

11237  
2ej  
149

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO  
FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA  
SECRETARIA DE SALUD

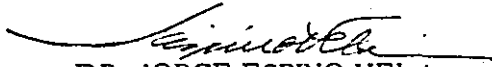
C O R P U L M O N A L E C R O N I C O  
E N L A E D A D P E D I A T R I C A

TRABAJO DE INVESTIGACION

QUE PRESENTA EL DR.:

FRANCISCO PABLO NAVARRETE SUAREZ

Vo. Bo.

  
DR. JORGE ESPINO VELA  
TUTOR DE TESIS

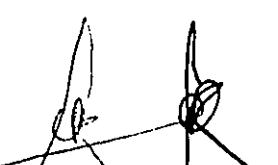
Vo. Bo.

  
DR. ARTURO LOREDO ABDALA  
PROFESOR TITULAR DEL CURSO

Vo. Bo.

  
DRA. ALESSANDRA CARNEVALE  
JEFE DE LA DIVISION  
DE INVESTIGACION

Vo. Bo.

  
DR. EFRAIN SHOR PINSKER  
SUBDIRECTOR GENERAL DE  
ENSEÑANZA E INVESTIGACION

FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## COR PULMONALE CRONICO EN LA EDAD PEDIATRICA

### Introducción

Los padecimientos que elevan la presión pulmonar en forma crónica repercuten por este mecanismo en el ventrículo derecho. Cuando la elevación de presión se hace patente por métodos objetivos, se puede hablar de "Cor Pulmonale Crónico" (CPC), o sea, sufrimiento crónico del ventrículo derecho causado por un problema extracardíaco. Este tema no ha sido estudiado extensamente en nuestro medio, por lo cual hallamos conveniente comunicar una serie de casos que se pueden catalogar bajo el título mencionado.

### Material y método

Se revisaron 86 expedientes del archivo hemodinámico de Cardiología del Instituto Nacional de Pediatría. De ellos se escogieron los que se ajustaron a los siguientes criterios:

1. Elevación de la presión pulmonar en el cateterismo superior a 45 (Hurst, 1978) mm Hg.
2. Eliminación de cardiopatía intrínseca, es decir, defectos septales, alteraciones valvulares, miocardiopatía, etc.
3. Correlación de los hechos hemodinámicos con cuadros clínicos capaces de explicar la alteración hemodinámica y, por ello, el cor pulmonale crónico.
4. Datos radiológicos, electrocardiográficos y otros que apoyaran el diagnóstico.

Se obtuvieron 52 expedientes que se analizarán enseguida.

### Resultados

Los 52 pacientes presentaron una gama de patologías muy diversas, por lo que las agrupamos de acuerdo a las estructuras anatómicas que originaron el trastorno:

Grupo I. Alteraciones de alguna de las partes anatómicas del tórax: esqueleto óseo, hemidiafragmas, etc.

Grupo II. Alteraciones de las vías aéreas a cualquier nivel: coanas, laringe, tráquea, bronquios, bronquiolos, alvéolos.

Grupo III. Alteraciones de los vasos arteriales pulmonares: ramas principales, arterias periféricas, arteriolas.

Grupo IV. Alteraciones del parénquima pulmonar: neumonía, displasia broncopulmonar, neumopatía por antígeno de paloma, artritis reumatoide, etc.

Grupo V. Causas combinadas.

#### Análisis por grupos.

Grupo I. Sólo consta de un paciente que tuvo parálisis del hemidiafragma derecho. Este paciente, de un año, sufrió repetidas infecciones de las vías respiratorias bajas, entre ellas tres bronconeumonías. Fue estudiado en otro centro. Sufrió paro cardiorespiratorio y fue enviado al INP con daño neurológico y diagnóstico de probable bronquio anómalo derecho. Su problema más señalado fue la disnea con polipnea; además tuvo regurgitaciones repetidas y convulsiones. Tenía peso y talla debajo del percentil 3. Su tórax era sobredistendido y mostraba tiro. No había soplos cardíacos. Laboratorio. Leucocitosis moderada; hemoglobina normal. Radiológicamente tenía cardomegalia por crecimiento de cavidades derechas y era evidente la parálisis diafragmática (fig. 1A). Había hipoperfusión del pulmón derecho. Electrocardiográficamente se halló crecimiento importante del ventrículo derecho (R alta en V3R y V1) y de aurícula derecha (acuminadas en DI y DII) (Fig. 1C). Estudio hemodinámico. Se halló hipertensión pulmonar con presión sistólica de 77 mm Hg. No hubo defectos cardíacos. Tratamiento y evolución. Se practicó una plicatura del hemidiafragma y el pulmón derecho adquirió dimensiones normales. El paciente tuvo evolución satisfactoria: se le ha vigilado por cuatro años.

Grupo II. Antecedentes. Hubo cuadros repetidos de bronconeumonía en 10 pacientes; uno tenía historia de parto traumático; otro tenía una masa tumoral de gran tamaño en el hemitórax derecho (timolipoma) (fig. 2A). Signos y síntomas. Fue predominante la disnea crónica - en 9 niños. Tuvieron tos 8 pacientes; de más de dos meses en 4 y más de un año en dos. Tres pacientes tuvieron cianosis. Dos tuvieron estridor. Dos pacientes tuvieron insuficiencia cardíaca con edema. El peso y talla estuvieron por debajo de la percentil a 3 en 10 - pacientes. (Ver cuadro Grupo II).

## GRUPO II

Nombre, Sexo, Edad Dx. definitivo	Dx. ingreso	Exploración Física	Tratamiento	Curso	Patología	Cateterismo
CTR M 3A 7M Hipo. de coanas	CEE	Amígdalas XXXX	Traqueostomía adenoidectomía	?		68/41 (48)
CBJ M 3A Obst. por adenoides	CEE	IC II P desdoblado faz, adenoides.	Adenoamigda- lectomía	Mejoría		78/36 (45) Sat. 83%
IGN F 3A Obst. por adenoides	CEE	II P desdoblado amígdalas XXX	Adenoamigda- lectomía	Alta sana		56/20 (34) Sat. 66%
DMS F 1A 6M Obst. por adenoides	Bronquio anómalo	IC II P intenso	ACG, ATB Adenoamigda- lectomía	Mejoría 3 A		75/34 (47) Sat. 66%
SAH F 2A 3M Acondroplasia	Acondroplasia	II P desdoblado IC	ACG, ATB	Murió IC		76/06 219 d Sat. 59%
SWH M 1M Pierre Robin	Pierre Robin	IC, paladar hendido	ACG, traqueos- tomía	Mejoría al año		75/40 (50) Sat. 83%
CSM F 1A 2M Laringomalacia	Estridor EE	II P intenso	Conservador	Buena evolución		60/20 (40) Sat. 75%
ACC M 3A Divertículo esofágico	BN	Galope	ACG resección y F. Nissen	Buena evolución	Úlcera activa esofágica	70/30 (56)
RGF M 3A Timolipoma	Masa en tórax	II P reforzado y con- densación tórax der.	ACG y resección	Buena evolución	Timolipoma	140/0-20 02 100% 561 d
SLM F 3M Kartagener	CEE, compleja BN	II P desdoblado	ACG, ATB	Murió IC		88/53 (71) Sat. 38%
GOJ M 1A 4M S. Hurler	Hurler Obst. vías aéreas	II P desdoblado Hurler	ATB, ACG	Murió		86/56 320 d (72)

Laboratorio. Gabinete. La hemoglobina fue normal o baja en ocho pacientes y alta en tres. Radiología. Ocho pacientes tuvieron cardiomegalia de moderada a intensa. Tres tenían sobredistensión pulmonar y otros 3 aumento de flujo pulmonar. En 4 había un proceso bronconeumónico en el momento del estudio. Dos pacientes mostraban crecimiento de adenoides visible en placas radiográficas laterales de cuello (fig. 3). Un paciente tuvo divertículo esofágico; otro, reflujo gastroesofágico acentuado. En el niño con timolipoma la TAC mostró tejido con densidad parecida a la de la grasa en el hemitórax derecho. De 4 gamagramas pulmonares solicitados, 3 mostraron defecto de captación pulmonar unilateral; el caso del timolipoma y los dos de bronconeumonía.

El electrocardiograma de la mayoría de los pacientes mostró crecimiento del ventrículo derecho con sobrecarga de tipo sistólico; ondas R altas en derivaciones precordiales derechas con ondas T negativas. Un paciente tuvo trazo casi normal, salvo datos de crecimiento de aurícula derecha: ondas P sumamente altas en DI y DII cuando la saturación arterial de oxígeno era de 73% (fig. 3). Operado de adenoides, el trazo se normalizó.

Hemodinámica. Las presiones registradas en el ventrículo derecho estuvieron entre 46 y 140 mmHg (sistólica). Las saturaciones arteriales variaron entre 38 y 83%, aunque la cavidad "izquierda" de la que se tomó la muestra fue distinta en cada caso: aurícula izquierda, ventrículo izquierdo, aorta. Las resistencias pulmonares que pudieron calcularse variaron de 218 a 561 dinas/cm/seg<sup>-2</sup>. Siempre fueron mayores a lo normal.

Tratamiento. Cuatro casos con adenoiditis y uno con hipoplasia de coanas fueron operados de adenoides y mejoraron ostensiblemente desde el punto de vista clínica y ECG (ver figs. 3 C y D). El caso con acondioplasia recibió tratamiento para la insuficiencia cardíaca pero falleció. El caso con síndrome de Pierre Robin ha tenido una evolución desfavorable, hubo que practicar traqueostomía. El caso con laringomalacia sólo ha recibido tratamiento sintomático y ha evolucionado bien durante un año. Hubo un caso de divertículo esofágico que mejoró cuando se operó de funduplicación y se resecó el divertículo.

Un caso con timolipoma (ver fig. 2) mejoró cuando se resecó el timolipoma. Un caso con S. de Kartagener de 3/12 falleció a consecuencia de una BN. Finalmente, un caso de S. de Hurler, que mostró obstrucción de las vías aéreas superiores, desarrolló una BN y falleció.

Grupo III. Resultados de los pacientes en el Grupo III. Pacientes con alteraciones en el sistema vascular pulmonar. Hubo 18 pacientes. El antecedente más significativo fueron los cuadros infecciosos de vías aéreas inferiores en 6 pacientes. Uno tuvo prematuridad.

Signos y síntomas. La disnea, polipnea y la tos, se presentaron en 11 pacientes. Hubo cianosis en 9 niños, en uno estridor, y cuatro tenían historia de insuficiencia cardíaca. En 11 pacientes el peso y la talla estuvieron por debajo del percentil 3, cuatro estaban en ese percentil y el resto en la 50.

La exploración física se resume en el cuadro siguiente: (Ver cuadro III).

Radiografía. En 18 pacientes hubo cardiomegalia: grado I en 2, grado II en 9, grado III en 6, grado IV en 1. Crecimiento de la arteria pulmonar en 10. Sólo 6 casos tuvieron aumento de la perfusión pulmonar. Cuatro, sobredistensión. La silueta cardíaca estaba desviada hacia el hemitórax afectado en un paciente con hipoplasia de una arteria pulmonar (fig. 4).

Se hizo serie esófago-gastro-duodenal en 5 niños, uno tenía ERGE grado II, uno tenía impresiones de anillo vascular en esófago y el resto eran normales.

Gamagrafia. Se hizo en 10 pacientes. Fue anormal en el paciente con hipoplasia de una arteria pulmonar. Un paciente presentaba datos de múltiples microinfartos. El ECG virtualmente casi siempre mostró

Laboratorio. Hubo anemia moderada en 3 pacientes, el nivel de hemoglobina fue normal en 12 pacientes y el resto varió de 15 a 18%. Hemo dinámicamente todos los pacientes tuvieron hipertensión pulmonar sistólica entre 47 y 130 con un promedio de 90.8. Las saturaciones arteriales varían de 52 a 84% y las resistencias vasculares pulmonares de 235 a 672 dinas. 2 casos con hipoplasia de la circ. pulmonar se vio disminución moderada de la red vascular de un pulmón (fig. 4).

Los dos con hipoplasia de la circulación pulmonar se hallaban en buenas condiciones durante el período de observación de un año, no obstante que sus presiones pulmonares fueron de 82 y sistólica. El caso con hipoplasia de la rama izquierda pulmonar con presión pulmonar interna de 108 mm Hg ha evolucionado mal, ha caído en No aceptó la proposición de una neumonectomía del pulmón con baja perfusión.

Un caso con talasemia (presión pulmonar sistólica de 87 mm Hg) gradualmente se ha ido deteriorando y ha caído en l.C. 14 casos se han catalogado como HPP (fig. 6). La mayoría murió por ul.C. avanzada otros casos se perdieron de vista.

## GRUPO III

Nombre, sexo, edad Dx. definitivo	Dx. ingreso Anillo vascular	Exploración Física	Tratamiento ACG	Curso Permanece estable IC controlada	Patología	Cateterismo VD 80/0-12
MII F 7M Hipoplasia art. pulm. Izquierda	Hipertrofia de Timo	Estridor Inspiratorio IC.				
CGO M 9M Hipoplasia art. pulm. derecho	Estenosis de tráquea	II P. desdoblado	No	Mejora al año		82/52 (63)
BRI M 9A 4K Hipoplasia pulmón izquierdo	Mismo		Rechazó Cirugía	4 años después IC		108/35 (56)
ZMR M 13A Talasemia	Mismo	Ictericia retraso psicomotor	Esplenecto- mía, trans- fusiones	Empeoró 1 año		87/35 (52) 332 d
ONE M 1A 3M HPP	CEE	Cianosis IC	ACG, BP	Murió	HP G II	50/14 (30) 235 d Sat 65%
IGJ M 11M HPP	CEE	II P. desdoblado	ACG, BP	Murió, IC	Biopsia HP GI	108/50 (74)
MCM M 10A HPP	Ebstein	Cianosis II P. reforzado	ACG, ATB	Murió, IC		80 Sat 78%
LAN M 13A HPP	HPP	Cianosis II P. desdoblado	ACG, ATB	Murió, IC		100/70 (78) Sat 70%
PCH M 7M HPP	CEE	Cianosis IC II P. desdoblado	ACG, BP	?	Hiperplasia de la media	90/34 (72) Sat 69%



GRUPO III  
Hoja 2

PDF M 8A HPP	BN, IC	IC	ACG, ATB	?		50/14 (32)
SGO M 4M HPP	DATVP	II P fuerte	ACG,	Murió IC		123/58 Sat 52%
GOE M 4M HPP	CEE	II P fuerte galope	ACG, ATB	Murió IC		130/60 (90) Sat 60%
FMD M 9M HPP	CEE	Cianosis II P desdoblada	ACG, BP	?	HPP GI	91/23 (44) Sat 75%
FHE M 1A9M HPP	CEE, BN	Cianosis IC	ACG, BP	Mala evolución	HPP GII	108/58 (75) Sat 54%
ASE F 2A HPP	CEE,	IC, arritmias	ACG	?		113/65 (83) Sat 54%
PEM F 3M HPP	S. Down Civ,	IC	ACG	?		90/58 (70)
AGN F 42D HPP	Hemorragia Intracranial SIRI	Daño neurológico e IC	ACG, ATB	Murió IC		47/10 O2 100% (24)
RDI M2M HPP	CEE	IC	ACG, F, Ni- ssen, BP	Murió IC	HPP GIV	105/70 (85) 672 d

## Grupo IV.

Se trata de 11 pacientes, con alteraciones del par quima pulmonar.

Antecedentes. Cuatro pacientes presentaron cuadros respiratorios de repetici n. Cuatro fueron prematuros. Hubo disnea y tos en 5 pacientes, dos de ellos presentaron cianosis. Un ni o present  artral gias por 18 meses. En uno hubo insuficiencia cardiaca. En un paciente hubo policitemia, en el resto el valor de la hemoglobina fue normal.

Radiol gicamente todos los pacientes presentaron cardiomegalia. Grado I en 3 pacientes, grado II en 4 pacientes, grado III en 4 pacientes, y un solo caso present  prominencia de la pulmonar. Un ni o present  radiol gicamente im genes cambiantes en la placa de t rax y el resto hallazgos compatibles con el diagn stico cl nico. Serie cardiaca. En tres pacientes se hall  cardiomegalia con predominio de las cavidades derechas. En la broncografa un ni o present  un l bulo pulmonar an malo. Otra se inform  como normal.

Gamagrafa. Se hizo en 5 pacientes. Result  anormal en todos. En tres casos concordante con neumon a o atelectasia, se inform  hipoperfusi n localizada. En dos, 1 hipoperfusi n se inform  bilateral.

Evoluci n. Un caso con artritis reumatoide desarroll  gran hipertensi n pulmonar (presi n pulmonar sist lica de 101/65). Mejor  con tratamiento de antiinflamatorios y citot xicos (fig. 7). Una paciente de 17 a os desarroll  fibrosis pulmonar atribuida a la presencia de cuerpo extra o en el bronquio derecho. Desarroll  igualmente cierto grado de hipertensi n pulmonar y datos radiol gicos de cor pulmonale (fig. 8). Recibi  antiinflamatorios y mejor  discretamente en el curso de un a o. Cuatro casos calificados como displasia broncopulmonar desarrollaron fuerte hipertensi n pulmonar, (hasta 145 en un caso y fallecieron en insuficiencia cardiaca). Su imagen radiol gica mostraba el da o pulmonar y la cardiomegalia en su electrocardiograma, gran crecimiento de ventr culo derecho (fig. 9). (Ver cuadro IV).

Un caso de fibrosis intersticial (fig. 10) falleci  en insuficiencia cardiaca, su presi n pulmonar fue de 95/0-10, con resistencias vasculares pulmonares de 950 dinas. Otro caso con el mismo diagn stico dej  de acudir al INP. El tercer caso de fibrosis, con presi n pulmonar de 58/32, mejor  con antiinflamatorios y evolucion  bien, se le vigil  por 12 a os.

## GRUPO I V

Nombre, sexo, edad Dx. definitivo	Dx. ingreso	Exploración Física	Tratamiento	Curso	Patología	Cateterismo
MNM 1M 26D M DBP	Prematurez	IIP aumentado Cianosis	ACG, F. Nissen BP	Murió	Displasia Mesen- quimatosa, IIP GII	48/10 (31)
LIN F 2M DBP	Enf. membrana hialina		ACG	Mejoría 2 años		VD 81,484 d
LRJ M 4M DBP	Enf. membrana hialina	IIP aumentado	ACG, ATB	?		70/30 (50) Sat 66%
LFN M 1M DBP	P. C. A.	IIP aumentado IC	ACG	Murió IC		145/12 Sat 66% 629 d
SAO F 1A Fibrosis Intersticial	Mismo	IIP único	ACG, ATB	Murió IC		95/0-10 Sat 82% 950 d
LMI F 4A Fibrosis Intersticial	BN y CEE		Esteroides BP	Buena, por 12 a	Fibrosis intersti- cial, bronquelecta- sias	58/32 (43) Sat 90%
MMA F 2A Fibrosis Intersticial	CEE	II P acentuado, IC Cianosis	ACG BP	?	Neumonitis inters- ticial	71/48 (56) Sat 66%
SGN, F 1A 2M Neumonía lipídea	DATVP	IC IIP desdoblado galope	ACG BP Esteroides	Mejoría	Neumonía lipídea	66/32 (44) 951 d
AMA M 4M Neumonía lipídea	BN	IC IIP acentuado	ACG BP	Murió	Neumonía lipídea	80/8
GJE M 2A 8M Artritis reumatoide	IIPP	IC cianosis	Inmunosupre- sores, esteroi- des ACG	Mejoría		101/65 (82) Sat 74%
HSE F 17A Fib. por asp. vegetal	EPOC	IC	Esteroides ATB	Mejoría	Fibrosis pulmonar con restos vegetales	46/22 (31)

## Grupo V.

Pacientes que presentaron Cor Pulmonale por más de un mecanismo neumológico. La mayoría de los pacientes en este grupo (siete casos) tuvieron neumo patía por aspiración consecutiva a reflujo gastroesofágico. Tuvieron hipertensión pulmonar que varió entre 56 y 102. Dos fallecieron, tres seguían mal en el momento de este estudio y de dos se ignora la evolución, un ejemplo de esta patología a los Rx y ECG es la fig. 11. (Ver cuadro Grupo V).

Antecedentes. Presentaron infecciones de repetición 7 pacientes, dos de ellos fueron prematuros. Otros dos tuvieron retraso psicomotor evidente, dos más tuvieron broncoespasmo. Sólo tres presentaron historia de vómitos persistentes.

Signos y síntomas. Hubo tos en 6 pacientes, disnea en 5. Todos tenían peso y talla bajos.

Radiografía. Hubo cardiomegalia en todos los casos. Grado I en 1 paciente, grado II en 3, grado III en 2 y grado IV en 2. El flujo pulmonar se vió aumentado en 5 casos. La pulmonar estuvo anormal en 3 pacientes. La serie esófago-gastro-duodenal demostró reflujo gastroesofágico en 6 casos. En un paciente se vió una impresión de anillo vascular. El estudio de gamagrafía pulmonar se hizo en 5 pacientes: en todos fue anormal: hubo hipoperfusión de un pulmón en 2 casos, en dos la hipoperfusión fue bilateral. En un estudio para reflujo gastroesofágico por medicina nuclear, se demostró la aspiración del medio trazador.

## Grupo VI.

Etiología dudosa. Consta de 3 pacientes cuyo denominador común es la hipertensión pulmonar demostrada por cateterismo de 79/19 hasta 127/77. Posiblemente se trate de hipertensión primaria; dos no se estudiaron a fondo porque desertaron de la consulta. Uno sigue siendo vigilado y muestra gran crecimiento del ventrículo derecho en el electrocardiograma. (Ver cuadro Grupo VI).

## GRUPO V

Nombre, Sexo, Edad Dx. definitivo	Dx. Ingreso	Exploración Física	Tratamiento	Curso	Patología	Cateterismo
CJD M 1A 9M ERGE	Fiebre en estudio	IC	ACG, F. Nissen y TR	Murió IC		46/31 216 d (36) Sat. 78%
CJD M 4M ERGE	BN	IIP reforzado	ACG F. Nissen	Mal. ?	Úlcera esofágica	80/50 105 d (55) Sat. 68%
SPN M 4 M ERGE	TORCII	IIP intenso IC	ACG F. Nissen	Mal. ?		78/12 Sat. 48%
RHJ M 1A 2M ERGE	BN	Cianosis, IIP intenso y condensación tórax derecho	ACG, TR F. Nissen	?	Esofagitis IIP GIII	VD 68/0-12 Sat. 87%
HZN M 1M 20D ERGE	BN	Cianosis, IIP desdoblado	ATB, TR	Buena		102/51
GPA F 1A 10M ERGE	BN, CEE	IC, galope	ATB, TR	Murió de sepsis	Esofagitis Micro- embolias pulm.	56/26 (38) O 2 100%
FML F a 1A 8M ERGE	CIV		TR, BP	Buena	Fibrosis inters- ticial	62/30 (46) 970 d Sat 73%
SFG M 5M ERGE, Laringomalacia	Neuropatía en estudio	Cianosis IC IIP desdoblado	ACG, vasodi- latadores	6 A después asmático	Neumonitis inters- ticial	110/50 (65)
GOR M 7A P. O. Bochdaleck ERGE	En estudio	IIP desdoblado, con- densación pulmonar izquierda	Corrección de hernia. Nissen	Mejoría con F. Nissen	Colapso pulmonar y fibrosis	55/16 (35) Sat. 72%

GRUPO VI

Nombre, Sexo, Edad Dx. definitivo	Dx. Ingreso	Exploración Física	Tratamiento	Curso	Patología	Cateterismo
AFS M 4A ?	CEE y cianosis	IC	ACG	?		127/77 (102) Sat. 70%
MON M 1A 7M ?	Sepsis hepato- esplenomegalia EE	IC, palidez bazo a 3 cm	ACG, ATB, vltá- minas	Bueno pero ECG anormal	Anemia megaloblástica	79/19 608 d (43) Sat. 84%
AMM F 18M ?	HPP	II P Único IC cianosis	ACG, ATB, BP	Alta voluntaria	Normal	127/38 (67)

SIMBOLOGIA

IC = Insuficiencia cardíaca  
 ACG = Manejo anticongestivo (digital, diuréticos)  
 HPP = Hipertensión pulmonar primaria  
 G = Grado  
 CEE = Cardiopatía en estudio  
 BP = Biopsia pulmonar  
 ATB = Antibióticos  
 BN = Bronconeumonía  
 ? = Desconocido  
 DBP = Displasia broncopulmonar  
 d = Dinias/seg/cm<sup>-5</sup>  
 ERGE = Aspiración crónica o enfermedad por reflujo gastroesofágico  
 TR = Manejo médico de reflujo

## DISCUSION

La frecuencia del cor pulmonale crónico en los niños se desconoce. En este trabajo se analizan las causas del mismo, que en el servicio de Cardiología del INP se estudiaron con cateterismo cardiaco, ya sea para su confirmación diagnóstica o como parte de un protocolo de estudio, ya que el estudio hemodinámico no es necesario -- para establecer este diagnóstico (Rodríguez, 1986; Nussbaum, 1978).

Grupo I. Sólo cuenta con un paciente, con parálisis del hemidiafragma del lado derecho. En este caso, el único problema que podría explicar la elevación de la presión pulmonar fue la hipoventilación secundaria a la falta de movilidad del hemidiafragma. Por este hecho, el ventrículo derecho se sobrecargó (fig. 1), el corazón creció y apareció insuficiencia cardiaca.

Aunque respondió favorablemente al tratamiento médico, la plicatura del hemidiafragma resolvió el problema de la insuficiencia cardiaca y probablemente hizo que se abatiera la presión en la arteria pulmonar. Efectivamente, la mejoría clínica fue evidente, aún cuando no se recateterizó.

Es probable que los efectos benéficos de la intervención sobre el diafragma, sean aumentar el volumen corriente del hemitórax. Esta observación ha sido hecha por Noonan (1983). Si bien este problema de parálisis diafragmática se tolera bien en niños mayores y adultos, en el lactante, como en este caso, la consecuencia es el cor pulmonale con insuficiencia cardiaca.

Otros autores han observado que la presencia de patologías que reducen el espacio ventilatorio pulmonar -cuando menos en recién nacidos y lactantes- elevan la presión pulmonar porque reducen el número de vasos pulmonares funcionantes: La hernia diafragmática gigante, los grandes quistes pulmonares (Rudolph, 1980).

Un paciente no cateterizado de 12 años presentaba similitud con los casos anteriores: se trataba de un niño con linfoma no Hodgkin que ocupaba el abdomen y era de enormes dimensiones. Esto causaba un desplazamiento importante de ambos hemidiafragmas, lo que reducía enormemente el espacio ventilatorio. La repercusión sobre el ventrículo derecho era evidente: gran crecimiento con sobrecarga sistólica (fig. 12).

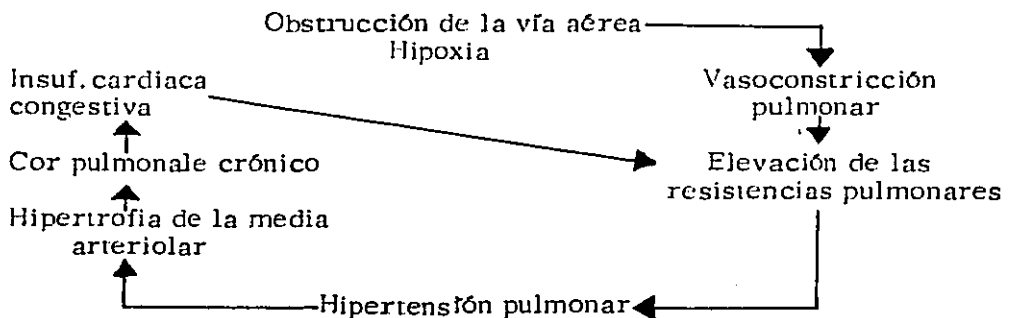
Otras causas de cor pulmonale en niños, como las secundarias a malformaciones del tórax, han sido estudiadas en nuestro medio. Pérez-Fernández y cols (1981), reportan el manejo del pectus carinatum en niños. Zamora y Quijano (1968) describen los hallazgos en 7 pacientes con pectus excavatum. En ambas series se encuentran evidencias de aumento de la presión arterial pulmonar, pero en forma discreta. Esto confirma los hallazgos de Guller y cols (1974), quienes refieren que no hay gran repercusión sobre el ventrículo derecho en 54 pacientes con pectus excavatum.

Otras causas de cor pulmonale correspondientes a este grupo, como los problemas neurológicos, óseos, miopáticos (Perkins 1984), no se han analizado hemodinámicamente en nuestro medio, hasta donde sabemos. Esto sería motivo de otro estudio.

Grupo II. El cuadro de cor pulmonale por obstrucción crónica de vías aéreas superiores es de difícil diagnóstico. Lo demuestran los motivos de ingreso de nuestros pacientes: en otras palabras, el paciente asocia poco estos problemas.

En 1965 Menashe y cols. describieron la obstrucción de vías aéreas como causante de cor pulmonale. Desde esa fecha se han acumulado una serie de causas tratando de integrar una asociación sindrómica entre la obstrucción de vías aéreas y el sufrimiento del ventrículo derecho (Levin, 1975). Se incluyen ahora no sólo los problemas anatómicos, sino obstrucciones funcionales (Levine y Simpson, 1982).

Von Eyker y Liljestrand (1946) demostraron que la hipoxia puede ocasionar vasoconstricción pulmonar. Esta observación se ha confirmado en repetidas ocasiones (Noonan, 1971). Hay una relación directa entre la magnitud de la hipoxia y la elevación de la presión pulmonar (Goldring, 1984) esto se ha visto especialmente en niños. Si esta hipoxia se hace duradera, hay incremento de la capa muscular de las arteriolas pulmonares (Kennedy y cols., 1985). Lo que hace que la hipertensión pulmonar se perpetúe afectando al corazón derecho. Se crea así un círculo vicioso.





El estudio de los mecanismos que producen la hipertensión pulmonar por hipoxia, ha llevado al descubrimiento de múltiples vías metabólicas. Estas intervienen en la despolarización de las fibras arteriolas, así como en el flujo de iones de calcio, liberación de sustancias vasoactivas, cambios en el pH, y muchos mecanismos aún desconocidos (Kennedy y cols., 1985).

En la práctica, si el problema pulmonar no está muy avanzado, al quitar la obstrucción de las vías aéreas superiores se obtiene un descenso de la presión pulmonar (Ferrer y cols., 1975; Cayler y cols., 1969).

En nuestros casos, no se han observado alteraciones en el estado de conciencia como lo señalan Cayler y cols., (1969). Desconocemos la causa de este fenómeno. Lo que es indiscutible es que la obstrucción crónica de las vías aéreas superiores (fig. 3) lleva al cor pulmonale, a la insuficiencia cardiaca y que este proceso puede ser fatal.

Una patología relativamente frecuente en nuestro medio que indudablemente eleva la presión pulmonar, por el mecanismo de la hipoxia e infecciones, es la fibrosis quística del páncreas. No hay casos cateterizados en nuestro estudio, pero esta patología debe tenerse en cuenta en el contexto del cor pulmonale crónico. Hay evidencia (distinta de la que da el cateterismo cardiaco) de que el ventrículo derecho se sobrecarga por la elevación de las resistencias vasculares pulmonares causadas por la obstrucción crónica de las vías aéreas y la hipoxia (Goldring y cols., 1964; Noonan, 1971; Rodríguez, 1986). Hay datos radiológicos, ECG, ecocardiográficos (Nossbaum y cols., 1978) que hablan del compromiso del ventrículo derecho, así como de la caída de estos pacientes en insuficiencia cardiaca (Stern y cols., 1986).

En los niños con síndrome de Pierre Robin la obstrucción de las vías aéreas parece ser principalmente funcional en muchos casos, ya que la hipoplasia de mandíbula no permite un espacio adecuado para la lengua, y durante el sueño se puede exacerbar la obstrucción de la vía aérea. La misma observación se ha señalado en la acondroplasia, aunque pudiera añadirse la hipotonía muscular que existe en estos niños (Levine y cols., 1986). Se ha enunciado un mecanismo semejante en los niños con síndrome de Down. En pacientes con hipoxia es interesante destacar que el sueño, por sí mismo, puede desencadenar episodios de cor pulmonale como lo ha señalado Boysen y cols. (1979).

En el caso del paciente con síndrome de Hurler, el problema es también un poco complejo. A las deformidades faciales y torácicas se suman la macroglosia (Nora y Fraser, 1980), el retraso mental y la hipotonía. Todos estos pueden darnos el cuadro de cor pulmonale. Sin embargo, la obstrucción alta de vías aéreas es el problema principal en estos niños que origina la sobrecarga del ventrículo derecho (Levine y Mustrad, 1975; Noonan, 1971). En nuestro paciente no se demostró cardiopatía estructural y el ECG muestra fuerte sobrecarga del ventrículo derecho. Su evolución por las complicaciones propias de estos niños lo llevó a la infección con insuficiencia cardíaca, de la cual murió.

El síndrome de Kartagener es parte de las llamadas enfermedades del cilio inmóvil. En ellas el común denominador es la poca motilidad de los mecanismos encargados de la limpieza del moco en las vías aéreas. Estos mocos actúan como una obstrucción funcional en las partes inferiores del sistema bronquial. Las infecciones, el atrapamiento de aire, las microatelectasias y la insuficiencia respiratoria son parte de la evolución que tienen estos pacientes. En este caso la presión en la arteria pulmonar llegó a 88/53, con una saturación de 38% en cavidades izquierdas. El paciente falleció en insuficiencia cardíaca. (Shorgess y col., 1983).

Un paciente con timolipoma y uno con divertículo esofágico presentaba grandes masas que ocupaban casi todo el tórax en el primero, y en el segundo desplazaban importantemente las vías aéreas, motivo por el que fueron integrados a este grupo. En ambos la alteración que produjeron estas masas los llevó al desarrollo de hipertensión arterial pulmonar importante (140 y 70 mmHg sistólica respectivamente). Al retirar el obstáculo de la vía aérea han mejorado por espacio de 2 años de observación.

En general, el grupo estuvo formado por lactantes y prescolares. Sobresalen de sus antecedentes las infecciones de vías respiratorias de repetición (75%). Sólo dos pacientes tenían historia de insuficiencia cardíaca, pero en su manejo intrahospitalario se manejó con anticongestivos el 75%. El 83% de los pacientes tenían peso y talla por abajo del percentil 3 para su edad. Porcentajes semejantes se han señalado por Levin y cols. (1975); en su revisión de 53 casos de cor pulmonale por obstrucción de vías aéreas superiores. Los datos señalados indican que estos pacientes son enfermos crónicos con difícil diagnóstico y manejo. A pesar de ello, ningún paciente presentó policitemia, desconocemos la causa de ello.

Radiográficamente, el signo más llamativo es la cardiomegalia que fue más importante en aquellos pacientes que fallecieron; ni la sobredistensión, ni el aumento del flujo pulmonar parecen ser orientadores en esta patología.

El ECG presentó un patrón de crecimiento de cavidades derechas con sobrecarga ventricular de tipo sistólico. Ondas R altas en pre cordiales derechas. Sólo un paciente presentó un ECG casi normal -evidencia de crecimiento de la aurícula derecha-; pensamos que en algo puede contribuir en este caso la sobredistensión del tórax que se observa en sus radiografías. Efectivamente, esto ya ha sido señalado por Gewitz y cols. (1977). Otra observación importante es la correlación inversa entre la morfología de la onda P y la saturación arterial, o sea, la repercusión hipóxica sobre las aurículas como lo señala Cabrera y cols (1967).

Las presiones en la arteria pulmonar variaron ampliamente en estos pacientes (de 48 a 105), con una moda de 65. Las saturaciones arteriales fueron anormales en casi todos los casos, informándose de 38 a 90%.

En el futuro, un estudio prospectivo de estos y de cualquier caso de cor pulmonale pudiera beneficiarse de la gamagrafía con radio-núclidos, que al menos en adultos puede cuantificar la disminución de la fracción de eyección del ventrículo derecho. (Berger y cols. 1978).

La evolución fue mala para los padecimientos de manejo exclusivamente médico. Murieron de acuerdo a lo enunciado por Kawakami y cols. (1983), aquellos que tuvieron menor saturación arterial de oxígeno. No hubo relación pronóstica entre las presiones de la arteria pulmonar ni el valor de las resistencias en el momento del cateterismo.

Grupo III. Varios mecanismos son los causantes de la hipertensión arterial pulmonar de origen vascular. Entre ellos se encuentran el gasto cardiaco, la disponibilidad de oxígeno y la mezcla venosa del mismo. Además de la capacitancia de la vasculatura pulmonar (Bergofsky, 1983). El pulmón sano puede recibir hasta 2.5 veces el volumen de sangre circulante sin que haya una alteración significativa de la presión en la arteria pulmonar.

Trece de los casos quedaron catalogados como hipertensión pulmonar primaria, en vista de que la presión pulmonar elevado fue el único factor hallado en la investigación clínica y el estudio hemodinámico y de que en este mismo estudio se descartaron alteraciones valvulares y defectos septales. Efectivamente, este diagnóstico de hipertensión pulmonar primaria se hizo por exclusión (Richy cols. 1984).

Aun cuando en este grupo hay pacientes de muy corta edad (uno de 40 días y varios de menos de un año), hay otros 10 niños que reúnen las mismas características. En los pequeños podría discutirse que el patrón fetal aún no ha involucionado y que es la causa de la hipertensión arterial pulmonar. Sin embargo, cuando se trata de niños de varios meses de edad ya no parece razonable atribuir la hipertensión a una etapa involutiva del patrón arteriolar.

Múltiples controversias ha suscitado el tema de la hipertensión pulmonar primaria. Tanto en su etiología, epidemiología, diagnóstico, tratamiento y características anatomopatológicas.

En los casos de nuestros pacientes el diagnóstico se hizo por exclusión de otras patologías, y en sólo 6 casos se confirmó con biopsia pulmonar.

La hipertensión pulmonar primaria (Rich y cols., 1984) parece tener dos patrones; en uno la preponderancia por pacientes adultos jóvenes del sexo femenino es de 9:1. Wagenvoort y cols., (1970) describe en su grupo de niños una diferencia poco significativa. Nuestra serie tiene un mayor número de pacientes masculinos, con relación de 4:1. Las posibles explicaciones de esto pueden ser los criterios de inclusión (punto de vista hemodinámico) o tal vez el nivel económico de los pacientes que acuden al INP.

Aún clínicamente, la enfermedad ha demostrado dos patrones de comportamiento. Una enfermedad mayor progresiva y grave que predomina en mujeres jóvenes y el otro con mayor frecuencia en hombres, que tiene un curso más incidioso con una supervivencia mayor de 5 años (Rich, 1984). Nuestros pacientes no pueden ubicarse en ninguno de los 2 grupos, ya que murieron la mitad de los niños y desconocemos qué pasó con 4 de ellos. Sin embargo, subsiste el criterio fundamental de que no se halló por hemodinámica y por clínica ninguna de las otras causas que pueden elevar la presión pulmonar: cortocircuitos, neumopatías crónicas, embolias pulmonares, vasculitis, colagenopatías, parasitosis, etc.

Este tipo de hipertensión pudiera semejar a la persistencia del patrón fetal, a la cual se le han señalado varias etiologías, las que probablemente se combinan en algunos casos para mantenerla: 1) La persistencia de la hipertrofia normal de la capa muscular de las arterias pulmonares, mantenido sobre todo por la hipoxia postnatal -cualquiera que sea su causa- y que se agrava por la acidemia; esto conduce a un aumento de las resistencias pulmonares: 2) incremento del

músculo liso de la vasculatura arteriolar pulmonar; 3) reducción del número de vasos ventilatorios; 4) elevación del hematocrito que causa mayor viscosidad de la sangre (Rudolph, 1980).

El factor más importante en estos casos con hipertensión de este tipo probablemente ha sido la hipoxia a la que son tan sensibles las arteriolas pulmonares y la acidemia consecutiva, lo que a su vez puede tener diversas causas; prematuridad, SIRS, membrana hialina, obstrucción de vías aéreas por aspiración, etc.

En estos casos puede ser muy útil como método diagnóstico no invasivo la gamagrafía de eyección (Fishman y cols., 1983).

En el estudio integral de estos pacientes prospectivamente había que tener en cuenta las pruebas farmacológicas que abaten la presión pulmonar como la hidralazina (Keller y cols., 1984; Lupi-Herrera y cols., 1984), y las de Nifedipina (Kennedy y cols., 1985).

En los casos con agenesia y con hipoplasia de una arteria pulmonar la hipertensión arterial pulmonar puede deberse a varios factores: según señalan Espino Vela y cols. (1986).

- 1) Al aumento de la resistencia arteriolar pulmonar.
- 2) A la probable existencia de factores hormonales producidos de un pulmón no funcionando
- 3) A la hipoxia
- 4) A la presencia de malformaciones cardíacas asociadas.

Como por definición, en los casos de este trabajo no hubo defectos asociados, los únicos tres factores causantes de la hipertensión son los primeros enunciados, pero independientemente de la validez de tales posibilidades, es invariable que se eleve la presión pulmonar cuando uno de los pulmones está hipoperfundido. Aún cuando la regla es que los casos con agenesia o con hipoplasia de una arteria pulmonar se acompañen de otros defectos, es interesante que en esta serie hayamos encontrado casos de hipoplasia de una arteria pulmonar como malformación aislada.

En una serie de casos con agenesia o con hipoplasia de una arteria pulmonar en la que todos los pacientes tenían defecto cardíaco asociado, se relata que quienes tuvieron persistencia del conducto arterial y fueron operados del mismo, "evolucionaron mal y su hipertensión pulmonar no sólo no disminuyó, sino que siguió progresando" (Espino y cols., 1986). Se puede inferir que en tales pacientes

el conducto era una malformación accesoria incluso debida probablemente a la hipertensión pulmonar, pero que la patología de la arteria pulmonar y su pulmón homólogo eran suficientes para explicar la hipertensión pulmonar.

Por otra parte, cuando por patología de un pulmón no funcionando (tuberculosis, trombosis masiva de una arteria, atelectasia masiva) se hace neumonectomía, no se eleva la presión pulmonar si el pulmón contralateral no ha desarrollado alteraciones de sus arteriolas por hipertensión pulmonar crónica (Espino y cols., 1986).

Otro de nuestros pacientes con talasemia no cateterizado, lleva el mismo curso, es decir, hacia el cor pulmonale crónico a juzgar por sus características clínicas y su ECG. Se ha transfundido por muchos años.

Las trombosis o tromboembolismos de otra etiología seguramente pueden elevar la presión pulmonar en forma aguda y también crónica (Levine y cols., 1983). No es común hacer cateterismo en estos casos como se hizo en nuestro paciente con talasemia. Sin embargo, hay evidencia circunstancial de sufrimiento de cavidades derechas: sobrecarga sistólica del ventrículo derecho y caída en insuficiencia cardiaca derecha (Arredondo y cols., 1981). No incluimos en esta serie, por ejemplo, un caso que fue operado de comunicación interventricular a los 2 años, quien desarrolló enorme hipertensión pulmonar y a los 6 años falleció. En vida tuvo una presión de 105 sistólica. Su ECG mostraba enorme sobrecarga sistólica del ventrículo derecho (fig. 12). En la autopsia mostró un trombo que ocluía la arteria pulmonar derecha, lo que en vida causaba una ausencia total de perfusión del pulmón derecho.

Grupo IV. Este grupo consta de pacientes con patologías muy variadas. Un subgrupo formado por 4 pacientes tenía displasia broncopulmonar consecutiva al empleo de ventilación mecánica. En patología neonatal, este problema es relativamente frecuente. La prematuridad, la membrana hialina entre otros problemas son las causas que obligan al uso de asistencia ventilatoria (Bancalari y cols., 1986) Si bien este recurso es útil para combatir la insuficiencia respiratoria, la acción mecánica a la larga tiene efectos adversos: el barotrauma de la ventilación mecánica (Díaz M. y cols., 1988). Aún cuando esta patología, es decir, la displasia broncopulmonar es frecuente, son pocos los casos cateterizados para documentar el fenómeno que nos ocupa, es decir, el cor pulmonale crónico.

Nuestros 4 casos ateterizados, tuvieron presiones desde el doble hasta 5 veces lo normal, con elevación de las resistencias vasculares pulmonares entre 500 y 600 dinas. A pesar de que el problema es potencialmente involutivo como en uno de nuestros casos observado por 2 años, puede ser grave y tener desenlace fatal como en otro de nuestros pacientes.

A un grupo de enfermedades del pulmón de origen desconocido pero con un común denominador, la fibrosis pulmonar con neumopatía crónica y cor pulmonale, pertenecen tres de nuestros pacientes.

La apariencia macroscópica del pulmón de estos niños es una mezcla de fibrosis con pequeños quistes, dando la apariencia de panal de abejas al pulmón (Pare y Fraser, 1985). Microscópicamente hay fibrosis, proliferación de la capa muscular arteriolar, con infiltrados linfocitarios, macrófagos y células de inflamación. La imagen puede semejar en ocasiones una bronquiolitis obliterante.

La desorganización del parenquima pulmonar origina hipoxia, disminución de la vasculatura pulmonar, atrapamiento de aire y sobredistensión que origina grave hipertensión pulmonar y la muerte por insuficiencia cardíaca derecha (Fletcher M. y cols., 1983).

Una serie de casos de esta poco frecuente patología fue estudiada en México por Attie y Contreras (1968); tenían manifestaciones cardíacas semejantes a las halladas por nosotros, pero no fueron cateterizados. radiológicamente y nuestros pacientes tenían datos compatibles con cor pulmonale crónico (fig. 10).

El manejo de estos pacientes con esteroides, ha hecho que mejoren a pesar de que en uno de ellos, durante su cateterismo, tuvo una desaturación arterial muy importante y la presión en arteria pulmonar en el grupo era entre tres y cinco veces lo normal.

La aspiración accidental de materiales oleosos, produce una neumonitis crónica de gravedad variable, dependiendo de las propiedades químicas y de la cantidad del material oleoso aspirado.

La imagen anatómica semeja un pulmón moteado que cuando está afectado masivamente causa gran insuficiencia respiratoria. La instilación de gotas nasales, los productos oleosos para el manejo de cólico por madres inexpertas son la causa principal de neumonía lipoidea (Stern, 1983).

El producto oleoso causa inflamación, neumonitis, fibrosis e infecciones agregadas, lo que origina una zona de disfunción pulmonar. En nuestros pacientes no se recabó el antecedente de la administración de un producto oleoso, pero la anatomía patológica dió el diagnóstico definitivo.

El manejo con antiinflamatorios hizo que los pacientes mejoraran, disminuyendo la inflamación, seguramente mejorando la función pulmonar y decreciendo la presión en la arteria pulmonar que en el cateterismo estaba alta.

La presencia de material extraño en las vías aéreas puede ocasionar infecciones pulmonares graves, absesos con gran destrucción del parénquima pulmonar (Murray, 1977), entre estos, la aspiración de vegetales con la inflamación e infección subsecuente, la cronicidad de estas respuestas, la respuesta del pulmón contralateral, pudieran ser la explicación de la alteración anatomopatológica de nuestra paciente con aspiración de materiales vegetales. Esta paciente, aunque no tuvo una presión pulmonar muy elevada, no mejoró significativamente con el manejo antiinflamatorio y la resección pulmonar.

La fisiopatología de las llamadas "enfermedades reumáticas" no se ha esclarecido. Sin embargo, su patrón inflamatorio crónico es la característica fundamental. Al parecer la respuesta inmune exagerada a un estímulo nocivo, amplificada y extendida a órganos blanco o a todo el organismo puede ser un factor importante en la fisiopatología de estas patologías (Josephs, 1984). Posteriormente los procesos de reparación de dicho daño, construirán una cicatriz, estadio final de este proceso inmune.

De estas enfermedades, la más frecuente en niños es la artritis reumatoide juvenil (Green, 1983). Su expresión clínica es muy variada, lo que ha permitido su clasificación en entidades clínicas diferentes.

Las complicaciones pulmonares que nos ocupan se presentan exclusivamente en la variedad sistémica de la artritis reumatoide juvenil. Entre estas complicaciones se encuentran las neumonitis, el derrame pleural, la hemosiderosis pulmonar y el cor pulmonale (Singsen et al, 1983).

Los hallazgos físicos de nuestro único paciente, confirman estos hechos, asimismo, su mejoría clínica con el manejo con esteroides e inmunosupresores (Ciclofosfamida) comprueban que la neumonitis de imagen cambiante hallados en sus radiografías de tórax (fig. 7) y su repercusión sobre la función pulmonar, así como sobre el ventrículo derecho, eran los causantes del cor pulmonale, la presión pulmonar era de 106/mmHg sistólica.



En nuestro país otras enfermedades inmunes han sido estudiadas desde el punto de vista cardiovascular. Linares y cols. (1968), quienes hallaron también manifestaciones de cor pulmonale en pacientes con esclerodermia. Aún cuando no se efectuó estudio hemodinámico, la autopsia de estos pacientes mostró "zonas de esclerosis intersticial ... y engrosamiento de los tabiques alveolares ...".

Aún cuando sólo tenemos dos casos cateterizados de neumopatía crónica por antígenos de paloma, es probable que el estudio de más casos revele que esta patología conduce al cor pulmonale crónico si no es tratada oportunamente. Estos dos casos tenían ligera elevación de la presión pulmonar (menos de 45 mmHg) y no se incluyeron en esta revisión. Sin embargo, hay que destacar que se trata de afecciones pulmonares que llegan a producir fibrosis intersticial con restricción ventilatoria y con crecimiento de cavidades derechas en el estudio ECG (Avitia y Berrón, 1983).

Grupo V. Pacientes que tienen más de una etiología de cor pulmonale en el momento del estudio hemodinámico como su fisiopatología es compleja y no tienen un patrón patológico uniforme.

Se ha demostrado que la aspiración crónica puede producir neumopatía crónica. En nuestro medio, el reflujo gastroesofágico es la entidad que más frecuentemente causa aspiración y cor pulmonale. Esta enfermedad afecta al pulmón de varios aspectos: las neumonías recurrentes, la neumonitis química por aspiración repetida, la hipersensibilidad y los espasmos de la vía aérea a nivel de la glotis o del árbol bronquial.

En una serie de 82 casos estudiados con reflujo y broncoespasmo por Berquist y cols., (1981), 12 pacientes presentaban asociación con neumonías crónicas y de repetición, y en 8 el síntoma principal fue asma.

La presencia de contenido gástrico en las vías aéreas puede desencadenar un reflejo vagal que ocasiona broncoconstricción. El paso de este material ocasiona asimismo atelectasias y neumonías. La aspiración también cuando es masiva puede llevar al edema pulmonar o a la muerte por ahogamiento, o al cor pulmonale crónico (Boyle y cols. 1985).

En los pacientes que componen nuestro grupo, uno presentó espasmo cricofaríngeo (obstrucción de las vías aéreas) y los demás por biopsia tuvieron fibrosis, como reacción a cuerpo extraño, datos de hipertensión pulmonar y neumonitis.

Todos los pacientes presentaron datos electrocardiográficos de sobrecarga del ventrículo derecho e hipertensión pulmonar por el cateterismo con presiones entre 45 y 102 mmHg, y las resistencias pulmonares entre 105 y 970 dinas/seg/cm<sup>-5</sup>.

Los pacientes tuvieron una evolución incidiosa; dos murieron a pesar del manejo intensivo médico-quirúrgico. Esto puede ser debido a la compleja etiopatogenia de la enfermedad. Se sugiere una investigación comparativa cuidadosa entre los casos muy avanzados y los que responden favorablemente al manejo para dilucidar esta incógnita. En la experiencia de Berquist y cols., (1981), la funduplicación de Nissen da excelentes resultados, pero en nuestros casos sólo tuvo éxito en dos casos. Esto puede deberse a la gravedad que habían alcanzado, que se expresaba entre otros hechos en la elevada presión pulmonar hallada en el cateterismo, o como sugiere Wilkinson y cols. (1981): en niños con retraso motor muy avanzado los resultados de la cirugía no son los esperados, ya que aún puede haber aspiración de saliva y secreciones de la orofaringe.

Otro caso de esta serie presentó hernia de Bochdaleck, reparada y con neumonectomía de pulmón hipoplásico al día de vida. Presentó vómitos persistentes que llevaron al diagnóstico de reflujo gastroesofágico y se manejó con funduplicación de Nissen.

El último paciente del grupo presentó estridor inspiratorio, su serie esófago-gastro-duodenal, demostró la presencia de reflujo gastroesofágico, mismo que fue manejado. Por último, fue manejado como asmático por espacio de 4 años y un examen de precipitinas a la leche y el cuadro clínico orientaron al diagnóstico de alergia a dichas proteínas. Se suspendió la ingesta de leche. Todos estos eventos podrían explicar por sí solos el cuadro de cor pulmonale y la hipertensión pulmonar que padecía, por ello se presenta en este grupo.

Grupo VI. Es un grupo de pacientes cuya etiología del cor pulmonale se desconoce. Sólo tiene dos pacientes. Uno de ellos ingresó con historia de crisis convulsivas manejado con difenilhidantoína. Tenía anemia de 5.4 g por ciento, bronconeumonía, septicemia e insuficiencia cardíaca. Este paciente estudiado en múltiples servicios del hospital tenía hepato-esplenomegalia. Dentro de su estudio diagnóstico se manejó en los protocolos hemato-oncológicos de investigación de nuestro hospital, teniendo exámenes normales, a excepción de un frotis de sangre periférica que sugería anemia de tipo megaloblástica.

El manejo con antibióticos, anticongestivos y vitamínicos, la suspensión del DFH que tomaba, hizo que mejorara el cuadro clínico. Bajo sospechas de cardiopatía se hizo estudio hemodinámico el cual demostró elevación de la presión pulmonar (79/19 (43).

Cuatro años más tarde, el niño presenta una exploración física normal, ha recuperado su peso y talla, Es examinado periódicamente por diversos expertos del hospital, quienes le encuentran sano. Podría entonces pensarse que la hipertensión pulmonar fue en su ingreso, hace 4 años, - multifactorial: un elevado gasto cardíaco, la hipoxemia, la septicemia, y un grave desequilibrio metabólico pudieron elevar la presión pulmonar de forma transitoria. Sin embargo, no sabemos porqué 4 años después el niño continúa con un ECG totalmente compatible con sobrecarga del ventrículo derecho.

Otro paciente de este estudio, ingresado para exámenes dentro del protocolo de neumopatía crónica de origen a determinar, fue llevado a cateterismo cardíaco. La serie esófago-gastro-duodenal, el gamagrama pulmonar y otras pruebas no fueron orientadoras hacia la patología del problema pulmonar. Se egresó al paciente, programándolo para biopsia pulmonar, a la cual nunca regresó.

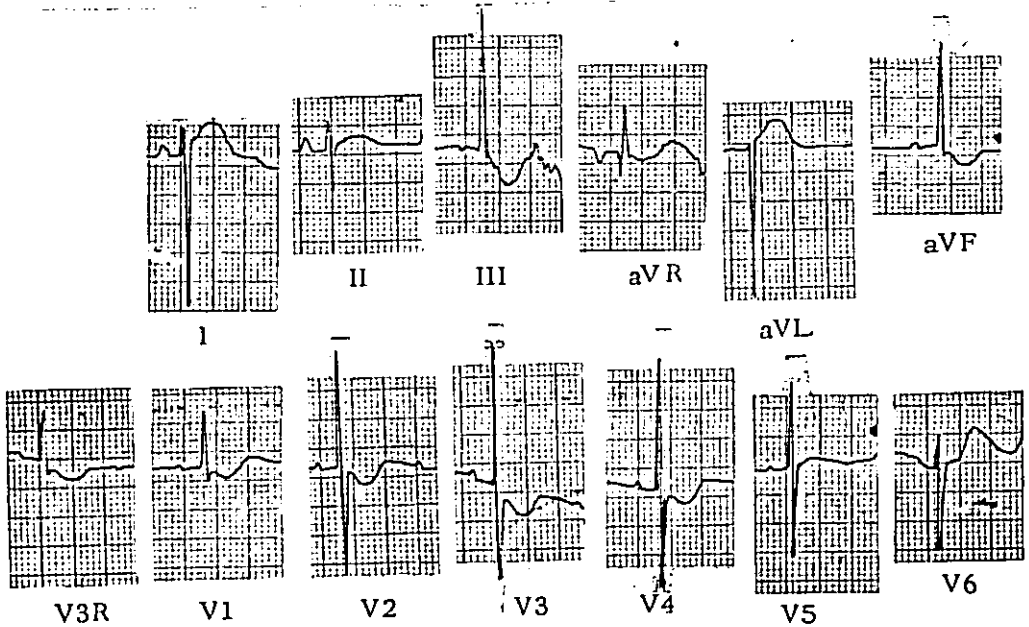
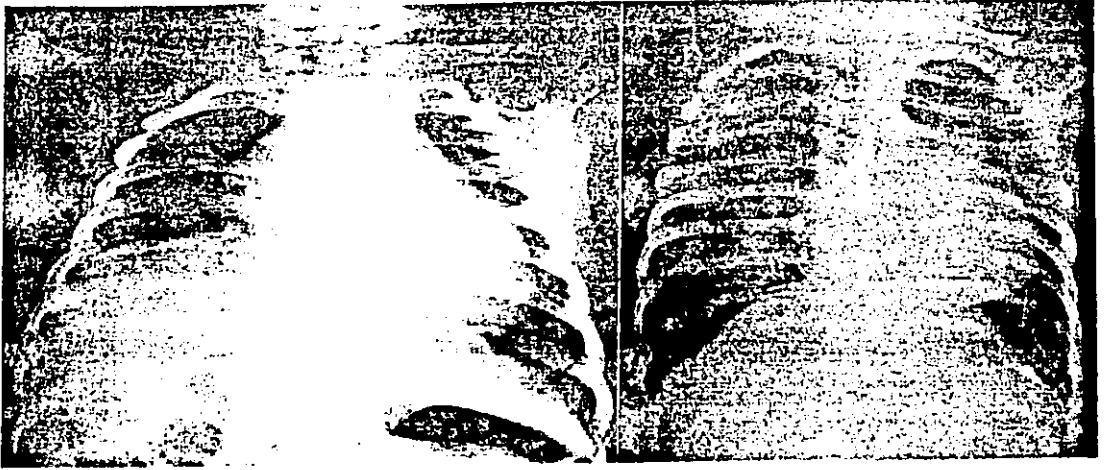


Fig. 3. La Rx de la izquierda muestra la pequeñez del pulmón derecho causada por la parálisis del hemidiafragma homólogo. A la derecha después de la corrección quirúrgica, donde se ve expansión satisfactoria del pulmón derecho. El ECG muestra crecimiento auricular (ondas P acuminadas en DI y DII) y ventricular derechos (complejos Rs en V3R y V1 y rS en

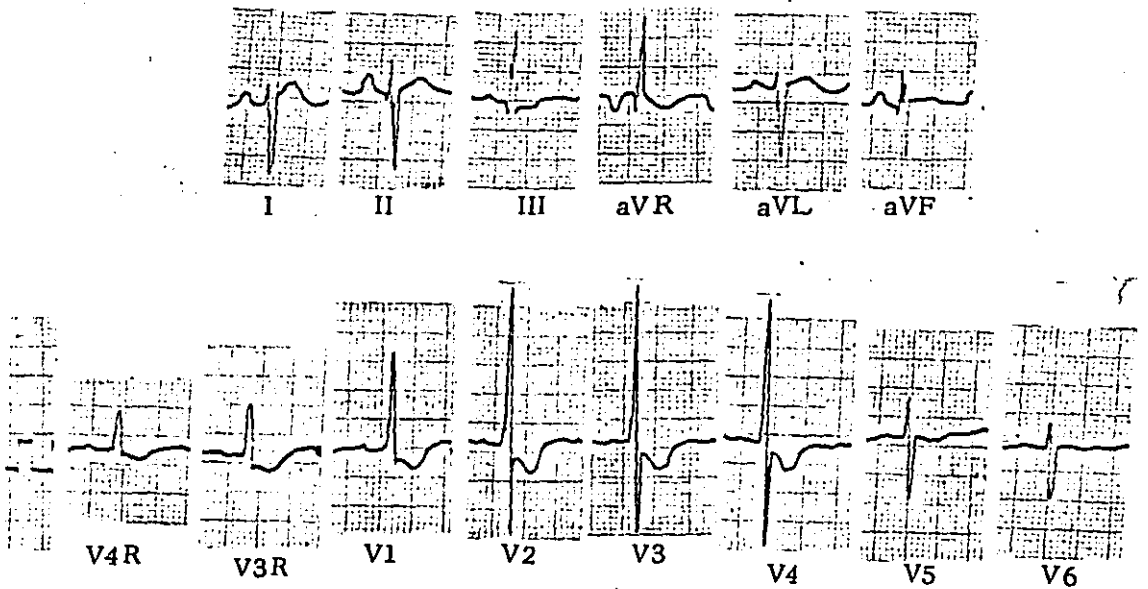


Fig. 2. E C G .

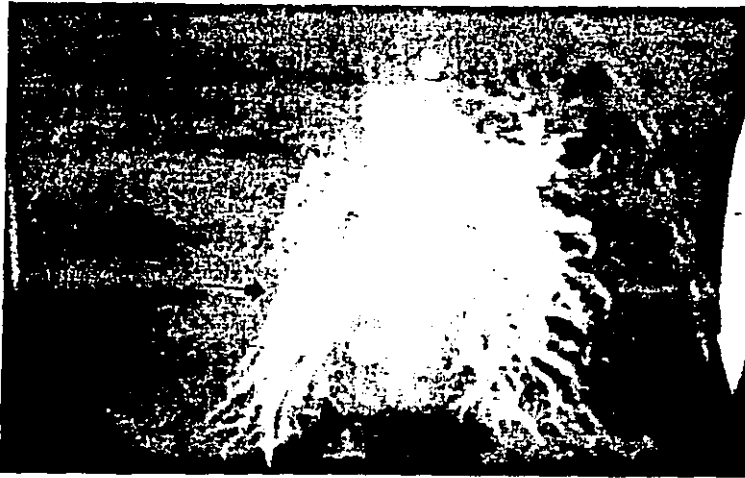
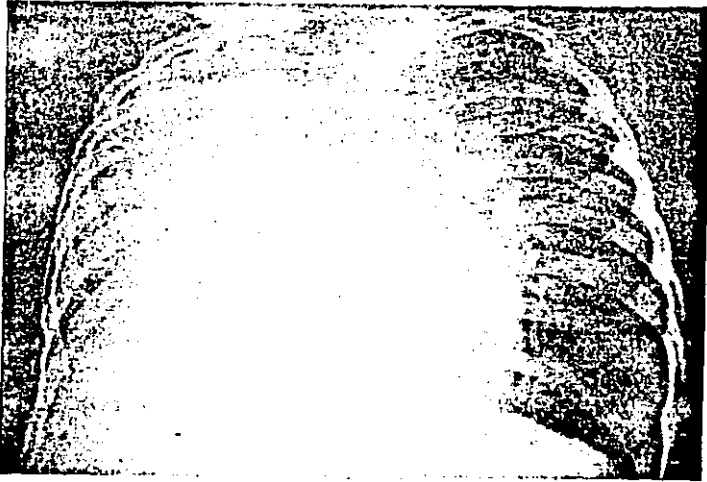
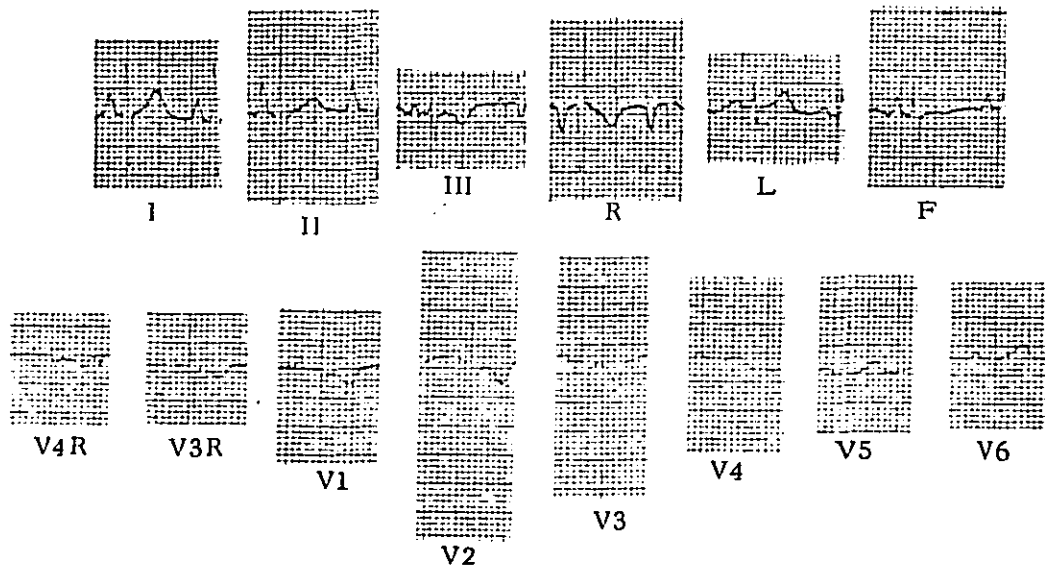
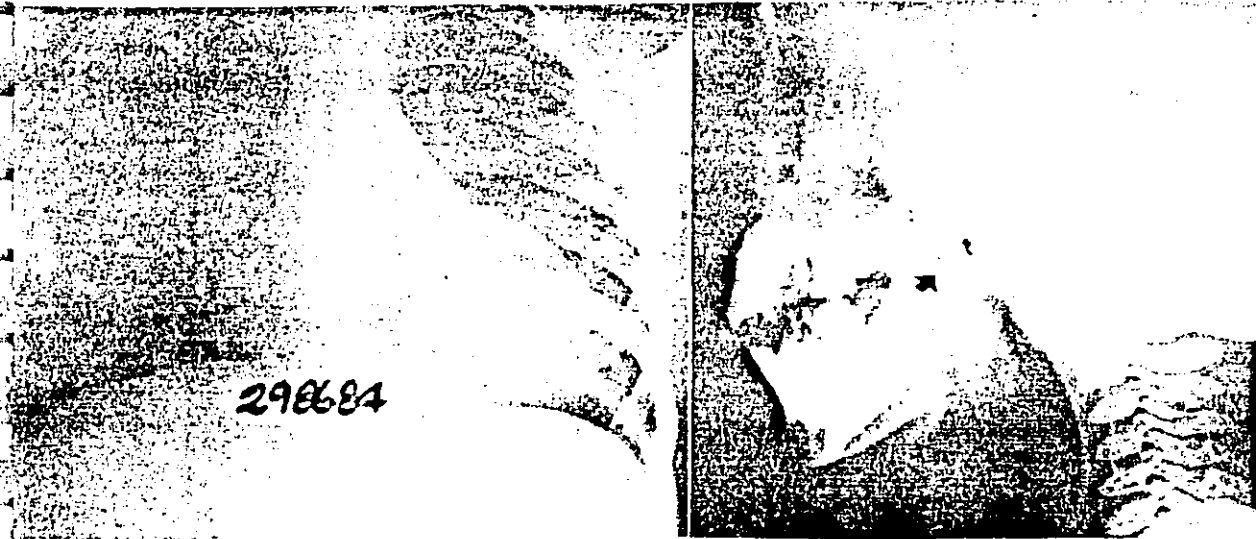
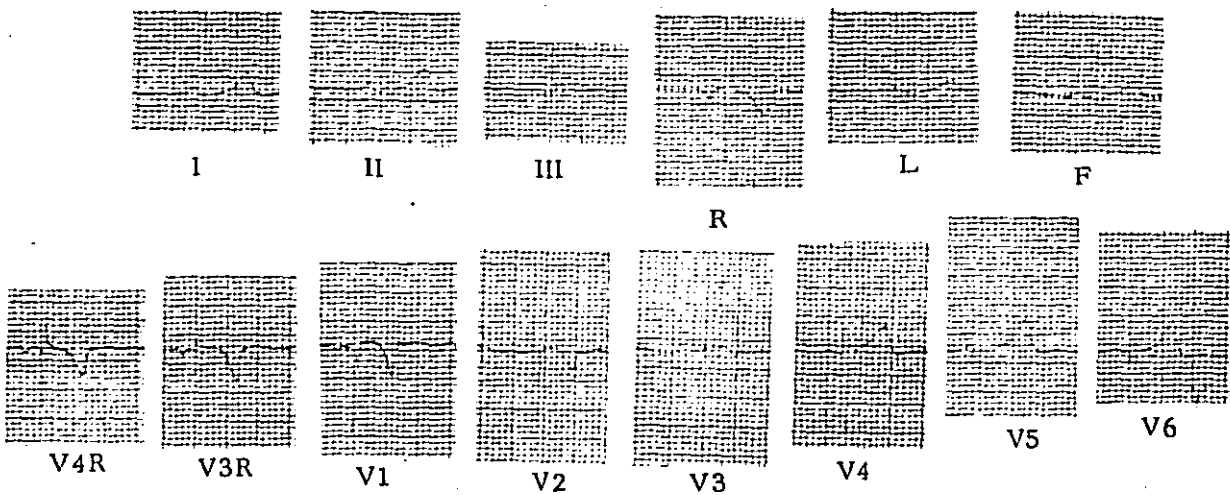


Fig. 2. La Rx de la parte superior muestra todo el campo pulmonar derecho ocupado por la masa tumoral (timolipoma). La angiografía del paciente con inyección del medio de contraste en el tronco de la pulmonar muestra el contraste entre la circulación pulmonar izquierda de aspecto normal, y la derecha cuyos vasos se ven aplastados (flecha). El pulmón derecho se ve muy pequeño (flechas pequeñas), por la compresión del tumor. El ECG muestra crecimiento auricular y ventricular derecho. Obsérvense las ondas P acuminadas en DI y DJI y las ondas R altas de V4R a V1 con T negativa de sobrecarga sistólica.

F I G U R A 3.

(ARRIBA 3A y 3B, abajo 3C, en la siguiente página 3D y texto)





F I G U R A 3 .

(SEGUNDA PARTE)

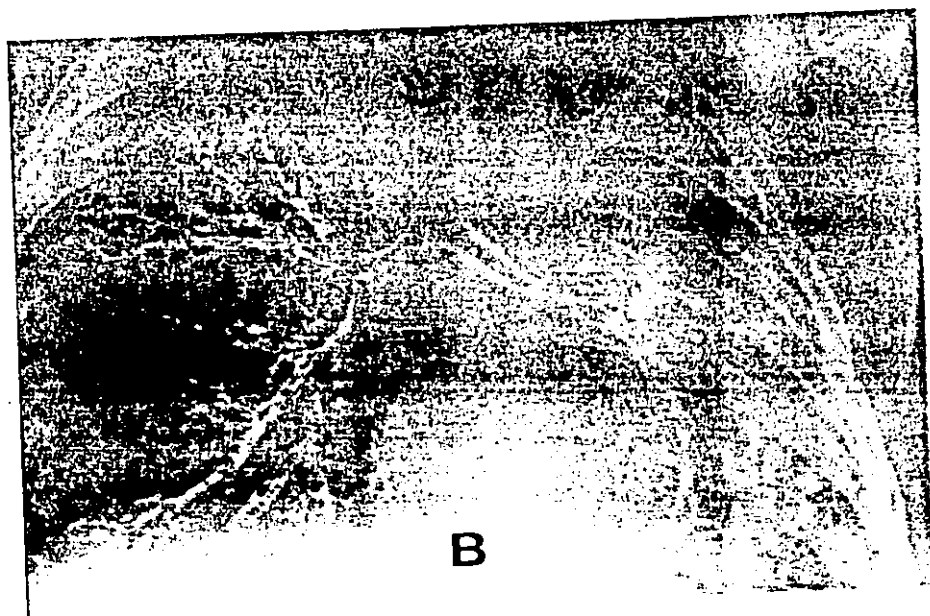
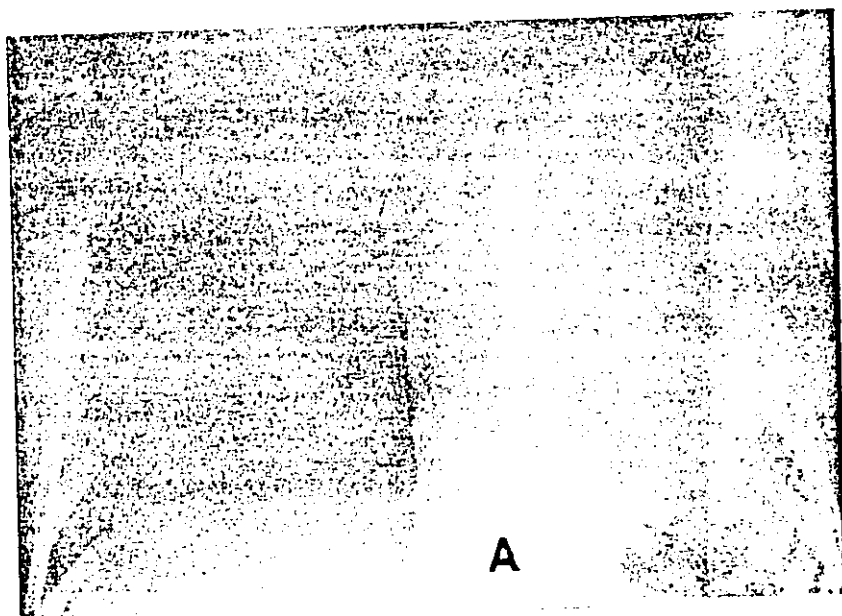
La Rx de tórax muestra crecimiento del corazón en el preoperatorio de una adenoamigdalectomía . La Rx lateral de cuello muestra el estrechamiento de la orofaringe (flechas). Esto producía tanto la hipertensión pulmonar por obstrucción crónica de las vías aéreas como las ondas P (P pulmonale) que se observan en el primer ECG. El trazo postoperatorio (Fig. 3D) muestra una reducción dramática del voltaje de P y mayor expresión del voltaje de las fuerzas izquierdas.





F I G U R A 4 .

Angiocardiograma de un caso de hipoplasia de la red vascular pulmonar pulmonar cuya presión había alcanzado 82 mmHg. Obsérvese la diferencia marcada de la circulación entre el pulmón izquierdo, bien perfundido y el derecho que muestra ramas que no se extienden más allá de la mitad del parénquima pulmonar.



FIGURAS 5 A y 5 B.

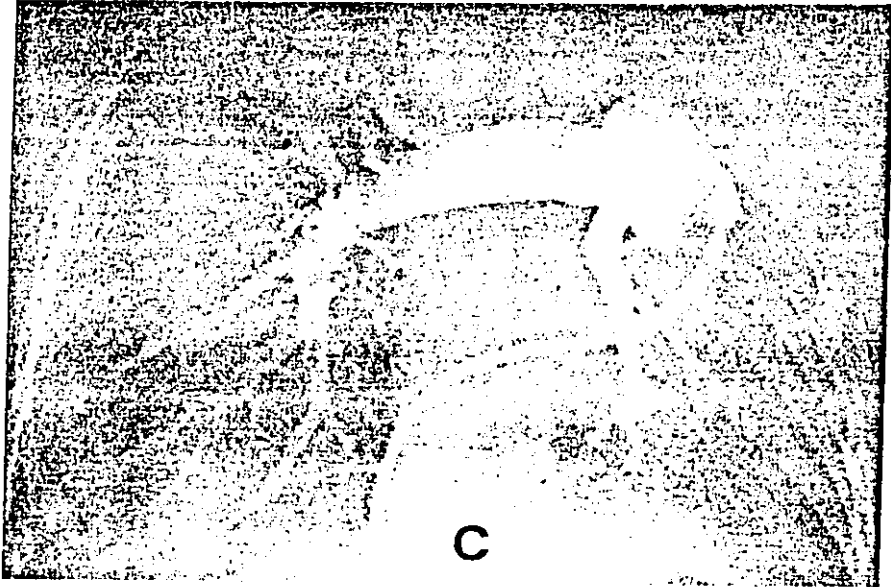
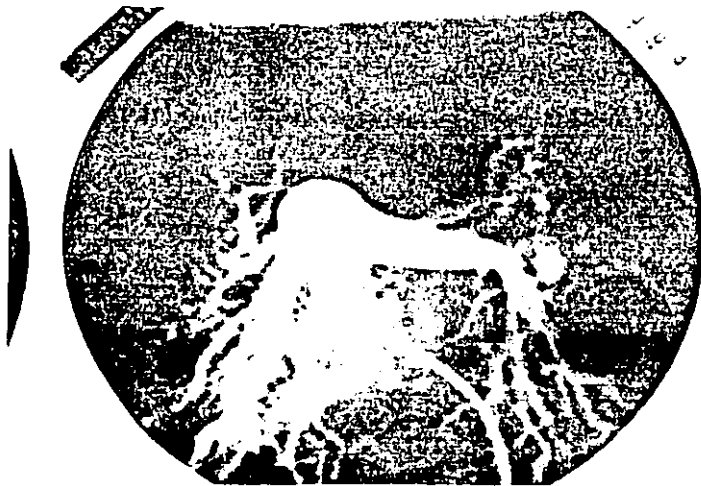


FIGURA 5 C.

Figs. 5A, 5B y 5C. Un caso de hipoplasia marcada de la arteria pulmonar izquierda, cuya presión había alcanzado la cifra de 108 mmHg. Obsérvese en 5A, la pequeñez del hemitórax izquierdo y la posición anómala del corazón. La broncografía muestra una distribución anómala del bronquio izquierdo. La angiografía muestra una rama derecha de la pulmonar normal, y la izquierda extraordinariamente hipoplásica y verosimilmente de origen congénito.

F I G U R A 6.

(RADIOGRAFIA)



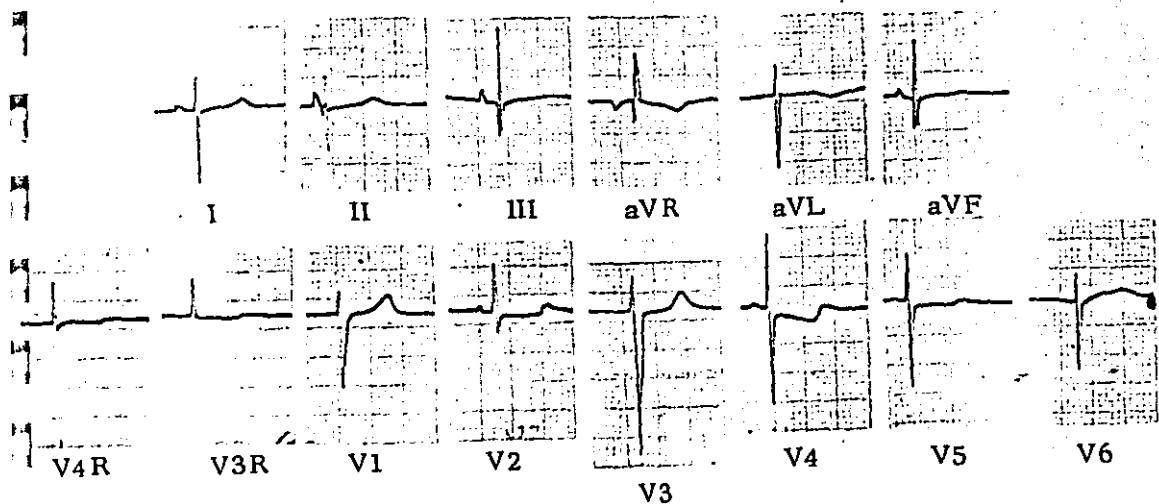
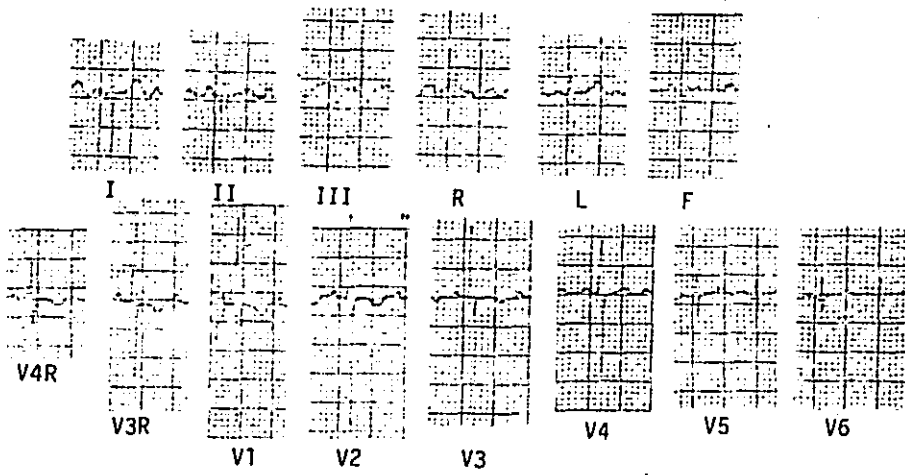


Fig. 6. Angiocardiograma y ECG de un caso de hipertensión pulmonar primaria. Obsérvese que los vasos pulmonares son tortuosos y que no hay capilarización en la parte distal de la circulación. El ECG muestra crecimiento auricular y ventricular derechos con sobrecarga - sistólica acentuada de este último que alcanzó una presión de 108 mmHg. El paciente murió en insuficiencia cardíaca.



F I G U R A 7  
(PRIMERA PARTE).



F I G U R A 7 .  
(SEGUNDA PARTE)

Un caso de artritis reumatoide juvenil con marcadas alteraciones en la Rx de tórax: Discreta cardiomegalia, infiltrados difusos en ambos campos pulmonares y zona de atelectasia en la región basal del pulmón derecho. El ECG muestra crecimiento auricular y ventricular derechos, con dilatación de este último. Este caso había alcanzado una presión pulmonar de 101/65 mmHg.

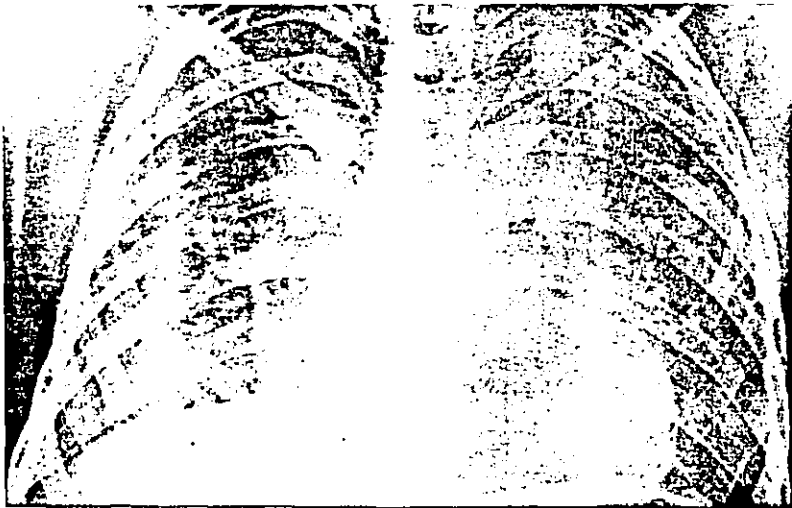


Fig. 8. Un caso de fibrosis pulmonar derecha consecutiva a la obstrucción crónica del bronquio principal derecho. Obsérvese en la broncografía que las ramificaciones de la vía aérea derecha terminan bruscamente y no van mas allá del tercio medio del campo pulmonar . Hay una reacción del pulmón izquierdo. En esta paciente la causa del problema fue la aspiración de material vegetal (astilla de madera) su evolución fue desfavorable y desarrolló insaturación arterial con cifra de Hb de 20 gr. La biopsia pulmonar fue informada como - fibrosis pulmonar con presencia de restos vegetales.



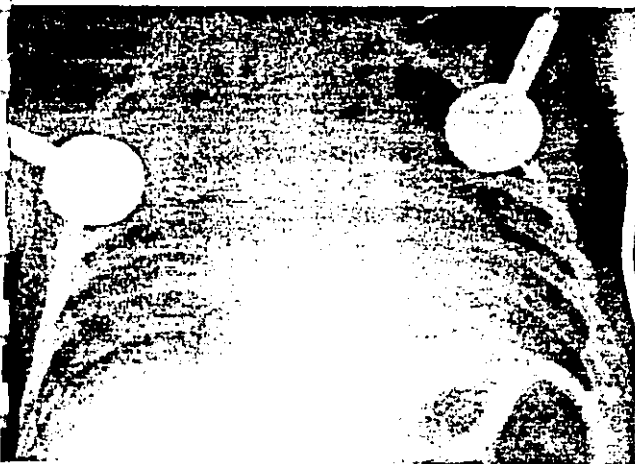
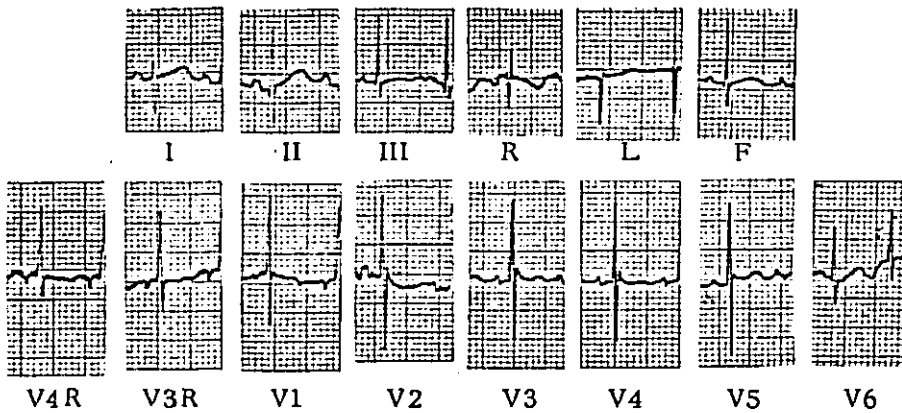
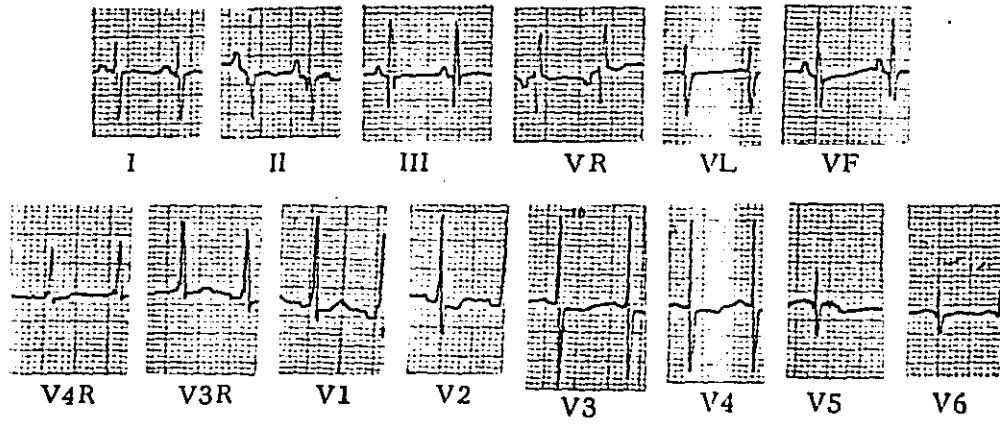
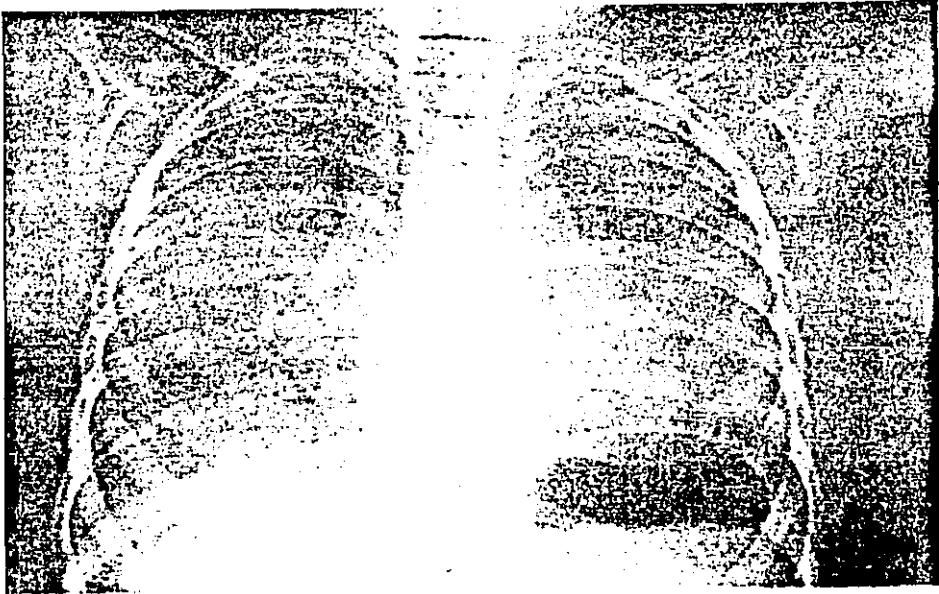


Fig. 9. Rx y ECG de displasia broncopulmonar, consecutiva al empleo obligado de ventilador - mecánico. El parénquima pulmonar muestra infiltrado difuso bilateral. El ECG muestra acentuada ventricular derecha. La presión ventricular derecha alcanzó -- 145/7 mmHg. La saturación arterial fue de 66%. Finalmente murió.



F I G U R A . . 1 0 .

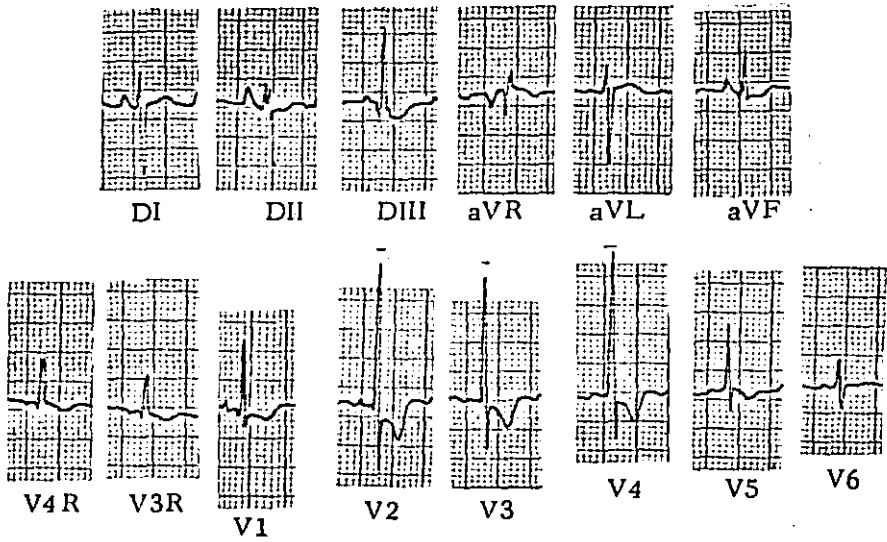
(PRIMERA PARTE )



F I G U R A 1 0 .

(SEGUNDA PARTE)

Fig. 10. Un caso de fibrosis intersticial. La Rx muestra cardiomegalia; el ECG (ver primera parte) importante crecimiento de cavidades derechas. La paciente falleció en insuficiencia cardiaca y su presión ventricular derecha había alcanzado 95/0-10 mmHg.



FIGURA

11.

ECG.



Fig. 11. Un caso de neumonia por aspiración consecutiva a reflujo-gastroesofágico que requirió funduplicación de Nissen ya que había causado esofagitis e hipertensión pulmonar. Esta última alcanzó 102 mmHg. La Rx muestra cardiomegalia y el ECG gran hipertrofia ventricular derecha.

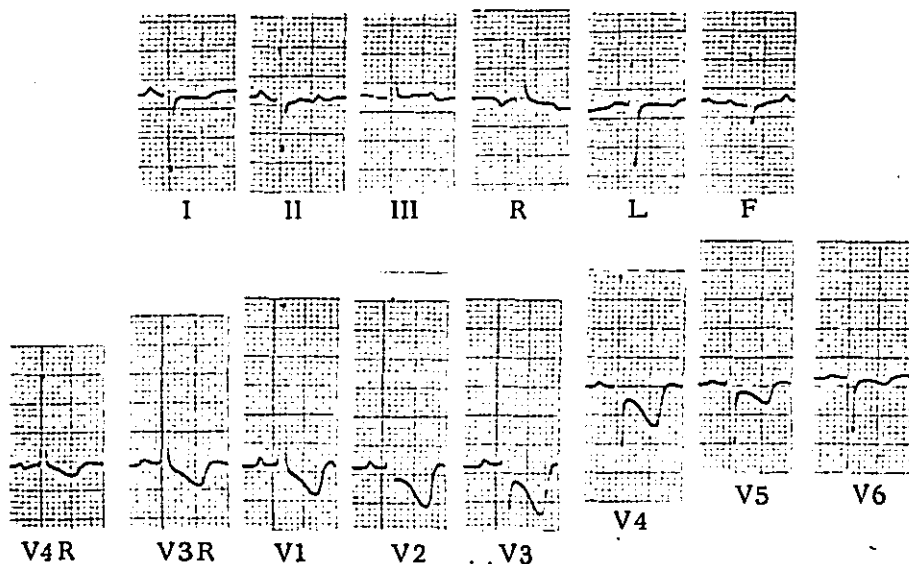


FIGURA 1.2.

ECG de una paciente operada de corrección de CIV a los 2 años. Permaneció estable por espacio de 3 años, cuando inició con disnea y hemoptisis. Al recateterizarse se demostró una ausencia total de perfusión del pulmón derecho. La autopsia confirmó un trombo en la arteria pulmonar de ese lado. La presión en vida llegó a 105 mmHg. Este caso no se incluye en el trabajo pues en algún momento tuvo cardiopatía, pero ejemplifica bien a los casos de patología extracardiaca con repercusión y sufrimiento del ventrículo derecho.

## Bibliografía:

- Arredondo J, Zelaya I, et al: Tromboembolismo pulmonar séptico en niños. Acta Ped Mex 2: 97, 1981.
- Attie F, Contreras R, et al: Síndrome de Hamman Rich, informe de trece casos. Arch Inst Cardiol Mex 34: 495, 1964.
- Avitia L, Berrón R: Neumopatía por antígeno de paloma. Acta Ped Mex 2: 49, 1983.
- Bancalari E, Gerhardt T: Displasia broncopulmonar. Clin Ped North Am 33: 1, 1986.
- Bergofsky E: Tissue oxygen delivery and cor pulmonale in chronic obstructive pulmonary disease. N Engl J Med 308: 1092, 1983.
- Berquist W, Rachelefsky G, Kadden M, et al: Gastroesophageal reflux associated recurrent pneumonia and chronic asthma in children. Pediatrics 68: 29, 1981.
- Bowler J, Tuchman D, Altschuler S, et al: Mechanisms for the association of the gastroesophageal reflux and bronchospasm. Am Rev Respir Dis 131 suppl: S16, 1985.
- Cabrera E, Gaxiola A: Teoría y práctica de la electrocardiografía. 2ª Ed. La Prensa Médica Mexicana. pp. 134, 1966.
- Cauler E, Johnson E, Lewis B, et al: Heart failure due to enlarged tonsils and adenoids. Am J Dis Child 118: 703, 1969.
- Dyias M, Zavala C, et al: Complicaciones de la ventilación mecánica. Acta Ped Mex EN PRENSA: 1988.
- Espino Vela J. Cardiología Pediátrica 1ª Ed. Méndez Oteo Editor. México 1985.
- Espino Vela J, Bobadilla A, et al: Agenesia e hipoplasia de una arteria pulmonar. Acta Ped Mex 7: 61, 1986.

- nary disease and pulmonary hypertension. Am Rev Res Dis 130: 606, 1984.
- Levin D, MÜster A, Pachman L, et al: Cor pulmonale secondary to upper airway obstruction. Cardiaca catheterization, immunologic and psychometric evaluation in nine patients. Chest 68: 186, 1975.
- Levin D, Weinberg A, et al: Pulmonary microthrombi syndrome in the newborn infants with irresponsive persistent pulmonary hypertension. J Pediatr 102 249, 1983.
- Levine R, Simpser M: Alveolar Hipoventilation and cor pulmonale associated with chronic airway obstruction in infants with down syndrome. Clin Pediat 21: 25, 1982.
- Linares H, Esquivel J, et al: Alteraciones cardiopulmonares en la esclerodermia. Arch Inst Cardiol Mex 38: 664, 1968.
- Lupi-Herrera E, Seoane M, Verdejo J, et al: Hemodynamic effects of nifedipine at rest and during exercise in primary pulmonary hypertension. Chest 86: 14, 1984.
- Noonan J: Pulmonary heart disease. Ped Clinics North Am 18: 1255, 1971.
- Noonan J: Cor pulmonale en: Kending E, Chernick V: Disorders of the respiratory tract in children. 4 Ed. Saunders, Philadelphia, pp. 631, 1983.
- Nora J, Fraser F: Genética médica. 1ª Ed. La Prensa Médica Mexicana. Mexico. pp. 166, 1980.
- Nussbaum E, Hirschfeld S, et al: Echocardiographic changes in children with pulmonary hypertension secondary to upper airway obstruction. J Pediatr 105: 511, 1984.
- Olivary T, Levine B, et al: Hemodinamic effects of nifedipine at rest and during exercise in primary pulmonary hypertension. Chest 86: 14, 1984.
- Pare J, Fraser P. Enfermedades del tórax. 1ª Ed. Interamericana, México. pp. 636, 1985.
- Perez L, Peña A, et al: Pecho en quilla (pectus carinatum) resul-



- Euler A, Byrne W, Ament M, et al: Recurrent pulmonary disease in children: a complication of gastroesophageal reflux. *Pediatrics* 63: 47, 1979.
- Ferrer I, Cor pulmonale (pulmonary heart disease) present day status. *Am Heart J* 89: 657, 1975.
- Fishman A, Moser K, et al: Perfusion lung scans vs. pulmonary angiography in the evaluation of suspected primary pulmonary hypertension. *Chest* 84: 679, 1983.
- Fletchams J, Thurbeck W. Desquamative interstitial pneumonia and other variants of interstitial pneumonia en: Kending E, Chernick V: Disorders of the respiratory tract in children: 4 Ed. Saunders Philadelphia. pp. 417, 1983.
- Gewits M, Eshaghpour E, et al: Echocardiography in cystic fibrosis. *Am J Dis Child* 131: 275, 1977.
- Goldring R, Fishman A, Turino G, et al: Pulmonary hypertension and cor pulmonale in cystic fibrosis of the pancreas. *J Pediatr* 65: 501, 1964.
- Green B, Hable K: Cardiac findings in pectus excavatum in the children: review and differential diagnosis. *Chest* 66: 165, 1974.
- Hurst W, Logue R, et al: The heart arteries and veins. 4<sup>th</sup> Ed. McGraw Hill New York. pp. 1456, 1978.
- Jenkins M, Reindorf C, et al: The lungs in the sickle cell disease en: Kending E, Chernick V: Disorders of the respiratory tract in children 4 Ed Saunders. Philadelphia. pp 884, 1983.
- Josephs S. Immunologic mechanisms in pulmonary disease. *Ped Clinics North Am* 31: 919, 1984.
- Kawakami Y, Kishi F, Yamamoto H, et al: Relation of Oxygen delivery, venous oxygenation, and pulmonary hemodynamics to prognosis in chronic obstructive pulmonary disease. *N Engl J Med* 308: 1045, 1983.
- Keller C, Shepard J, et al: Effects of hydralazine on hemodynamics, ventilation and gas exchange in patients with chronic obstructive pulmo-

tado del tratamiento a largo plazo. Acta Ped Mex 2: 72, 1981.

Perkins R, Anas N, Pulmonary hypertension in the pediatric patients. J Pediatr 105: 511, 1984.

Rich S, Brundage B: Primary pulmonary hypertension, current update: JAMA 251: 2252, 1983.

Rodríguez G, Espino Vela J: Cor pulmonale en fibrosis quística del páncreas. Tesis UNAM. pp 1, 1986.

Rudolph A: High pulmonary vascular resistance after birth I. Clin Pediatr 19: 585, 1980.

Singsen B, Platzker A: Pulmonary involvement in the rheumatic disorders of childhood en: Kending E, Chernick V: Disorders of the respiratory tract in children. 4ª Ed. Saunders, Philadelphia. pp. 846, 1983.

Stern R, Borkat G, Hirschefeld S, et al: Heart failure in cystic fibrosis. Am J Dis Child 134: 267, 1980.

Stern R: Pneumonias of other causes, en: Nelson W, Behrman R, et al: Textbook of pediatrics. 12ª Ed. Saunders, Philadelphia. pp 1055, 1983.

Sturgess J, Turner P: The inmotile cilia syndrome en: Kending E, Chernick V: Disorders of the respiratory tract in children. 4ª Ed. Saunders, Philadelphia. pp. 631, 1983.

VonEuler U, Liljestränd G: Observation on the pulmonary arterial pressure in the cat. Acta Physiol Scand 12: 301, 1946.

Wagenvoort C, Wagenvoort N: Primary pulmonary hypertension. A pathologic study of the lung vessels in 156 clinically diagnosed cases. Circulation 42: 1163, 1970.

Wilkinson J, Dudgeon D, et al: A comparison of medical and surgical treatment of gastroesophageal reflux in severely retarded children. J Pediatr 90: 202, 1981.

Zamora C, Quijano P: Repercusión cardiorrespiratoria del pectus excavatum. Arch Inst Cardiol Mex 38: 1968.