

LAS ACROCIANOSIS (*)

J. F. MERLEN

Hôpital St. André Lez Lille. Lille (Francia)

La idea que nos hemos formado sobre la acrociánosis la hemos obtenido de una observación escalonada proseguida desde hace diez años. Esto nos ha permitido precisar el mecanismo de las reacciones vasomotoras propias de esta afección y aportar, para ciertos casos al menos, una explicación patogénica. «No se sabe demasiado dónde situar la acrociánosis en los cuadros de la patología, decía LERICHE en 1945; hasta nueva orden su lugar está en el grupo mal delimitado de la patología de los capilares». La razón de ello está en que la acrociánosis se asocia con frecuencia a diversos trastornos circulatorios periféricos, como la livedo, el síndrome de Raynaud o la eritromelalgia, llevando así a la confusión, a errores de diagnóstico y a dificultades de interpretación patogénica. Si la confusión es posible, puede, según nosotros, evitarse.

I. CUADRO CLÍNICO

Para los clásicos la acrociánosis se caracteriza por:

— Una *cianosis uniforme y permanente*, de intensidad y tinte variables, que totalmente *indolora* se localiza selectivamente en las extremidades y afecta en particular las manos y los dedos hasta la muñeca.

— Una *hipotermia local* confirmada por el termómetro.

— Una *infiltración local* de los tegumentos «especie de acolchonado de algodón» acompañado de *humedad permanente*.

— Por último, ausencia de trastornos tróficos cutáneos y de gangrena.

A este cuadro, VILLARET y ST. GIRONS, en 1921, añaden hipertensión venosa periférica y signos de insuficiencia ovárica.

El criterio exigido por la escuela americana es algo diferente al nuestro, en el sentido de que es a la vez clínico y anatómico. Si no figura la constancia de una hipertensión venosa periférica, se admite por contra que:

— El tinte cianótico no se modifica por los cambios de posición, salvo para I. WRIGHT.

(*) Traducido del original en francés por la Redacción.

- La amplitud oscilométrica es normal.
- El empleo de vasodilatadores entraña una elevación local de la temperatura cutánea.
- La arteriografía no revela anomalía alguna de relleno.
- La capilaroscopía realizada en la zona cianótica muestra los capilares dilatados al máximo, tortuosos o en bola, y enlentecimiento circulatorio. Es la confirmación de los trabajos franceses de DELATER y A. ULEMO, quienes admiten como base de la acrociánosis una estasia venosa infracapilar por insuficiencia e incoordinación de las funciones motoras venulares.

Por último, el comité americano diferencia la acrociánosis del síndrome de Raynaud por la ausencia de crisis sincopales o asfícticas, la presencia de edema y de humedad, la ausencia de dolores y de gangrena. El aspecto semiológico de la acrociánosis queda así bien definido.

La acrociánosis no siempre es pura o aislada; con frecuencia se complica de diversos trastornos vasomotores y se reviste de un cuadro no lo bastante monótono para que el diagnóstico pueda realizarse «por el solo aspecto de tales manos» (BROUSTET).

II. LAS DIVERSAS ACROCIANOSIS

Nos parece razonable distinguir en el terreno clínico acrociánosis secundarias y una acrociánosis primitiva.

A. — La acrociánosis es a veces un *síntoma* entre los de un cuadro clínico más general.

Es el caso de la acroasfixia de las comunicaciones interauriculares por trastorno congénito de cierre de las aurículas.

Es, asimismo, el caso de todo un grupo de disfunciones endocrinas, a tal punto que éstas se han invocado como originarias de la acrociánosis. Su aparente predominio en el sexo femenino ha conducido naturalmente a incriminar el *ovario*. Es cierto que la menstruación es con frecuencia anormal en estos sujetos y que la cianosis tiende a desaparecer con el matrimonio, los primeros embarazos o la menopausia.

Pero estos trastornos por ligeros que sean no se encuentran en todas las pacientes, la mitad de ellas están bien regladas y el tratamiento ovárico establecido sobre datos de frotis vaginal y de biopsias de endometrio queda sin efecto sobre el trastorno circulatorio. Aspecto más importante: la acrociánosis se observa en el hombre tanto como en la mujer.

Igual sinsabor si se piensa en un *distiroidismo* frente una hipertricosis con queratosis pilosa, una piel escamosa e infiltrada y un metabolismo basal disminuido. El tratamiento tiroideo queda ineficaz. Más sinsabores aún ante el signo hipofisario evocado ante una gordura tronculoradicular, una laxitud ligamentosa o un hundimiento de las bóvedas plantares, aunque las observaciones de CASSIRER, de MAY y LAVANI, de REUBI y de FERRIER hayan lla-

mado la atención sobre esta glándula o más exactamente sobre el complejo infundíbulo-tuberiano. Es preciso confesar que el examen clínico ayudado de los datos biológicos más modernos y más especializados permite rara vez concluir la existencia de una disendocrinia. Hay que resolver hablar de disfunción poliendocrina con todas las incertidumbres que esta palabra puede occasionar. Es que al lado de la acrocanosis síntoma de una perturbación endocrina, existen casos de acrocanosis secundaria a una *disregulación nerviosa central o regional*. FERRIER ha visto acrocanosis típicas desaparecer después de tratamiento quirúrgico de quistes y de aracnoiditis quísticas supraselares. En 1945 publicamos, con nuestros maestros DOUMER y DECOULX, la observación de un herido de pecho, portador de un casco metálico en el mediastino en contacto con el tronco de la arteria pulmonar, quien sufría angor desde la herida, crisis de Raynaud y acrocanosis bilateral. Todo desapareció por la estelectomía.

La acrocanosis, por último, puede hallarse entre el cuadro psicosomático de *anorexia mental* o, según los americanos, de frustración sexual. Una de las primeras enfermedades estudiadas por CROQ, en 1896, fué una pitiática y ciertos acrocanóticos tienen el psiquismo algo alterado, aunque esto no es lo general. Lo que se halla con más frecuencia son trastornos del carácter, una emotividad extrema con exceso de timidez y reacciones de inhibición (BOLTANSKI) rozando la constitución emotiva de DUPRÉ. DECOURT, que acaba de publicar casos de *amenorrea hipotalámica* casi siempre complicados de acrocanosis, incrimina una perturbación simpática central quizás asociada a carencias alimenticias, calóricas y vitamínicas que van a la par con anorexia mental. Establecido así, el problema de la acrocanosis se torna en extremo interesante. Uno se explica la particular frecuencia con que se multiplicaron los casos de acrocanosis en la segunda guerra mundial, a favor de «stress» psíquicos, de carencias y desequilibrios alimenticios, de efectos del frío, la humedad y de la privación de la luz.

Para ser completos, añadamos que hace bastante tiempo y sin razón se consideró la acrocanosis como una *tuberculosis cutánea*, basándose en la intensa positividad de una cutirreacción a la tuberculina y asimilando la acrocanosis al eritema indurado de Bazin, la vasculitis nodular y las tuberculides. Pues éstas son lesiones inflamatorias totalmente distintas por su aspecto clínico, histológico y capilaroscópico, aunque se hayan obtenido buenos resultados por el empleo de vitamino calcioterapia y del antígeno metílico.

B. — Si las acrocanosis secundarias existen, son raras en relación a la frecuencia de *acrocanosis esencial o primitiva*, cuadro vascular bien separado en el terreno clínico y hemodinámico. Hasta nueva orden, decía LERICHE, en 1945, el lugar de la acrocanosis se halla en el grupo mal delimitado de la patología de los capilares.

Pues son los capilares los que sufren electivamente el efecto del frío y sobre

todo de la persistencia del frío. La hipersensibilidad constitucional al frío debe admitirse; ciertamente existe, pero no lo explica todo. BENHAMOU y BATEMAN han sostenido la hipótesis de la presencia en la sangre de una proteína anormal o normal que precipita desde el momento en que la temperatura exterior desciende. Nosotros no lo hemos podido verificar, no habiendo comprobado en la sangre de estos sujetos crioglobulinas, tasa elevada de crioaglutininas ni modificaciones del espectro electroforético de las proteínas sanguíneas.

Lo que por contra hemos observado es un tipo particular de respuesta al baño frío. RATSCHOW y HAIDELMANN han propuesto la determinación del tiempo promedio de recalentamiento o tiempo necesario a la piel enfriada por inmersión en agua a 15° para retornar a los 25°. Al lado de curvas del tipo de constrictión donde el recalentamiento tarda y las de tipo dilatación donde el recalentamiento sobreviene de modo precoz, nos parece que existe un lugar para el tipo acrociánosis con intensa hipotermia inicial y recalentamiento rápido en dos minutos. La abertura de las anastomosis arteriovenosas explicaría este tipo de curva.

Para nosotros la acrociánosis es un trastorno circulatorio localizado en el terreno capilar, que una abertura excesiva de los canales de derivación coloca fuera de circuito. La investigación de la *instantánea circulatoria* nos ha permitido aportar una explicación patogénica. Siempre hemos observado una presión venosa periférica normal o baja, una velocidad circulatoria acelerada en el sector brazo-lengua y sobre todo en el sector arteria-vena, una reactividad local de las vénulas disminuida y sobre todo una tasa de oxígeno en sangre venosa siempre elevada. Es pues lógico concluir, siguiendo a RATSCHOW (1936), la existencia de una abertura más amplia de lo normal en las anastomosis arteriovenosas periféricas. Esta es la explicación simultánea de la cianosis y de la estasia venular observadas en la acrociánosis con la capilaroscopía y de la aceleración circulatoria que permite a la sangre pasar de la arteriola a la vénula sin perder en la periferia, en los capilares, el oxígeno necesario a los tejidos. La exploración pletismográfica viene a demostrarnos que es difícil admitir una constitución estrictural o funcional particular de los capilares como lo dejaban prever los trabajos de CAVALCANTI (1947) y FROMENT (1951), hablando uno de capilares que quedaron en estado embrionario y, otro, de capilares anormalmente dilatados. No podemos seguir a ARNE SKOUBY (1949) cuando asimila la acrociánosis al Raynaud y no ve más que dos expresiones de un mismo trastorno circulatorio, pues mientras la acrociánosis es permanente el Raynaud es transitorio y paroxístico, la acrociánosis se debe a una incapacidad de contracción de las vénulas y el Raynaud es consecuencia de un espasmo arteriolar.

La acrociánosis es pues bien diferente del Raynaud, acercándose a un cuadro de disreactividad de los pequeños vasos cutáneos. COMEL, de Pisa, ha demostrado que la distonía se inicia bajo la forma de hipotermia local franca,

sin cianosis (acrorigosis pura) y sigue bajo la forma de acrocianosis cuando sobreviene la distonía venular. Ésta desencadena la estasis y la abertura de las anastomosis arteriovenosas, como resulta de las experiencias de TISCHENDORF y CURRI (1956).

Si se cree a los clásicos, los acrocianóticos serían insuficientes circulatorios con silueta cardíaca de escasas dimensiones, tensión arterial baja y el sistema vascular poco desarrollado. Para nosotros la acrocianosis no siempre es una hipotonía vascular en el sentido de SCHELLONG sino con frecuencia, al menos en dos tercios de los casos, una «circulación torpe».

Se sabe que en el hombre normal la presión arterial tomada en el brazo apenas varía al pasar del decúbito a la estancia en pie. La respuesta vasoconstrictora es inmediata; SCHELLONG y LÜDERITZ han estudiado bien el mecanismo y propuesto una prueba de solicitud de la regulación circulatoria. Para estos autores el acrocianótico sería un hipotónico en el que el ortostatismo entraña una caída de la máxima, una elevación de la mínima y una intensa aceleración del pulso. No es esto lo que hemos comprobado nosotros; las respuestas son normales en la mayor parte de nuestros sujetos, con una respuesta taquicárdica importante en ciertos eréticos que recuerdan los hipotónicos vasculares de SCHELLONG. Pues en ellos la presión venosa desciende en reposo y se eleva intensamente con el esfuerzo, para volver con lentitud a las cifras iniciales. El rendimiento cardíaco, valorado según el método balistocardiográfico de Starr, sin ser anormal es defectuoso en dos tercios de los casos, mitad hiperquinémico, mitad hipoquinémico. Los acrocianóticos tienen así aspecto de «torpes» circulatorios. La abertura excesiva de las anastomosis arteriovenosas es sólo local y no lo suficientemente intensa para repercutir sobre la hemodinámica general, comportándose del todo como sujetos normales ante las diversas solicitudes de la regulación circulatoria.

III. LOS TRATAMIENTOS DE LA ACROCIANOSIS

Se ha dicho que el tratamiento de la acrocianosis es decepcionante; nosotros no somos de este parecer. *En materia de acrocianosis todo es cuestión de especie*, por el hecho de las particularidades propias del individuo y de las incógnitas del problema patogénico. Es preciso saber escoger, saber modificar, saber prolongar los tratamientos. Por fortuna esta afección carece de gravedad y el cuadro maligno de la acrocianosis descrito en 1929, por P. N. DESCHAMPS y RIBOREL, queda como único en la literatura.

La acroasfixia resulta de un fallo circulatorio, para tomar de nuevo un término que debemos al Profesor DECOURT. El fallo puede interesar los mecanismos periféricos, por distrofia o distonía vascular; los mecanismos centrales, por disregulación del tono; o los mecanismos humorales, por defecto de receptividad o de regulación. A tantas causas, tantas respuestas terapéuticas.

Refirámonos, antes, con rapidez, al tratamiento de las acrociánosis sintomáticas que resultan del terreno particular sobre el que surgen: disendocrinias, carencias alimenticias y sobre todo vitamínicas, tuberculosis cutáneas, amenorreas hipotalámicas, anorexia mental y complejos psicosomáticos. Lleguemos a los tratamientos de base de una insuficiencia venosa con varices, de un síndrome de Raynaud o de una eritromelalgia que reclaman la primera atención antes de revisar el caso puro, la *acrociánosis aislada*.

Siempre es útil proteger del frío las regiones cianóticas por aplicación local de una fina capa de cuerpos gramos impermeables como la vaselina o el aceite de parafina; tonificar la circulación por fricciones alcohólicas, masajes, baños de ozono, diversas formas de fisioterapia: corrientes de alta frecuencia dirigidas, diadinámica, ultrasonidos. Se obtendrán buenos efectos con el cambio del clima cuando ello es posible, con curas termales en Bagnoles de l'Orne y Aix en Provence o Royat. Es en estas estaciones donde se practican las inyecciones subcutáneas de gas termal con el objeto de aumentar la oxigenación de los tejidos y de ejercer una vasodilatación activa.

Según las épocas y sobre todo los conceptos de los autores, han sido propuestos numerosos tratamientos con el fin de suprimir el espasmo arterial, dilatar las arteriolas o los capilares o favorecer la circulación de retorno. Sin entrar en discusiones patogénicas, reconocemos con satisfacción haber obtenido algunos resultados con las intramusculares de vitamina B₁, B₂, B₆ y B₇, así como con el complejo vitamínico B; con las intravenosas de fluoresceínatodo de sodio al 5% o de glicocola al 1% ; las intraarteriales regionales de procaína al 1% sin adrenalina. PRATESI ha aconsejado la intraarterial de Procaína y de poshipófisis, pero han sido señalados accidentes mortales.

En la actualidad y por razones fisiopatológicas nosotros utilizamos el benzenosulfonato de cobalto en aplicaciones locales en forma de pomada o por vía bucal o parenteral. El cobalto disminuye la viscosidad sanguínea y desciende las resistencias periféricas. Nosotros le asociamos el cierre de las anastomosis arteriovenosas periféricas por el empleo de ciertos derivados dihidrogenados de la ergotamina (CCKI80 ó Hydergina) y devolvemos a las vénulas su tonicidad por la adenosina o la adenosina-trifosfato de sodio. Investigaciones recientes nos han demostrado que existiría interés en asociar la Hydergina a la serotonina, ambas cierran los «shunts»; además la serotonina contrae las vénulas y ayuda a la circulación de retorno.

Esto no es más que un esquema terapéutico que hemos simplificado al máximo. Al menos tiene la ventaja de demostrar que las investigaciones fisiopatológicas tienen a veces su corolario práctico, sobre todo cuando se trata de una afección tan compleja y tan frecuente como la acrociánosis.

RESUMEN

Tras la exposición del cuadro clínico, el autor distingue las acrocianosis secundarias de las primordiales. Atribuye esta afección a un trastorno circulatorio localizado en el terreno capilar, que una excesiva abertura de las anastomosis arteriovenosas periféricas coloca fuera de circuito. Sería un cuadro de disreactividad de los pequeños vasos cutáneos. Se revisan las terapéuticas en uso y se señalan buenos resultados con bencenosulfonato de cobalto local y general asociado a derivados dihidrogenados de la ergotamina y a la adenosina.

SUMMARY

The clinical description, the physiology, and the treatment of the acrocyanosis are described.

BIBLIOGRAFÍA

Visto el número considerable de trabajos consagrados a la Acrocianosis nos limitaremos a las referencias siguientes que conciernen directamente a esta exposición:

- BOLTANSKI. — *Les troubles vasculaires des extrémités et l'acrocyanose en médecine biotypologique*. «Angeiologie», vol. 7, pág. 3; diciembre 1955.
- COMEL, M. — *Acrorhigose et acrocyanose*. «Angeiologie», vol. 7, pág. 1; diciembre 1955.
- CURRI y TISCHENDORF. — *Morphologische microoszillographische Analyse des öffnung und Schliessungs mechanismes*. «Ztf, f. Mikrosk. Anat. Forschung», vol. 62, pág. 326; 1956.
- CURRI, TISCHENDORF, MAGGI. — *Experimentelle Untersuchungen zur Histophysiologie und pathologie des A. V. Anastomosen*. «Acta Neurovegetativa», vol. 14, pág. 149; 1956.
- DECOURT, J. — Communication personnelle (lettre du 10 décembre 1954).
- JAUSION, H. — *Que penser de l'acrocyanose?* «Angeiologie», vol. 7, pág. 8; diciembre 1955.
- MERLEN, J. F. — *L'acrocyanose*. «Nord Médical», vol. 1, pág. 23; 1954.
- MERLEN, J. F. y CHEVAT, H. — *Problème pathogénique de l'acrocyanose*. «Phlebologie», vol. 5, núm. 2, pág. 41; 1952.
- MERLEN, J. F. y CHEVAT, H. — *Acrocyanose et agglutinines froides*. «Phlebologie», vol. 6, núm. 4, pág. 160; 1953.
- MERLEN, J. F.; CHEVAT, H. y CACHERA, J. P. — *Acrocyanose et capillaropléthysmogramme*. «Phlebologie», vol. 7, núm. 1, pág. 9; 1954.

- MERLEN, J. F. y CACHERA, J. P. — *Acrocyanoze et électrophorèse du serum sanguin*. «Phlebologie», vol. 7, núm. 1, pág. 149; 1954.
- MERLEN, J. F. — *Le problème étiopathogénique de l'acrocyanoze*. Colloque de Lille, 29 octobre 1955. «Angéiologie», vol. 7, núm. 6, pág. 6; diciembre 1955.
- MERLEN, J. F. y CHEVAT, H. — *Exploration dynamique de l'acrocyanoze*. «Angéiologie», 14 diciembre 1956.
- MERLEN, J. F. — *La part des lésions capillaires dans l'installation des troubles circulatoires périphériques*. Colloque européen d'Angéiologie, Darmstadt, 11-12 noviembre 1955. «Echo Medical du Nord», pág. 100; febrero 1956.