida de fibras elásticas, y placas de aterosclerosis. Las arteriolas pulmonares tenían la pared muy engrosada, en forma irregular, a veces luz doble y estaban rodeadas por gran cantidad de vasos más amplios, tortuosos y de paredes delgadas, que corrían irregularmente por el parénquima y se anastomosaban con las arterias pulmonares. Había numerosas arteriolas pulmonares totalmente ocluidas y estructuras angioma-toides típicas.

Se encontraron signos de congestión severa, principalmente en el hígado, en donde había extensas zonas de necrosis centrolobulillar. En los riñones se encontró atrofia moderada de los túbulos proximales, sin alteraciones glomerulares.

DIAGNOSTICOS:

Hiptertensión pulmonar primaria.

Cor pulmonale crónico.

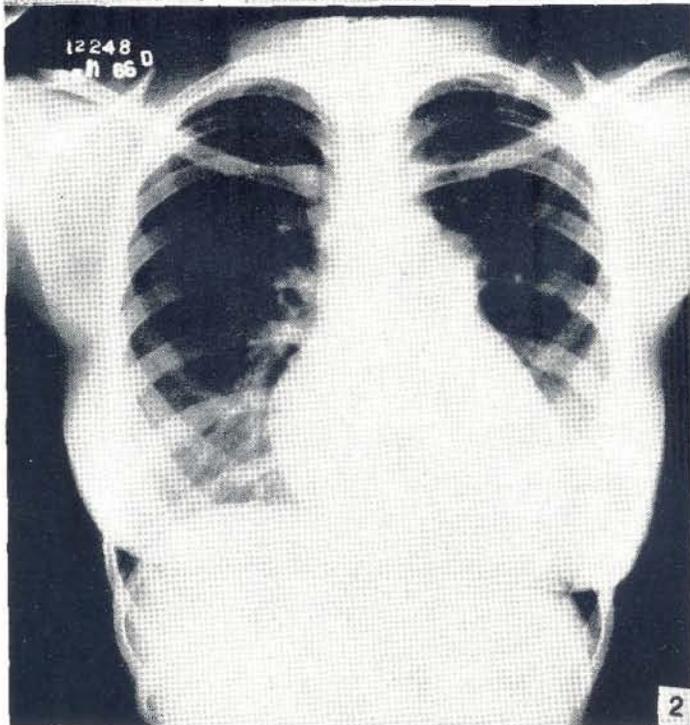
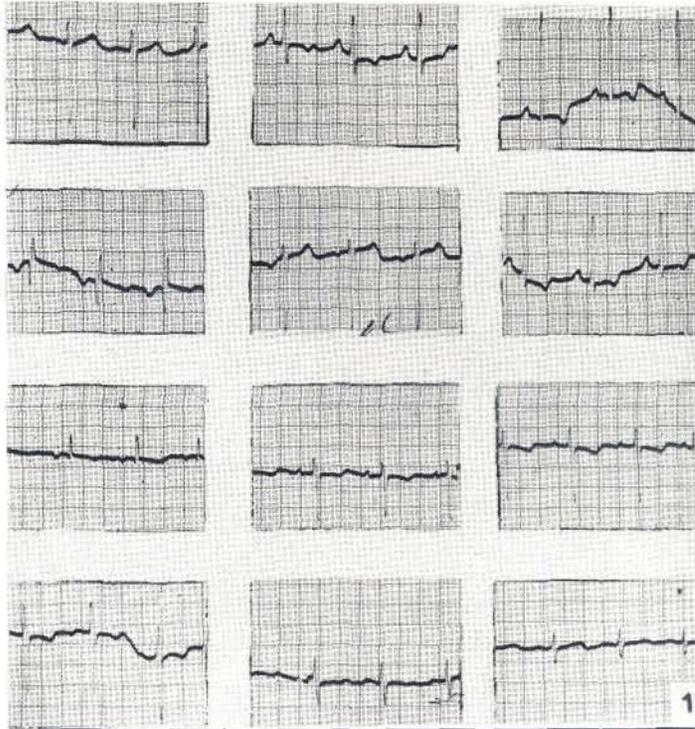
Nódulo pulmonar con histoplasma capsulatum.

BIBLIOGRAFIA :

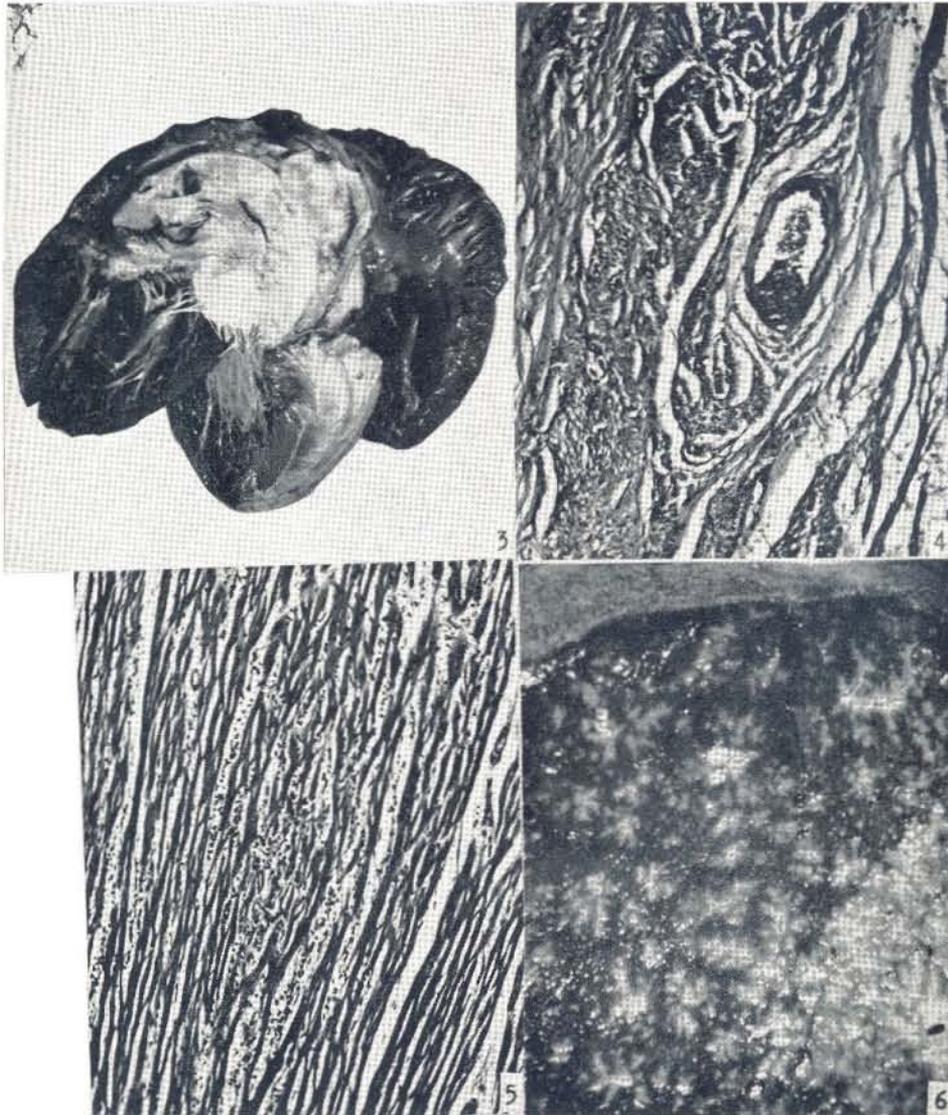
- 1.—WORLD HEALTH ORGANIZATION:
Chronic Cor Pulmonale, Report of an Expert Comitee. *Circulation* 27:594, 1963.
- 2.—CHAVEZ J.:
Hipertensión Pulmonar. Symposium y Discusión Coordinada. Instituto Nacional de Cardiología, México, D. F., 1961.
- 3.—KUIDA, H.; DAMMIN, G. J.; HAYNES, F. W.; RAPAPORT, E. Y DEXTER, L.:
Primary Pulmonary Hypertension. *Am. J. Med.* 23:116, 1957.
- 4.—SLEEPER, J. C.; ORGAIN, E. S. Y MC INTOSH, H. D.:
Primary Pulmonary Hypertension. Review of Clinical Features and Pathologic Physiology, with a report of Pulmonary Haemodynamics Derived from Repeated Catheterization. *Circulation* 26:1358, 1962.

Fig. 1.—Electrocardiograma.—Ver descripción en el texto.

Fig. 2.—Radiografía de tórax.—Ver descripción en el texto.



- Fig. 3.—Corazón, mostrando integridad de los tabiques interauricular e interventricular, con hipertrofia ventricular derecha y dilatación ventricular izquierda.
- Fig. 4.—Haz de Hiss, mostrando hipertrofia de la íntima de las arteriolas. (HE 63x).
- Fig. 5.—Zona de inflamación crónica intersticial del miocardio (HE 100x).
- Fig. 6.—Hígado con congestión severa y zonas de necrosis centrolobulillar.



- Fig. 7.—Arteria pulmonar que muestra degeneración quística de la media y pérdida de fibras elásticas. (Verhoeff 6x).
- Fig. 8.—Arteriola pulmonar, rodeada de vasos dilatados, de paredes delgadas, que se anastomosan con ella. (Verhoeff 63x).
- Fig. 9.—Vaso anormal, con una estructura angiomasoide en un extremo. (Verhoeff 100x).
- Fig. 10.—Detalle de una figura angiomasoide, mostrando una masa de proliferación de células de la íntima, con numerosos canales y rodeada de espacios vasculares amplios y de paredes delgadas. (Verhoeff 250x).

