

## Hipertensión pulmonar primaria

*Dr. Antonio Martínez Aguirre*

*Cardiólogo - Jaén*

De hace tiempo, el médico general, y después el especialista, se viene encontrando enfermos que, sin tener malformación orgánica cardíaca alguna, ni cortocircuito que lo explique, presentan cuadros típicos y, a la vez, de gran intensidad de hipertensión en el círculo menor; hipertensión que no rara vez sobrepasa los 100 milímetros de Hg. Este cuadro, mal estudiado hasta ahora y que ha sido siempre encasillado erróneamente en otros procesos, como «cor pulmonale» y cardiopatías silenciosas, y no pocas veces en el amargo anonimato de los procesos que se nos escurren de entre las manos, es hoy día una entidad individualizada, aunque no muy bien conocida (1, 2, 3, 4), que es, sin duda, más corriente de lo que se pensó, y que en la estadística del Servicio de Hemodinámica del Instituto Nacional de Cardiología llena el 1 por 100 de las cardiopatías congénitas.

### ETIOLOGIA

No falta quien ha atribuido esta entidad a una siembra pulmonar de repetidas microembolias (5) «post partum», y otros (6), que, al igual que en la hipertensión arterial esencial, la atribuyen a una afección vasoespástica pulmonar, probablemente de tipo neuro-humoral, basándose en la coincidencia, vista por ellos, de encontrar hipertensiones pulmonares primarias y enfermedades de Raynaud, considerando a ambas como efectos localizados en distintos sistemas de un proceso vasoespástico general. No obstante, se trata, sin duda alguna, de un proceso congénito con una malformación estructural de los precapilares pulmonares, debida:

1.º Según J. E. EDWARDS, a la persistencia de la formación histológica pulmonar del feto en la vida extrauterina.

2.º Según R. FROMET y P. WOOD, a múltiples anastomosis entre las arteriolas bronquiales y las últimas ramas precapilares de la arteria pulmonar.

3.º H. BRAUNSTEIN se lo achaca a la periarteritis nudosa. Pero siempre produciendo una imagen anatomopatológica semejante, con engrosamiento de la capa íntima de las arteriolas pulmonares por proliferación en estratos concéntricos, o proliferaciones plexiformes (7) que casi obstruyen la luz de éstas, y una franca hipertrofia de la muscular con poder elástico.

#### FISIOPATOLOGIA

Es bien clara y sencilla, cualquiera que sea la teoría etiológica que aceptemos, siempre habrá un aumento de las resistencias capilares, con una sobrecarga sistólica de V. D. y, por tanto, aumento de la tensión en la arteria pulmonar. Es ésta siempre una hipertensión del grupo 1.º del último Simposium mejicano sobre H. P. (8), esto es, por aumento de resistencias pulmonares; resistencias que pasan por dos períodos, uno preclínico, que casi nunca vemos y que posee una relativa postura funcional susceptible de ceder temporalmente a la acetil-colina intrapulmonar (8), y otra fase posterior, inamovible, en la que ya se han instaurado las lesiones fijas ya descritas, y una falta de respuesta a este vasorelajador.

#### CUADRO CLINICO

No es muy distinto al cuadro de las demás hipertensiones del círculo menor, pero, dada su fijeza y la barrera que supone, se ven algunas pinceladas típicas de esta entidad. Frecuentemente vemos signos de imposibilidad de aumento del gasto cardíaco, como lipotimia al esfuerzo, disnea de esfuerzo o fija y palpitaciones, dolores precordiales que a veces simulan verdaderas anginas de pecho (9) y hemoptisis que, aunque se han descrito (10), no aceptamos de buena gana, ya que sabemos que el aumento de presión en este proceso no es capilar sino en el precapilar, por lo que no es fácil la extravasación sanguínea al alvéolo.

Por lo que respecta a los signos objetivos, no suele haber soplos, aunque puede haberlos y de muy abigarrada etiología; CARRAL habla de un soplo diastólico en foco xifoideo, debido a una estenosis relativa de la tricúspide por desproporcionado aumento de volumen del V. D., aunque si bien esta etiología es más lógica para explicar un soplo sistólico producido por lo contrario, esto es, por dilatación del anillo valvular a la vez que se dilatan las cavidades derechas, y, por tanto, formación de una insuficiencia tricúspide funcional. También podemos oír un soplo de Graham-Steell por el mismo motivo, y siempre un refuerzo o timpanismo del 2.º tono pulmonar.

Puede haber cianosis, sobre todo en los estadios finales y cuando hay insu-

ficiencia cardíaca, que siempre suele ser derecha. Esta cianosis es difícil de explicar, y ESPINO VELA la cree debida a un foramen oval persistente que cede el paso a la izquierda cuando la tensión en A. D. sobrepasa la de A. I. Sin embargo, otros creen, sobre todo en los casos con tinte cianótico que en la necropsia no demostraron C. I. A., que el mismo proceso que deformó las arteriolas es el responsable de una alteración de la pared alveolar que dificulta la hematosis. Pero siempre la cianosis es tardía y no llega a producir acropaquías.

Las exploraciones auxiliares, específicamente la radiológica, nos muestran unos campos pulmonares con unos troncos pulmonares grandes y densos, pero que acaban poco más allá del hilio, como amputados, encontrando una periferia bastante clara y casi exenta de vasos. Y en la silueta cardíaca lo que llama más la atención es un aumento bastante marcado, casi aneurismático, del cono de salida de la pulmonar y una hipertrofia del ventrículo derecho, más o menos marcada según la edad e intensidad del proceso. Por el contrario, no hay signos pulmonares ni pleurales de procesos de otra índole.

Los datos electrocardiográficos no son propios; son idénticos a los de la estenosis pulmonar valvular; esto es, franca desviación del eje eléctrico a la derecha, P. grandes y altas, en las que se mezclan la P. pulmonar y congénita de Prinzmetal, e imágenes de

fuerte sobrecarga sistólica derecha, aumentadas, si cabe, por una hipoxia miocárdica de dicho ventrículo, debida a la falta de sincronía en el crecimiento del ventrículo y el desarrollo de la coronaria que lo riega.

El electrokrimograma de la arteria pulmonar en este proceso tampoco difiere mucho de otros casos de hipertensión pulmonar, encontrándonos con un lento ascenso de la porción sistólica, con el punto más alto coincidiendo con el fin del sístole; una pequeña onda dirota, y una anormal situación de la incisura, muy elevada sobre la porción diastólica, en la inmediata vecindad de la cresta (11).

El cateterismo cardíaco fué, sin duda, la primera técnica auxiliar que nos permitió reducir al 1 ó 2 por 100 el margen de error en el diagnóstico de esta entidad nosológica, ya que gracias a él podemos excluir todos o casi todos aquellos procesos, congénitos o no, que de por sí aumentan la tensión en el círculo menor, como son la comunicación interatrial, la interventricular, el «ductus» persistente, el drenaje anómalo de las venas pulmonares y la lesión mitral; y digo casi todos estos procesos, porque hay casos en los que el sondaje es insuficiente, tales como aquellos en que las presiones en ambos sistemas está en ese momento igualada o aumentada en la circulación menor, y, por tanto, los «shunt» se interrumpen o se hacen ahora de derecha a izquierda, por lo que el oxímetro no indica aumento de saturación en las ca-

vidades derechas y, además, la sonda no es capaz de pasar por el orificio, como siempre suele ocurrir en el Roger y no pocas veces en el «ductus» y los otros.

Pero, no obstante, es una prueba de un gran valor y en la que siempre veremos una constante normalidad de las medidas oximétricas y un fuerte aumento de la presión en V. D., tronco P. y pulmonares, así como una presión normal en el capilar pulmonar. Nosotros hemos visto presiones de 90 milímetros de Hg. en pulmonares y sólo 5 mm. de Hg. en capilares; y un dato interesante, y es que el capilar se acerca al hilio, esto es, que la sonda se detiene o enclava en capilar en un sitio poco habitual, que coincide siempre con la periferia de la zona congestiva radiológica, lo que también hemos visto en la estenosis mitral.

Ultimamente hemos podido borrar, sin duda alguna, ese pequeño coeficiente de error que antes indicamos con el empleo de colorantes en dilución hemática, en cuya curva nunca veremos la doble jiba de los «shunt» veno-arteriales, y será, por tanto, siempre una curva simple y normal en intensidad y tiempo.

Por último, el angiocardiógrama será también completamente normal en cuanto a relleno de cavidades, pero nos mostrará espléndidamente la dilatación enorme del cono de la pulmonar y de sus ramas y la amputación de las ramas pequeñas a la altura del borde parahiliar que vimos en la radiología.

Nunca veremos paso prematuro de contraste a cavidades izquierdas.

#### EVOLUCION

Esta es, a más, en un corto plazo, ya que se encierra en un círculo progresivo en el que el defecto vascular produce hipertensión y ésta, a su vez, altera aún más los vasos. Su fin suele ser en asistolia derecha y no es rara la muerte súbita.

#### PRONOSTICO

Es siempre malo, y como hemos explicado en la evolución, en corto plazo. Se ha descrito en la literatura supervivencias desde meses a veinte años.

#### TRATAMIENTO

Prácticamente no existe. Se ha hablado de un tratamiento médico con reserpina (12 y 13) que no pasa de una acción mediocre, después de haber fracasado los vasodilatores periféricos. Y de otro quirúrgico a base de una denervación del hilio pulmonar que cuenta con francas contradicciones (14).

Con el presente trabajo no hemos pretendido efectuar una revisión total de la literatura ni confeccionar una lección de Cátedra, sino llamar la atención sobre un problema bastante menospreciado y muy de actualidad.

#### BIBLIOGRAFIA

- (1) ABBOTT, M. T.: *Atlas of congenital heart disease*, 1936.
- (2) BAUERSFELD, S. R.; McDONALD, A. J.; BERHONG, M.; TAUSSIG, H. B.: «Pri-

- mary pulmonary hypertension. Transactions of the society for Pediatric Research, 22nd. Annual Meeting, May 1952. *AM. J. Dis. Child.* 84:765, 1952.
- (3) DEXTER, L.; HAYNES, F. W.; KULDA, H.; RABINOWITZ, M.; RAPPAPORT, E.: «Primary pulmonary hypertension». Segundo Congreso Mundial de Cardiología. Washington, 1954.
- (4) MCGUIRE, J.; SCOTT, R. C.; KAPLAN, S.; PARK BIENHL, J.; HELM, R.; GALL, E. A.: Is there an entity: «Essential Pulmonary hypertension?». Segundo Congreso Mundial de Cardiología. Washington, 1954.
- (5) THOMAS, W. A.; O'NEAL, R. M.; LEE, K. T.: «Experimental pulmonary hypertension with arteriosclerosis». *Arch. Path.*, 62:56, 1956.
- (6) CELORIA, C. G.; FRIEDEL, G. H.; SOMMER, S. C.: *Circulation*, 22, 1055, 1960.
- (7) SAMET, P.; BERSTEIN, W. H.; WILDRICH, J.: *Am. Heart J.*, 60, 433, 1960.
- (8) CHAVEZ, I.; COSTERO, I.; BARROSO MOGUEL, R. y otros: *Principia Cardiologica*, 7, 201, 1960.
- (9) VIAR, W. N.; HARRISON, T. R.: «Chest pain in association with pulmonary hypertension. Its similitary to the pain of coronari disease.» *Circulation*, 5:1, 1952.
- (10) PONS, P.: *Patología y Clínica Médicas*, vol. II.
- (11) KJELLBERG; MANHEIMER; RUDHE; JONSSON: «Diagnosis of congenital heart disease».
- (12) HAMALGY, D. y cols.: «Comunicación al Segundo Congreso Europeo de Cardiología». Estocolmo, Suecia, 1956.
- (13) CERNOGEROV, I. A.: *Terapeutickii Archiv*, 32/IX, 15, 1960.
- (14) QUIJANO PITMAN, F.: «Comunicación personal», 1957.
- (15) BRAUNSTEIN, H.: «Periarteritis nodosa limited to the pulmonary circulation». *Arch. Int. Med.*, 56:211 y otras, 1935.
- (16) DRESSLER, W.: «Effort syncope as an early manifestation of primary pulmonary hypertension». *Am. J. Med. Sc.*, 223:131, 1952.
- (17) EDWARD, J. E.: «Pathologic consideration in adjustments between the systemic and pulmonary circulations». Henry Ford Hospital, International Symposium on Cardiovascular Surgery. Detroit, Mich. Saunders, 1955.
- (18) ESPINO VELA, J.; GARCÍA MONREAL, H.; DE FRANCISCO, A.; GIRALDO BOTERO, E.; QUIJANO PITMAN, F.; CONTRERAS, R.: «Hipertensión pulmonar esencial». *Archivos Inst. Card. Méjico*, 27:137, 1957.
- (19) FROMENT, R.; GARDERE, P.; TOLOT, D.; CAHEN, P.; UGNAT, P.: «Hypertension ou dilatation arterielle pulmonaire primitive et communication entre arteres bronchiques et pulmonaires». *Revue Lyonnaise de Médecine*, 3:256, 1954.
- (20) KREUTZER, R.; BERRI, G. G.; CAPRILE, A.; GONZÁLES PARENTE, A. D.: «Hipertensión pulmonar preventiva en el niño». *Revista Argentina de Cardiología*, 22:129, 1955.
- (21) SCHAPPER, H.; BLAIN, J. M.; CEBALLOS, R.; BING, R. J.: «Essential pulmonary hypertension». A report of clinical physiologic studies in three patients with death following catheterization of the heart. *Ann. Int. Med.*, 44:505, 1956.
- (22) WOOD, P.: «Pulmonary hypertension». *Brit. Med. Bull.*, 8:348, 1952.

