UNIVERSIDAD NACIONAL DE BUENOS AIRES

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

# LA CIANOSIS

EN LAS

# ENFERMEDADES CONGÉNITAS DEL CORAZÓN

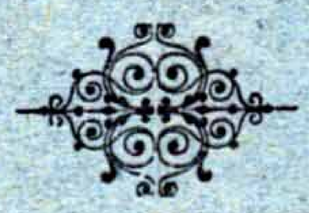
## TESIS

PRESENTADA PARA OPTAR AL GRADO DE DOCTOR EN MEDICINA

POR

SATURNINO ALBARRACÍN

Ex-interno del Hospital de Clínicas
Años 1897-98-99
Ex-Médico interno de la Casa de Aislamiento del Rosario



BUENOS AIRES

7194 — Imprenta y Encuad. «Mariano Moreno» Corrientes, 829

1900

UNIVERSIDAD NACIONAL DE BUENOS AIRES

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

# LA CIANOSIS

EN LAS

# ENFERMEDADES CONGÉNITAS DEL CORAZÓN

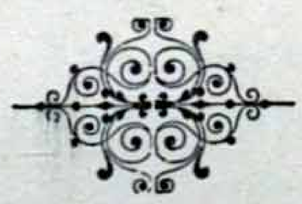
## TESIS

PRESENTADA PARA OPTAR AL GRADO DE DOCTOR EN MEDICINA

POR

SATURNINO ALBARRACÍN

Ex-interno del Hospital de Clínicas
Años 1897-98-99
Ex-Médico interno de la Casa de Aislamiento del Rosario



BUENOS AIRES

7194 — Imprenta y Encuad. «Mariano Moreno» Corrientes, 829

1900

Art. 162 del Reglamento de la Facultad.—La Facultad no se hace solidaria de las opiniones vertidas en las tesis.

# FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

**Decano**

DR. D. ENRIQUE E. DEL ARCA.

**Vicedecano**

DR. D. JOSÉ T. BACA.

**Académicos Titulares**

DR. D. LEOPOLDO MONTES DE OCA.
» » JOSÉ T. BACA.
» » RAFAEL HERRERA VEGAS.
» » JACOB DE TEZANOS PINTO.
» » EUFEMIO UBALLES.
» » JUAN R. FERNÁNDEZ.
» » ENRIQUE E. DEL ARCA.
» » PEDRO N. ARATA.
» » MANUEL BLANCAS.
» » ROBERTO WERNICKE.
» » PEDRO LAGLEYZE.
» » JOSÉ PENNA.
» » LUIS GÜEMES.
» » ELISEO CANTÓN.
» » GREGORIO N. CHAVES.

**Académicos Honorarios**

DR. D. ERNESTO ABERG.
» » PABLO MARENGO.
» » EDUARDO WILDE.
» » MARTÍN SPUCH.
» » TELÉMACO SUSINI.
» » EDMUNDO NOCARD.
» » EMILIO R. CONI.

**Secretario Titular**

DR. D. LUIS M. ACUÑA.

**Prosecretario**

DR. D. ZENÓN AGUILAR.

# ESCUELA DE MEDICINA

| Asignaturas | Catedráticos titulares | |
|---|---|---|
| Anatomía descriptiva | Doctor | Juan José Naón. |
| Anatomía topográfica | » | Juvencio Z. Arce. |
| Histología teórico-práctica | » | Rodolfo de Gainza. |
| Fisiología general y humana | » | Pedro J. Coronado |
| Patología general y ejercicios clínicos | » | Roberto Wernicke. |
| Materia Médica y Terapéutica | » | Justiniano Ledesma. |
| Higiene pública y privada | » | Melitón G. del Solar. |
| Patología externa | » | Obdulio Hernández. |
| Patología interna | » | José Penna. |
| Anatomía patológica | » | Telémaco Susini. |
| Bacteriología | » | Carlos Malbrán. |
| Medicina operatoria | » | Adalberto Ramaugé. |
| Enfermedades de mujeres y su Clínica | » | Enrique Bazterrica. |
| Enfermedades de niños y su Clínica | » | Manuel Blancas. |
| Enfermedades de los ojos y su Clínica | » | Pedro Lagleyze. |
| Enfermedades nerviosas y su Clínica | » | José M. Ramos Mejía. |
| Enfermedades mentales y su Clínica | » | Domingo Cabred. |
| Enfermedades génito-urinarias | » | Federico Texo |
| Enfermedades venéreas y dermatología | » | Baldomero Sommer. |
| Clínica Quirúrgica | Dres. | Julián Aguilar.<br>Antonio C. Gandolfo.<br>Alejandro Castro. |
| Clínica médica | Dres. | Gregorio N. Chaves.<br>Abel Ayerza<br>Luis Güemes.<br>Francisco Sicardi. |
| Laringología, otología, rinología | Doctor | Eduardo Obejero. |
| Obstetricia y Clínica respectiva | » | Samuel Molina. |
| Medicina legal | » | Francisco de Veyga. |
| Toxicología | » | Juan B. Señorans. |
| Química aplicada á la Medicina | » | Pedro N. Arata. |
| Física médica | » | Jaime R. Costa. |
| Zoología médica | » | Eliseo Cantón. |
| Botánica médica | » | Martín Spuch |
| Botánica farmacéutica | » | Adolfo Mujica. |
| Química Analítica | » | Atanasio Quiroga. |
| Farmacia teórica | » | Juan A. Boeri. |
| Farmacia práctica | » | J. Manuel Irízar. |
| Obstetricia para alumnas parteras | » | Juan R. Fernández. |
| Odontología | » | Nicasio Etchepareborda. |
| Dentistería operatoria | » | León Pereira. |

# ESCUELA DE MEDICINA

| Asignaturas | | Catedráticos sustitutos |
|---|---|---|
| Anatomía descriptiva..... | Doctor | Juan D. Piñero. |
| Anatomía topográfica..... | » | Avelino Gutiérrez.<br>Joaquín López Figueroa |
| Histología teórico-práctica..... | » | Samuel de Madrid. |
| Fisiología general y humana..... | » | Horacio G. Piñero. (En ejerc.) |
| Patología general y ejercicios clínicos. | » | Gregorio Aráoz Alfaro. |
| Materia Médica y Terapéutica..... | Dres. | Enrique E. del Arca.<br>Angel M. Centeno. |
| Higiene pública y privada..... | » | Enrique Revilla.<br>Ricardo Schatz. |
| Patología externa..... | » | Pascual Palma.<br>Daniel J. Cranwell. |
| Patología interna..... | Doctor | Marcial V. Quiroga. |
| Anatomía patológica..... | » | José Badia |
| Medicina operatoria..... | Dres. | Nicolás Repetto.<br>Alfonso Masí. |
| Enfermedades de mujeres y su Clínica. | » | Alfredo Lagarde.<br>José F. Molinari. |
| Enfermedades de niños y su Clínica... | » | Antonio F. Piñero.<br>Facundo Larguía. |
| Enfermedades de los ojos y su Clínica. | » | Francico Barraza.<br>Teófilo A. Moret. |
| Enfermedades nerviosas y su Clínica.. | » | José A. Estevez.<br>José R. Semprum. |
| Enfermedades mentales y su Clínica... | Doctor | Benjamín T. Solari. |
| Enfermedades génito-urinarias..... | » | Vacante. |
| Enfermedades venéreas y dermatología. | » | Maximiliano Aberastury, (En ejerc.) |
| Clínica Quirúrgica..... | Dres. | Juan B. Justo.<br>Diógenes Decoud.<br>Alejandro Posadas. (En ejerc.) |
| Clínica Médica..... ..... | » | Julio Méndez.<br>Ignacio Allende.<br>Patricio Fleming<br>Ricardo Colón. |
| Laringología, otología, rinología..... | » | Wenceslao Tello.<br>Eliseo V. Segura. |
| Obstetricia y Clínica respectiva..... | » | Luis F. Vila.<br>Fanor Velarde. |
| Medicina legal..... | Doctor | Domingo S. Cavia.<br>Vacaute. |
| Toxicología ..... | Doctor | Juan Alba Carreras. (En ejerc.) |
| Química aplicada á la Medicina..... | » | Francisco P. Lavalle. |
| Física médica..... | » | Juan J. Galiano. |
| Zoología médica..... | | Vacante. |
| Botánica médica ..... | » | Lucio Durañona. (En ejerc.) |
| Botánica farmacéutica..... | » | Roberto Kolbe. |
| Química analítica..... | » | Francisco B. Reyes. |
| Farmacia teórica..... | Sr. | Juan A. Domínguez. (En ejerc.) |
| Farmacia práctica..... | » | Miguel Puiggari. |
| Obstetricia para alumnas parteras..... | Doctor | Enrique Pietranera. |
| Odontología ..... | | Vacante. |
| Dentistería operatoria..... | | Vacante. |

PADRINO DE TESIS

ACADÉMICO TITULAR

*Doctor Manuel Blancas*

Á LA MEMORIA

*De mis queridos padres*

Y DE MI TÍO

*Dr. Alejandro Albarracín*

---

*A mis hermanos*

*Al Dr. Isidro Quiroga*

Señores Académicos:

Señores Profesores:

El trabajo que tengo el honor de presentar á vuestra ilustrada consideracion, no tiene otro objeto que consignar, en la forma que mis pocas fuerzas me permiten, el distinto criterio de apreciación diagnóstica con que se ha juzgado y se juzga actualmente el sindroma cianosis en la cardiopatología infantil.

No dudo que mi trabajo es deficiente, que tendrá errores que vuestra reconocida bondad sabrá disimular; pero creo que las observaciones que os presento, hechas por maestros conocidos, y la observacion personal que he seguido en el servicio del Dr. Blancas, así como la de los Dres. Ayerza y Piñero, son del mayor interés clínico, puesto que establecen debidamente la fisiopatología y patogénia de la cianodermia.

Antes de ausentarme de esta Facultad, debo hacer presente mi gratitud á los señores profesores, y con especialidad al Dr. Blancas, quien me hace

el honor de acompañarme en mi prueba final, habiendo recibido á más de sus sábias lecciones el obsequio de su amistad.

También hago presente mi sincero agradecimiento á mis sabios maestros los Dres. Chaves y Ayerza; como á los distinguidos profesores los Dres. Allende y Larguía.

Al distinguido profesor y amigo Dr. Horacio Piñero, mi más profundo agradecimiento, por el valioso concurso que me ha prestado en esta tarea, y cuyo trabajo sobre dificultades del diagnóstico en las enfermedades congénitas del corazón me ha servido de guía, tomando varios puntos.

Debo agradecer igualmente al Laboratorio de Física y á su distinguido profesor Dr. Costa, los trabajos fotográficos que ilustran esta tesis.

---

## La cianosis en las enfermedades congénitas del corazón

**Concepto antiguo de la cianosis.** — Los médicos de la antigüedad no conocieron esta enfermedad, y es hacia el año (1749) en que Sénac practicando una autopsia, encontró una comunicación anormal entre las cavidades derecha é izquierda del corazón, atribuyendo á la mezcla de las dos sangres la coloración azul que había presentado este enfermo durante la vida.

Antes de él, Paracelso había hecho mención de una "Icteritia cœlestina seu cyanea"; pero en términos tan vagos que es imposible encontrar en su descripción los caracteres de la enfermedad que nos ocupa; más tarde, Morgagni hizo una comunicación notable por la riqueza en detalles anatómicos, llegando á estas conclusiones: que "la entrada menos fácil de la sangre en la arteria pulmonar, era la causa de la estancación de una cierta cantidad de este líquido en el ventrículo derecho, en la aurícula del mismo lado y en todas las venas, de donde resultaba el color lívido de toda la piel.

Estos hechos aislados á los cuales agrega una observación poco clara de Vieussens, atrayeron tan

poco la atención de los médicos que en 1789 Chamseru publicaba una observación de cianosis en las Memorias de la Sociedad Real de Medicina, creyendo haber encontrado una enfermedad nueva y propuso llamarla "icteria violeta."

Más tarde, Corvisart, y sobre todo Gintrac, atribuyeron la mezcla de la sangre venosa á la sangre arterial al nivel del corazón ó de los gruesos vasos presentando una comunicación anormal.

Estas ideas fueron combatidas por Ferrus y por Louis, quienes atribuyeron la cianosis al obstáculo mecánico de la circulación y á la éxtasis capilar, resultando de modificaciones orgánicas diversas. Los trabajos ulteriores han girado al rededor de una ú otra teoría, llevando elementos nuevos destinados á defender ó combatir estas opiniones, entre otros tenemos las de Bouillaud, Deguise, Peacok, Bermutz, M. Raynaud, Grancher, Bard, Curtillet etc.

Estas ideas antiguas, en que las causas mecánicas de la circulación y las lesiones del corazón bastaban para explicarse la producción de la cianosis, han sido discutidas por los clínicos modernos, quienes demuestran que existen en los sujetos afectados de cianosis modificaciones de la sangre á las cuales se podría atribuir un rol importante en la patogénia de este síntoma.

## Etiología y Patogénia

**Causas.** — Hoy día está probado que la herencia puede ser un factor importante en la producción de la cianosis, Strehler, citado por Gintrac, relata el hecho de una mujer raquítica que tuvo cinco niños, todos ellos afectados de cianosis. El reumatismo también ha sido atribuído, sin ser muy común; más frecuente parece ser la influencia de la sífilis, la tuberculosis, la consanguinidad de lospadres, las impresiones morales, los traumatismos, el enfriamiento etc, también han sido atribuídos.

Si tenemos en cuenta el doble mecanismo que parece presidir á la producción de las afecciones congénitas del corazón, las causas de estas enfermedades deben ser muy diferentes según los casos, y pertenecer á dos categorías distintas.

La endocarditis del feto se produce por un estado discrásico ó infeccioso de la sangre maternal; la comunidad de circulación sanguínea de la madre y del feto, la posibilidad del pasaje de los microorganismos al través de la placenta, dan las razones de ser al hecho.

Las malformaciones cardíacas de orden teratológico dependen de estas influencias hereditarias aun mal definidas que presiden á todos los vicios de conformación congénitos. La influencia paternal como la maternal intervienen en estos casos.

**Patogénia.** — La generalidad de los patologistas franceses y en particular los clínicos más distinguidos, Bouillaud, Larcher, Cadet de Cassicourt, Grancher, Lancereaux, sostiene que todas las lesiones congénitas del corazón son producidas por inflamaciones de la serosa cardíaca, por endocarditis fetal en las primeras semanas del desarrollo, endocarditis que ataca con más frecuencia el corazón derecho y el orificio de la pulmonar por ser allí el punto de mayor roce y actividad ; y produce como consecuencia estrechez de la arteria. Constituyendo esta estrechez un serio obstáculo al pasaje de la sangre, esta aumenta en el ventrículo derecho y el corazón exagera su fuerza é impide la oclusión completa del tabique interventricular ó interauricular si la estrechez se ha producido antes de la época en que este se cierra, (fin del 2º mes). La sangre pasa entonces al ventrículo izquierdo y de este á la aorta, sigue una parte por el canal arterial que persiste permeable debido á la constante aspiración de los vasos del pulmón que reciben una mínima cantidad de sangre por la arteria pulmonar.

Debido también á esta inoclusión del tabique, cede este al choque de la sangre proyectada por el ventrículo derecho moderadamente hipertrofiado hacia la izquierda y desvía la aorta á la derecha cuyo orificio de origen viene á veces á cabalgar sobre el labio inferior del orificio del tabique.

Esta teoría exageradamente proclamada por Lancereaux, cuando dice que: «La teratología del corazón, no es otra que la patología de este órgano du-

rante la vida intrauterina», exige una fisiología cortada sobre medida como dice Marié, poco convincente, y menos en hidraúlica cardíaca donde debemos ser prudentes. No goza hoy de la aceptación general como en otra época y en la Escuela de París han habido quienes como Marié le discute su valor, y otros como Moussous, que la combaten por ser insuficiente para explicar en la mayoría de los casos la patogénia de estas lesiones. En efecto, la endocarditis de la arteria pulmonar no puede atacar y modificar el calibre del vaso, sino cuando este está ya formado por el desarrollo completo del tabique aorto-pulmonar que la ha separado de la aorta, y esto no ocurre sino casi conjuntamente con el cierre del tabique interventricular, muy pocos días antes que este (V. Embriogenia cardíaca, 7ª y 8ª semana). No deja de ser curiosa esta endocarditis que espera invariablemente ese pequeño intervalo entre la formación de la pulmonar y la oclusión del tabique, para atacar el corazón, producir la estrechez del vaso y como consecuencia impedir que cierre completamente el septum interventricular. Si así fuera, esa clase de lesiones serían raras por el tiempo mínimun que separa esos dos momentos de la evolucion cardíaca; mientras que todas las estadísticas demuestran su notable frecuencia. Por otra parte, la existencia misma de la inoclusion del tabique de los ventrículos sin lesión alguna de los vasos es perfectamente probante para invalidar esta subordinación.

Los alemanes con Rokitansky á la cabeza sostie-

nen la teoría teratológica, despojándola de ese carácter fatalmente hereditario que es de observación en la transmisión directa de las monstruosidades. Rokitansky, Mercklen, Kusmaul, Meyer, Hegel, etc., pretenden explicar estas lesiones congénitas ó asociadas, por desviaciones del proceso evolutivo de las distintas partes que deben constituir el corazón y muy especialmente por la detención, desviación ó supresión del desarrollo de los tabiques de sus primitivas cavidades. Los brotes carnosos que los inician se aplanan ó ensanchan formando lengüetas que crecen y deben buscarse para unirse y cruzarse y así dividir el canal y los ventrículos.

La embriogémia cardíaca nos explicaría la inoclusión del tabique interventricular por evolución incompleta de las dos lengüetas: que no llegando á tocarse sus bordes cóncavos dejan entre ellos un orificio que permite la comunicación entre los dos corazones. Como esta inoclusión en casos de estrechez de la pulmonar es la puerta de escape más fácil para la sangre, resulta que el calibre del vaso disminuiría tanto más cuanto menor sea la cantidad del líquido que lo atraviesa (1); que el septum trunci en vez de separar dos conductos iguales como: «dos caños de una escopeta», por su mala implantación, divide mal también, hacien-

---

(1) Como Von Deusch, todos admiten hoy que la desviación de la sangre á las vías aórticas, exagera la extenosis de la arteria pulmonar. — Moussous, pág. 597.

do que la aorta ó la pulmunar no tengan su calibre normal y por estas mismas consideraciones no conservan tampoco su situación regular.

En uno ú otro caso el ventrículo derecho deberá desarrollar más trabajo y arrojar más sangre, tendrá entonces que adaptarse á sus nuevas funciones por la nutrición exagerada de su músculo.

El Dr. Piñero en su trabajo publicado, sin pretender resolver esta cuestión que separa aun los patologistas más distinguidos, se permite creer que en su caso, las múltiples alteraciones que presenta sean debidas á alteracionas embriogénicas.

No puede decirse lo propio del caso que es objeto de este trabajo; pues no se oculta que algunas lesiones proceden indudablemente de endocarditis fetal, pero aun en este caso, no participamos decididamente del exagerado entusiasmo de los que, como dice Favre de Marsella proclamaban que: « La madre hacía su endocarditis en el orificio pulmonar de su hijo.»

La endocarditis puede existir, y existe con frecuencia como en este corazón, porque la mal formación coloca al órgano en deficientes condiciones haciéndole más vulnerable.

Existen casos de malformaciones congénitas del corazón, muy acentuadas y múltiples, como en mi caso, en los cuales la cianosis retartada no se produce desde el nacimiento sino algunos años más tarde, 4, 6, 9 años y más á veces. Como un caso de Marié.

Trátase de un muchacho de doce años cuya débil

constitución dejaba mucho que desear sin haber tenido nunca ningún indicio de cianosis hasta la edad de 9 años en que súbitamente esta sobrevino; un día en que el niño se dirigía á la escuela fué sorprendido por un fuerte viento; al momento sintió gran dificultad para respirar, teniendo una coloración violácea. A partir de este momento este niño presentó una tendencia á la disnea y á veces experimentaba verdaderos accesos de sofocación durante los cuales la cianosis se acentuaba, sobreviniendo á veces pérdida del conocimiento.

Se trataba en este enfermo de una lesión cardíaca congénita, así como lo atestiguaba la hipertrofia del corazón donde el primer ruido era desdoblado, las deformaciones características de los dedos y la cianosis cuya intensidad y duración son características de la enfermedad azul.

Hay que tener presente que esta cianosis apareció á la edad de 9 años, mientras que las malformaciones cardíacas son congénitas, y cosa singular, esta cianosis sobrevino en el momento de un esfuerzo (marcha rápida contra el viento).

Parece, pues, que su aparición sea debida á la ruptura del equilibrio cardíaco muy instable puesto que un simple esfuerzo ha bastado para traer este resultado.

Los hechos de este género, ejemplos de cianosis retardada, no son raros, y es un caso análogo el de mi observación.

Repecto de la otra teoría, que sostiene que la cianosis es debida á los obstáculos mecánicos de

la circulación y á la dilatación pasiva de los capilares superficiales por una sangre mal hematosada; puede decirse que: por la parte que tiene el obstáculo mecánico de la circulación en la producción de la cianosis es muy evidente, y su acción es manifiesta según se deduce de lo expuesto.

Entonces, pues, la inoclusión sola del tabique interventricular no explica la cianosis como sabemos y menos hoy que el mecanismo patogénico de este sindroma aparece más complejo de lo que prometía la estrecha concepción de Gintrac, Senac y Morgagni, con la teoría de la mezcla de las dos sangres, debido á los interesantes trabajos de Krehl y Vaquez.

La cianosis ha sido atribuída también á la falta de hematosis por insuficiencia de irrigación pulmonar debido á estrechez de la arteria pulmonar (Ferrus y Louis 1823), y según Grancher, al éxtasis venoso y á la dificultad mecánica de la circulación que trae consigo la dilatación pasiva de los capilares superficiales por una sangre mal hematosada cargada de ácido carbónico y en cantidad tanto mayor cuanto sea mayor el éxtasis venoso. (1) Mercklen piensa que: « Esta anhematosis puede muy bien ser la causa de la hiperglobulia observada en la cianonis por Krehl,

---

(1) En la cianosis hay también dilatación con hipertrofia de las paredes de las venas (Lauband 1892) de donde la rareza de edemas periféricos, los capilares cutáneos están dilatados, flexuosos y Chuppe dice que esto se ha podido comprobar por la radiografía de los dedos—Mercklen.

Vaquez, Marié, etc., asociada á la mayor riqueza de la sangre en hemoglobina.»

En efecto, según las observaciones de Krehl en Alemania, de Vaquez en Francia, ha podido observarse un fenómeno singular constatado en la cianosis congénita de origen cardíaco, á saber: aumento del tamaño y número de eritrocitos. En los exámenes de sangre practicados, se ha constatado que esta hiperglobulia y el aumento de la hemoglobina existían de la manera más evidente.

Marié y Hayen la han comparado á la hiperglobulia que se produce en las altitudes, pues la rarefacción del oxígeno obliga al organismo á evitar la insuficiencia de la hematosis aumentando el número de los hematies y de la hemoglobina, es decir: á defenderse de la anoxemia precursora de la asfixia, por lo que estaría bien clasificada por el doctor Piñero llamándola hiperglobulia defensiva.

Gibson, Renon y Widal, han constatado esta misma hiperglobulia y se puede preguntar con Vaquez si el aumento de los hematies y la hiperhemoglobinemia no contribuyen á producir la coloración violácea de la piel y de las mucosas, pues su disminución bajo la influencia de las hemorragias y de la anemia apoyaría esta interpretación. (Mercklen, oper. cit. pág. 386.)

En los casos de cianosis citados por Pierre Marié, los análisis de la sangre practicada por Lapicque y Auscher, han comprobado la hiperglobulia y el aumento de la cantidad de hemoglobina, así como otros practicados por Marinesco, Krehl, Vaquez y Ban-

holzer y el del Maurice Bureau, en un caso de cianosis congénita de orígen cardíaco, en una niña de diez y seis años, cuya sangre en el primer exámen, Noviembre de 1892, ofrecía 5.500,000 eritracitos con el aparato de Malassez; el 28 de Mayo del 94 tenía 6.100,000 por m³., y el 5 de Junio alcanzaba á 8,750,000 (Marié, oper. cit. pág. 234.)

La sangre, entonces, se defiende ó mejor defiende al organismo de la anoxemia, aumentando glóbulos y pigmento para fijar más oxígeno. Como sucede en la sangre del hombre y de los animales que habitan las alturas, cuya fórmula hematológica demuestra un aumento evidente del número de los glóbulos rojos, y de hemoglobina proporcional á las distintas altitudes. Asi lo demuestran los trabajos de Paul Bert, de Regnard, Viault y Hayen que reclamó prioridad á este respecto. Marié trae un cuadro interesante tomado á estos autores, del cual indicaré estos tres datos comparativos: Cristianía (Valle)..... 4.970,000 de hematies; Zurich (412 metros)..... 5.752,000; Aroza (1.800 metros).... 7.000,000; el acuerdo entre la altitud y el número de los glóbulos rojos es tal, que en la ausencia del barómetro dice Marié, podríase casi referirse á la cifra de los hematies de la sangre de los habitantes de una población para fijar su altitud.

El estadio de esta hiperglobulia defensiva como ha sido llamada, ó de esta policitemia ascensional como la llama Mercier, es tan interesante cuanto que los exámenes practicados por éste en sangre de su hija, con la que hacía una breve estadía en

Aroza (casi á 2.000 metros) y en la que encontró, cinco horas después de su llegada á esta, un aumento de 790.000 glóbulos rojos (Marié), son bien demostrativas.

Es, pues, evidente que en las afecciones congénitas del corazón, las modificaciones de la crasis sanguínea tiene una parte de la más importante en la patogénia del sindroma cianosis; no debe excluirse, por cierto, y por el contrario reconocer el rol cooperante que ejercen á su respecto, las dificultades mecánicas de la circulación, las modificaciones de presión intra-cardíacas en corazones mal formados, la estrechez de la arteria pulmonar, etc,: pero siempre la manera como se defiende el organismo es la misma; aumenta glóbulos para aumentar la superficie de absorción del oxígeno, y trata de hacer la oxigenación más fácil y completa (Marié).

El Dr. Piñero cita un caso de Potain, en que existía cianosis precoz, poco intensa, que se exageraba con la emoción ó esfuerzo y que Potain los atribuía á espasmos, máxime tratándose de una histérica como era el caso, y refería haber visto un sujeto con cianosis de los dedos, mano y antebrazo derecho únicamente, muy marcada, pero que se exageraba por los movimientos, con aspecto parecido á la axfisia local, producida por haber dormido con el brazo cabalgando sobre el respaldo de un banco de plaza, de donde despertó con dolor en el brazo, palidez, enfriamiento, adormecimiento y después cianosis por espasmo vascular que le duró algún tiempo. También cita la enferma de la sala

Piorry cuya sangre daba solo 4.200.000; pero Potain decía que la cianosis puede existir sin lesión del corazón y acompañarse de un aumento considerable de hematies cuyo número puede llegar á 9.000.000 de glóbulos rojos por m³.

También mi enfermo presentaba aumentado el número de hematies, tenía 5.800.000 y 20 °/₀ de hemoglobina; y el del Dr. Piñero tenía 5.500.000 y 18 °/₀ de hemoglobina.

**Síntomas**—El síntoma más saliente es la coloración azulada de los tegumentos, piel y mucosas, repartida de una manera uniforme algunas veces, presentándose con más frecuencia bajo forma de placas irregulares, diseminadas, siendo más intensa al nivel de los labios, de la mucosa lingual, nariz, orejas, etc. A veces se localiza á una mitad del cuerpo. Su intensidad es variable de un sujeto á otro, modificándose en un mismo enfermo según las condiciones múltiples, como la marcha, la tos, las emociones morales, los gritos, etc. El frío aumenta su intensidad, atenuándose con una moderada temperatura. A esta sintomatología se añade el frío intenso que sienten los enfermos acompañado ordinariamente de disnea á la cual Franck, Louis, y Gintrac padre, la consideraban como característica, presentándose por accesos que vienen bruscamente á consecuencia de un esfuerzo, de una emoción ó una baja temperatura. Algunas veces se presentan de una manera progresiva. Estos accesos vienen acompañados de palpitaciones cardíacas, lipotimias y algunas veces síncopes; el pulso se hace muy

frecuente, irregular é intermitente. Durante el acceso disneico la cianosis aumenta considerablemente, la piel se enfría y se cubre de un sudor vizcoso. Los accesos pueden durar varias horas, atenuándose más tarde de una manera progresiva y pudiendo repetirse varias veces en las 24 horas. También se nota en estos enfermos una falta de actividad intelectual y física, siempre son apáticos y con tendencias más bien al reposo, al sueño. Suelen tener dolores de cabeza intensos y frecuentes hemorragias. Las perturbaciones tróficas tienen su importancia, el desarrollo es en general lento é incompleto, presentando los dedos en forma de palillos de tambor, deformaciones que Pierre Marié ha estudiado con el nombre de osteo-artropatía hipertrofiante, llamándola pnéumica porque la ha encontrado muchas veces acompañando procesos purulentos pleuro-pulmonares. Como generalmente este sindroma responde á lesiones complejas del aparato cardio-vascular, los signos físicos suministrados por el examen de la región precordial son muy variables, lo más frecuentemente se nota una zona de matitez precordial aumentada, correspondiendo á la hipertrofia con dilatación del ventrículo derecho. La punta está descendida y desviada hacia afuera; por la inspección y la palpación se pueden constatar palpitaciones cuya intensidad varía según los momentos. El examen estetoscópico puede presentar cuatro eventualidades según Moussous, en el interesante artículo del tratado de Grancher, Comby y Marfan.

1º Dos soplos sistólicos distintos con fremissement: uno superficial en el segundo espacio intercostal izquierdo con propagación á la clavícula, otro más profundo, intenso, en la parte media del corazón al nivel del tercer espacio intercostal ó 4ª costilla.

2º Soplo sistólico único con fremissement, ofrece todos los caracteres del soplo de estrechez de la pulmonar, con foco máximun al nivel del segundo espacio, á veces más bajo en la tercera articulación condro-costal.

3º Un doble soplo sistólico de la base, y 4º ausencia de todo signo estetoscópico anormal.

De estas eventualidades las dos últimas son muy raras, mientras que las dos primeras son frecuentes.

La terminacion es fatal, ya sea por tuberculosis, hemorragias, muerte súbita, etc.

**Embriología cardíaca:** — Con el objeto de hacer más comprensibles los detalles suministrados por la anatomía patológica, voy á exponer de una manera breve las distintas modificaciones que experimenta el corazón en los primeros meses de su desarrollo. Sabemos que al principio el corazón está constituído por un tubo que más tarde se incuba tomando la forma de una S inclinada de arriba hacia abajo y de derecha á izquierda en un plano antero-posterior. La parte superior de esta S corresponde al canal bulbar arterial; la parte media forma el ventrículo común y la parte inferior y posterior forma la cavidad auricular; más tarde, por la acentuación de la forma en S que toma el tubo cardiaco, la aurí-

cula remonta hacia atrás del bulbo arterial encontrándose de este modo situada arriba del ventrículo común.

En este momento, se forma entre la aurícula y el ventrículo un extrechamiento que separa estas dos porciones del corazón, estrangulamiento designado por Haller con el nombre de canal auricular ó bien, dada la función que tiene de hacer comunicar la aurícula con el ventrículo, se le ha llamado también: orificio aurículo-ventricular común. En esta época el corazón consta de tres cavidades aurícula, ventrículo y bulbo arterial. Hacia el segundo mes empiezan á formarse los tabiques que dividen las tres cavidades indicadas. Primero el septum interventricular, por dos lengüetas carnosas, como media luna, desprendiéndose de la parte antero-inferior del ventrículo una, y la otra de la parte postero-superior, oponiéndose por sus lados cóncavos y siendo más desarrollada la primera.

Simultáneamente en la misma época se tabica el canal bulbar arterial (7ª y 8ª semana), también por dos lengüetas, una que toma su orígen en la pared del tubo, adelante y á la derecha y se dirige atrás y otra que se desprende de la pared posterior atrás y á la izquierda, se dirige adelante para unirse á la anterior como las dos hojas de una tijera de podar ó de un costótomo, siendo la posterior más ancha y con borde convexo. Este tabique que divide el canal en dos tubos como los «dos caños de una escopeta», que forma la aorta atrás y á derecha, y la pulmonar adelante é izquierda, debe aproximarse hasta unir-

se con la mitad inferior del septum ventricular que que se dirige hacia arriba, á encontrarse la una con lo otra alcanzándose en la octava semana. La extremidad anterior de esta media luna rodea el lado izquierdo del bulbo arterial, mientras que la extremidad posterior va á colocarse entre los orificios aurículo-ventriculares derecho é izquierdo.

Queda arriba una escotadura del septum interventricular, que parece ser persistente y según Lindes destinado á constituir la embocadura de la aorta con el conventrículo izquierdo.

Si esta lengüenta que forma la escotadura, cerrara completamente el tabique uniéndose á la lengüeta anterior, la separación entre ambos ventrículos sería completa; pero los dos vasos arteriales quedarían desembocando en el ventrículo derecho (1). No pasa esto, porque el tabique de ambos vasos se dirige hacia abajo, al encuentro de la hoja antero-inferior del septum ventricular que se desarrolla hacia arriba y á la derecha desviando la aorta á la izquierda hacia el ventrículo correspondiente y dejando á la pulmonar en su sitio. A pesar de esto, es difícil explicarse de una manera exacta el modo preciso cómo desembocan las dos arterias en sus respectivos ventrículos y cómo termina la oclusión final del septum-ventricular. Para que esta sea completa es necesario según Rokitansky y Cornil (citados por P. Marié, pág. 197, loc., cit.,) «hacer intervenir el

(1) Moussous, art. Maladies congenitales du cœur. Traité dec Maladies de l'enfance de Grancher, Comby y Marfan T. III.

desarrollo de otro septum, (septum medio) que vendría á cerrar el espacio dejado libre entre el labio anterior y el labio posterior del septum, interventricular ya conocido». Estas tres porciones que constituirán el septum total, deberán unirse al fin de la octava semana; pero esta unión no es completa entre la lengüeta anterior y el septum medio, persiste la escotadura de Lindes, se obtura sólo por el endocardio de ambos ventrículos, formando una pequeña región en la parte superior del tabique, de menor resistencia, traslúcida, puesto que no tiene tegido muscular como el resto del tabique, y á la que Peackok llama *undefended space* (punto indefenso-vulnerable). Pierre Marié, trae en su tratado de clínica médica del año 1896, muchas láminas muy demostrativas, al respecto.

Respecto al desarrollo del tabique inter-auricular, su evolución se realiza también por dos lengüetas carnosas: la anterior nace de la pared anterior de la aurícula y del borde superior del septum interventricular dirigiéndose hacia el seno venoso, es decir, hacia atrás y abajo; pero no le alcanza.

Conjuntamente se desprende de la pared posterior, parte inferior de la aurícula, un repliegue que se bifurca, formando á la derecha la válvula de Eustaquio, y á la izquierda la válvula del agujero oval. El septum inter-auricular se termina al fin del quinto mes (Moussous) y su oclusión imperfecta se realizaría cruzándose las dos lengüetas como las dos hojas de una tijera que tuviese una entrada en la parte media de sus bordes cortantes. Rokitansky no acepta este

modo de formación del tabique, sino que cree que primitivamente es una especie de red muscular á grandes mallas y que poco á poco se van haciendo más cerradas hasta la oclusión casi completa dejando únicamente permeable el agujero de Botal.

**Anatomía patológica.** — El substratum anatómico de esta enfermedad no es simple, y puede ser el producto no solo de vicios de evolución que traen malformaciones del órgano central, sino que las lesiones que las producen pueden ser el producto de procesos inflamatorios infecciosos fetales.

**Anomalías en el desarrollo de los tabiques.** — Tabique interventricular. La falta absoluta del tabique interventicular muy rara vez se observa. Lo más frecuentemente estas alteraciones son parciales y vienen acompañadas sea de perforaciones ocupando el centro ó el vértice del tabique, sea por escotaduras que ocupan la base; estas perforaciones ó escotaduras traen por resultado la comunicación de ambos ventrículos. Las perforaciones que ocupan el centro del tabique son relativamente raras. Rokitansky ha encontrado una comunicación interventricular que ocupaba el centro mismo, midiendo 0.008 de diámetro. Jereol cita otra que medía 0.006.

En el septum posterior podemos notar que la detención de desarrollo puede combinarse con una ausencia de la porción membranosa y de la parte posterior del septum anterior existiendo una gran comunicación interventricular.

Las anomalías del septum anterior pueden interesar una parte ó su totalidad.

Las 3/4 partes de las malformaciones parciales del septum ventricular están constituídas por la ausencia de la parte posterior del septum anterior, el tabique interventricular no concluye su desarrollo y se termina por una vasta escotadura que admite la extremidad del dedo chico; esta escotadura es subyacente al vaso arterial posterior, la aorta, rara vez la pulmonar salvo el caso de inversión.

El espacio membranoso sabemos que es menos resistente y es por eso que Peakock le llama *undefended space*, y es esta la causa por la cual se localizan con mayor frecuencia en esta parte las perforaciones producidas por lesiones adquiridas más que por congénitas.

Rokitansky no acepta esto, pues dice haber encontrado siempre la porción membranosa.

**Anomalías del septum interauricular.** — Sería exagerado colocar entre los hechos patológicos una anomalía tan frecuente, tan vulgar como la simple inoclusión del agujero de Botal, puesto que ella puede conciliarse con un funcionamiento bastante regular del aparato circulatorio. Las perforaciones de la válvula ó lengüeta de Botal son las más frecuentes. El tabique interauricular, en casos muy raros, puede faltar de una manera completa; lo más frecuentemente estas perforaciones son parciales pudiendo variar el punto en el cual la detención de desarrollo del tabique se produce.

**Anomalías de los troncos arteriales.** — La arteria pulmonar es muy frecuentemente alterada. La malformación puede localizarse al nivel de la región

orificial, sobre el tronco del vaso en su porción extra-cardíaca ó bien sobre el infundíbulum. El estrechamiento orificial es lo que se observa con mayor frecuencia produciéndose por coalescencia de las válvulas sigmoideas. Muy frecuentemente este estrechamiento alcanza un grado extremo á tal punto de no dejar pasar una pluma de ganso. Vista por su cara inferior presenta la forma de un embudo y por su cara superior presenta la forma de una cúpula, las válvulas soldadas entre sí constituyen un verdadero diafragma más ó menos indurado cuyo orificio presenta á veces una forma redondeada y otras se presenta como una hendidura presentando el aspecto de un hocico de tenca uterino cuando se mira el estrechamiento por su cara superior.

La insuficiencia de la arteria pulmonar es bastante rara, y puede ser producida por el estado rudimentario ó por la ausencia de las válvulas ó bien hay insuficiencia por dilatación de la arteria y de su anillo, permaneciendo las válvulas normales.

Cuando el estrechamiento ocupa el infundíbulo, puede ser total ó parcial, anular ó unilateral. Cuando el punto estrechado está muy bajo, la dilatación que se observa en la parte superior del infundíbulum dá la impresión de una cavidad ventricular suplementaria estando en relación con la cavidad ventricular propiamente dicha por un simple orificio. Cuando la estrechez ocupa la parte media, el infundíbulum toma la forma de un reloj de arena. El endocardio es duro y el miocardio esclerosado. Como forma más frecuente de lesión congénita es un infundíbu-

lum rudimentario que nace entre los manojos musculares; esa lisura y ensanchamiento del conus arteriosus es un conducto aplastado con un orificio estrecho á veces con paredes cicatriciales ó sanas. El tronco arterial mismo puede ser atresiado todo ó estrechado solo en su orígen.

Las anomalías de la aorta presentan mucha analogía con las de la arteria pulmonar, siendo mucho menos frecuentes.

El estrechamiento puede ser orificial ó preorificial pudiendo á veces haber obliteración completa por la coalescencia de sus tres válvulas. A la inversa de lo que se observa en la arteria pulmonar, la dilatación aórtica es más frecuente que la estrechez total del vaso, encontrándose esta dilatación casi siempre combinada á otras anomalías. A más de las anomalías de calibre que pueden presentar estos dos gruesos troncos arteriales, tenemos anomalías relativas á la posición, á su origen y á su número. Respecto á su posición, estos vasos pueden desviarse hacia adelante, atrás ó á las partes laterales; con relación á su origen los dos gruesos vasos pueden nacer de un mismo ventrículo ó bien haber trasposición. En cuanto á las anomalías de número tenemos que uno de los troncos arteriales puede faltar.

**Anomalías de válvulas.** — Válvulas sigmoideas: Estas anomalías se relacionan al número, á las dimensiones así como á su punto de implantación. Las anomalías numéricas, por exceso son las más raras, encontrándose con mayor frecuencia al nivel del

orificio pulmonar que al nivel del orificio aórtico. En el orificio pulmonar, se han encontrado en número de 4 y 5, presentando en ciertos casos una forma igual ó diferenciándose en otros. Respecto á su implantación pueden ocupar niveles diferentes estando unas más arriba que otras. Las anomalías por disminución ó asencias de las válvulas se observa con mayor frecuencia.

**Válvulas auriculo-ventriculares.** — Las anomalías de forma, número, y dimensión de las válvulas aurículo-ventriculares, sus inserciones viciosas se encuentran raramente de una manera aislada. Es sobre todo en los casos de malformaciones de los tabiques cardíacos, y particularmente de la parte posterior del septum interventricular que las válvulas aurículo-ventriculares se separan de su tipo normal. Rokitansky, establece las siguientes distinciones:

Cuando el septum posterior no alcanza todo su desarrollo en longitud, la valva interna ó aórtica de lamitral y las valvas internas y anteriores de la tricúspide, son reducidas en sus dimensiones, contrastando con las valvas externas normalmente desarrolladas. Los orificios aurículo-ventriculares son ensanchados y no se encuentran más en el mismo plano horizontal, ocupan dos planos que se cortan sobre la línea media formando un ángulo obtuso, abierto hacia arriba. En ciertos casos, las tres valvas se sueldan entre sí y forman un cono alargado cuyo vértice desciende en el ventrículo.

El estrechamiento, la insuficiencia y la oblitera-

ción de la mitral han sido señalados, discutiéndose aún todavía cuándo se produce la estrechez si durante la vida intra-uterina ó después del nacimiento.

**Anomalías de las cavidades cardíacas.** — El estado bajo el cual se presentan las diversas cavidades del corazón es muy variable, la aurícula derecha se dilata con mayor frecuencia que la izquierda.

Esta dilatación es á veces considerable. La atrofia coincide casi siempre con aquella del ventrículo correspondiente.

Del lado de los ventrículos puede observarse, sea una dilatación simple, sea una dilatación con hipertrofia; pero la disposición más original es la hipertrofia concéntrica, particularmente aquella del ventrículo derecho. La cavidad ventricular es reducida en su capacidad y sus paredes son muy espesadas, las columnas carnosas y los músculos papilares son también hipertrofiados.

## Fisio-patología de la Cianosis

Contrariamente á la opinión corriente, la cianosis no pertenece casi á la inoclusión del septum interauricular, á la persistencia del agujero de Botal, al menos fuera de ciertas condiciones de edad y salud general.

Lo mismo, la inoclusión del septum interventricular no se acompaña de la coloración azul de los tegumentos.

El tipo anátomo-patológico que va lo más frecuentemente asociado á la cianosis congénita es innegablemente la tetralogía de Fallot, con ó sin persistencia del agujero de Botal.

En cuanto á la fisio-patología de la cianosis, así como para explicar la patogénia de las lesiones cardíacas, nos encontramos en presencia de dos teorías opuestas seductoras y defendidas con gran talento por autoridades conocidas.

Una de estas teorías, la más antigua, consiste en atribuir la cianosis á la mezcla de la sangre venosa y de la sangre arterial en el corazón, debido á las comunicaciones anormales que existen entre las cavidades izquierdas y derechas de este órgano. Según los partidarios de esta opinión que es sobre todo conocida con el nombre de «teoría de Gintrac», se produciría, sea al nivel del hiatus del septum interventricular, sea al nivel del agujero de Botal

persistente, sea al nivel del canal arterial, un pasaje de la sangre venosa hacia la sangre arterial, pasaje tal, que esta perdería en parte su rutilancia para hacerse más obscura y violácea, y entonces, insuficientemente oxigenada, vista por transparencia á través de los capilares de la piel y de las mucosas daría á los tegumentos esta coloración tan especial, que las denominaciones de enfermedad azul, icteria violeta, establecen.

Esta idea, de la mezcla de las dos sangres admitida por la mayor parte de los antiguos autores, habían dado lugar á las más singulares especulaciones según cita Gintrac, padre, en una parte de su tesis: «Se ha creído durante largo tiempo que la conservación del agujero interauricular y del canal pulmo-aórtico daba la facultad de quedarse un tiempo muy largo sin respirar y por consiguiente de permanecer bajo el agua un tiempo más ó menos largo sin correr el peligro de perder la vida. Descartes, Harvey, habían avanzado, que en los animales que pueden vivir bajo el agua sin respirar, este canal y este agujero no se obliteran.

Estas diversas concepciones dieron á Consentinus la idea de hacer al hombre anfibio, cerrándole varias veces, despues del nacimiento las narices y la boca (manipulación que tenía por objeto de impedir la oclusión del agujero de Botal y del canal arterial).

Buffón había hecho experiencias á este respecto en jóvenes perros, y Vandermonde piensa que por medio de un artificio análogo se podría poner á los

niños en condiciones capaces de habitar en el agua y en el aire y concurrir así de esta manera á la perfección de la especie humana.»

No cabe duda que si Gintrac padre, menciona tan fantásticas concepciones, es para condenarlas, declarando, que tal mezcla de las dos sangres, lejos de «concurrir á la perfección de la especie humana», no puede más que disponer á una axfisia más fácil á los individuos en los cuales esta mezcla tiene lugar.

Esta teoría de la mezcla de las dos sangres ha sido objeto de serias objeciones.

La opinión adversa sostenida en estos últimos tiempos por Cadet de Cassicourt y por Grancher, consiste, en atribuir la cianosis al obstáculo mecánico de la circulación y á la dilatación pasiva de los capilares superficiales por una sangre mal hematosada.

Para los autores que sostienen esta opinión, la mezcla de las dos sangres, real en ciertos casos, no bastaría para producir la cianosis, mientras que esta sobrevendría en los individuos en los cuales esta mezcla no tiene lugar.

Es cierto que sobre estos dos puntos la argumentación de estos autores es muy bien conducida y merece ser tomada en seria consideración. En efecto, la existencia de una inoclusión del tabique interauricular ó interventricular no basta para que fatalmente la mezcla de las dos sangres se produzca, es necesario tener en cuenta diferencias de presión que existen en las diversas cavidades del corazón.

Es así, que la presión siendo fisiológicamente mayor en el corazón izquierdo que en el derecho, resultaría que en muchos casos no es la sangre venosa que vendría á mezclarse á la arterial sino que tendría lugar lo contrario, y semejante mezcla no presentaría las condiciones necesarias á la producción de la coloración azul de los tegumentos porque habrá siempre oxigenación de la sangre en el pulmón.

En otros casos, al contrario, es de derecha á izquierda que se hace el pasaje de la sangre y entonces es difícil rehusarse á asignarle un rol en la producción del fenómeno que nos ocupa.

Es, por ejemplo, lo que se pasa en la aparición de la cianosis tardía, á la cual Bard y Curtillet han consagrado una interesante memoria en la revista de Medicina (1889).

Existen casos en los cuales la enfermedad azul puede sobrevenir bruscamente en un individuo adulto, bien sano, donde su estado general no ha denunciado la menor anomalía cardíaca. Esta forma secundaria de la enfermedad azul puede, dicen Bard y Curtillet, ser claramente separada de la forma vulgar primitiva, por este primer carácter muy importante: que no es congénita y que la fecha de su comienzo es muy tardío, de donde la denominación propuesta por estos autores de forma tardía de la enfermedad azul.

Esta forma se distingue además de la cianosis congénita cuya evolución es lenta, crónica y de

larga duración, por su marcha rápida y por así decir, aguda.

En la generalidad de los casos observados, la muerte ha seguido de cerca la aparición de la cianosis.

También puede haber cianosis que se llamaría parosística, en los casos de lesiones cardíacas congénitas y puras, como en la enfermedad de Roger, cuando un esfuerzo intenso: la tos, el llanto, ó afecciones pulmonares, etc., produzcan el desequilibrio fisiológico de la presión de la sangre en los ventrículos, exagerando la del derecho por aumento de la presión en la circulación menor; pero esta cianosis fugaz, pasajera no constituye un síntoma, que por el contrario, ha sido negado en la enfermedad de Roger.

Luego, podrían establecerse estas conclusiones: que la cianosis no tiene la importancia que se le atribuía en el diagnóstico de las enfermedades congénitas del corazón; que si bien es exacto que en ciertos casos de lesiones congénitas puede haber cianosis desde el primer momento como en el caso del Dr. Piñero, es porque había habido desde un principio estrechez de la arteria pulmonar é hipertrofia consecutiva del ventrículo derecho, y más aun, porque las condiciones patogénicas de la cianosis estaban en él bien confirmadas. Además, la experiencia nos demuestra que hay casos de cianosis sin lesiones congénitas del corazón y casos de lesiones congénitas del corazón sin cianosis como en mi caso y en los otros que á continuación

expongo con el objeto de hacer más confirmativa mi observación, tomados de autores de alta competencia.

Tal es el caso que cita Pierre Marié, de un muchacho de edad de doce años, que recién á los nueve años apareció la cianosis, producido por un desequilibrio circulatorio por haber marchado contra el viento.

También M. Variot, en la Semana Médica Francesa (Sociedad Médica de los Hospitales, número del 20 de Octubre de 1899); trae un caso muy probante de inoclusión ventricular congénita *sin cianosis* y sin estrechez de la pulmonar.

En esta misma revista, M. Dufloc también cita un caso de una niña de catorce años en la cual con Potain habían diagnosticado cinco años atrás: inoclusión del septum interventricular sin estrechez de la arteria pulmonar; esta niña era bien desarrollada, no presentaba *ninguna alteración funcional*, pudiendo correr y subir escaleras sin disnea y *sin cianosis*. Sin embargo, examinándola han podido constatar la existencia de un abovedamiento considerable en la parte superior de la región toráxica izquierda, esta región es el sitio de un ruido de thrill muy acentuado y de un soplo rasposo extremadamente fuerte, sistólico y propagándose transversalmente.

Los focos pulmonar y tricuspidiano no presentaban nada de anormal.

Esta enfermita presentaba últimamente la misma lesión ventricular constatada hacía cinco años,

pero se podía comprobar que desde esta época su corazón ha sufrido una hipertrofia considerable, hipertrofia que se ha efectuado únicamente á expensas del ventrículo izquierdo. Lo que más llama la atención en este caso, es la ausencia completa de perturbaciones funcionales, puesto que esta niña puede jugar y correr como todas las niñas de su edad y andar en bicicleta, como dicen Potain y Dufloc; lo que se explica perfectamente porque siendo el ventrículo izquierdo el que se hipertrofia, mantiene siempre mayor la presión en su cavidad que en la opuesta y no ocurre el pasaje de la sangre sin oxigenarse á la circulación mayor como sucede en los casos de cianosis precoz.

## Observación clínica

**Hospital de clínicas.**—*Servicio del Dr. Blancas.*—Conocidas las distintas teorías patogénicas de la cianosis, y expuestas las consideraciones fisiopatológicas de las lesiones congénitas del corazón que con más frecuencia se encuentran en la clínica, corresponde exponer la observación personal que ha motivado este trabajo, dejando la discusión é interpretación para después de hacer conocer su historia.

Alfredo Peirano, 6 años, italiano, 2 años de residencia en la República Argentina.

*Antecedentes hereditarios.*—Tiene padres y hermanos sanos.

*Antecedentes personales.*—Refieren los padres que hasta la edad de 4 años, el niño ha gozado de perfecta salud. Al mes siguiente de su llegada á la República Argentina tuvo perturbaciones gastrointestinales, ictericia, deposiciones frecuentes y fétidas. A consecuencia de estas perturbaciones digestivas perdió el apetito y se adelgazó mucho. Después de siete días de enfermedad la ictericia desapareció y se curaron sus perturbaciones intestinales.

Es precisamente desde este momento que los padres notaron que la cara del niño iba tomando una coloración violácea á la vez que se generalizaba

á todo el cuerpo dicha coloración. Conjuntamente con este síntoma, el niño se quejaba de dolores en la región precordial, á la vez que tenía palpitaciones y mucha disnea, aumentando esta y la cianosis cada vez que corría ó había baja temperatura. Después tuvo sarampión, del cual se curó y una gran epístasis más tarde.

## Estado actual

*Aspecto exterior:*—Individuo regularmente constituído, con escaso desarrollo muscular y poco panículo adiposo, piel: elástica y con un color cianótico generalizado á todo el cuerpo, pero con mayor intensidad en la cara y en las partes terminales de los miembros. Los dedos de las manos, como lo indica la fotografía adjunta, tienen una franca terminación en *palillo de tambor.*

Facies: vultuosa y cianótica.

**Aparato respiratorio.**—La inspección, palpación, percusión y auscultación, no revelan datos mayormente ilustrativos.

**Aparato circulatorio.**—Corazón: por la inspección se nota que la punta late como á dos dedos por debajo y fuera del mamelón, la palpación confirma este dato, sintiéndose un fremissement muy pronunciado; el corazón está aumentado de volúmen y se oyen soplos en los cuatro focos clínicos. Estos soplos son sistólicos rudos, presentando su mayor intensidad al nivel del tercer espacio intercostal izquierdo, sin propagación notable á la axila, y en la parte media de la región precordial. Pulso, regular, igual y pequeño con 125 pulsaciones por minuto.

**Aparato digestivo.**—Boca, dientes bien implantados, encías con un ligero tinte azulado; lengua, ancha, seca y con una coloración cianótica muy in-

tensa. Estómago nada de anormal. Hígado aumentado de volúmen, descendiendo su reborde inferior como cuatro traveses de dedo del reborde costal. Bazo normal. Abdómen, id.

**Orina.**— Regular cantidad, con 0.25 $^0/_{00}$ de albúmina.

**Sangre.** — Glóbulos rojos 5.800.000. Hemoglobina 20 $^0/_0$.

**Esputos.** — No presentan nada de particular.

**Tratamiento.** — Tónicos cardíacos, reposo y régimen lácteo.

**Discusión.** — Nuestro enfermo, pues, presenta fenómenos tan complejos, que forman un conjunto muy distinto del que se observa en los casos comunes.

Este niño ha vivido hasta la edad de cuatro años sin tener ninguna clase de alteración en su circulación ni presentar ningún fenómeno que hiciera sospechar una lesión congénita tan grave. Fué después de una fiebre de siete días, en que las funciones digestivas; en que la grande y la pequeña circulación se alteraron notablemente que empezaron á producirse los fenómenos de cianosis: la ansiedad cardíaca. los vértigos fugaces, el cansancio, la angustia y disnea que por momentos lo ponían casi asistólico.

La rudeza de los soplos cardíacos, solo permitían de pensar en su naturaleza orgánica por lesiones cardio-vasculares; si á esto agregamos que estos soplos no eran influenciados por los movimientos respiratorios y la existencia del fremissement, se

podía excluir, pues, de una manera más fundada los soplos extra-cardíacos.

Tampoco podía aceptarse la idea de que se tratase de una enfermedad de Roger pura, puesto que la existencia de la cianosis y el soplo más intenso y rasposo que se oía en el foco de la pulmonar no correspondían á dicha enfermedad.

No podía ser un mitral, pues los caracteres del pulso, la falta de propagación á la axila del soplo, la mayor intensidad en la parte media de la región precordial y no en la punta, excluían la idea de que se tratase de una lesión mitral.

También desechamos la idea de que se tratase de un caso de persistencia del agujero de Botal, puesto que la cianosis no es acompañante obligada de la inoclusión del tabique inter-auricular y Marié protesta (pág. 213 oper cit.) « contra la importancia exagerada que un gran número de autores y notablemente los clásicos han atribuído á este vicio de desarrollo del corazón en la producción de la cianosis... cuando como lesión aislada y en sujeto joven y no surmenés, la inoclusión del agujero de Botal generalmente no basta para determinar la cianosis. »

Eliminando las causas ya citadas, y teniendo presente con Marié que el tipo anátomo-patológico en que se observa con más frecuencia este sindroma es la tetralogía de Fallot (1) la continuada observa-

---

(1) Estrechez de la arteria pulmonar, hipertrofia del ventrículo derecho comunicación inter-ventricular y desviación de la aorta á la derecha.

ción del caso, que con el doctor Blancas tuve el gusto de seguir, nos hizo llegar á estas conclusiones diagnósticas: inoclusión del tabique interventricular, estrechez de la arteria pulmonar con hipertrofia del ventrículo derecho.

La observación diaria del enfermo, seguida durante seis meses, no nos hizo notar mayores síntomas que los ya citados, hasta que un fuerte ataque de bronco-neumonia vino á poner fin á este concierto patológico, según la expresión feliz de mi distinguido maestro.

La autopsia practicada por el doctor Viñas, nos dió el siguiente resultado:

## Protocolo

Nº 136.—El 7 de Octubre de 1899.—Sala 6.—Alfredo Peirano.—6 años, italiano.—Murió el 7 de Octubre á las 9 a. m.

**Diagnóstico anatómico.**—Bronco-neumonia (pequeños focos). Estrechez de la pulmonar (Endocarditis fetal). Endocarditis fibrinosa de las sigmoideas pulmonares. Miocarditis crónica. Dilatación de la aurícula derecha. Dilatación é hipertrofia del ventrículo derecho. Ausencia parcial del tabique interventricular. Comunicación de ambos ventrículos. Congestión del hígado. Cicatriz de antiguo infarto-hemorrágico del bazo.

Menciono solo lo relativo al corazón.

**Corazón.**—Entre el pericardio lateral y visceral se encuentra una pequeña cantidad de líquido citrino. El corazón se presenta aumentado de volúmen. El miocardio presenta una coloración rojo jamón en la mayor parte de su extensión, encontrándose en ciertos puntos, especialmente al rededor del nacimiento de la pulmonar, con una coloración blanca amarillenta, de consistencia aumentada, y haciendo incisiones en estos puntos cruje el cuchillo, dejando ver una superficie blanco amarillenta en la cual se observan estrías blanco nacaradas que ramificándose en distintas direcciones se confunden con el miacardio.

*El ventrículo izquierdo*, sumamente disminuído de volúmen y capacidad, llama la atención que está *en amplia comunicación con el ventrículo derecho*, debido á que el tabique interventricular falta por completo en su tercio superior.

La aorta disminuída de capacidad, está ligeramente desviada á la derecha, presenta su superficie interna lisa; las sigmoideas aórticas algo espesadas en sus bordes libres.

La aurícula izquierda sumamente disminuída de capacidad.

La mitral presenta sus tendones algo espesados lo mismo que en su borde libre.

La aurícula derecha muy aumentada de capacidad se extiende hacia la parte lateral del ventrículo derecho, semejándose á primera vista á este ventrículo.

El endocardio correspondiente espesado en ciertos

puntos, llegando á formar en la parte inferior una placa blanco nacarada espesa del tamaño de una moneda de nikel de 10 centavos.

El ventrículo derecho aumentado de volúmen y capacidad.

Miocardio espesado. En amplia comunicación con el ventrículo izquierdo por la ausencia del tabique antes mencionado.

La tricúspide algo espesada en su borde libre.

El orificio de la pulmonar muy estrechado, solo deja pasar un estilete delgado.

Las sigmoideas pulmonares en número de dos se presentan espesadas en toda su extensión, han perdido su brillo y transparencia, estando recubiertas por un exudado fibrinoso.

El endocardio parietal de este ventrículo espesado y opaco en algunos puntos.

**Reflexiones.**—De lo expuesto, es muy posible que se trate de una lesión congénita producida durante la vida intra uterina, y que la endocarditis fetal, en este caso, fué la causa determinante de estas lesiones.

Ahora bien, ¿cómo es que mi enfermito presentando tan serias lesiones del lado del corazón haya podido vivir bien durante cuatro años sin trastorno aparente del lado del aparato circulatorio? Es lógico aceptarlo, pues los padres de este niño, á quienes he tenido ocasión de interrogar repetidas veces, son personas de cierta instrucción, cultas, sanas é incapaces de ocultar la verdad; en cuanto á la conmemoración de los hechos, sostienen, y permíta-

seme que lo repita, que el niño vino á América *completamente sano.*

Es posible que su afección aguda febril, su endocarditis última haya producido la estrechez de la pulmonar, alterando por consiguiente el equilibrio circulatorio y de aquí la aparición de la cianosis.

Además de ser mi caso interesante bajo el punto de vista de la época en la cual la cianosis apareció, lo es también por las anomalías que presenta la pieza anatómica cuyas fotografías adjunto á mi trabajo y que han llamado justamente la atención de cuantos la han examinado, como el Dr. de Grandis que la consideraba como un notable spécimen y el Dr. Susini que la ha estudiado con toda detención.

Con la pieza en mano, veamos si es posible interpretar sus múltiples particularidades y explicarnos la silenciosa evolución de los procesos que han determinado sus lesiones y que durante los cuatro primeros años de vida del niño no le molestaron en lo más mínimo.

La inoclusión del tabique interventricular, cuyo anillo aparece fibroso, blanco-amarillento y duro, ha sido probablemente el asiento de una endocarditis fetal que ha permitido el pasaje de la sangre del ventrículo izquierdo al derecho, de aquí al pulmón donde oxigenándose no ha podido producir los fenómenos de anoxemia propios de sangre insuficientemente oxigenada.

Así ha estado el niño y siendo siempre fisiológicamente proporcionales las presiones interventriculares, sin presentar hasta esta época ninguna

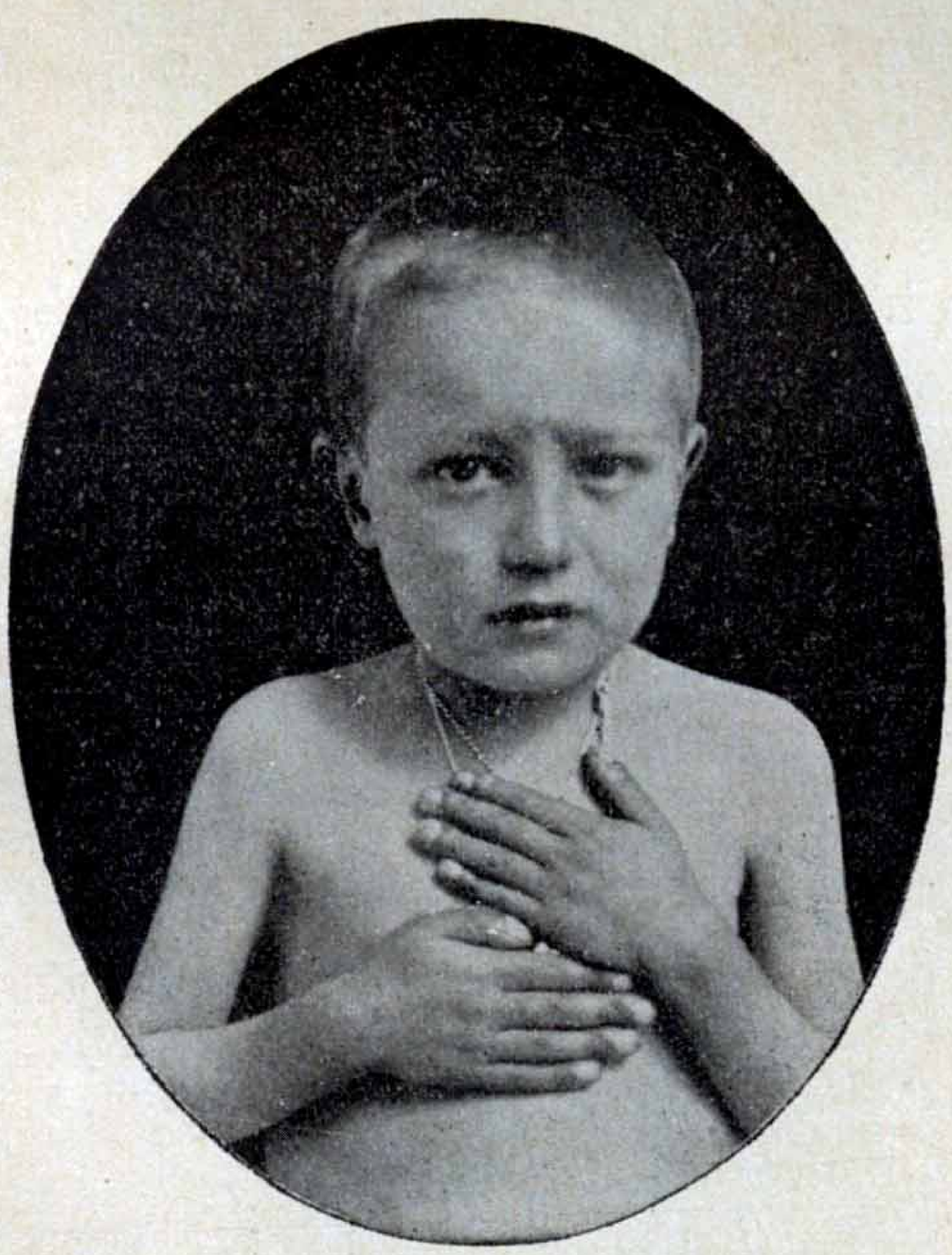


**Fig. 1** — Obsérvanse los dedos hipocráticos del enfermo.

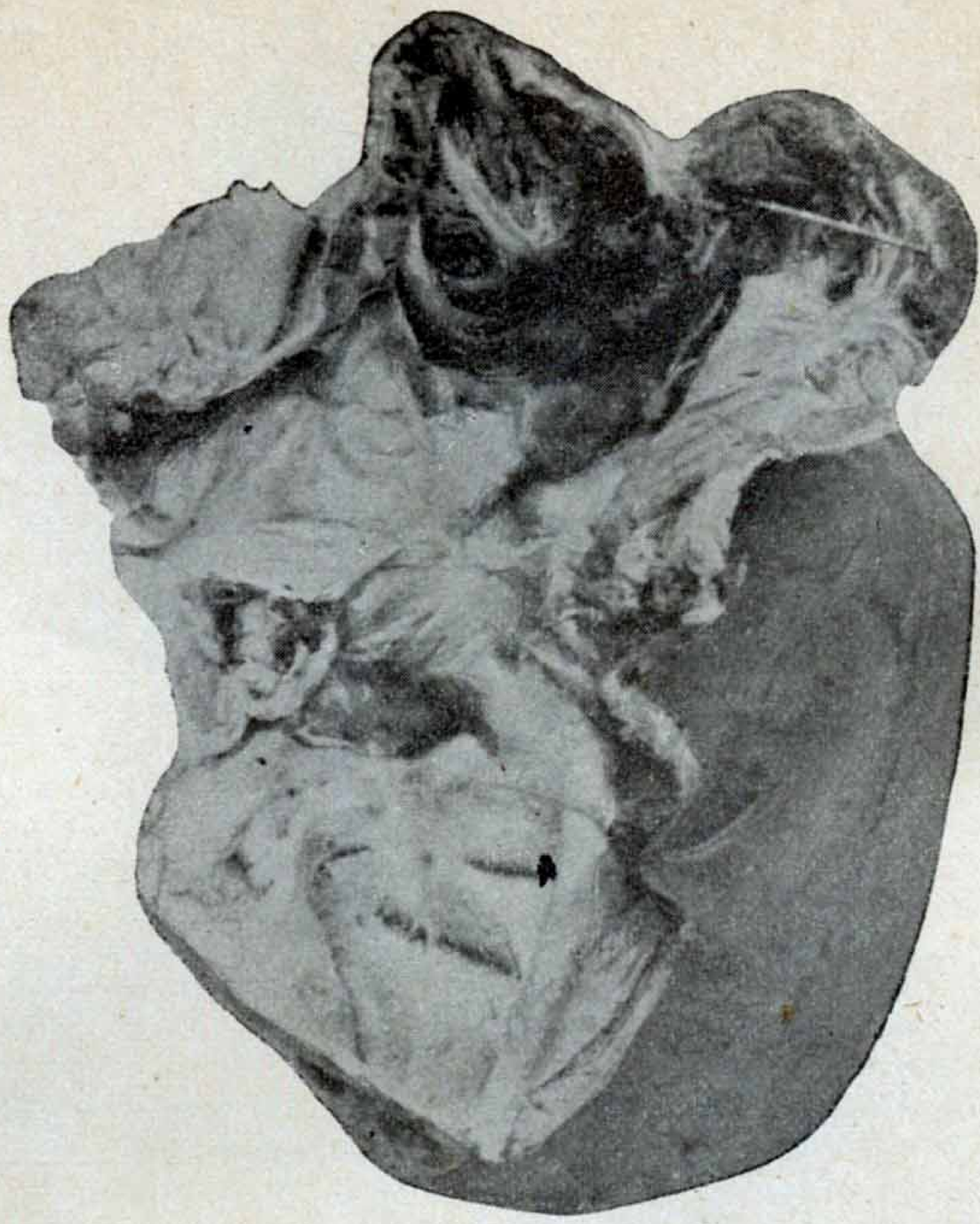


**Fig. 2** — Obsérvase solo el corazón derecho; la aurícula derecha se extiende hasta la punta del ventrículo, del cual se ve la pared por la separación de los paredes de la aurícula; hacia arriba la auricula se continúa cubriendo la base del ventrículo.

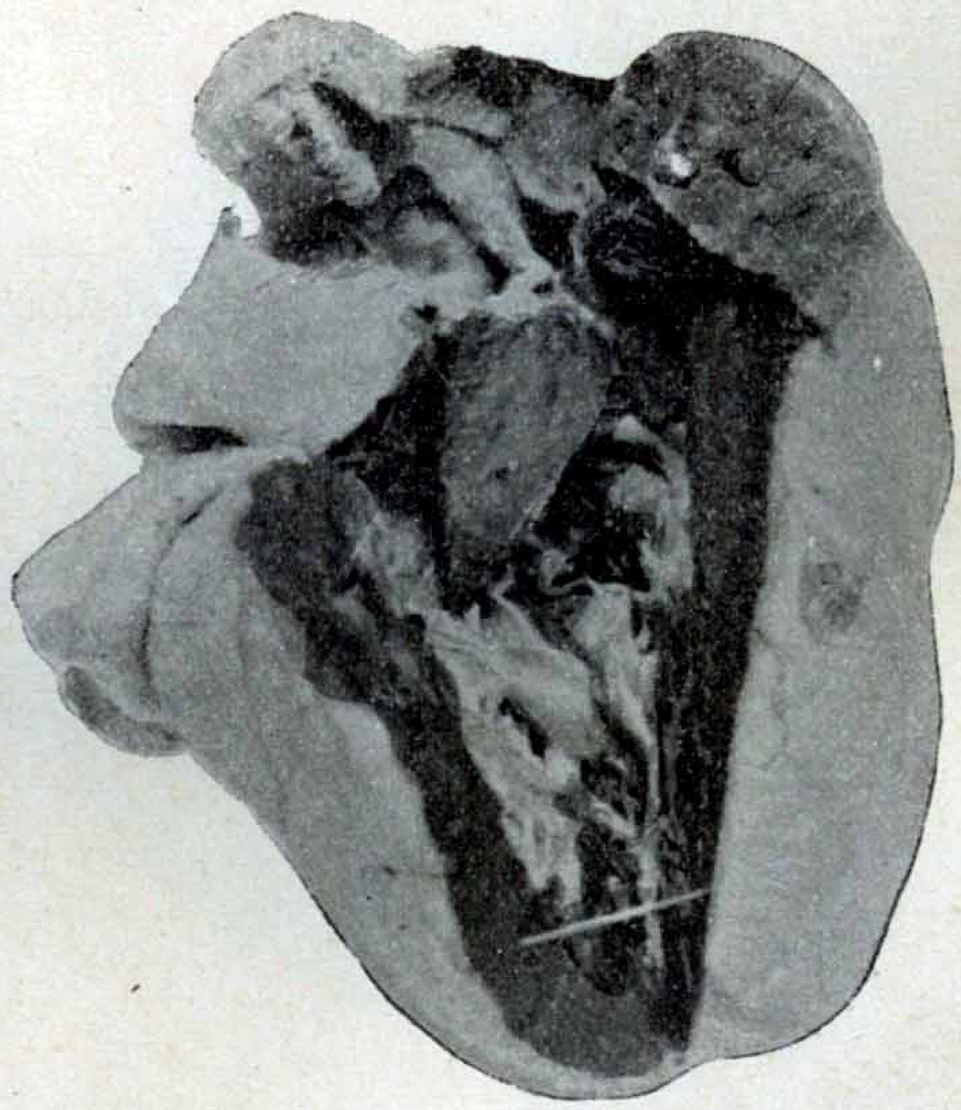


**Fig. 3** — Ventrículo derecho hipertrofiado; abierto se ve en el fondo y arriba el orificio de comunicación con el ventrículo izquierdo del tamaño de una moneda de 0.05, con un anillo fibroso; profundamente se ven los cordajes tendinosos de la mitral.

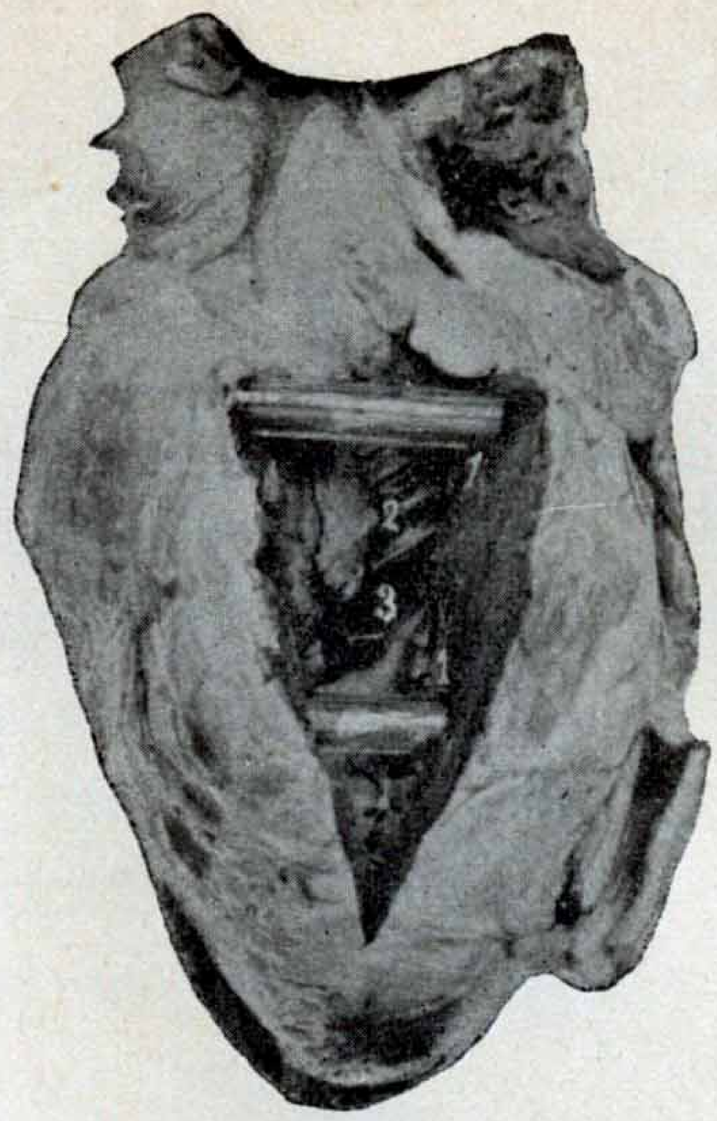



**Fig. 4** — Ventrículo izquierdo reducido á la mitad del volúmen del derecho; abierto para ver en el fondo de su pequeña cavidad, el orificio de comuuicación interventricular, y profundamente los tendones de la tricúspide.

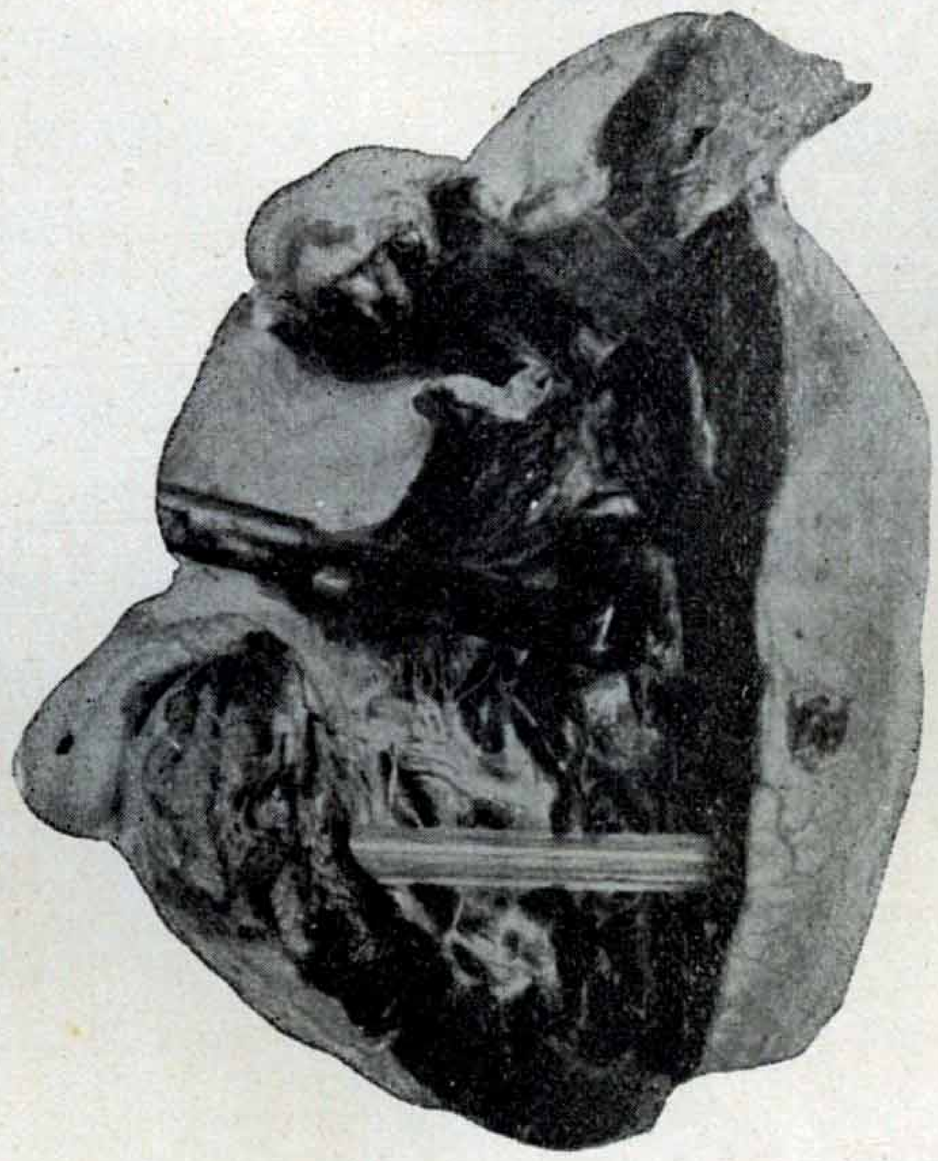



**Fig. 5** — Ventrículo derecho abierto, se ve la varilla que atraviesa el orificio de comunicación entre los dos ventrículos.

alteración funcional. A los cuatro años tuvo una fiebre infecciosa que dejó un nuevo proceso inflamatorio en el corazón derecho, surmené por el exceso de trabajo que la inoclusión del tabique le imponía, obligado á recibir parte de la sangre que encerraba el ventrículo izquierdo. En estas condiciones el proceso no se limitó al endocardio parietal sino que se extiende á las válvulas, no solo tricúspide donde aparecen vegetaciones sino á las sigmoides pulmonares, de las que no hay sino dos y que por lo tanto denuncian además malformación congénita. Este proceso aumentó la estrechez pulmonar, el ventrículo derecho enfermo se adapta á su nueva tarea ó mejor, al exceso de fuerza que se le exige, y se hipertrofia, y como sigue entrándole sangre del ventrículo izquierdo y no puede arrojarla por la pulmonar estrechada, se dilata, y no siendo suficiente su capacidad para recibir tanta sangre, se estanca esta en la aurícula derecha que se ensancha á su vez, aumenta notablemente de volúmen y llega un momento en que el ventrículo derecho es más potente que el izquierdo, y en vez de recibir sangre de éste, lo obliga á recibirla y enviarla á la circulación mayor, es decir: sangre venosa que se mezcla á la arterial uno de los factores de la cianosis.

El ventrículo izquierdo que ha evacuado su sangre con más facilidad por el orificio interventricular, lo que significa menor trabajo, ha reducido su cavidad poco á poco, adaptándose á su contenido quedando sus dimensiones reducidas á la mitad.

Esto es á mi juicio una interpretación de las más aceptables de la interesante pieza que presento, pues con ella se esplicarían, hasta dónde es posible la sintomatología que ha presentado nuestro sujeto y la génesis de sus complicadas lesiones cardíacas.

SATURNINO ALBARRACÍN.

Buenos Aires, Junio 4 de 1900.

Nómbrase á los señores Académico Dr. Gregorio N. Chaves, Profesor Titular Dr. Abel Ayerza y Profesor Suplente Dr. Ignacio Allende, para que constituídos en Comisión, se sirvan dictaminar respecto de la admisibilidad de esta tesis.

J. T. Baca.

*Luis M. Acuña.*

---

Junio 8 de 1900.

Señor Decano:

Transcribo á continuación el acta labrada con motivo de la presente tesis:

« En el local de la Facultad, á 8 de Junio de 1900, reunidos los que subscriben, encargados de dictaminar respecto de la admisibilidad de la tesis presentada por el ex alumno Saturnino Albarracín, que versa sobre «La cianosis en las en-

fermedades congénitas del corazón », resolvieron admitirla. Con lo que terminó el acto.

(Firmados): G. N. Chaves.—A. Ayerza.—I. Allende. — *Zenón Aguilar.* »

*Luis M. Acuña.*

---

Fecha ut supra.

Entréguese esta tesis al interesado para su impresión, debiendo fijarse por Secretaría el día en que haya de ser sostenida.

J. T. Baca.

*Luis M. Acuña.*

---

## PROPOSICIONES ACCESORIAS

I. El substratum anatomo-patológico de la cianosis, es la tetralogía de Fallot.

II. La hiperglobulia de la anoxemia como la de las altitudes es una hiperglobulia defensiva.

III. El tratamiento más eficaz de la peste bubónica son las inyecciones de suero anti-pestoso (observación personal).

## BIBLIOGRAFÍA

*Pierre Marié*—(Lesiones de clínica Médica del Hotel Dieu-Paris 1892).

*Vaquez*—Art. afectiones congenitales du cœur del manuel de Debœ Achard. Tom. II, pág. 201.

*Moussous*—Art. Maladies congenitales du cœur. Traité des Maladies de l'enfance de Grancher, Comby y Marfan, T. III.

*Trabajo del Dr. Horacio Piñero*—Dificultad en el diagnóstico de la enfermedad de Roger.

*Hertwig Entwicklungsgeschigte*—Embriologia.

*Birch-Hischfeld*—Patologische Anatomie.

*Mercklen*—Oper., cit., pág. 386, art. del Tratat. de Medic. de Brouardel.

*F. C. Weil*—Estudio clínico de las enfermedades del corazón.

*Théremin*—Estudio sobre las afecciones congénitas del corazón con el atlas.

*Potain*—Clinique de la Charité.

*Thése de París* 1892—Contribution a l'etude des malformations congenitales du cœur (Maladie de Roger.)

*Dr. Centeno*—Sesión científica de la Sociedad Médica.

*Thése de Bize* de París, 1899.

*Fallot*—Contribución á la Anatomia Patológica de la enfermedad azul (Marscille Medical 1898).

*Rokytansky*—« Patologische Anatomie. »

*E. Dupré*—Soc. Anat., Julio 1891, pág. 404.

*Traité de Médecine de Charcot, Bouchard y Brissaud*—Tom. V.

*Dictionaire de Jaccoud.*

*Dictionaire de Dechambre.*

*M. Variot*—Semana Médica Francesa (Sociedad Médica de los Hospitales, núm. del 20 Octubre de 1899).

*M. Dufloc*—Misma revista.