INSUFICIENCIA CARDIACA CONGESTIVA POR ESTENOSIS PULMONAR CONGENITA

PRESENTACION DE UN CASO

Dr. MARCELO MOREANO

Departamento de Cardiología del Hospital Militar, Quito

Con relativa frecuencia se observan cuadros de insuficiencia cardíaca congestiva en niños menores de seis meses de edad. Algunos de ellos se caracterizan por gran cardiomegalia, ausencia de soplo y de estenosis; estos signos y síntomas sugieren diagnósticos de miocarditis, fibroelastosis, amiloidosis, nacimiento anómalo de pulmonares, etc.

Cuando aparecen formando un conjunto síndrome cardiomegalia, cianosis y presencia de soplo cardíaco se supone que son producto de cardiopatía severa con pronóstico generalmente malo.

Presentación de un caso.—La niña N. P. de 4 meses de edad fue examinada por primera vez a la edad de tres meses, por presentar marcado edema facial y de extremidades superiores e inferiores, sin aparente compromiso cardíaco o vascular central; fue entonces referida, por el médico tratante, al Servicio de Pediatría, con la impresión diagnóstica de una nefropatía, en virtud de haberse detectado albuminuria +++ en el examen correspondiente.

Un mes más tarde la niña concurrió al Departamento de Cardiología con incremento del edema facial y de extremidades, abombamiento abdominal progresivo, disnea continua, marcada oliguria (cambio mínimo de pañales), irritabilidad, evidente anorexia y tos con secreciones respiratorias móviles.

El examen físico reveló una niña de 16 libras de peso, con buenos pulsos radiales y femorales, frecuencia cardíaca de 124 por minuto, frecuencia respiratoria de 36 por minuto.

Edema facial, de extremidades y pared torácica abdominal ++ (escala de 0 a 4), derrame ascítico (+ +).

Presencia de rales de medianas burbujas en ambos campos pulmonares, roncus y mediana cantidad de sibilancias.

Hepatomegalia con borde inferior palpable a 5 cm. debajo del reborde costal derecho.

El examen de corazón reveló: punta en 6^o espacio intercostal línea A. A.; latido precordial palpable con franca predominancia para-esternal izquierda; R₁ de caracteres normales; R₂ intensidad

normal, no se pudieron evidenciar individualizados sus dos componentes. R_2 audible constantemente en punta, con cadencia de ritmo a tres tiempos. Presencia de soplo pansistólico, intensidad 3, máximo en punta, irradiado difusamente a toda el área precordial.

Examen radiológico de corazón.—

Enorme cardiomegalia en la cual llama la atención la prominencia marcada de la aurícula derecha en anteroposterior, con punta cardíaca levantada y dilatación de arteria pulmonar (Fig. 1). La radiografía oblicua anterior derecha presenta un rechazo posterior de la silueta cardíaca "simulando una gran masa auricular izquierda", mientras las siluetas ventricular y auricular derechas contactan extensamente con la pared costal anterior (Fig. 2). La radiografía oblicua anterior izquierda a su vez presenta un arco ventricular izquierdo debordante y una prominencia ántero-superior sugestiva de dilatación de la orejuela derecha superpuesta al área de la arteria pulmonar (Fig. 3).

Fig. 1.—Marcada cardiomegalia. Agrandamiento auricular derecho y de arteria pulmonar.

Fig. 2.—Nótese la aparente dilatación de la aurícula izquierda.

Estudio electrocardiográfico.—No fue posible practicarlo dada la cortísima evolución que la paciente tuvo bajo nuestro cuidado, pues a pesar de la terapia tonicardiaca, diurética y sedante la niña falleció poco después del ingreso.

Fig. 3.—Nótese la aparente dilatación del ventrículo izquierdo y de la aurícula y orejuela derechas.

Examen post-mortem: 1) Cardiomegalia masiva con rechazo posterior de ambos pulmones, los cuales estaban parcialmente colapsados.

Fig. 4.—Se aprecia la marcada dilatación de la aurícula derecha (flecha) y la marcada hipertrofia de la pared ventricular derecha.

2) Por punción del saco pericárdico se obtuvieron 45 cm. de líquido de tipo trasudado, que si bien reducía el tamaño de la cardiomegalia sin embargo ésta permanecía con caracteres inflamatorios.

Fig. 5.—La aurícula derecha abierta demuestra una enorme cavidad con septum interauricular intacto.

3) Abierto el saco pericárdico pudo apreciarse una enorme aurícula derecha (Fig. 4), la misma que al ser abierta dejaba entrever una gran cavidad auricular con septum auricular íntegro (Fig. 5).

4) El septum interventricular era normal en su constitución, compartiendo de la marcada hipertrofia ventricular derecha.

Fig. 6.—La punta del sensor indica el orificio puntiforme de la pulmonar.

5) La válvula tricúspide se encontraba dilatada con una circunferencia de 73 mm. Las paredes ventriculares derechas fueron marcadamente hipertroóficas, con un espesor de 7 a 10 mm. entre la zona libre y trabeculada (Figs. 4 y 5).

6) Abierta la arteria pulmonar se encontró una estenosis valvular puntiforme, cuyo diámetro en fresco era de 1,2 mm. como lo demuestran las Figs. 6 y 7. El septum aórtico pulmonar era normal.

Fig. 7.—La arteria pulmonar abierta presenta la clásica dilatación postestenótica. La válvula pulmonar forma un diafragma con orificio puntiforme central.

7) El trayecto de la arteria pulmonar se hallaba dilatado en el tronco principal, correspondiendo a la clásica dilatación post-estenótica. Su circunferencia mayor fue de 26 mm.

8) La aurícula y ventrículo izquierdos estaban reducidos a dos cavidades relativamente hipoplásicas; el espesor de la pared ventricular izquierda fue de 6 mm. La circunferencia mitral de 51 mm. y la circunferencia mayor de la aorta de 14 mm.

DISCUSION

Valorado el presente caso como el de una cardiopatía con cardiomegalia gigante, con insuficiencia congestiva en anasarca, con evolución clínica rápida, con soplo y sin cianosis, la interpretación diagnóstica fue de insuficiencia mitral con comunicación inter-auricu-

lar del tipo de un Ostium primum; este criterio se veía justificado tanto por las características del soplo (pansistólico de punta con irradiación difusa a todo el precordio), como por los hallazgos radiológicos sugestivos de un agrandamiento biventricular con aurícula izquierda gigante.

Por los hallazgos post-mortem puede deducirse que el derrame pericárdico contribuía en parte al agrandamiento enorme de la silueta cardíaca. La estenosis valvular puntiforme de la pulmonar con integridad de septum auricular y ventricular determinó la hipertrofia ventricular derecha que fue capaz de mantener compensado al corazón por muy corto tiempo. La dilatación posterior del ventrículo indudablemente condujo hacia la insuficiencia tricuspídea, hipertensión y luego desproporcionada dilatación de aurícula derecha e insuficiencia cardíaca congestiva.

La interpretación semiológica que originalmente orientó hacia el diagnóstico de una insuficiencia mitral con Ostium primum, anatómicamente reconoce un mecanismo explicativo totalmente diferente, pues, la marcada rotación horaria del corazón producida por la hipertrofia ventricular derecha hizo que la insuficiencia tricuspídea fuera la causante del soplo sistólico de punta que permitió la confusión con insuficiencia mitral.

Nótese, asimismo, que la silueta radiológica sugestiva de agrandamiento ventricular izquierdo no representa sino un marcado rechazo posterior de las cavidades izquierdas por dilatación masiva de las derechas (Fig. 3).

Esta cardiopatía congénita reconoce una incidencia bastante baja, sobre todo en relación con la insuficiencia cardíaca congestiva precoz y con las características descritas de la severidad estenosante de la pulmonar y de la dilatación de la aurícula derecha.

Según varios autores que han revisado este tema²⁻⁴, se desprende que apenas el 10% de las estenosis pulmonares se unen a integridad absoluta de tabiques.

RESUMEN

En una niña de 4 meses, fallendo con signos y síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva, se encontró al examen post-mortem estenosis pulmonar valvular puntiforme, con integridad de septum auricular y ventricular que llevó a corto plazo hacia la insuficiencia ventricular derecha con dilatación de válvula tricúspide que semiológicamente simuló una insuficiencia mitral; llama la atención la evolución rapidísima del cuadro que se comporta como una insuficiencia cardíaca congestiva irreversible.

SUMMARY

A four months old girl died with signs and symptoms of congestive hearth failure. At post-mortem examination, a pin-pointed valvular pulmonary stenosis, with no damage whatsoever at auricular or ventricular septum, was found. This condition brought in a very short interval right ventricular failure with tricuspid dilation, which simulated mitral insufficiency. The strikingly quick clinical evolution of this case, which had the behavior of an irreversible congestive heart failure, is most worthy of attention.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1.—KJERBERG, S. R.: Diagnosis of congenital heart disease, 123, 1955.
- 2.—WOO, P.: Congenital heart disease. A review of its clinical aspects in the light of experience gained by means of modern techniques. Brit. Med. J. 2: 6399, 1959.
- 3.—TAUSSING, H. B.: Congenital malformations of the heart. New York Commonwealth Fund, 1947.
- 4.—NADAS, A.: Pediatric cardiology. Saunders Co., 436, 1957.