

## DILATAȚIA CONGENITALA IZOLATA A TRUNCHIULUI ARTEREI PULMONARE

I. Zăgreanu, D. Rădulescu, C. Toader

Dilatația congenitală izolată a trunchiului arterei pulmonare (A. P) a fost descrisă de *Oppenheimer* (1933) în legătură cu opt observații dintre care trei verificate anatomic. *Laubry* și *Rontier* (1941), *Taussig* (1947), *Kjellberg* (1959) revin asupra acestei probleme prin observații clinice verificate în parte chirurgical sau la autopsie. Statistica anatomică a lui *Abbott* dă o frecvență de 9%. În practica medicală cazurile sînt mult mai frecvente.

Noi ne propunem să prezentăm cîteva *aspecte ale diagnosticului* acestei anomalii congenitale, desprinse din 18 observații urmărite în intervale de la 3—7 ani. Tuturor bolnavilor le-am făcut în mod repetat examene clinice, radioscopii și radiografii toracice (în poziție postero-anterioară și oblică), ECG în trei derivații standard și în patru precardiace, precum și probe de explorare a funcției aparatului respirator. În 11 cazuri am efectuat cateterismul venos, la patru, venografia cu substanță de contrast, iar la unul am făcut verificarea cu ocazia unei intervenții chirurgicale. La trei dintre bolnavi am întîlnit modificări congenitale extracardiace.

Lotul nostru cuprinde numai forme izolate ale dilatației trunchiului A. P. Nu am inclus în el observațiile privitoare la cardiopatii congenitale cu încărcarea circulației drepte, deoarece natura congenitală a dilatării era discutabilă. Am evitat

apoi cazurile unde modificarea radiologică de grad mic nu era însoțită de simptome clinice, considerându-le ca aspect de poziție.

a. La 12 dintre bolnavi nu s-au ivit dificultăți în diagnostic.

Observația nr. 17, femeie de 21 de ani, a fost examinată pentru palpații, dispnee de efort și dureri precordiacă necaracteristice. Am constatat un suflu sistolic de gradul 2—3 în regiunea de ausculție a arterei pulmonare și accentuarea zgomotului II. Examenul radiologic ne-a arătat bombarea arcului arterei pulmonare fără modificări ale hilurilor și cimpilor pulmonari (fig. 1). ECG a indicat axul deviat spre dreapta cu unda T în  $D_3$  de amplitudine redusă; iar fonocardiograma a înregistrat un suflu mezosistolic (fig. 2). Cateterismul cavităților drepte n-a indicat șunt, presiunea în V. D. a fost de 35/5 mmHg iar în A. P. de 22/14 mmHg, cu un gradient sistolic de 13 mmHg (fig. 2 b).

Observația descrisă ne-a demonstrat că diagnosticul acestei anomalii la care se ajunge de obicei ocazional, se stabilește pe baza următoarelor simptome:

— Suflu sistolic de gradul 2-3 și accentuarea zgomotului II la focarul arterei pulmonare. La producerea suflului contribuie virtejurile din porțiunea dilatată și stenoza orificială relativă. Fonocardiograma arată că accentuarea zgomotului II este dată de componenta arterei pulmonare. Se mai descrie desplicarea zgomotului II prin îndepărtarea componentei pulmonare, din cauza diminuării „reculului elastic” al peretelui dilatat (fig. 3). La trei observații am constatat suflu protodiastolic de insuficiență a valvulelor sigmoide.

— La examenul radiologic s-a observat în poziția postero-anterioară bombarea arcului arterei pulmonare cu desen pulmonar normal și fără alte modificări radiologice care ar putea explica această dilatare. La trei bolnavi am observat pulsații ample ale segmentului dilatat. Venografia cu ioduron 70% nu a fost concludentă. Angiografia prin ventriculul drept produce contrastarea porțiunii dilatate și ajută la diferențierea efectului de rotație (Wood 8). Examenul în poziții oblice permite aprecierea măririi cavităților ventriculare și dilatarea celor două ramuri ale arterei pulmonare.

— ECG de obicei normală, poate arăta devierea axului spre dreapta și să primească un aspect de încărcare ventriculară dreaptă, observată de noi în trei cazuri.

La șapte din electrocardiogramele noastre s-a constatat lărgirea la limită a complexului Q R S în  $V_1$  undă T de amplitudine redusă în  $D_3$  și negativă în  $V_1$  (fig. 3). Se mai poate întâlni bloc incomplet al ramurii drepte, explicat de unii prin hipertrofia conului arterei pulmonare.

— Cateterismul cavităților drepte exclude șuntul stg.-dr., arătând o presiune sistolică normală sau ușor crescută. În cazurile noastre oscilează între 20—31 mmHg, presiunea diastolică fiind sub 12 mmHg în șase cazuri. La trei bolnavi curba presională înregistrată prin retragere, a indicat gradientul sistolic VD/AP mai mare de 10 mmHg. Această modificare căreia Kjellberg (4) îi atribuie o semnificație patologică, este explicată de Wood (8) prin stenoza orificială relativă sau prin „efectul artefactual” provocat de dilatarea trunchiului. La cateterism se mai poate observa o curbura mare a sondei în trunchiul arterei și mișcările ei pulsațile. Debitul pulmonar a oscilat între 4—7,2 l/m.

Problele de explorare a funcției aparatului respirator au fost normale.

Observațiile ne-au arătat că diagnosticul dilatației izolate a trunchiului A. P. se stabilește prin existența suflului sistolic, prin bombarea arcului A. P. și evidențierea gradientului sistolic. Cateterismul contribuie mai ales prin faptul că exclude altă cardiopatie congenitală care ar putea explica dilatarea. Aceste considerente și faptul că evoluția este de obicei benignă ne pot determina să includem dilatația congenitală izolată a trunchiului A. P. în grupa *cardiopatiilor congenitale minore*.

b. În alte cazuri diagnosticul poate fi îngreunat de un aspect radiologic asemănător, întâlnit la copii, dar care nu are semnificație patologică.

Astfel obs. nr. 27 aparține unui copil de 9 ani care nu avea simptome subiective și la care examenul obiectiv nu indică modificări ale aparatului cardiovascular. Se constată însă o scolioză dorsală dextroconvexă moderată. Examenul radiologic făcut ocazional a descoperit modificarea conturului stîng prin bombarea arcului mijlociu (fig. 4. a) care se reduce în parte la inspirație forțată. ECG arată rotația virfului înapoi  $S_1-S_3$ . Urmărirea sistematică ne arată după cinci ani, timp în care a făcut și tratament de cultură fizică, un aspect radiologic aproape normal (fig. 4 b).

Se știe că ridicarea diafragmului și rotirea cordului spre stînga, ajutată uneori de deplasarea coloanei vertebrale, duc la bombarea arcului A. P. și la deformarea conturului stîng al inimii. În diferențierea acestei imagini fiziologice ne orientăm după absența suflului sistolic, după atenuarea bombării în inspirație profundă și mai ales după corectarea imaginii radiologice pe măsura înaintării în vîrstă. Angiografia are a contribuție importantă.

c. Una din observațiile noastre aduce în discuție valoarea examenului radiologic și diferențierea dilatației dobîndite.

Observația 18 (femeie în vîrstă de 32 de ani), a prezentat simptomele unei stenoze mitrale compensate. S-a mai constatat un suflu sistolic la focarul arterei pulmonare și o dedublare a zgomotului II prin distanțarea componentei pulmonare (fig. 3). ECG arată o undă T de amplitudine redusă în  $D_3$  și negativă în  $V_1$  (fig. 3). La examenul radiologic se observă lărgirea pediculului înspre dreapta (fig. 5 a). Cateterismul cavităților drepte nu indică șunt, presiunile sînt la limita fiziologică superioară V. D. 35/5, A. P. 30/16 mmHg. Curba înregistrată prin retragere, arată presiunea diastolică mai mică în porțiunea mijlocie a trunchiului A. P. (fig. 6). Valorile presiionale înlătură posibilitatea unei distensii arteriale prin hipertensiunea pulmonară.

După cum se vede în figura 5 a, examenul radiologic arată un aspect normal al conturului stîng, dar și o bombare a arcului superior drept. Diagnosticul stabilit prin aspectul curbei presiionale a fost confirmat cu ocazia intervenției chirurgicale pentru stenoza mitrală, unde se vedea artera mult dilatată (fig. 5 b), fără modificări în consistența peretelui și fără tensiune parietală. S-a observat apoi că această imagine radiologică se poate explica prin împingerea aortei și a venei cave superioare spre dreapta de artera pulmonară dilatată. Particularitățile acestei observații nu scad valoarea examenului radiologic, dar ne atrag atenția asupra posibilității bombării conturului drept al pediculului vascular. Alteori bombarea arcului mijlociu stîng poate fi dată prin împingerea arterei pulmonare de aorta ascendentă ectaziată. Din aceste considerente *Bordet* preferă denumirea de „anevrism al arcului mijlociu“.

Asocierea dilatației trunchiului A. P. la o valvulopatie reumatică aduce în discuție și posibilitatea dilatării prin arterită. Dilatațiile dobîndite ale trunchiului A. P., reumatică, aterosclerotică și sifilitică sînt foarte rare; imaginea are aspect anevrismal, evoluează cu simptome clinice severe și cu modificări anatomice caracteristice. *M. Hângănuțiu* și *A. Moșă* (6) descriu observația unei dilatații anevrismale a trunchiului A. P. care evolua cu dispnee, cianoză și insuficiență a orificiului atrerei pulmonare. Am observat aceleași simptome la o dilatație anevrismală prin ateromatoză, confirmată autopsic. Este posibil ca dispneea și cianoza să fie datorite extinderii procesului la arterele mijlocii. Bolnava care aduce în discuție dilatația dobîndită nu prezenta simptomele amintite, iar biopsia din urechiușa stîngă și vasele pulmonare nu arată modificări reumatice.

d. In fine, observația următoare ridică problema diagnosticului diferențial dintre dilatația congenitală izolată și dilatația trunchiului A. P. asociată cu hipertensiunea pulmonară primară.

Observația 22 (bolnav în vîrstă de 17 ani) prezintă dispnee și cianoză la eforturi mari. Se constată un suflu sistolic de gradul 2-3 la pulmonară, accentuarea zgomotului II și suflu protodiastolic. T. A. 130/80 mmHg. Examenul radiologic evidențiază o dilatare accentuată a trunchiului A. P., cu mișcări pulsatile care se transmit în vasele din hiluri. ECG indică o hipertrofie ventriculară dreaptă tip baraj. Cateterismul venos nu indică sunt stînga-dreapta, sonda face buclă în trunchiul A. P. fiind animată de mișcări pulsatile vizibile în ramurile arterei pulmonare. Presiunea crescută în V. D. 110/5 și A. P. 105/60 mmHg nu a fost influențată de ganglioplegice. Cazul a fost interpretat ca hipertensiune pulmonară de cauză necunoscută.

Se pune întrebarea dacă artera pulmonară este dilatăta congenital sau dacă este vorba de o distensiune a trunchiului și a ramurilor din cauza hipertensiunii pulmonare. Această asociație ne arată că ea nu poate fi încadrată în dilatațiile izolate de care se deosebește prin intensitatea ei, prin extinderea la ramuri și prin hipertrofia ventriculară dreaptă — modificări de cardiopatie congenitală majoră.

Din punct de vedere embriologic dilatarea izolată a trunchiului A. P. se explică prin segmentarea inegală a bulbului arterial și prin „disgenezia tunicii” cu modificarea troficității vasului. Ar fi posibilă și o modificare în evoluția transformărilor fibrelor parietale elastice, ceva similar cu „tipul aortic” sau cu „tipul persistent” al arterei pulmonare, aspecte anatomice la care și valorile presiunii pulmonare sînt mai ridicate.

Am considerat bine venite aceste observații în legătură cu diagnosticul dilatației congenitale izolate a trunchiului A. P., cu intenția de a sensibiliza pe medicii radiologi și pediatri în selecționarea cazurilor și îndrumarea lor la serviciile de cardiologie. Specialistului îi revine sarcina de a stabili diagnosticul și de a lămuri familia asupra caracterului benign al acestei cardiopatii congenitale minore.

Indicațiile terapeutice se limitează la restricții asupra eforturilor fizice mari și la orientarea profesională adecvată. Tratamentul chirurgical se poate indica în scop preventiv, la dilatațiile mari, la anevrisme, în cazurile unde apar fenomene de compresiune, unde se ivește pericolul ruperii sau pericolul insuficienței cardiace. Procedeele chirurgicale vechi — ligatura venei cave inferioare, metoda încercuirii cu celofan — au fost înlocuite în chirurgia modernă cu excizia parțială sau excizia totală urmată de grefe. În localizările superioare se încearcă excizia cu sutură terminală.

*Sosit la redacție: 24 decembrie 1963.*

#### *Bibliografie*

1. BAKULEV A. N., MESALKIN E. N.: Vrojdoniie poroki serdca. Moscova, Medghiz, (1955); 2. DAVIDOVA T. A.: Cliniceskaia medicina. (1963), 4. 121—123; 3. HEIM DE BALSAC R.: Traité des cardiopathies congénitales, Ed. Masson, Paris (1954), 396; 4. KJELLBERG R., MANNHEIMER E.: RUDHE U., JONSON B.: Diagnosis of Congenital Heart diseases, The Year Book Publ. Chicago, (1959), 831; 5. KLEINERMAN I., VELICAN C.: Mica circulație, Ed. Acad. R.P.R. (1959), 524—529; 6. HANGĂNUȚIU M., MOGA A.: Clujul medical (1933), 2. 115; 7. SALLDANA M., STELLA J. A.: Circulation (1963), vol. XXVII, 6. 1087; 8. WOOD P.: Diseases of the heart and circulation. Eyre Spotiswoode London, (1957), 350—352.



Fig. nr. 1.: Radiografie în poziție postero-anterioară la observația nr. 17, bombarea arcului mijlociu stâng



Fig. nr. 3.: ECG și fonocardiograma obs. nr. 18. T<sub>3</sub> de amplitudine redusă T în V<sub>1</sub> negativ, dedublarea zgomotului II prin distanțarea componentei pulmonare

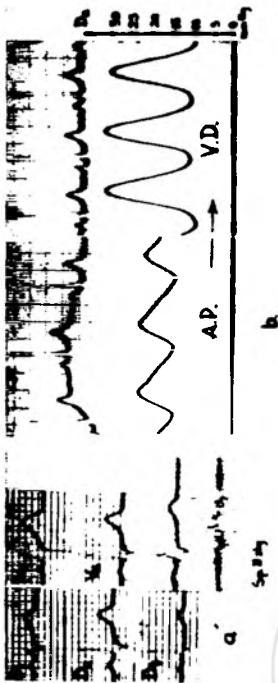


Fig. nr. 2.: a) ECG și fonocardiograma obs. nr. 17, axul deviat spre dreapta, suflu mezo-istolic, spațiul II. stâng  
b) curba presiunii în AP și VD, gradient sistolic de 13 mmHg.



Fig. 4. a): Radiografie în poziție postero-anterioară la obs. nr. 27 executată la vârsta de 9 ani, bombarea arcului mijlociu stâng

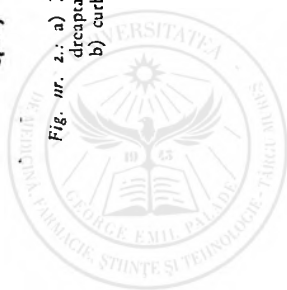




Fig. nr. 4. b): Radiografia aceluiași bolnav la vârsta de 14 ani, arcul inferior drept bombat



Fig. nr. 5. a): Radiografie în poziție postero-anterioară la obs. nr. 18 bombarea arcului superior drept



Fig. nr. 5. b): Imaginea observației respective după inspecția operatorie

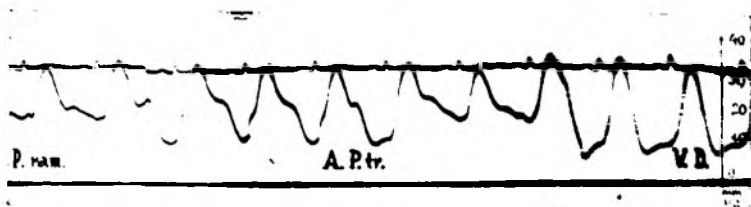


Fig. nr. 6.: Curba presională la obs. nr. 18 înregistrată prin retragerea sondei, presiunea diastolică mai mică în porțiunea mijlocie a trunchiului AP