

EXTRACTOS

EL SINDROME DE OBLITERACION DE LOS TRONCOS SUPRAAORTICOS

Los términos enfermedad de Takayashu y síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos (Síndrome de Martorell-Fabré) han dado origen a alguna confusión. En algunos libros y revistas se dice que son la misma cosa; en otros, se habla de enfermedad de Takayashu y no se menciona el síndrome; en otros, se habla del Síndrome de Martorell-Fabré y no se menciona a Takayashu. Por último algunos autores americanos han introducido el término Síndrome del arco aórtico, a nuestro juicio término equivocado ya que la enfermedad no reside en la aorta sino en sus ramas. Se ha pedido una aclaración sobre estos términos. A continuación reproducimos una de estas peticiones desde los Estados Unidos.

«Dear Dr. Martorell:

It is distinctly not clear to me whether the Martorell Syndrome as described by you in 1944 is the same entity clinically and pathologically as Pulseless Disease or as better known as Takayashu's Disease. Reference to your Syndrome is made in the January issue of the Medical Clinics of North America under Diseases of the Aorta. This is on Page 180 of the Article by Orman D. C. Julian and William S. Dye and that section is entitled Martorell's Syndrome of the Aortic Arch. It refers to your publications in 1944 and 1954 but they are not included in the bibliography. The last article in Circulation came out and described the syndrome known as thrombotic obliteratio of the branches of the aortic arch and this specifically refers to Pulseless Disease. This is in the February 1957 issue of Circulation, on page 237. In the fine print at the end the author state as follows: "Subsequent to the preparation of this paper, an additional case of this condition has been reported in the United States (Thrombotic Occlusion of the Branches of the Aortic Arch, Martorell's Syndrome. Report of a case treated surgically by Davis, J. B.; Grove, J. and Julian, O. C., Annals of Surgery 144:124, July 1956). The patient was a 51 year old white man who has a surgical removal of a clot from his innominate artery with alleviation of his cerebral symptoms".

Is Pulseless Disease and the Martorell Syndrome the same? I believe from reading various material in the literature that they are but would like clarification for this and would even suggest that an editorial in the Journal of Angiology might clarify this position for cardiologists. I am terrible sorry to bother you with this but the many confusing terms related to this or

perhaps a slightly different disease has me in a whirl. If you find time to write an answer to this problem or and editorial for Angiology I know that it would be very much appreciated.

Very sincerely yours,

A. D. DENNISON, Jr., M. D.
Cardiologist
Indianapolis, Indiana.»

A nuestro juicio el Síndrome de Obliteración de los troncos supraaórticos constituye el conjunto de síntomas por los cuales se manifiesta la obliteración del tronco innomado, de la carótida izquierda y de la subclavia izquierda producida por muy diversas causas (aneurismas de la aorta, anomalías congénitas, arteriosclerosis, tromboangiitis, sífilis, etc.). La enfermedad de Takayashu corresponde a una arteritis no específica de dichos troncos que se presenta de preferencia en mujeres jóvenes, con V. S. G. acelerada y peculiares lesiones en el fondo del ojo. En otros términos, todos los casos de enfermedad de Takayashu corresponden al síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos, pero no todos los casos de síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos corresponden a la enfermedad de Takayashu.

Este es el criterio que tienden a adoptar algunos autores en artículos recientes.

F. MARTORELL

SINDROME DE MARTORELL DEL ARCO AORTICO (*Martorell's Syndrome of the aortic arch*). — JULIÁN, ORMAND C. y DYE, WILLIAM S. «The Medical Clinics of North America». W. B. Saunders Company. Philadelphia & London. Pág. 180; **enero 1957.**

MARTORELL y FABRÉ, en 1944 y de nuevo en 1954, describieron un síndrome consecutivo a la obstrucción de las ramas del arco aórtico.

El proceso patológico responsable de la obstrucción de una o varias de las ramas del arco aórtico se ha atribuido a procesos inflamatorios o a arteriosclerosis localizada. Durante el curso del pasado año tres enfermos con síndrome de Martorell han sido operados en nuestra Clínica y en cada caso durante la tromboendarteriectomía del vaso obstruido se hallaron lesiones exactamente comparables a las lesiones de arteriosclerosis que se han observado en otros lugares. La extirpación de las capas internas enfermas del vaso permite la sutura de las externas con éxito. El examen histológico del material extirpado muestra los cambios degenerativos de la arteriosclerosis. En dos de los tres enfermos en los cuales el tronco innomado fué tromboendarterectomizado se obtuvo un buen resultado anatómico con reaparición del pulso en el cuello y en el brazo. Hubo una muerte en uno de

estos dos casos tratados con éxito. En un tercer caso la tromboendarteriectomía primero en el tronco innominado y después en la arteria subclavia izquierda no dió resultado por trombosis recurrente del sector operado.

Diagnóstico. — Los síntomas del Síndrome de Martorell manifiestan la deficiencia circulatoria de los vasos carotídeos y subclavios. Claudicación intermitente en los brazos, pérdida de la memoria, atrofia facial y trastornos de la visión debidos a anemia retiniana son los síntomas más destacados.

El examen clínico muestra la desaparición del pulso en el cuello y en los brazos en proporción con el grado de obstrucción. Cuando la obstrucción se manifiesta en el lado derecho, el pulso de la arteria carótida y el de la axilar se hallan ambos ausentes como consecuencia de la afectación del tronco innominado. En el lado izquierdo pueden carecer de pulso la carótida o la axilar o bien ambas a la vez. La gravedad de los síntomas se halla en proporción con la desaparición del pulso.

Tratamiento. — El tratamiento de esta enfermedad ha sido poco practicado por la relativa rareza del síndrome y el hecho de no reconocerlo como una variedad de trastorno arterioesclerótico. Que nosotros tengamos conocimiento, la tromboendarteriectomía no ha sido aplicada por otros al tratamiento de esta enfermedad. La simpatectomía cérvico-dorsal podría ser otro procedimiento por el cual se podría incrementar el aporte sanguíneo a la cabeza y a las extremidades superiores.

TOMÁS ALONSO

ENFERMEDAD SIN PULSO. ANALISIS CLINICO DE DIEZ CASOS (Pulseless disease. A clinical analysis of ten cases). — BIRKE, GUNNAR; EJRUP, BORJE; OLHAGEN, BORJE. «Angiology», vol. 8, núm. 5 pág. 433; octubre 1957.

El síndrome de Takayashu, o enfermedad sin pulso, fué descrito por primera vez en el Japón, en el año 1908. CACCAMISE y WHITMAN (1952) expusieron que en el Japón se habían observado 58 casos de esta característica entidad clínica que parecía ser poco frecuente y rara en otros países. No obstante ASK-UPMARK, en su reciente y amplia recopilación, resalta que el síndrome no es infrecuente fuera del Japón. El, personalmente, había visto tres casos. Desde entonces se han observado más de 30 casos en otros países, excluido el Japón (ASK-UPMARK, ROSS y MC. KUSICK, y HARDER y WENDEROOTH). Estos casos incluyen 43 de Suecia.

Teniendo en cuenta que la etiología de este síndrome es obscura, resultan interesantes las observaciones clínicas y los datos de laboratorio sobre diez casos diagnosticados de síndrome de Takayashu. Se efectuaron varios estudios para contribuir a determinar los posibles factores etiológicos. El hecho de que hayamos observado estos casos en un período de tiempo relativamente corto nos indica que el síndrome es probablemente tan común en Suecia como en el Japón. La frecuencia de esta enfermedad en estos países puede atribuirse al interés que ha despertado en ellos.

EXPOSICIÓN DE CASOS

Caso 1.^o — Mujer soltera, superintendente de oficina, nacida en 1915. En un examen rutinario, en 1936, su velocidad de sedimentación globular resultó ser superior a 100 mm. en una hora, sin que se pudiera aclarar la causa.

En 1939 un examen roentgenográfico nos mostró una considerable dilatación de todo el arco aórtico, aorta ascendente, y la mitad superior de la aorta torácica descendente. La anchura del vaso era de 6 a 7 cm. En la parte inferior de la aorta descendente se encontró una pequeña calcificación. En el año 1947 esta calcificación había aumentado considerablemente de tamaño. Las pruebas sobre el funcionalismo cardíaco no revelaron nada anormal. En la base cardíaca se auscultó un soplo sistólico con punto de máxima audibilidad sobre la aorta. La velocidad de sedimentación globular era de 42 mm.

En julio de 1947 la paciente presentó una ligera hemoptisis. El roentgenograma pulmonar fué normal. Como sentía dolor y cansancio en el brazo izquierdo y estaba subfebril, fué admitida en el Södersjukhuset de Estocolmo. La presión sanguínea en el brazo derecho era de 105/80, y en el brazo izquierdo de 100/80. Presentaba una fuerte pulsación arterial en la fosa supraclavicular derecha. En ambas fosas supraclaviculares se oía un soplo sistólico. El examen de los oídos, nariz y garganta, no nos proporcionó ninguna explicación sobre la hemorragia. La V. S. G. era de 85 mm. El total de proteínas séricas era de 6'5 por ciento, con el 3'9 por ciento de albúminas, 2'6 por ciento de globulinas y 0'65 por ciento de fibrinógeno.

En septiembre de 1947 presentaba edema en el tobillo izquierdo. Ya anteriormente se había observado una hinchazón similar.

Sufrió tromboflebitis aguda en la pierna izquierda en 1949 y en 1955. En el año 1949 aparecieron pequeñas venas dilatadas en el hombro. La presión sanguínea en los brazos había descendido un poco. Se registraron las siguientes gráficas: brazo izquierdo, 80/60, brazo derecho, 75/55, pierna izquierda, 160/100, pierna derecha, 125/100.

En mayo y en octubre de 1951 fué hospitalizada en la clínica médica, Karolinska Sjukhuset. Había presentado proteinuria desde el verano de 1950. El contenido cálcico y de fósforo de la sangre era normal. El nitrógeno no proteico en sangre era de 29 mg. por ciento. La urografía no mostró nada anormal. No se observó decalcificación ósea ni calcificación arterial periférica. Los roentgenogramas demostraron unas vértebras lumbares normales y ausencia de compresión traqueal. El metabolismo basal era de + 8 por ciento. La V.S.G. era de 68 mm. La extensa calcificación de la media de la aorta torácica abdominal no se había modificado. La aorta estaba dilatada por debajo de la segunda vértebra lumbar, pero en su parte inferior presentaba un marcado estrechamiento de su luz.

Desde 1951 la paciente se encuentra bien, y está empleada trabajando todo el día. Se le administra terapéutica anticoagulante desde 1953. La obliteración vascular en las extremidades superiores progresó ostensiblemente entre 1947 y 1949; incluso más tarde sufrió nuevas modificaciones.

Resumen: Una mujer soltera, nacida en 1915, ha presentado desde 1936 una V.S.G. gradualmente elevada. También presentaba una pronunciada y

aislada calcificación lentamente progresiva de la media de toda la aorta, la cual está dilatada a la altura de la segunda vértebra lumbar. Por debajo de este nivel la aorta aparecía mucho más estrecha de lo normal. Entre 1947 y 1949 se registró objetivamente en los brazos una marcada disminución en la pulsación arterial. La etiología es obscura. La progresiva afección de los vasos sanguíneos periféricos se puede interpretar como secundaria a los trastornos aórticos.

Caso 2.º Enfermera, nacida en 1921, casada, con un hijo. Largo historial de tonsilitis recurrente. En verano de 1951 empezó a sufrir de torpeza y fatigabilidad progresivas en el brazo derecho. Los síntomas eran mucho más intensos por las noches y con tiempo frío. Durante el trabajo la mano derecha se le ponía más pálida que la izquierda. En marzo de 1952 su V.S.G. era de 102 mm. y el pulso radial derecho no era palpable. La paciente ingresó en Karolinska Sjukhuset en mayo de 1952. Estaba subfebril, pero su estado general era bueno. El pulso radial izquierdo era fuerte, pero el derecho casi no se advertía. Durante el sístole se notaba, sin embargo, un soplo en el surco deltoideopectoral derecho. La columna cervical y el tórax tenían una apariencia roentgenográfica normal. Mientras la paciente estuvo gestante, se interrumpieron las investigaciones clínicas. Tras un parto normal, reingresó en abril de 1955. Los síntomas del brazo derecho tenían aspecto de haber mejorado, pero el brazo izquierdo estaba ahora afectado. El estado general era bueno y la temperatura normal. La amígdala estaba pálida, pero moderadamente aumentada. No existía ningún soplo cardíaco audible, pero sobre la arteria subclavia presentaba un soplo sistólico, que irradiaba a lo largo de la arteria humeral y se apagaba sobre el omóplato. Un soplo similar se oía sobre la arteria subclavia y la axila izquierdas. Se le aplicó penicilinoterapia desde que se obtuvo cultivo de estreptococos β -hemolíticos de la garganta, y en octubre de 1955 se le practicó una tonsilectomía. En un examen de control en febrero de 1956, la V.S.G. era de 48 mm. y el título de antiestreptolisinas, 360 unidades por ml. El pulso radial derecho era más fácil de palpar y por la oscilografía al esfuerzo se observó una mejoría.

Resumen: Enfermera casada, nacida en 1921, presenta signos y síntomas de circulación insuficiente en el brazo derecho, a partir del año 1951. La V.S.G. es bastante elevada. La afección del brazo derecho mejora durante el período de observación, pero se afecta el brazo izquierdo. Las piernas no están afectadas. La paciente ha presentado repetidas infecciones tonsilares con títulos de antiestreptolisina y, en una ocasión, estreptococos β -hemolíticos en cultivos de garganta. El caso se considera como representación de un síndrome de Takayashu, de etiología hasta ahora no dilucidada.

Caso 3.º Enfermera de dentista, nacida en 1929, soltera. Historia de frecuentes infecciones de garganta durante su niñez. Desde 1951 palidez y poca flexibilidad en los dedos y dolor en los pezones provocado por el frío. En la primavera de 1952 empezó a sentirse muy cansada, y en septiembre se quejaba de marcado cansancio y dolor en el brazo izquierdo. La paciente ingresó en Karolinska Sjukhuset, con una V.S.G. elevada, una leve anemia y ausencia del pulso radial izquierdo. Durante tres períodos de hospitalización, entre

octubre de 1952 y mayo de 1953, se obtuvieron los siguientes datos : Su estado general no estaba afectado, a excepción de un estado febril que presentó durante un período que empieza en diciembre de 1952. Aparte de este episodio, la temperatura estaba ligeramente elevada en la primera admisión, pero volvió a la normalidad bajo tratamiento. En diciembre la paciente estaba franca-mente peor. En ambas ingles aparecieron pequeños nódulos subcutáneos. En esta época presentaba marcados síntomas de insuficiencia circulatoria en el brazo derecho. Desaparecieron las pulsaciones en las pedias. En diciembre de 1952 se empezó un tratamiento de Dicoumarol y Cortisona. Bajó entonces la temperatura y reaparecieron las pulsaciones en las pedias, pero el estado de los brazos continuó inalterable. Los vértigos que sufría durante su enfer-medad al incorporarse rápidamente, desaparecieron también. A primeros de enero se observaron en la parte baja de ambas piernas unos nódulos pareci-dos al eritema nudoso. Fué dada de alta en relativas buenas condiciones. Se suspendió la cortisona a los 6 meses y el Dicoumarol 3 meses después. Las con-diciones de la paciente mejoraron gradualmente. Presentó una ligera protei-nuria ocasional (máximo 0.2 por ciento), aunque el nitrógeno no proteico en sangre permaneció normal. No se observaron cambios en el fondo de ojo. En una ocasión la paciente sufrió un fuerte dolor de cabeza en la región frontal durante una semana. Después de su salida del hospital la V.S.G. alcanzó de 50 a 60 mm. Todavía ahora (septiembre de 1955) sufre frialdad en las manos, pero la pulsación radial sigue inalterable.

Resumen: Mujer soltera, nacida en 1929, presentó síntomas y signos de deficiente circulación sanguínea en el brazo izquierdo a partir del año 1952. Se complicó rápidamente con un período febril en el que se observó una pro-nunciada elevación de la V.S.G. Durante este episodio se afectó la circulación del brazo derecho. La biopsia demuestra lesiones en los pequeños vasos sub-cutáneos, recuerdo de poliarteritis nudosa. El caso se interpretó como una arteritis generalizada, posiblemente poliarteritis nudosa.

Caso 4.^o Mujer casada, nacida en 1920. Hospitalizada durante corto perío-do, en 1942, a causa de una adenitis hiliar derecha. En 1947 adenitis cervi-cal que regresó con radioterapia. En esta época le aparecieron nódulos en la parte baja de las piernas, que más tarde se ulceraron. En 1951 empezó a que-jarse de debilidad, fatiga y dolor en los brazos, particularmente después del ejercicio y durante el tiempo frío. Notó también obnubilaciones ortostáticas, pero luego mejoró. El diagnóstico de la enfermedad sin pulso se efectuó en Vadstena Centrallasarett, en 1953. Trasladada a Karolinska Sjukhuset, per-maneció desde enero a marzo de 1954. Los hallazgos clínicos que sugerían una enfermedad sin pulso y una adenitis cervical se confirmaron. El estudio histológico de uno de los ganglios aumentados demostró una estructura de aspecto tuberculoso. En la parte baja de ambas piernas se observaba diversas tubercúlides papulonecróticas. El tratamiento con ácido para-aminosalicílico (PAS) y estreptomicina dió buenos resultados. Los ganglios del cuello se redu-rieron y las lesiones de la piel se curaron. Salió del hospital, citándola para un nuevo reconocimiento el siguiente mes de marzo de 1955, en cuya fecha su estado general resultó ser el mismo. Se notaba un breve soplo sistólico en toda el área cardíaca. Su máxima audibilidad se hallaba localizada en el tercer

espacio intercostal izquierdo, pero se podía oír también en las carótidas y en la axila derecha. Los ganglios cervicales habían disminuido bastante de tamaño. Los síntomas de los brazos permanecían inalterables desde hacía tiempo. Cuando la paciente estuvo gestante, con amenaza de aborto, se consideraron contraindicados los estudios arteriográficos.

Resumen: Una mujer casada, nacida en 1920, presentaba adenitis cervical tuberculosa desde 1947, y tuberculides papulonecróticas. Estas lesiones mejoraron con estreptomicina y PAS. Desde 1951 presentaba insuficiencia circulatoria en ambos brazos. La arteriografía resultó contraindicada al principio, primero por las manifestaciones tuberculosas activas, y luego por el peligro de aborto. El proceso vascular, que va acompañado de una elevación de V.S.G., aparentemente permanece estacionario. Es posible que la formación cicatrizal que siguió a las lesiones tuberculosas, hubiesen sido la causa inicial de la insuficiencia circulatoria. En contra de esta teoría tenemos, no obstante, la ausencia de congestión linfática o venosa e igualmente la persistente elevación de la V.S.G. cuando la tuberculosis podía ser observada. Las condiciones generales del caso nos hacen considerarlo como un síndrome de Takayashu, en el cual hay que tener siempre en cuenta el papel que desempeñan las lesiones tuberculosas como un factor precipitante en el desarrollo de la arteritis.

Caso 5.º Mujer casada, nacida en 1891. Durante la adolescencia y más tarde, la paciente padecía frecuentes ataques de tonsilitis. Desde 1940 tuvo síncope ortostáticos que se atenuaron a partir del año 1951. No presentaba síntomas reumáticos definidos, pero en los últimos años había sido tratada de escleritis bilateral recurrente. Desde marzo de 1952 empezó a quejarse de debilidad en el brazo izquierdo y de dolor después de un ligero esfuerzo. La mano izquierda presentaba un color pálido y la sentía siempre fría. En mayo del mismo año aparecieron en el brazo derecho los mismos síntomas, aunque menos graves, que en el otro brazo. La terapéutica con Dicumarol no produjo ningún efecto. Tampoco mejoró con una simpatectomía periarterial de las arterias humeral y axilar izquierdas.

Resumen: Mujer casada, nacida en 1891, había tenido hacia algunos años, y seguía teniendo, escleritis recurrente. En 1953 presentó algunos síntomas de insuficiencia circulatoria, primeramente en el brazo izquierdo y después en el derecho. La arteriografía nos mostró una oclusión bilateral en la unión de las arterias humeral y axilar. La V.S.G. era elevada. El nivel antistreptolisina era también elevado. La simpatectomía periarterial del lado izquierdo (1953) no le benefició en nada. Su estado ha permanecido estacionario desde 1953. Se supone que la paciente padece de la enfermedad de Takayashu, pero debido a su edad el diagnóstico de arteriosclerosis obliterante resulta también posible.

Caso 6.º Mujer casada, nacida en 1896. Siempre buena salud hasta la primavera de 1953; en esta fecha sufre una infección aguda traqueobronquial con las consiguientes molestias. La V.S.G. era de 125 mm. Nada más de particular. Poco tiempo después presentó en la pierna izquierda síntomas parecidos a los de claudicación intermitente después de andar unos 100 metros.

También padecía frialdad en los pies, entumecimiento y dolor en los brazos después de un corto esfuerzo. Se le practicó seguidamente una simpatectomía toracolumbar, con mejoría subjetiva pero sin efectos objetivos. La terapéutica con Cortisona no dió resultados definitivos. Trasladada a Karolinska Sjukhuset, permaneció desde mayo hasta septiembre de 1954. Su estado general no estaba afectado. En la base del corazón se notaba un soplo sistólico. Se le administró Dicoumarol e imidazolina. En el siguiente reconocimiento que se le practicó en agosto de 1955 la paciente había mejorado subjetiva y objetivamente. La V.S.G. era de 26 mm.

Resumen: Mujer de su casa, nacida en 1896. Presentaba en 1953 una V.S.G. elevada y síntomas que parecían de claudicación intermitente en la pierna izquierda. Se demostraron trastornos objetivos vasculares en piernas y brazos. A pesar de la edad de la paciente se considera el diagnóstico como de síndrome de Takayashu, pero es probable que exista también concomitancia de una arteriosclerosis obliterante.

Caso 7.^o Mujer soltera, nacida en 1922. Desde 1940 no se le notaba el pulso radial. Entonces no padecía síntomas en los brazos, pero sufría claudicación interminante en las piernas. Esta fué incrementándose gradualmente hasta que no podía andar más de 100 metros. Descansando tres o cuatro minutos el dolor desaparecía. Fueron desarrollándose síntomas parecidos en los brazos. Padecía de dolores de cabeza, pero sin síncope ortostáticos. Un golpe insignificante en el dedo gordo derecho degeneró en una úlcera pequeña pero persistente, por lo cual fué enviada a Karolinska Sjukhuset. Estuvo hospitalizada desde diciembre de 1954 hasta febrero de 1955. Su estado general no estaba afectado. La piel del cuello y de las axilas presentó unos cambios típicos de pseudoxantoma elástico. No resultaba audible ningún soplo cardíaco. Los roentgenogramas mostraron una columna cervical normal, así como esófago, estómago e intestino. Tampoco la urografía revela nada anormal. Después de estar sólo 7 minutos de pie el pulso se eleva de 110 a 160 latidos por minuto, y en el electrocardiograma aparece cambios pronunciados de tipo ortostático.

Resumen: Mujer soltera, nacida en 1922, tuvo trastornos circulatorios en las extremidades desde 1940. Los cambios en los brazos no dieron inmediatamente trastornos subjetivos. La piel y el fondo de ojo presentaron cambios típicos de pseudoxantoma elástico. La V.S.G. era normal. El caso ha sido diagnosticado como pseudoxantoma elástico con pronunciados cambios vasculares en los brazos.

Caso 8.^o Hombre nacido en 1916. En diciembre de 1954 padecía intenso dolor de cabeza frontal. También sufría vahidos, más acentuados al moverse y en cualquier movimiento del cuerpo. Estos síntomas fueron desapareciendo gradualmente, pero en un reconocimiento en Bollnas Lasarett advirtieron que el pulso radial derecho había desaparecido. En abril de 1955 fué enviado y admitido en Karolinska Sjukhuset. Su estado general no estaba afectado. No había señales de descompensación cardíaca ni se advertía ningún soplo sistólico.

Resumen: Hombre nacido en 1916. Sin síntomas acusados, pero un reconocimiento rutinario efectuado en 1954 reveló la ausencia del pulso radial derecho. La posibilidad de una anomalía vascular congénita fué apoyada por los hallazgos arteriográficos, la V.S.G. normal y la pobreza de síntomas.

Caso 9.º Mujer casada, nacida en 1932. Hospitalizada por una hemorragia uterina en 1946 y de nuevo en 1950 durante un mes, y en 1952 a causa de fiebre reumática. La V.S.G. era en aquel momento de 55 mm. y el título antistreptolisina 900 unidades por ml. Ninguna anormalidad cardíaca. La V.S.G. bajó a 44 mm. Despues de 1945 alcanzó de 30 a 40 mm. Durante su primer embarazo, en otoño de 1952, fué admitida en el Hospital de Maternidad a causa de proteinuria y vómitos. Su presión arterial era de 130/100 mm. Hg. Durante tres semanas la proteinuria era de 10.3 hasta 10.4 por ciento. Transferida a la Clínica de Obstetricia, Karolinska Sjukhuset. A su entrada la presión sanguínea era de 135/100 mm. Hg. El diagnóstico fué de toxemia gravídica (preeclampsia).

En enero de 1954 en Mörby Lasarett notaron que el pulso en ambas arterias radiales era muy débil y la presión sanguínea apenas mensurable. La V.S.G. era de 75 mm. y la proteinuria de 1 por ciento. En la primavera de este año empezó a sufrir cansancio y pérdida de peso. La V.S.G. había alcanzado los 100 mm. Fué hospitalizada en mayo y julio de 1954 (Mörby Lasarett). Un examen físico del corazón no reveló nada de particular. La presión arterial en los brazos no se podía medir. Los oscilogramas mostraban unos trazados extremadamente débiles en los brazos. La V.S.G. alcanzó de 90 a 120 mm. Se le presentó anemia hipocroma ferropénica. En la carótida común derecha era palpable una débil pulsación, pero no se palpaba pulsación alguna en el vaso correspondiente del lado izquierdo. En las arterias humerales y axilares de ambos lados no existían pulsaciones. Se advertía un débil soplo sistólico con máxima audibilidad en la base cardiaca. En la fosa supraclavicular izquierda se notaba un soplo sistólico. La paciente fué examinada en Karolinska Sjukhuset en septiembre y diciembre de 1955. Desde que fué dada de alta en el hospital en julio de 1954 había trabajado activamente, pero notaba cansancio y dolor en los brazos después del trabajo. Su estado general era bueno.

Resumen: Mujer casada, nacida en 1932, con pronunciada elevación de la V.S.G. desde 1945. La presión sanguínea en los brazos era normal en 1952, pero en 1954 no había pulsación palpable en las arterias radiales y era imposible medir la presión arterial en los brazos. La arteriografía revelaba trastornos en el tronco braquiocefálico y en la arteria correspondiente a la arteria carótida común izquierda. Esta nace del tronco braquiocefálico en vez de hacerlo del arco aórtico. El origen de los grandes vasos del arco aórtico se parece algo al tipo 3 tan poco común de DE GARIS y colaboradores, pero el curso de la arteria carótida común izquierda no es exactamente el mismo. Se observó una oclusión total de ambas arterias subelaviales. El caso se interpreta como una arteritis progresiva bilateral. Pero por los hallazgos arteriográficos no se puede excluir una predisposición a una anomalía vascular congénita.

Caso 10.º Empleada de tintorería, nacida en 1894, soltera. Sufrió fiebres paratifoideas en su niñez, pleuresia en 1925 y hepatitis epidémica en 1947. En mayo de 1952 síntomas agudos en las articulaciones de la mano izquierda y muñeca. No hubo infección precedente. En los meses siguientes padeció dolores e hinchaçon en varias articulaciones y estaba subfebril. Fué admitida en Karolinska Sjukhuset en octubre de 1952, con el diagnóstico de poliartritis crónica y permaneció allí hasta julio de 1953. No había evidencia de artritis reumática. Se creyó que presentaba alguna forma de collagenosis, aunque el lupus eritematoso no fué demostrable. Existía un soplo sistólico con punto de máxima audibilidad sobre la arteria pulmonar. La configuración roentgenográfica del corazón era normal. En mediciones sucesivas la presión sistólica alcanzó de 110 mm. a 150 mm. Hg. y la diastólica de 70-80 mm. El bazo estaba agrandado en el roentgenograma, pero no era palpable. La V.S.G. alcanzó de 40 mm. a 124 mm. Presentó una anemia ferropénica con una tendencia a la leucopenia. El análisis de orina no demostró nada anormal. El análisis electroforético reveló marcado aumento de las gammaglobulinas (29.6 por ciento). Se le dieron varios antibióticos, sin efecto. En cambio la terapéutica con esteroides produjo la normalización rápida de la temperatura y de la V.S.G. Después de dada de alta en el hospital, fué mejorando progresivamente aunque la enferma continuó subfebril hasta el otoño de 1955. Entonces notó que las falanges terminales de los dedos, particularmente en la mano izquierda, se le ponían primero moradas y luego blancas cada vez que las exponía al frío, aunque sin dolores ni parestesias en los dedos. Empezó a padecer de fatiga y dolores intensos en el tórax y en el cuello cada vez que hacía movimientos. Las articulaciones de la otra mano sufrían menos trastornos. Padecía vahidos ortostáticos transitorios. Cuando la enferma hizo llamar la atención sobre estos síntomas, en febrero de 1955, no se observaba pulso en ninguno de los dos lados (pulso radial) ni era posible medir la presión en los brazos. La V.S.G. era de 65 mm. En la base del corazón se oía un corto y fuerte soplo sistólico, irradiado hacia arriba al cuello y ambas arterias subclavias. Los roentgenogramas torácicos mostraban escoliosis de convexidad derecha, cifosis intensa y espondilosis benigna.

Resumen: Mujer soltera, nacida en 1894. Enfermó en 1952, presentando una enfermedad sistémica reumática («collagenosis»), la cual al año adquirió cierta estabilidad a pesar de presentar una cierta elevación en la V.S.G. y en la temperatura y persistencia de dolor en las articulaciones. Tres años y medio después de la aparición de la enfermedad aparecieron en los brazos síntomas de déficit circulatorio y vahidos, fatiga y dolores cervicales. En febrero de 1956 se la diagnosticó de la enfermedad sin pulso. Un examen roentgenográfico reveló el completo bloqueo de las arterias subclavias. La enfermedad se considera como arteritis reumática braquiocefálica.

DISCUSIÓN

El síndrome del arco aórtico (MARTORELL y FABRÉ y ROSS y Mc. KUSICK) es una entidad clínica que comprende procesos vasculares que afectan a uno o más de los grandes troncos que arrancan del arco aórtico. Produce síntomas

isquémicos en la mitad superior del cuerpo, por lo común trastornos de la circulación cerebral y dolor en los brazos afectados.

Las causas más comunes de la obliteración de los troncos del arco aórtico aparentemente son : 1) anomalías vasculares congénitas, incluyendo la coartación de la aorta; 2) arteriosclerosis obliterante; 3) tromboangeítis obliterante (enfermedad de Winiwarter-Buerger); 4) embolismo arterial; 5) poliarteritis nudosa; 6) pseudoxantoma elástico; 7) procesos compresivos o estenosantes; 8) aneurisma de origen varic, por ejemplo, lúes; 9) arteritis de origen desconocido —síndrome de Takayashu o enfermedad sin pulso. Este síndrome es más frecuente en mujeres y va siempre acompañado de elevación de la V.S.G., taquicardia y, como regla, fiebre.

Parece importante definir y reservar el término de enfermedad de Takayashu para una forma especial de síndrome del arco aórtico, caracterizado por presentar fiebre y V.S.G. elevada y ausencia o disminución de pulso en los vasos afectados. Aunque la mayor parte de nuestro material clínico consiste en casos con síntomas semejantes con los del síndrome de Takayashu es de importancia valorar las otras causas del síndrome del arco aórtico que pueden presentar un cuadro clínico muy similar.

TOMÁS ALONSO

•**SINDROME DE OBLITERACION DE LOS TRONCOS SUPRAAORTICOS.**

SINDROME DE MARTORELL-FABRE. — ROCA ROCA, FRANCISCO. «Ciclo de Conferencias Médicas». Beneficencia Municipal de Málaga (Hospital Noble). Curso **1956-1957**.

Dos son los motivos que me hacen exponer a vuestra consideración este tema : El primero, su escasez ; son en España cinco los casos publicados, éste incluido, y en el extranjero la recopilación de CACAMISE y WITMANN en 1952 re-coge 58 casos en el Japón y el suyo, primero que se publica en los Estados Unidos. El segundo, lo proteiforme de su cuadro, por el que puede llegar tanto al internista como al cirujano o a diversos especialistas, y finalmente llegarnos como una urgencia a una Casa de Socorro en las que prestamos nuestros servicios.

Hagamos un poco de historia.

BROADBENT, en 1871, da a conocer el primer caso de ausencia bilateral del pulso en ambas radiales. En 1908, TAKAYASHU presenta ante la Sociedad de Oftalmología Japonesa varios casos de un síndrome que se manifiesta en mujeres jóvenes, de carácter progresivo e irremediable, caracterizado por la ausencia de pulso en ambas radiales y síntomas de isquemia en la mitad superior del tronco, que atribuye a arteritis reumática de los troncos braquiocefálicos.

El desconocimiento de estos trabajos hace que las publicaciones que siguen vayan enjuiciadas de diversas formas por sus autores, y así, en 1927, RAEDER lo estudia desde el punto de vista oftalmológico ; en 1930, ELLIOT, NEVILLE y STONE lo atribuyen a hipersensibilidad carotídea ; en 1935, KIRKLIN, en un paciente, como síncope ortostático ; en 1936, MARINESCO sale en defensa

de su tesis de la influencia del seno carotídeo en el acceso epiléptico; en 1924, LEWIS y STOCKES analizan un caso y revisan dos, cuya discriminación esperan aclarar la necropsia.

En 1944, MARTORELL y FABRÉ, con motivo de un caso personal, revisan la literatura y unifican el síndrome bajo la denominación de *síndrome de obliteración de los troncos supraaárticos*.

En 1946, FRÖVIG describe un caso personal, insistiendo sobre el síndrome en 1951 con una descripción casi idéntica a la de MARTORELL y FABRÉ; en 1952, CACAMISE y WITMANN hacen revisión de 43 casos, y, finalmente, en 1953, en el II Congreso de la Sociedad Internacional de Angiología, celebrado en Lisboa, se le denomina como *Síndrome de Martorell-Fabré*.

La etiología del síndrome que estudiamos es múltiple y puede ser motivado por cualquier proceso obliterante de los grandes troncos arteriales que nacen del cayado aórtico, el tronco braquiocefálico derecho y las arterias subclavia y carótida izquierdas, ya sean enfermedades arteriales tipo arteritis de BUEGUER, HORTON, periarteritis nodosa, arteritis reumática (TAKAYASHU), alérgica (ASK-UPMAN), ateromas localizados, para los que se ha sospechado la existencia de una cierta predisposición congénita o anomalías de este tipo no confirmadas ni demostradas, aneurismas de la aorta torácica, aneurisma disecante, embolias, traumatismos intensos torácicos y tumores mediastínicos altos.

De otro lado, de los procesos orgánicos arteriales enumerados, puede ser su origen sólo de tipo funcional por cortocircuito arterio-vena, que al derivar la sangre en la base del cuello determina una isquemia semejante a una ligadura arterial distal.

La sintomatología viene determinada por la falta de riego que existe en la mitad superior del cuerpo y por las características que la modificación de los vasos imprime en la corriente sanguínea con sus correspondientes repercusiones acústicas y oscilográficas.

No existe cronología en la aparición de los síntomas, ya que está supeditada a la extensión y localización de la lesión y al estado en que se encuentren los vasos en el momento de producirse ésta.

En la piel de la cara y mucosa de la boca aparecen manchas oscuras e irregulares en su forma y distribución.

La mucosa de la encía se inflama e infecta, hace su presentación la piorrea alveolar, que a la larga ocasiona la caída de los dientes; los músculos faciales se atrofian, y este conjunto hace que el paciente semeje tener más edad.

En períodos más avanzados, las radiografías muestran una mayor o menor descalcificación de los huesos de la cara.

Se quejan los enfermos de la percepción de borrosidades o nubosidades y, en grado más avanzado, de crisis de amaurosis, después de las cuales pueden recuperar totalmente la visión o asistir a una pérdida de parte de la misma que conduce a la ceguera progresiva de uno o de ambos ojos. Hay cierto grado de atrofia del iris y en períodos tardíos opacificaciones del cristalino. La exploración del fondo de ojo pone de manifiesto atrofia del nervio

óptico y la existencia de anastomosis arteriovenosas peripapilares, que se han descrito como típicas de este síndrome.

En las fosas nasales se han descrito ulceraciones de la mucosa, destrucción parcial de los cornetes y perforaciones del tabique.

Sienten estos enfermos dolores imprecisos en el cuero cabelludo y músculos de la nuca y de los músculos masticadores tras la masticación de los alimentos, que revisten las características de una claudicación intermitente de estos músculos, así como es posible que experimenten crisis de hemicránea, que en nada se puedan diferenciar de una crisis de jaqueca típica.

La primera intervención del médico puede ser, asimismo, motivada por la presentación de una hemiplejía o hemiparesia.

En los miembros superiores es primero la sensación de parestesias, luego la de pesadez y finalmente la claudicación al ejercicio, sobre todo en los movimientos en que los brazos han de estar elevados (afeitado, peinado, etc.), durante los cuales nos manifiesta el paciente que tiene que descansar varias veces.

Para el final he dejado el más característico de todos los síntomas, y que si bien no es el primero en manifestarse, sí es el que con más frecuencia lleva al paciente a la consulta: las crisis de síncope ortostático, que al principio es sólo un mareo o sensación de inestabilidad a la marcha, después sobrevienen los accesos sincopales, con la pérdida brusca de la conciencia y de la estabilidad, con caída al suelo y acompañado o no de accesos convulsivos epileptiformes, cuyas características son: presentarse siempre estando el sujeto con el tronco en posición erecta (sentados o en pie) y tras el ejercicio. Nunca hay emisión de heces ni de orina y jamás se presentan en la cama (por el mejor riego cerebral en el decúbito) y es típica la pronta recuperación en cuanto el paciente toma la posición horizontal, ya por la caída, ya por solicitud de los que le asisten.

EXPLORACIÓN.

El pulso está disminuido o es nulo en las arterias del miembro superior, radial, cubital, humeral, subclavia y axilar, siendo la oscilometría cero o casi cero en brazo y antebrazo.

Hay cierto grado de atrofia muscular en el brazo y antebrazo, pero nunca en la mano.

La compresión del seno carotídeo provoca la aparición del síncope, que por este motivo puede ser causado por prendas que ajusten demasiado el cuello (caso de cuellos de camisas o uniformes apretados).

En las extremidades inferiores se encuentra una oscilometría amplia y ligera hipertensión.

La auscultación de los focos clásicos puede ser normal o propagarse a ellos un soplo continuo con refuerzo sistólico, con o sin «thrill», que se ausculta con la máxima intensidad en una o ambas regiones carotídeas, esternoclavicular, o subclavias, y que si es fuerte puede irradiarse a la región supraescapular, supraclavicular y a las paredes del tórax y abdomen.

Por radiosкопia puede hacerse patente cierto grado de dilatación cardíaca.

ca. Es frecuente la existencia de insuficiencia coronaria, visible o no, en el electrocardiograma.

El electroencefalograma mostrará cuál es el hemisferio atrofiado, y nos dará el diagnóstico diferencial con la epilepsia.

LEWIS y SOTCKES han descrito la posibilidad de que se establezca una circulación colateral compensadora de aorta descendente al sistema subclavio, con dilatación y sinuosidades de las arterias intercostales, con la aparición posible de muescas costales semejantes a las que existen en los casos de coartación aórtica; la hemodinámica en estos casos sería semejante en la mitad superior del organismo a la que existe en la inferior en los casos de coartación aórtica, por lo que algunos han descrito el síndrome que tratamos como *coartación aórtica invertida*.

DA COSTA y colaboradores defienden la posibilidad del diagnóstico precoz de obliteración arterial subclavia, precediendo al desarrollo ulterior de todo el síndrome, por lo que aconsejan la exploración sistemática en todo enfermo sospechoso de oscilometría y soplos ya descritos, que sería lo primero en aparecer.

FRÖVIG y LÖKEN, mediante angiografía cerebral, han comprobado el perfecto relleno de los vasos cerebrales, y no ha sido posible demostrar la presencia de lesiones histológicas en el cerebro de estos pacientes, cosas que vienen a demostrar que los síntomas cerebrales, más que por isquemia, son vasomotores funcionales, de donde se infiere su posible presentación anterior a la obliteración carotídea.

La evolución es progresiva y fatal; al progresivo estado de desnutrición sigue el caquético final, si no sucumben a un proceso de tipo intercurrente o a un accidente cerebral o coronario. En individuos jóvenes el desarrollo de la circulación colateral puede hacer que, tras años de reposo en cama, llegue el día en que puedan levantarse de la misma sin la aparición de los síncope.

Al considerar el capítulo de la terapéutica, nos colma el desaliento. Lo ideal sería la ablación de los troncos y la reposición de los mismos mediante injertos vasculares; fácil es comprender la dificultad que encierra este tipo de intervención en las ramas carotídeas.

Puede hacerse terapéutica específica en los casos de lúes y arteritis reumática.

Es ineficaz todo tipo de intervenciones sobre el simpático, tanto del tipo infiltración como de la ablación quirúrgica.

Se alcanzan mejorías con el empleo de simpaticomiméticos y extractos corticales suprarrenales.

En los casos de ateroma utilizaremos los modernos preparados antico-esterinémicos, derivados del ácido feniletilacético, anticoagulantes a dosis angiotróficas y de las sustancias que actúan sobre el metabolismo de los lípoides (metionina, colina, inostiol).

Es seguro que el reposo en cama evita las crisis sincopales al aumentar el riego cerebral, y que nunca debemos usar vasodilatadores, que más que beneficiar perjudicarán a nuestro enfermo.

La *historia clínica* de nuestro enfermo, es la que sigue: J. C. F., de cincuenta y seis años de edad, casado, natural de Málaga, y sin antecedentes

personales ni familiares de interés. Lo vemos por primera vez el 23 de enero de 1956.

Nos consulta porque desde hace unos dos años nota tirantez en la región posterior del cuello, con dolor en esa zona, a los movimientos de rotación de la cabeza, y que se irradia por ambas extremidades superiores hasta las manos. Estas molestias se le acentúan en la cama (no habiéndose fijado si en ellas influye el tener la cabeza más o menos elevada), despertándose durante la noche una o dos veces con parestesias en una u otra extremidad superior. Durante el día se le presentan zonas de parestesia solamente en la extremidad distal de los dedos.

Desde hace diez o doce años nota cuando anda unas zonas simétricas de parestesia con sensación de calor, hormigueo y pinchazos en la cara externa de ambos muslos, delimitables por el enfermo con toda precisión. Desde hace tres o cuatro años, calambres nocturnos intensos en ambas extremidades inferiores y a la rotación del tórax en los espacios intercostales.

Desde hace unos dos años, gran cansancio muscular en ambos brazos cuando hace con ellos ejercicio al peinarse y afeitarse, durante cuyo tiempo ha de descansar varias veces «porque no puede con los brazos». Asteña general. Siente mucho frío.

Desde hace año y medio, unas veces en un ojo y otras en el otro, nota como una nube y otras pérdida momentánea de la visión, sensación de inestabilidad en la marcha y algún mareo en los movimientos de cabeza.

Recuerda que hace dos años su tensión arterial máxima era de 140 en la extremidad superior y que el pulso se palpaba perfectamente en ambas radiales.

Exploración. — Asténico, con buen estado de nutrición, pupilas isocóricas que reaccionan bien a la luz y a la acomodación, tinte oscuro de la piel de la cara. Boca : dentadura bien cuidada, apreciándose manchas oscuras irregulares y asimétricas en la mucosa gingival y cara interna de las mejillas.

Auscultación pulmonar normal. Soplo sistólico en ambas regiones infraclaviculares próximo a esternón, más intenso en lado izquierdo e irradiado a focos clásicos de auscultación de la base del corazón.

Radioscopia de tórax, normal; silueta cardíaca, normal; aorta, densa, desenrollada con porreta aórtica, visible la descendente.

Nada anomal por palpación abdominal.

Reflejos patelares normales. Romberg, negativo.

No se percibe el pulso radial, cubital ni carotídeo en los lados derecho e izquierdo.

Oscilometría, prácticamente nula en ambos brazos, con 1/4 en 7 en brazo derecho y en 10 en el izquierdo, dejando de percibirse las oscilaciones en 5 en el lado derecho y en 6 en el izquierdo. En extremidades inferiores, T.A. 150 Mx. 90 Mn.; oscilometría, 2 en ambas.

E.C.G., bloqueo incompleto de rama derecha, con alargamiento de Q-T (Q-T de 0'36 seg. para un R-R de 0'62 seg.; lo normal 0'35 seg.).

Radiografía de columna vertebral cervical (informe radiológico doctor MARTÍ) : «Espondiloartrosis inicial de columna cervical; pequeñas costillas

cervicales que no pueden ser la causa de las molestias; pequeña descalcificación ósea.»

Datos complementarios: Orina, con densidad de 1.022; albúmina, trazas, sin elementos anormales; sedimentos, con algún que otro hematíe.

Urea en sangre, 0'41 g.; glicemía, 0'97 g.

Rojos, 6.080.000; Hb, 120 %; Vgl., 1; V. de S., 3 mm. a la hora.

Leucocitos, 10.800; linfocitos, 53; monocitos, 7; transición, 0; neutrófilos, 40; eosinófilos, 0.

Diagnóstico: Artrosis cervical, probablemente lumbar, con síntomas radiculares. Síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos.

Se le dispone un plan de alimentación pobre en colesterolina, y como terapéutica fundamental, altesona, y que vuelva al mes.

Lo volvemos a ver el 25-II-56, en que nos manifiesta que le persiste la sensación de mareo durante la marcha, que le dura unos segundos, y que esto le repite varias veces al día; y que cinco días antes del día en que lo vemos, esta sensación fué más intensa y persistente. Sólo un día ha tenido la nube en el ojo derecho. Subjetivamente está muy mejorado; mucha menos astenia, menos dolor muscular en los hombros y han disminuído mucho las parestesias de la cara externa de ambos muslos, que no aparecen ni con la marcha prolongada. Ha engordado 1.100 g. La exploración es igual al primer día, y los datos de sangre y orina, análogos; disponiéndosele que tome un preparado del ácido feniletilacético durante un mes. Vuelve a los tres, normalizada la cifra de rojos y hemoglobina, y estacionado su síndrome se le aconseja que siga con el preparado de ácido feniletilacético y extracto suprarrenales, y no le volvemos a ver hasta pasados seis meses, en que nos manifiesta que durante un viaje que ha hecho a Madrid ha sufrido allí el primer síncope ortostático, del que se recuperó prontamente al caer al suelo.

Se trata, pues, de un caso de *síndrome de Martorell-Fabré*, cuyo interés estriba, en primer lugar, en tratarse de un enfermo con esta poco frecuente sintomatología y, ya considerado en este grupo sindrómico, el de que sea precisamente un varón de cincuenta y seis años, puesto que es más frecuente entre mujeres y, dentro del sexo femenino, en mujeres jóvenes; esto era una de las características que ya hacia resaltar TAKAYASHU en su comunicación, y que desde entonces se sigue apreciando, por ejemplo, en la revisión de GOTSEGEN y SZAN: de 24 casos, 22 eran mujeres, y de ellas sólo dos superaban los cuarenta y cinco años.

Intentar haceros una exposición de diagnóstico diferencial, que habría de ser poco menos que síntoma a síntoma, sería exhaustivo, y no conseguiría otra cosa que cansaros, y este no es mi propósito, sino el llamaros la atención hacia este síndrome, que quizás por ser poco conocido se descubra menos veces de las que existe en realidad.

Encasillar nuestro caso dentro de una etiología es prácticamente imposible. Descartamos los procesos tumorales mediastínicos y aneurismáticos aórticos por no percibirse nada a radioscopya en este sentido; y lo traumático y luético, por la falta de antecedentes y negatividad de las pruebas de laboratorio.

Creemos que se trate de un proceso ateromatoso por su evolución lenta, edad del enfermo y signos de afectación coroparia.

Nos queda, finalmente, el gran grupo de las arteritis trombosantes, cuya evolución histopatológica es en todas semejante; periarteritis inicial con infiltración de células redondas en la adventicia y de células gigantes en la media, proliferación secundaria de la íntima con evolución intravascular de trombosis, ulterior organización del trombo y recanalización del mismo y reacción fibronoide en las paredes vasculares de tejido cicatrizal, con fusión de las tres capas: íntima, media y adventicia, formando una cicatriz conjutiva más o menos compacta. Diferencia, por tanto, a estos procesos sólo su distinta evolución clínica, quizás motivada sólo por las distintas condiciones en que la enfermedad aparezca y del terreno en que asiente; como en nuestro caso no hay ningún signo clínico que nos haga poder inclinarnos hacia una u otra, sospechamos que no se trate de una de ellas, aunque sin poder decirlo con exactitud, ya que por otro lado, y en razón de lo expuesto de su histo-evolución, nada nos puede aclarar el laboratorio.

Coincidimos en que los esteroides corticales no han tenido efecto alguno sobre el síndrome con lo relatado en otras publicaciones, habiendo notado en nuestro paciente mejoría sólo en los síntomas derivados de su espondiloartrosis (braquialgia parestésica nocturna y parestesias en cara externa de los muslos y región intercostal).

Y para acabar, queridos compañeros, haremos incapié en la posibilidad del diagnóstico precoz, por si con las nuevas medicaciones a nuestro alcance pudiéramos, si no curar, al menos retardar la evolución, recordándoles que lo más llamativo del síndrome lo constituye el síncope ortostático, los trastornos oculares y la falta o disminución del pulso en las extremidades superiores.

TOMÁS ALONSO

ARTERIAS

COMPLICACIONES DE LA LUXACION TRAUMATICA DE LA ARTICULACION DE LA RODILLA. — DE LA SIERRA, LUIS y BEDÍA, EMILIO. «Cirugía del Aparato Locomotor», vol. VII, fasc. 1.º, pág. 93; **enero 1950.**

Este trabajo corresponde a la Comunicación presentada por los autores a las Primeras Jornadas Ortopédicas de la Sociedad Española de Cirugía Ortopédica y Traumatología, celebradas en Bilbao en julio de 1949. Prescindimos en este extracto de cuanto no tenga relación con el problema vascular.

Se presenta un caso de luxación anterior de la rodilla derecha, que dió lugar a una gangrena de la pierna a pesar de ser tratado apenas ingresó en el Servicio con la reducción inmediata y la administración de acetilcolina y anestesias repetidas del simpático lumbar. Ingresó a las 26 horas del traumatismo. Amputado a los 14 días, sucedió tétanos por material de sutura. Exitus.

Las luxaciones completas de la rodilla son raras, siendo las más frecuentes las anteriores (40 %). Estas y las posteriores dan lugar en mayor proporción a complicaciones vasculonerviosas, por lo común de graves consecuencias, afectándose en particular los vasos poplíticos.

En el caso citado en este trabajo estos vasos estuvieron comprimidos 26 horas. En otros casos se produce un desgarro y abarquillamiento del paquete poplítico, dando lugar a la formación de un trombo que terminará por ocluir del todo la luz vascular. Este fenómeno explica gangrenas tardías en una pierna luxada y reducida. Otras veces a partir de una pequeña lesión arterial puede desarrollarse un aneurisma.

Las lesiones nerviosas van desde una simple contusión hasta el arranamiento del ciático. Son de difícil recuperación.

El diagnóstico de la luxación de rodilla es fácil. Buscaremos siempre y pronto, además, las posibles complicaciones de orden vascular y nervioso.

La mejor terapéutica es la reducción inmediata. Si pasado un corto lapso después de ésta, observamos que el latido arterial en la pedia y en la tibial posterior no se ha recuperado, deberemos ir en busca de los vasos poplíticos y ver en qué situación se encuentran. Pueden estar pinzados o acodados, o bien, haber sufrido desgarro parcial o rotura completa, o existir un trombo que obstruye la luz del vaso. De tratarse de un acodamiento, liberaremos el vaso; si sospechamos un trombo, incindiremos el vaso longitudinalmente, extraeremos el trombo y suturaremos de nuevo; si se trata de un desgarro pequeño y longitudinal, lo suturaremos con cuidado; pero, si el vaso está seccionado, no es posible su sutura con los medios que hoy poseemos, y aunque pudiéramos efectuarla, la trombosis y el fracaso serían la regla. Debemos decidirnos por la ligadura de la arteria y también de la vena, esté o no rota esta última. Esta grave complicación vascular irá seguida de modo sistemático de la gangrena, y en consecuencia se tendrá que amputar. En los pacientes de edad avanzada es mejor, en estos casos, amputar el miembro por encima de la rodilla lo antes posible; en los jóvenes bien constituidos, vale más esperar a la delimitación de la zona isquémica, con el objeto de ver si logramos salvar el tercio superior de la pierna.

Una vez reducida la luxación, se colocará un escayolado desde la base de los dedos a la cadera, con la rodilla en ligera flexión, salvo si la luxación ha sido posterior; vigilando con esmero la circulación del pie, para suprimir en seguida el vendaje de yeso si vemos que dicha circulación empeora.

El pronóstico para la vida es bueno en los casos no complicados. Si hay rotura de la arteria poplítea, la gangrena sucede en el 35-40 % de los casos si se práctica la ligadura, y mayor ni no se efectúa.

Los autores llegan a las siguientes conclusiones :

a) La luxación completa de la articulación de la rodilla es una lesión muy poco frecuente; las luxaciones anteriores son la variedad más común. Pero es raro el hecho de que la luxación se dé simplemente en una sola dirección; casi siempre hay una combinación del desplazamiento en dos sentidos, aunque predomine uno de ellos.

b) Las luxaciones no complicadas son de ordinario fáciles de reducir, y esta reducción debe ser efectuada lo antes posible; emplearemos en pri-

mer lugar los métodos incruentos, manteniendo la rodilla inmovilizada durante ocho o doce semanas como término medio.

c) Pueden ocurrir complicaciones graves que necesiten una reducción a cielo abierto, precisando en algunos casos la ligadura de los vasos sanguíneos y aún la amputación (CONWELL, H. E. y ALLDREDGE, R. H.). Pero debemos saber esperar en aquellos casos donde es posible que se establezca una circulación suplementaria, porque el hecho de conservar un muñón de pierna supone una menor incapacidad al permitir el posterior uso de una prótesis móvil activamente.

d) No somos partidarios de la reducción operatoria sistemática con la intención de reparar los ligamentos cruzados, cápsula, etc., porque esto no representa a la postre ningún beneficio.

e) El desarrollo muscular de muslo y pierna es altamente importante para mantener después una función completa de rodilla, y debemos esforzarnos desde el primer momento en conseguir este objetivo.

ALBERTO MARTORELL

TRATAMIENTO DE LOS PACIENTES CON SINDROME DEL DESFILADERO CERVICODORSAL (Treatment of patients with cervicodorsal syndrome). — NELSON, PAUL A. «J. A. M. A.», vol. 163, núm. 17, página 1.570; **abril 1957.**

El mecanismo de compresión o tensión de las estructuras neurovasculares comprendidas en el desfiladero cérvicodorsal es muy variable y por ello ha recibido diferentes nombres, como: síndrome del escaleno anterior, síndrome de la costilla cervical, síndrome subcoracoideo o del pectoral menor (llamado también síndrome de hiperabducción), síndrome costoclavicular, síndrome de la primera costilla torácica y braquialgia estática pares-tésica.

Pero como a menudo es difícil determinar el mecanismo específico, se prefiere en general en nombre de «Síndrome del desfiladero cervicodorsal o síndrome neurovascular.»

CUADRO CLÍNICO.

Las molestias pueden ser leves, moderadas o graves.

Molestias leves: Es el cuadro que vemos con mayor frecuencia, con dolor, entumecimiento, frialdad, hormigueos, debilidad muscular, rigidez o tirantez en la región cubital de la mano y que puede irradiarse a antebrazo, tórax y cuello.

Molestias moderadas: A lo anterior se añaden cambios de coloración, palidez, cianosis, aumento de la sudoración.

Molestias graves: Con pérdida de la sensibilidad, atrofia muscular, dolores en la punta de los dedos.

Exploración. Historia detallada: Examen físico especialmente de la posición de los hombros, cifosis o escoliosis, atrofia muscular, limitación de movimientos, pérdida de sensibilidad.

Maniobras especiales: Presión hacia abajo sobre el vértice pulmonar.

Tracción hacia arriba de la barbilla y occipucio.

Maniobra de hiperabducción: Elevando lateralmente el brazo más allá de 90°.

Depresión forzada del cinturón del hombro tirando del brazo hacia abajo. Máxima retracción del cinturón escapular tirando del brazo hacia atrás.

Prueba de Adson: Manteniendo el tórax en inspiración profunda se hiperextiende ligeramente la nuca con la cabeza vuelta hacia el lado afecto.

Prueba de Allen: Manteniendo la cabeza en rotación hacia el lado sano y elevando el brazo lateralmente hasta 90° con rotación externa y el codo flexionado en ángulo recto.

Estas maniobras no deben ser sobreestimadas, pero si desaparece el pulso radial y se reproducen las molestias pueden darse como positivas.

Deben obtenerse radiografías de tórax, columna vertebral y hombro.

Hemoglobina, conteo y fórmula leucocitaria, velocidad de sedimentación, serología y análisis de orina. En ocasiones electrocardiograma, electromiograma y examen de líquido cefalorraquídeo.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

Osteoartritis de la columna cervical: Como los osteofitos son comunes en las personas viejas no deben atribuirse todas las molestias a los hallazgos radiográficos, pues pueden ser pura coincidencia.

Generalmente hay un dolor moderado que empieza en la nuca y se irradia a brazo hasta la muñeca y dedos. El examen físico puede revelar limitación del movimiento de la nuca, contractura muscular e hipersensibilidad en la región cervical posterior. La presión sobre el vértice pulmonar aumenta frecuentemente las molestias y en cambio la tracción hacia arriba de la barbilla y occipucio puede aliviarlas.

Hernia de disco: Generalmente el dolor es intenso, como de cuchillo, e irradiado de nuca a extremidad superior. Los movimientos, tos o esfuerzos intensifican los dolores, por lo que el paciente mantiene rígida la nuca y se resiste a su movilización. Generalmente hay abolición de reflejos, pérdida de la sensibilidad y atrofia muscular, los cuales son hallazgos raros en la osteoartritis. En las radiografías se aprecia pinzamiento de uno o más espacios intervertebrales, pérdida de la curva lordótica normal y trastornos osteoartríticos.

Estados de ansiedad con fibrosis, mialgias, dolores neuromusculares. Cuando se mantiene la contracción de un músculo por un tiempo prolongado se interfiere la nutrición de las fibras musculares produciendo dolor isquémico, edema y adherencias entre las fibras. Estas adherencias privan después que el músculo se relaje a su longitud normal. El dolor producido por estos estados de ansiedad es una molestia obtusa, moderada, más acentuada al terminar el día y agravada por la fatiga, tensión emocional y tiempo desapacible.

Al levantarse por la mañana puede notar tirantez, que va desapareciendo al avanzar el día. Estos estados de ansiedad pueden acompañar a síndromes orgánicos (osteoartritis, neoplasia, síndrome del desfiladero cérvicodorsal) y por ello no puede hacerse el diagnóstico de simple tensión miálgica, fibrositis o dolor neuromuscular sin eliminar las demás causas posibles.

Compreensión del nervio mediano en el túnel del metacarpo:

La hipoestesia y las molestias afectan al territorio del mediano en la mano.

La extrema flexión de la muñeca durante 60 segundos reproduce los trastornos (Prueba postiva de flexión de muñeca).

La ligera percusión sobre el nervio mediano en la muñeca produce una sensación de hormigueo en la mano (signo de Tinel positivo).

La decomprensión del nervio mediano por sección del ligamento transverso del carpo es definitiva en estos casos.

Enfermedades diversas: Artritis reumatoidea, enfermedad de Raynaud, tromboangiitis obliterante, periartritis, síndrome de hombro-mano, epicondilitis, tumor de «pancoasts», trauma del plexo braquial, neuritis periférica, herpes zoster, parálisis del suero, siringomielia, atrofia muscular progresiva.

Factores etiológicos: Parece más frecuente en mujeres por debilidad de los hombros, en edad adulta entre 20 y 40 años; porque los trastornos posturales y ocupacionales han tenido tiempo suficiente de producirse.

Anomalías congénitas por costilla cervical, apófisis transversa de la séptima cervical muy larga, deformación de la clavícula o primera costilla torácica, escoliosis cérvicodorsal, bandas fibrosas, anomalías de desarrollo del plexo braquial, anomalías de los vasos.

Factores profesionales y posturales: Caída de hombros, cifosis dorsal, pérdida del tono muscular por falta de ejercicio, dormir con los brazos elevados, leer el periódico abierto con los brazos extendidos, escribir en la pizarra, conducir automóvil, reparar un auto por la parte inferior, tender ropa. Falsa posición de los brazos en las operaciones quirúrgicas. Pintores, peluqueros, albañiles. Llevar maletas o carretillas pesadas, impedimento militar que produce retracción de los hombros hacia atrás durante las marchas.

Cuadros clínicos.

Síndrome de la costilla cervical: Se presenta la costilla cervical en 6 de cada 1.000 personas, pero muchas no dan molestias. El diagnóstico se hace por la historia, los síntomas físicos y la visualización radiográfica.

Síndrome del escaleno anterior: Puede existir hipersensibilidad en la base del cuello. Puede palparse el músculo hipertrofiado. Puede dar la prueba de Adson positiva con desaparición del pulso radial.

Debe tenerse en cuenta, como señala EATON, que quizás muchas de estas hipertrofias son secundarias a artritis o hernia de disco.

Síndrome del pectoral menor o subcoracoideo: Cuando se coloca el brazo en hiperabducción se comprime el paquete vasculonervioso al pasar por

debajo del pectoral menor y apófisis coracoides. Se reproducen las molestias y desaparece el pulso al elevar el brazo por encima de los 90°.

Síndrome costoclavicular: Retracción forzada de los hombros hacia atrás en los soldados que llevan impedimenta, cargadores, etc., produciendo la compresión del paquete vasculonervioso entre la clavícula y la primera costilla.

Causas diversas: Anomalías de la primera costilla torácica. Banda fibrosa en borde anterior del escaleno medio. Apófisis transversa de la séptima cervical muy alargada, inserción bífida del escaleno medio, anomalías de las arterias, pellizcamiento de la arteria axilar entre las ramas del nervio mediano, anomalías de origen del plexo braquial.

Braquialgia estática parestésica, descrita por WARTENBERG en mujeres de más de 40 años con parestesias y rigidez de las manos que se producen durante la noche.

Tratamiento.

Durante muchos años han prevalecido los tratamientos quirúrgicos y se han practicado diversas operaciones: Extirpación de la costilla cervical, de la porción media de la clavícula, del escaleno anterior, etc., pero desgraciadamente en muchos casos se ha cosechado un fracaso.

Estos fracasos se han atribuido a la diversidad de causas etiológicas que puede producir el síndrome y a que se trata muchas veces de pacientes con fondo neurótico. Por ello se ha aconsejado no operar a mujeres con estadio de depresión, fatiga o decoloración, ni antes de probar un tratamiento médico.

Hoy se倾ende a una terapéutica más conservadora reservándose la cirugía para los casos en que fracasa el tratamiento médico.

Debe realizarse de 3 a 12 semanas de terapéutica física. Se realizan los ejercicios físicos de rotación de la cabeza, movimientos de hombros, etc. continuándolos en su desarrollo por lo menos dos veces al día. Aplicación de calor radiante durante 30 minutos. Masaje por percusión y amasamiento en la nuca y parte superior dorsal, a fin de relajar la contractura y aliviar el dolor. Los ejercicios deben fortalecer los músculos elevadores del hombro (rectores vertebrales y romboides). Mantener los hombros en posición neutra (no demasiado alta ni baja, ni demasiado anterior ni posterior), es decir en el justo medio).

Debe asegurarse al paciente que no es fácil que la lesión progrese ni cause serios trastornos. Debe evitar las posiciones que agravan las molestias, como el dormir con los brazos altos, sujetándolos si es preciso con una venda al pie de la cama o cosiendo la manga a la chaqueta del pijama.

Si es profesional, debe pensar en cambiar de oficio.

Con este tratamiento conservador se obtienen grandes mejorías. En 55 pacientes seguidos por PEET sólo dos empeoraron con el tratamiento, los demás mejoraron rápidamente entre las 3 y 12 semanas.

Con un tratamiento conservador raramente es necesaria la cirugía.

EMBOLECTOMIA ARTERIAL REPETIDA (Repeated arterial embolectomy). — REYNOLDS, GEORGE E. y CHEEK, J. HAROLD. «Surgery», vol. 39, núm. 4, pág. 669; **abril 1956.**

El objeto del artículo es presentar un caso de triple embolectomía sucesiva en un paciente de edad avanzada y destacar que incluso con terapéutica anticoagulante pueden originarse embolias repetidas.

Hombre de 72 años internado en 10 de agosto de 1953, con hemoptisis. En 27 de julio anterior había tenido un desmayo que duró dos o tres minutos. Al recuperar la conciencia se quejó de dolor intenso en ambos hombros, irradiado a brazos. Náuseas y vómitos. No existía verdadera parálisis, pero no podía mover el brazo a causa del dolor. No se encontró anormalidad cardíaca, de pulmones ni de presión arterial. Tos seca y temperaturas de 39°. Una semana después intenso ataque de tos seguido de hemoptisis. Continuó con dolor en hombro, mal estado general y hemoptisis hasta el momento del ingreso.

Examen: Temperatura de 37° 8. Estertores en ambas bases pulmonares con una área de matidez en base derecha y frotes pleurales. Corazón normal a la auscultación y percusión. Algo de debilidad en la mano izquierda. Pie derecho frío y ligeramente cianótico, con signo de Homans positivo en la pantorrilla, pero todos los pulsos periféricos estaban presentes.

Infarto pulmonar a rayos X con derrame pleural en vías de reabsorción. Durante tres días episodios de palidez, sudores e hipotensión, que hacían temer por la vida del paciente, interpretados como pequeñas embolias recurrentes. Se encontró ligero edema de pie derecho e hipersensibilidad en la pantorrilla. Pensando en una flebotrombosis embolígena se ligaron las dos venas femorales bajo anestesia local. Se ligó la femoral común en la derecha y la femoral superficial en la izquierda.

Se administró heparina intramuscular y se practicaron infiltraciones simpáticas lumbaras repetidas.

Diez días después de estas ligaduras, cuando había mejorado mucho el estado general y la temperatura, vuelto a la normalidad se produce el primer episodio embólico arterial. Dolor súbito en la extremidad inferior derecha, palidez, frialdad, anestesia e impotencia funcional de tibiotarsiana con desaparición de pulso por debajo de la femoral. No mejoró con infiltración lumbar, siendo operado a las seis horas con el diagnóstico de embolia femoral derecha.

Bajo anestesia local se incide verticalmente en triángulo de Scarpa por fuera de la incisión practicada poco antes para ligar la vena. Se descubre la bifurcación femoral y se practica arteriotomía transversal de femoral superficial a 4 cm. por debajo de la bifurcación, extrayendo un trombo bien organizado de uno a dos cm. de longitud. Sutura con seda 5-0 y se inyectaron 5 mg. de heparina proximal y distal. Reaparición de pulso en la pedia inmediatamente, con recuperación rápida de la extremidad. Se colocó de nuevo bajo heparina intramuscular y antibióticos.

A los cuatro días, cuando el curso ya era satisfactorio, nueva embolia en la misma pierna con desaparición de pulso por debajo de la bifurcación fe-

moral. Se reinterviene a las cuatro horas dudando entre una trombosis en el punto de la sutura o un nuevo émbolo.

Bajo anestesia local se opera de nuevo y se encuentra un nuevo émbolo en bifurcación femoral de 2 a 4 cm. de longitud bien organizado y no adherido a la pared que se extrae por arteriotomía de femoral superficial a 2 ó 3 cm. por debajo de la sutura anterior. Reaparición del pulso y recuperación rápida de la pierna. Se continuó con heparina intramuscular y antibióticos.

Cuatro días más tarde, nuevo episodio de dolor intenso, frialdad, anestesia e impotencia funcional en la pierna derecha con ausencia de pulso periférico en ambas extremidades inferiores. Se pensó en embolia de bifurcación aórtica, pero a las tres horas, al llegar al quirófano, se encontró pulso en la femoral izquierda por lo que se pensó en un desplazamiento del émbolo a la ilíaca izquierda.

Bajo anestesia general se reinterviene practicando incisión transversa por debajo del ombligo, descubriendo retroperitonealmente la ilíaca primitiva derecha. Se controló la hemorragia en aorta, ilíaca derecha e izquierda por medio de tubos de goma blanda pasados alrededor de los mismos. Se incidió sobre el émbolo localizado en la arteria ilíaca primitiva derecha con incisión transversa. La porción distal del émbolo se extendía hasta 6 u 8 cm. dentro de las arterias iliácas externa e interna. Extraídas estas prolongaciones, sangraron de nuevo normalmente los cabos distales.

Reaparición de pulso en ambas extremidades inmediatamente de soltar los torniquetes. Se extirparon los dos últimos ganglios del simpático lumbar derecho. Se encontraron en el acto operatorio varias placas de ateroma calcificadas en aorta, pensándose que podían ser el origen de los trombos que se habían desprendido.

En el cuarto día postoperatorio se pasó de heparina intramuscular a dicumarol.

A las tres semanas, curado. Continuó dicumarol durante cuatro meses.

Visto en octubre del 1955, usa medias elásticas en ambas piernas y trabaja en su jardín andando 1,5 kilómetros sin dificultad. Sólo queda un ligero edema en la pierna derecha.

Este caso demuestra que los anticoagulantes no impiden el desprendimiento de nuevas embolias. Desde la primera embolia se dió heparina intramuscular y se empleó también localmente en las embolectomías para evitar la trombosis secundaria.

Los autores consideran que a las pocas horas de la embolectomía ya pueden administrarse sin peligro los anticoagulantes.

JOSÉ VALLS-SERRA

ANEURISMAS

ANEURISMOPLASTIA POR GRAN ANEURISMA AORTICO ABDOMINAL

(*Aneurysmoplasty for a large abdominal aortic aneurysm*). — HILL, LUCRUS D. III; HIPP, EDWARD, R., Jr.; ALRICH, MEREDITH, E. «Surgery», vol. 43, núm. 2, pág. 334; febrero 1958.

Los aneurismas arteriosclerosos son cada vez más frecuentes. En el tratamiento de estas lesiones se han descrito y utilizado muchos procedimientos. El aumento de la frecuencia de estos aneurismas obliga a conceder cada vez más importancia a todos los métodos aplicables, realizándose un continuo esfuerzo para simplificarlos y para reducir la mortalidad quirúrgica. En estos últimos tiempos, el método que ha llamado más la atención es la resección del aneurisma seguida de injerto, sea homoinjerto, sea un sustituto apropiado como el Orlon, Ivalon u otro material sintético.

Con estos procedimientos los resultados han sido generalmente favorables, pero la suerte final de los injertos es todavía una incógnita, pues su estudio no es suficientemente largo.

Aunque la resección y el injerto parece lo ideal, existen pacientes en los que la operación es peligrosa o inaplicable. Individuos de edad avanzada, pacientes con escaso margen de riesgo, aneurismas que comprenden los vasos renales u otros estratégicos, presentan problemas especiales y deben ser tratados con el método más simple y de más baja mortalidad que prevenga la ruptura del aneurisma. Hasta el momento la resección e injerto en aneurismas no perforados da todavía un 43 por 100 de mortalidad, en manos experimentadas. Para aquellos pacientes con problemas especiales o con escaso margen de riesgo resulta aconsejable la aneurismoplastia. Revisando la literatura no hemos hallado una descripción detallada de la misma o que se refiera a ella.

Presentación de un caso. — Hombre de 59 años. Ingresó en el Hospital de la «University of Virginia» con múltiples dolencias: disnea de esfuerzo, vatiados, pérdida de peso y sensación de que el corazón le hubiera caído en el abdomen. La exploración nos reveló una trombosis de la vena central de la retina derecha, hipertensión de 200-110, arteriosclerosis generalizada, enfisema pulmonar y una masa abdominal pulsátil y muy grande que hacía suponer un aneurisma gigante. Los angiogramas confirmaron el aneurisma, que se extendía por arriba hasta englobar la base de las renales. El laboratorio dió un hemograma y un análisis de orina normales.

A pesar de que este caso parecía en extremo desfavorable, creimos merecía una exploración, dado el mal pronóstico y la relativa juventud del paciente. El 6-III-54 fue operado. Incisión paramedial izquierda. El aneurisma ocupaba por entero la región de la bifurcación, envolviéndola, alcanzando por arriba casi la mesenterica superior. Comprendía la bifurcación aortica, que estaba bastante ensanchada y los orificios de ambas diaclas. Los vasos renales parecían hallarse fuera de la parte superior del aneurisma. Se expuso en su totalidad la aorta abdominal por separación del colon izquierdo al lado derecho del aneurisma, sacando la mesenterica inferior. La vena

mesentérica inferior fué separada hacia el lado derecho junto con el colon izquierdo. La vena renal izquierda fué llevada tirante hacia la parte superior del aneurisma. Tras cierta disección, el dedo del operador pudo pasar alrededor de la aorta, por debajo de la arteria renal. Se colocó una cinta umbilical alrededor del aneurisma, inmediatamente distal a los vasos renales, y un torniquete sobre este punto de la aorta. Se colocaron «clamps» en los vasos ilíacos y en la aorta superior. Abierta la aorta se evacuó de ella un grueso y macizo trombo, hasta dejarla limpia. La pared posterior del aneurisma estaba muy adherida a la vena cava en toda su longitud e igualmente a las venas ilíacas en su parte inferior. Después de vaciado el aneurisma se intentó suturar en el interior del mismo un homoinjerto, con la idea de producir un suave revestimiento con las paredes restantes del aneurisma que lo abrazaran. Sin embargo, como la pared del aneurisma era tan friable en su parte superior, la sutura no hubiera aguantado y se quitó el injerto. Se resecó parte de la porción anterior, adelgazada, del aneurisma y se suturó el colgajo residual del lado izquierdo a la parte posterior derecha del interior de la aorta, hasta darle un calibre aproximadamente normal. El colgajo derecho se aplicó sobre el anterior y suturado ajustadamente a la cara posterior izquierda de la aorta. La sutura se efectuó con múltiples puntos sueltos de seda 2-0. Al terminar la aneurismoplastia se quitaron los «clamps», sangrando sólo por dos pequeños puntos que fueron suturados. Apenas hubo hemorragia. La aorta estuvo oculta un total de 89 minutos. La mayor parte del tiempo se empleó en suturar el injerto. El procedimiento plástico requiere sólo un breve tiempo. Al final el enfermo estaba en buenas condiciones. Se cerró el abdomen. Curso postoperatorio normal. En el primer día ya se palpaba el pulso en los pies y en los trinecos poplíticos. La aorta, en forma de salchicha se pudo palpar desde el primer día sin señales de expansión.

El paciente continuó su vida normal de trabajo, regresando en el 1951-56 para reparar una hernia inguinal derecha. Un examen completo no reveló cambio alguno en las dimensiones de la aorta abdominal. Presentaba excelentes pulsaciones en las femorales, poplíticas, pedias y tibiales posteriores. El enfermo superó una leucorraxia con convalecencia normal. En el momento presente continua su trabajo y se encuentra bien.

DISCUSIÓN

Diversas e importantes consideraciones surgen de este caso y muchos fueron los problemas pre y peroperatorios que se nos presentaron. Primero, hay que resaltar que en la época en que se practicó esta operación no se había intentado la resección de los vasos renales. Cada vez que entraba en consideración, se calificaba de peligrosa.

Los aneurismas abdominales que comprenden los vasos renales parecen poco frecuentes. BAINSON señala que la extensión del aneurisma por encima del nivel de las arterias renales ocurre, según su experiencia, con poca frecuencia, particularmente los arteriosclerosos. Expone solo dos casos de aneurismas abdominales arteriosclerosos que comprendan la región de las arterias renales. En la época en que se escribió dicho trabajo se intentó la resección de uno de ellos a continuación de que el paciente sufriera la ruptura del

aneurisma; y por lo tanto se practicó la resección, muriendo el paciente al cuarto día. El otro paciente, en el que el aneurisma se extendía por encima de las renales, tenía 74 años, estaba libre de síntomas y no se intentó la operación.

En este caso, como ante cualquier gran aneurisma abdominal, uno se enfrenta con diferentes problemas. Lo más importante es la posibilidad de la ruptura, que constituye el 63 al 81 por 100 de los casos de muerte de los aneurismas abdominales. De acuerdo con JAVID y colaboradores, los pacientes que presentan como hecho clínico más destacado de una arteriosclerosis generalizada un aneurisma abdominal — relativamente poco frecuente — suelen morir de otras complicaciones de su arteriosclerosis, como es un accidente cerebral o una oclusión coronaria. Lo más importante desde el punto de vista terapéutico es, por tanto, la prevención de la ruptura. Cuando se practicó esta operación se observó que el aneurisma se había desarrollado al parecer a expensas de la pared anterior de la aorta, notoriamente adelgazada. La impresión fué de una ruptura inminente que tendría lugar a través de la pared anterior, y de que la pared posterior del aneurisma era de un grosor prácticamente normal.

Los trabajos de HOLMAN sugieren que son muchos los factores en el desarrollo y progresión del aneurisma. Primero se produce un punto de estrechamiento del vaso por una placa arteriosclerosa u otro defecto, que da lugar a remolinos y turbulencias de la sangre que cursa a través del vaso y que son la causa de una tensión indebida sobre las paredes vasculares, ocasionando su dilatación, lo que lleva a una siempre creciente presión lateral. De esta observación resulta que si la presión lateral puede ser compensada por la producción de una luz de tamaño normal en el vaso, se elimina una de las causas fundamentales de la dilatación. Por otra parte, al suprimir tantas placas como sea posible del interior de la aorta, los puntos de estrechamiento o de defecto origen de turbulencias pueden ser eliminados ampliamente.

Discutiendo la hemodinámica de la dilatación aneurismática, LILLEHEI parte del principio de LA PLACE por el que «la tensión o presión lateral de la pared de una víscera vacía varía directamente con su radio de curvadura». En esta discusión LILLEHEI describe un método para practicar una aneurismectomía restauradora, consistente en la resección casi total del saco dejando sólo lo suficiente para reconstruir una luz aórtica de calibre normal. Parece que este autor no utilizó la pared del saco del aneurisma para reforzar el vaso, pero por su procedimiento reconstituyó una luz aórtica normal. Concluye diciendo «si uno reduce un aneurisma a un calibre normal resecando la mayor parte del saco, la pared restante, aunque anormal en su estructura histológica, tiene entonces no obstante un mayor factor de seguridad directamente proporcional al radio de reducción practicado en el diámetro». Como hemos dicho, la probabilidad de recurrencia de la dilatación es doblemente compensada: por la disminución del diámetro a una luz aproximadamente normal y por reforzar el vaso con una doble capa de tejidos viables anteriores.

Cuando se practicó la operación a este paciente, el tamaño del aneurisma y la delgadez de la pared anterior hacía suponer que su plazo de vida no era

superior a los seis meses. Se está de acuerdo en la actualidad que el pronóstico de supervivencia después de diagnosticado un aneurisma abdominal aórtico es inferior a los tres años. Estos expone que el 33 por 100 de los pacientes con aneurisma aórtico abdominal murieron en el término de un año desde que se hiciera el diagnóstico. Evitando la aneurismoplastia y superponiendo las paredes aneurismáticas la posibilidad de ruptura se compensa reforzando la pared anterior de la aorta, aparentemente el punto más débil, por dos capas de tejido viable colocadas una sobre otra. Debe resaltarse que los tejidos usados en este procedimiento son los del propio paciente y que no solamente son viables sino que además tienen un suplemento de sangre a través de los vasos adventiciales de modo que el tejido pueda continuar sobreviviendo en contacto con las protesis, sea homójerto o un sustituto de vaso.

Se hace un resumen, donde se especifica que desde que se escribió este artículo, el autor ha efectuado una aneurismoplastia en un aneurisma casi de idéntico tamaño a la lesión que se describe aquí, en un enfermo de 67 años. El paciente sigue bien dos meses después de la operación.

ALBERTO MARTORELL

ANEURISMA DEL CAYADO AORTICO CREADO POR UN ACTO MEDICO TERAPÉUTICO. Anévrisme de la crosse aortique créé par un geste médical thérapeutique. - CHRISTOPHE, L., «Acta Chirurgica Belga», fase 3, pág. 305; abril 1956.

Se presenta un caso donde se demuestra que en el curso de la heparinización de un enfermo determinadas maniobras terapéuticas, susceptibles de funcionar un vaso, pueden ser fatales.

Observación. Médico de 48 años. A los veinte años se le diagnosticó insuficiencia mitral. En 1953 fatigabilidad intensa, se descubre nefritis crónica de poca importancia.

El 28-II-54, tras esfuerzo moderado, dolor precordial y disnea de tipo angor. Se supone pequeña embolia coronaria. Queda bajo heparinización con objeto de evitar la agravación de la obliteración vascular.

En abril del mismo año las crisis precordiales se tornan en extremo dolorosas. Le practican infiltración paravertebral alta por vía dorsal. Aquella misma noche se instaura colapso circulatorio y minutos después atonía renal. Al día siguiente presenta hemotorax izquierdo, que es vaciado por punciones repetidas.

En mayo se completa con síndrome de compresión mediastínica.

En julio, o sea a los cuatro meses de la infiltración, se recupera de la voz y observa ligera mejoría clínica.

En octubre presenta a la exploración peripleuritis izquierda, sordera tórica de estenosis mitral; 3,000,000 hematíes, con una hemoglobina de 10. ECG, hipertrofia ventricular izquierda y afectación moderada del miocardio de origen coronario.

La radiografía muestra un gran aumento del mediastino superior por una masa redondeada de situación posterior izquierda, rechazando la tráquea hacia adelante y a la derecha. La opacificación del esófago confirma la desviación del mismo. La tomografía de perfil y la radiografía axial confirman lo anterior y la presencia de una importante paquipleuritis izquierda junto a la masa mediastínica.

El 9-XII-54 solicita ingresar en nuestra clínica porque hace 4 días, dice, nota frío, presenta indigestión con vómitos y pérdida del conocimiento, quedando luego extremadamente disneico

El 11-XII-54 angiociardiografía seriada. Entre otros dolos, demuestra una enorme bolsa absolutamente redondeada, dibujándose a caballo sobre el inicio de la aorta, rellena de coágulos en su parte alta: el producto de contraste llena sólo la mitad inferior. La bolsa rechaza la subclavia izquierda. La pared aórtica debió ser infiltrada más allá del punto donde nace el aneurisma, pues a este nivel se ve un poco ensanchada, descendiendo luego con normalidad.

Esta exploración demuestra lo sucedido meses antes: Tentativa de infiltración paravertebral en el curso de tratamiento heparinico. La aguja penetró en la aorta y, al retirarla, un chorro de sangre infiltró el mediastino y acabó por lesionar la pleura mediastínica dando lugar a un hemotórax izquierdo. La bolsa aneurismática se organizó, más tarde, dando la imagen que describimos.

El enfermo está en extremo disneico, presentando una inquietante palidez sobre fondo cianótico. T. A. humeral 210/150.

El 16-XII-54 se plantea al enfermo la intervención, pero al día siguiente con el esfuerzo de la defecación sufre un desmayo y se derrumba. La T. A. es inmensurable, los tonos cardíacos sordos y débiles; detención respiratoria y fallece.

ALBERTO MARTORELL

INFARTO MESENTERICO

OCLUSION VASCULAR MESENTERICA (*Mesenteric vascular occlusion*).

MUSGROVE, JAMES, E., y MORLOCK, CARL, G. «Proceedings of the Staff Meetings of the Mayo Clinic», vol. 23, núm. 23, pág. 521; **10 noviembre 1948.**

La oclusión vascular mesentérica es una de las peores situaciones de urgencia en cirugía abdominal, relativamente rara y a veces con sintomatología tan poco precisa que hace difícil su reconocimiento; el pronóstico aun después de un diagnóstico y tratamiento precoz es sumamente grave. A veces la operación no es posible y, otras, tan grande la extensión del proceso que la resección intestinal necesaria no puede llevarse a cabo con grandes esperanzas de supervivencia. Pero hay grados menores de oclusión vascular mesentérica que dan un trastorno mínimo y que pueden recuperarse totalmente sin tratamiento quirúrgico.

Los factores etiológicos son: enfermedades cardíacas y arteriosclerosis; infecciones que originan tromboflebitis, como apendicitis, abscesos pélvicos, peritonitis o sepsis generalizada; factores hematogenos, como diseratosis sanguíneas, anemia esplénica y policitemia vera; traumatismos de los vasos mesentéricos en el momento de la intervención y factores mecánicos con estasis portal, como en los tumores abdominales. La oclusión puede tener lugar en las arterias o venas, pero en ambos casos el resultado será el infarto hemorrágico. Es más frecuente la oclusión arterial; y la venosa suele ser consecuencia de trombosis o endoflebitis.

Aunque la arteria mesentérica superior no es una arteria terminal se comporta como tal al ocluirse repentinamente, y sólo si el área infarciada es pequeña es posible que una circulación secundaria mantenga la pared intestinal viable. En la mayor parte de casos está afectado un territorio suficiente para que la gangrena sea inevitable.

No hay un cuadro clínico específico del infarto mesentérico, sino que los síntomas son los de una oclusión intestinal aguda: estrangulación intestinal, rotura de una visceras o peritonitis. Casi siempre hay dolor y vómitos frecuentes; distensión, estremimiento, diarrea y «shock» aparecen en el orden mencionado. Este último es más acusado que en otras afecciones abdominales agudas; la melena y hematemesis aparecen demasiado tarde para ayudar al diagnóstico.

Se presenta un caso que conduce a una serie de comiquarios.

En la literatura solo hemos encontrado 13 casos en los que se hizo laparotomía exploradora, errando el abdomen al comprobar que se trataba de una oclusión vascular mesentérica, para seguir un tratamiento médico adecuado. Los 13 enfermos sobrevivieron.

El tratamiento del infarto de mesenterio depende del estado del enfermo y de la importancia de la lesión. Si el estado es bueno deberá practicarse la laparotomía lo más pronto posible. La intervención sobre el intestino dependerá de la extensión de la lesión y puede variar desde el tratamiento conservador, como en el caso de los autores, hasta la resección más radical.

En los últimos años se dispone de dos nuevos tipos de medicación para el tratamiento de la oclusión vascular mesentérica: los antiespasmódicos y los anticoagulantes. El uso del dicumarol, en estos casos, data de 1933; al utilizarlo hay que tener en cuenta que su efecto no se presenta antes de las 36 a 48 horas, y por lo tanto es preciso iniciar el tratamiento con heparina intravenosa hasta que haya emisión de gases por el recto; entonces puede retirarse el tubo de aspiración, que es imprescindible colocar en cada caso, e iniciar la administración de dicumarol.

Las sulfamidas y la estreptomicina pueden ser beneficiosas, tanto si se ha practicado como no la resección intestinal. Las transfusiones de sangre son por otra parte absolutamente necesarias.

LINFATICOS

LINFANGIOSARCOMA SECUNDARIO A LINFEDEMA CRONICO (Lymphangiosarcoma secondary to chronic lymphedema). — HERRMANN, JUAN. B. y GRUHN, JOHN G. «Surgery, Gynecology and Obstetrics», volumen 105, núm. 6, pág. 665; diciembre 1957.

El linfangiosarcoma asociado a linfedema crónico parece ha de ser relativamente poco frecuente puesto que desde 1948, en que STEWART y TREVES lo describieron por primera vez, se han publicado sólo 15 casos en la extremidad superior y uno en la inferior. Indudablemente durante este período se han observado casos que no se han publicado.

En esta comunicación se dan a conocer cinco casos de linfangiosarcoma postmastectomía, haciendo también una revisión de los 21 casos publicados por otros autores.

El primer caso se trataba de una mujer de 49 años. A los 46 notó un bulto en el pecho derecho. Se le practicó mastectomía y radioterapia. Edema del brazo derecho, y 13 años después de la mastectomía aparecieron nódulos azulados en la piel del brazo edematoso. Derrame pleural sanguinolento y síntomas de ulcer duodenal. La enferma falleció de metástasis pulmonar. No se observó en la autopsia carcinoma de la mama.

El segundo caso se trata de una mujer de 74 años. A los 66 sufrió una mastectomía izquierda por carcinoma, y seis años después en el lado derecho por la misma causa. No edema postoperatorio. A los 9 años comenzó a hincharse el brazo izquierdo apareciendo un linfangiosarcoma. En la autopsia no se halló carcinoma de mama.

El tercer caso es una mujer de 68 años de edad. Fué operada a los 54 de mastectomía izquierda. Pronto apareció edema del brazo. Catorce años después aparecieron nódulos de aspecto tumoral en la piel del brazo izquierdo que se catalogaron de sarcoma de Kaposi. Por coalescencia dieron lugar a una gran masa ulcerada que se extirpó, muriendo la enferma diez meses después. No existían indicios de recidiva o de metástasis carcinomatosa en el pecho.

El cuarto caso tenía 66 años de edad. A los 56 años se le había practicado una mastectomía derecha por carcinoma. Pocos meses después edema del antebrazo. Metástasis vertebral seis años después. Diez años después de la mastectomía aparecieron nódulos purpúricos en el antebrazo derecho. Se destaca en este caso el hecho de que el edema quedó reducido al antebrazo y que las lesiones linfangiosarcomatosas iniciales aparecieron ahí; en general las lesiones aparecen inicialmente en la parte baja del brazo.

El quinto caso lo constituye una mujer de 44 años. A los 36 sufrió una mastectomía radical derecha por carcinoma, seguida de radioterapia. Pronto apareció edema del brazo derecho. Ocho años después linfangiosarcoma muy próximo a la axila. Amputación interescapulotorácica.

Al principio STEWART y TREVES dirigieron la atención hacia la similitud del linfangiosarcoma con el angiosarcoma de Kaposi. Estos autores señalaron las dificultades del diagnóstico diferencial y concluyeron que esta neoplasia

originada específicamente en los linfáticos deberá considerarse distinta del angiosarcoma. Así lo han podido constatar los autores comparando dos de sus autopsiados con otros tres casos de angiosarcoma de Kaposi. Usan el término «linfangiosarcoma» con reserva respecto a la exclusiva patogenia linfática, pero convencidos de que una tan definida entidad clinicopatológica merece una designación propia.

Del estudio de todos los casos recogidos en la literatura se aprecia que la edad media (55, 5 años) de los enfermos en que después de la mastectomía por carcinoma sufrieron un linfangiosarcoma coincide en general con la propia de las mastectomías practicadas en general por carcinoma del pecho. La paciente más joven tenía 36 años y la mayor 69. La edad promedio en que apareció el linfangiosarcoma fué los 62 años; la más joven a los 44 y la mayor a los 77. El tiempo medio que tardó en aparecer la neoplasia después de la mastectomía es de 10,5 años; la más precoz a los 5 años y la más tardía a los 24 años. La duración media del linfedema fué de 9,7 años; el período más corto 5 años y el más largo 24. Al aparecer el linfangiosarcoma no existía, salvo en un caso, recidiva o metástasis del carcinoma de pecho. De los datos disponibles no pudo deducirse el tipo particular de carcinoma propenso a dar un linfangiosarcoma.

La estasis linfática crónica, el linfedema, es evidentemente un factor predisponente importante del linfangiosarcoma, pero no necesariamente esencial puesto que 4 tuvieron edema transitorio o no tuvieron. En algunos casos no había existido linfedema previo a la aparición de las lesiones linfangiosarcomatosas y se desarrolló entonces, probablemente como resultado del bloqueo venoso o linfático neoplásico. El linfedema crónico pareció ser en dos casos un importantes factor del linfangiosarcoma de la extremidad inferior. KETTLE, publicó el caso de una mujer que desde la niñez sufrió elefantiasis de la pierna derecha. A los 44 años tuvo que ser amputada después de dos años de haber aparecido un mancha rojo azulada en la piel. La recidiva en el muñón obligó a una desarticulación de la cadera. MARTORELL, publicó el caso de una enferma con linfangiosarcoma de la pierna confirmado por biopsia. Esta enferma acusaba linfedema crónico de extremidades inferiores más prominente en el lado derecho. El edema se desarrolló después de la extracción de un placa metálica para la osteosíntesis de una fractura del fémur derecho. No existía neoplasia anterior. Es de notar que esta neoplasia no se ha descrito en el linfedema crónico de las úlceras varicosas, tromboflebitis, edema crónico hereditario o en la filariasis.

En cuanto al papel que juega la radioterapia resulta significativo el que 16 de las enfermas en que se les practicó mastectomía habían sido irradiadas antes o después de la operación en el lado en que más tarde apareció el linfangiosarcoma. Sólo una enferma no fué irradiada. En otra paciente con edema y mastectomía bilaterales el linfangiosarcoma apareció en el lado no irradiado. Dado que generalmente se irradia el pecho o la axila y las lesiones linfangiosarcomatosas suelen aparecer por debajo o encima del codo, la irradiación probablemente no es más que un agente causal indirecto, al iniciar o mantener el edema. La irradiación profiláctica debería usarse con más

circunspección, en el intento de reducir el edema del brazo después de la mastectomía y posiblemente también el linfangiosarcoma.

Al evaluar la hipótesis de un factor carcinogénico generalizado es necesario considerar los casos en que no hubo previamente neoplasia maligna alguna, como en los casos de STEWART y TREVES, nuestro caso núm. 3, y los dos linfangiosarcomas de la extremidad inferior de MASTORELL y de KITTLE. También hay que considerar la circunstancia de que la mastectomía radical es la causa más importante de estasis linfática en la extremidad superior.

Los resultados de la terapéutica: cirugía, radioterapia o ambas combinadas, el curso eventual de la enfermedad, así como la duración de la vida de estas pacientes son desalentadoras, ya que la mayoría de ellas murieron de metástasis pulmonares en un año, sin que ningún procedimiento terapéutico se mostrara eficaz. Pueden existir variaciones en el grado de radiosensibilidad así como de malignidad y resistencia del individuo, que cuentan en la respuesta a la terapéutica. Si en un período de tiempo razonable las lesiones no responden a la radioterapia entonces cabe considerar la amputación interescápulodolorácea.

Puesto que el linfangiosarcoma parece ir ligado al sexo (todos los casos publicados son mujeres) podría ser útil intentar una terapéutica hormonal. La profilaxis radica en un meticulooso cuidado operatorio y postoperatorio y también en el uso de la radioterapia, antes y después de la operación, cosa que disminuiría el edema.

LUIS OLLER-CROSSET