

EL SINDROME DE OBLITERACION DE LOS TRONCOS SUPRAAORTICOS *

F. MARTORELL

Director del Departamento de Angiología del Instituto Policlínico
de Barcelona (España)

CONCEPTO

En 1944 describimos con FABRÉ (1) un nuevo síndrome determinado por la oclusión crónica del tronco arterial innomado, la arteria carótida izquierda y la arteria subclavia izquierda. Estas arterias se conocen anatómicamente con el nombre de troncos supraaórticos. Por esta razón denominamos este síndrome *síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos*.

Se han publicado casos de: a) aneurisma disecante, b) anomalías congénitas, c) arteriosclerosis, d) aneurismas del cayado aórtico, e) tromboangiitis, f) arteritis sifilítica, g) arteritis de las mujeres jóvenes (enfermedad de Takayasu).

Los síntomas más característicos, descritos por nosotros en aquella fecha, son: a) atrofia facial, b) síncope ortostático y ataques epileptiformes, c) algias craneocervicales, d) trastornos de la visión, e) debilidad y parestesias de los miembros superiores, f) desaparición del pulso carotídeo en los dos lados, g) desaparición del pulso en la subclavia, humeral, radial y cubital en los dos lados, h) desaparición o disminución muy marcada del índice oscilométrico en los dos brazos, i) ausencia de trastornos tróficos, j) atrofia del nervio óptico, sin edema papilar.

Desde 1944 hasta ahora se han publicado nuevos casos, ignorando muchos autores los trabajos precedentes.

Empezaremos por hacer un breve relato histórico de este síndrome.

HISTORIA

El síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos.

En 1943 tuvimos ocasión de observar con FABRÉ (1) un caso raro de enfermedad, que en un principio quedó sin diagnóstico. Se trataba de una enferma de treinta y seis años que presentaba ataques sincopales y crisis epileptiformes, y carecía de pulso y oscilaciones en las arterias de los brazos y del cuello. En aquella fecha ignorábamos la existencia de este cuadro de enfermedad. Procedimos a la revisión de la literatura médica mundial consiguiendo recopilar algunos casos que, aunque catalogados de muy diferente manera, presentaban todos un cuadro clínico muy semejante.

* Ponencia al V Congreso Nacional de Cirugía. Valencia (España), 1959.

RAEDER (2), en 1927, con el nombre «Ein Fall von Symmetricher Karotisaffection mit preseniler Katarakt und Glaucom sowie Gesichtsatrophie», publica el caso de una enferma de treinta y siete años cuya enfermedad duró año y medio y terminó por la muerte. Presentaba atrofia facial, pigmentación de la cara, paresia de los brazos y de las piernas, ausencia de pulso en las radiales y pequeñas crisis epileptiformes. En un principio tuvo crisis de amaurosis en el lado derecho y, finalmente, perdió la visión de este lado. En la autopsia se halló una obliteración por trombosis circunscrita de las carótidas y subclavias. Este caso fue estudiado desde el punto de vista oftalmológico.

Más tarde, MARINESCO (3), deseando dar mayor apoyo a sus teorías sobre la función del seno carotídeo, publica en *La Presse Médicale* otro caso con el título «Oblitération progressive et complète des deux carotides primitives. Accès épileptiques. Considérations sur le rôle des sinus carotidiens dans la pathogénie de l'accès épileptique». Una enferma de treinta y ocho años empieza a notar en 1927 dolor de cabeza, vértigo y obnubilaciones pasajeras, con disminución de la agudeza visual en el ojo izquierdo. En 1928 aparecen por primera vez accesos epileptiformes, siempre a continuación de un esfuerzo. En 1929 pierde la visión en el ojo izquierdo y sufre un ictus con pérdida de conocimiento y hemiparesia izquierda. Los accesos epileptiformes aparecen solamente en posición vertical. La exploración muestra una intensa pigmentación de la cara y de las mucosas, atrofia facial y atrofia muscular en las dos manos. Ausencia de pulso y de oscilaciones en los miembros superiores. Ausencia de pulso en las carótidas. Pulso presente en las extremidades inferiores. Tensiones, Mx., 140; mn., 90. DANIELOPULO aconsejó una denervación del seno carotídeo. En la operación, comprobada la obliteración de la bifurcación carotídea, se practicó la arteriectomía de este sector. La enferma murió a consecuencia de un estado caquéctico progresivo. En la autopsia se hallaron intensas lesiones ateromatosas, con obliteración circunscrita de los tres orificios vasculares que arrancan del arco aórtico (tronco braquiocefálico, carótida primitiva y subclavia).

En 1935, KIRKLIN (4), de la Mayo Clinic, con el título «Obstruction of the right innominate and left subclavian arteries with orthostatic syncope», comunica el caso de un enfermo de cincuenta años que presenta crisis sincopales sólo en posición vertical. En la exploración se aprecia falta de latidos y oscilaciones en el brazo derecho y en la carótida del mismo lado. En el brazo izquierdo se aprecia sólo un latido débil cuando el enfermo está echado, latido que desaparece al ponerse en pie. En los miembros inferiores y en posición horizontal las tensiones son: Mx., 160, y mn., 80. BARKER, discutiendo el caso, atribuye el cuadro a una obstrucción por ateroma. Los síncopes desaparecieron con efedrina si bien el enfermo fue seguido durante poco tiempo.

ELLIOT, USSHER y STONE (5), en 1939, con el título «Bilateral carotid sinus denervation in a patient having syncopal attacks and congenital vascular anomaly. Report of an unusual case», publican el caso de un enfermo con síncopes atribuidos a una hiperirritabilidad del seno carotídeo junto con una anomalía vascular congénita que alcanza la cabeza y los miembros

superiores. El enfermo, visto en 1935, era un hombre de veintiséis años que se hallaba incapacitado por sus crisis sincopales y trastornos de la visión desde hacía cinco meses, y presentaba ausencia de latido arterial en las dos extremidades superiores. La presión sobre uno o los dos senos carotídeos daba lugar a movimientos convulsivos y síncopes. En la región carotídea derecha existía una débil pulsación acompañada de «thrill» y soplo de refuerzo sistólico. En el lado izquierdo, ausencia de latido de la carótida y de la subclavia. La oscilometría en los dos brazos mostraba mínimos movimientos de la aguja. No podía tomarse la presión arterial en los brazos. En los miembros inferiores, donde las arterias latían perfectamente, en posición horizontal la Mx. era de 220 y la mn. de 120. Dichos autores supusieron que la carótida y la subclavia izquierdas nacían de la aorta mediante un tronco único cuyo orificio estaría estenosado. Se le practicó en dos tiempos la denervación bilateral del seno carotídeo, mejorando temporalmente después de la segunda intervención. A los ocho meses se desarrollaron con rapidez unas cataratas en los ojos, que le dejaron ciego por completo.

LEWIS y STOKES (6), en 1942, comunican «A curious syndrome with signs suggesting cervical arteriovenous fistula, with pulse of neck and arm lost». De su caso y de otros dos que analizan, suponen la existencia de una entidad patológica hasta entonces no descrita, si bien —dicen— debe esperarse para que su esencia pueda ser comprendida a que en algunos de ellos llegue a practicarse la autopsia. Los autores presentan un enfermo que carecía de pulso en las carótidas y subclavias, tenía ataques sincopales, atrofia óptica unilateral y dolor en los brazos después de utilizarlos en las labores corrientes. En la exploración clínica se halla como única anormalidad un «thrill» y un soplo continuo con refuerzo sistólico en la región esterno-clavicular derecha, aunque podía oírse también en las regiones esternal, supraclavicular y supraescapular, e incluso en las paredes torácica y abdominal. Este enfermo tenía treinta y tres años, y carecía de pulso en las carótidas y subclavias desde los diecisésis años. Los autores admiten como diagnóstico más verosímil la existencia de una comunicación arteriovenosa en la base del cuello.

KAKUJIRO TAKAHASHI, citado en la obra de EGAS MONIZ (7), relata el siguiente caso. Una muchacha de veintiocho años presentaba cefaleas y vértigos, con desaparición del pulso radial. Más tarde, disminución de visión en el lado izquierdo, y, por último, catarata del ojo de este lado. La arteriografía cerebral por punción de la carótida fue imposible. Practicada la inyección en la vertebral, no sólo se llenaron los vasos de la fosa posterior, sino también los vasos derivados del grupo silviano.

Después de la revisión de la literatura médica mundial, o sea, después de la lectura de las observaciones que anteceden, llegamos a la conclusión de que tanto los casos de arteritis como los de arteriosclerosis, aneurisma o anomalía congénitas se manifestaron por un síndrome común a todos ellos, síndrome que ponía de manifiesto una isquemia de la cabeza y de los brazos por oclusión circunscrita del tronco innominado y de la carótida primaria y de la subclavia izquierda, originada por diversas causas (fig. 1).

En 1944 publicamos en *Medicina Clínica* (1) una recopilación de las observaciones anteriores y nuestro propio caso, describiendo por vez primera en el mundo occidental el síndrome que denominamos *síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos*.

LERICHE (8), en su libro «*Thromboses artérielles*», publicado en 1946, lo menciona; y MATHIEU y colaboradores (9), en 1955, escriben que el nuestro fue el primer caso publicado en Europa.

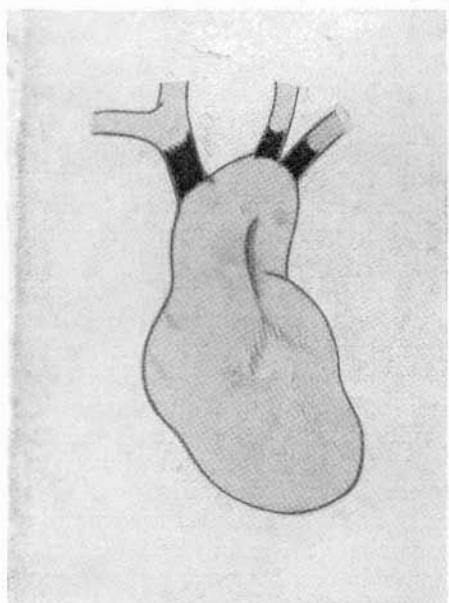


Fig. 1. — Representación esquemática de la oclusión segmentaria del origen del tronco innominado, de la carótida izquierda y de la subclavia izquierda, que origina el llamado síndrome de oclusión de los troncos supraaórticos.

si bien se siguen ignorando en Europa y América los trabajos de los japoneses.

En 1952 un oftalmólogo americano, CACCAMISE (12), y un internista, WHITMAN, tuvieron ocasión de observar el caso de una enferma de diecinueve años que presentaba signos de oclusión de los troncos supraaórticos con particulares lesiones de fondo de ojo. Un médico japonés, OKUDA, comunicó a CACCAMISE que tal enfermedad era conocida en el Japón desde 1908, en cuya fecha un oftalmólogo denominado TAKAYASU (fig. 2) había descrito un caso de «anastomosis extrañas de los vasos centrales de la retina», que a los veintiún años perdió la vista por cataratas. Este caso fue estudiado bajo el punto de vista oftalmológico. Más tarde en el Japón han llegado a publicarse unos 25 casos, sobre todo por oftalmólogos. Otro japo-

Nuestro artículo, en español, fue poco difundido y dicho síndrome casi ignorado hasta que FROVIG y LOKEN (10) publicaron en inglés en *Acta Psychiatrica et Neurologica Scandinavica* un artículo titulado «The Syndrome of obliteration of the arterial branches of the aortic arch, due to arteritis». Como dicen DA COSTA y MENDES FAGUNDES (11), la descripción del síndrome expuesto por FROVIG y LOKEN es casi la misma que la de MARTORELL y FABRÉ. Aunque FROVIG y LOKEN es casi la misma que la de MARTORELL y FABRÉ. Aunque FROVIG y LOKEN se atribuyen erróneamente la definición del síndrome, manifestando que hasta después de la guerra no tuvieron conocimiento de la literatura mundial, es lo cierto que este artículo suyo tuvo la ventaja de estar escrito en inglés, con lo que adquirió mayor difusión, y la de hacer un magnífico estudio anatomo-patológico.

La enfermedad de Takayasu.

Poco a poco empiezan a publicarse artículos sobre este raro síndrome, en Europa y América los trabajos de los ja-

nés, SHIMIZU (13), hizo un estudio más completo. En su clínica llamaban a esta enfermedad «enfermedad sin pulso», denominación que más tarde ha sido muy usada. CACCAMISE (12) creyó describir el primer caso fuera del Japón y denominó a esta enfermedad «*enfermedad de Takayasu*».



Fig. 2. — El oftalmólogo japonés MIKITO TAKAYASU que, en 1908, describió un caso de arteritis braquiocefálica en una enferma joven.

El síndrome de Martorell-Fabré.

En 1953, CELESTINO DA COSTA y MENDES FAGUNDES (11) presentaron al II Congreso Internacional de Angiología, celebrado en Lisboa bajo la presidencia de LERICHE y HOLMAN, un excelente trabajo sobre formas in-

completas de obliteración de los troncos supraaórticos. Copiamos a continuación la Introducción a este trabajo:

«In 1944 MARTORELL and FABRÉ TERSOL described a new syndrome of «obliteration of supra-aortic branches». The syndrome represents the clinical picture of chronic obliteration of the vessels branching from the aortic arch. Since then, some authors called that syndrome »Martorell's Syndrome».

«MARTORELL and FABRÉ TERSOL, were in reality, the first authors to describe, in a sole syndrome, clinical pictures previously separately described: those of impairment of cerebral circulation and those related to the circulation of the upper and lower limbs.»

«In 1946 ARNE FROVIG published a case of «Bilateral obliteration of the common carotid artery» associated with left subclavian artery obliteration. In a very good review of the literature concerning the obliteration of the common carotid arteries, FROVIG found some other cases of obliteration of all the branches arising from the aortic arch (HARBITZ and RAEDER, 1926; MARINESCO and KREINDLER, 1936; OOTA, 1940; TAKAHASHI, 1940). The work of MARTORELL was not known to him at this time and the other authors didn't describe the clinical picture.»

«FROVIG redescribed the «syndrome arising from obliteration of the vessels branching off the aortic arch». In a further paper (1951) FROVIG and LOKEN related the anatomo-pathological findings of the same case.»

DE TAKATS (14), en su libro «Vascular Surgery», añade:

«When the branches of the arch become narrow or obliterated a peculiar disease entity develops, called pulseless disease, Takayasu's disease, reverse coarctation of the aorta or Martorell's syndrome. The nomenclature of FROVIG, aortic arch syndrome, seems most appropriate. However, priority for recognizing and describing this syndrome should go to MARTORELL and FABRÉ TERSOL who described the obliteration of supra-aortic branches in a Spanish communication unknown to FROVIG.»

RECOPILACIÓN DE CASOS.

Vamos a intentar una recopilación —forzosamente incompleta— de los casos publicados en el mundo. En esta relación daremos el nombre del autor o autores, el año de publicación, la revista o libro donde se publicó, la edad y sexo del paciente, el tiempo de evolución de la enfermedad y su diagnóstico cierto o probable.

La mayor parte de artículos han sido revisados por nosotros; sin embargo gran parte de los trabajos japoneses se han copiado de los artículos de CACCAMISE y WHITMAN (12) y PICKHAM (15). El Dr. SHIMIZU (16) nos ha enviado un artículo muy valioso en inglés. Debemos a la cortesía del Dr. TAKEUCHI el artículo original de TAKAYASU (17) en japonés.

En algún caso, un mismo enfermo aparece publicado por autores diferentes.

La relación de casos por orden de publicación es la siguiente:

AUTOR	Año	Revista	Edad	Sex.	Evol.	Diagnóstico
DAVY (20)	1839	<i>Res. Phys. A. London</i> , 55 a.	♂	—		Aneurisma.
SAVORY (18)	1856	<i>Med. Chir. Tr.</i> 22 a.	♀	5 a.		Aneur. disecante.
TÜRK (56)	1901	<i>Wien. Klin. Wochs.</i> ... 44 a.	♂	—		Arterios. Aneur.
TAKAYASU (17) ...	1908	<i>Acta Soc. Ophth. Jap.</i> 21 a.	♀	? m.		Takayasu.
KONDO (57)	1916	<i>J. Army Med. Dpt.</i> ... 18 a.	♀	? m.		Takayasu.
CRAWFORD (21) ...	1921	<i>J. A. M. A.</i> 52 a.	♂	2 a.		Aneurisma.
NAKASHIMA (58) ...	1921	<i>Acta Soc. Ophth. Jap.</i> 19 a.	♀	1 a.		Takayasu.
Media						
SHIKHARE (30) ...	1921	<i>Indian J. Med.</i> edad	♂	—		Aneurisma.
BENEKE (59)	1925	<i>Virchows Arch.</i> 41 a.	♀	5 a.		?
RAEDER (2)	1927	<i>Klin. Mbl. Augenhe.</i> 37 a.	♀	2 a.		¿Takayasu?
KAMPMEIER (22), NEUMANN	1930	<i>Arch. Int. Med.</i> 35 a.	♂	6 a.		Aneurisma.
NAKANO (60)	1930	<i>J. Jap. Ophth. A.</i> 15 a.	♀	1 a.		Takayasu.
UCHINO (61)	1930	<i>Acta Soc. Ophth. Jap.</i> 15 a.	♀	1 a.		Takayasu.
COHEN (23), DA- VIE	1933	<i>Lancet</i> 60 a.	♂	12 a.		Arterios. Aneur.
FURUKAWA (62) ...	1935	<i>J. Jap. Ophth. A.</i> 19 a.	♀	1 a.		Takayasu.
KIRKLIN (4)	1935	<i>Proc. Mayo Clin.</i> 50 a.	♂	—		Arteriosclerosis.
YOSHIKAWA (63) ...	1935	<i>Acta Soc. Ophth. Jap.</i> 19 a	♀	1 a.		Takayasu.
MARINESCO (3), KREINDLER	1936	<i>Presse Médicale</i> 38 a.	♀	9 a.		Arteriosclerosis.
MINEKOSHI (64), UCHIYAMA	1937	<i>J. Jap. Ophth. A.</i> 12 a.	♂	1 a.		Takayasu.
MINOKOSHI (65), UCHIYAMA	1937	<i>Acta Soc. Ophth. Jap.</i> 19 a.	♀	1 a.		Takayasu.
NAGASHIMA (66), KITAMOTO, SATO, OKAMURA	1937	<i>Klin. Wochs.</i> 25 a.	♀	1 a.		?
Tomita (67), AZU- MA	1937	<i>Grenzgebiet</i> 18 a.	♀	? m.		?
HAYASHI (68), NIS- HIMARU	1938	<i>J. Psych.</i> 27 a.	♀	7 a.		Takayasu.
OKAMURA (69) ...	1938	<i>J. Jap. Ophth. A.</i> 15 a.	♀	2 a.		Takayasu.
DODO (70)	1939	<i>J. Jap. Ophth. A.</i> 22 a.	♀	1 a.		Takayasu.
ELLiot (5), Uss- HER, STONE	1939	<i>Amer. Heart J.</i> 26 a.	♂	6 m.		Anomalía cong.
MAURER (24)	1939	<i>Amer. Heart J.</i> 33 a	♂	—		Aneurisma.
SAITO (71)	1939	<i>Exp. Ophth.</i> 20 a.	♀	3 a.		Takayasu.
YASUDA (72)	1939	<i>Cl. Ophth.</i> 34 a.	♀	2 a.		Takayasu.
KOURETAS (73), DJACOS	1940	<i>An. d'Ocul.</i> 23 a.	♀	—		?
SAITO (74), TAKA- GI, TANAKA	1940	<i>Acta Soc. Ophth. Jap.</i> 20 a.	♀	—		Takayasu.
TAKAGI (75), TA- NAKA	1940	<i>Acta Soc. Ophth. Jap.</i> 28 a.	♀	1 a.		Takayasu.
			16 a.	♀	1 a.	Takayasu.
TAKAHASI (76) ...	1940	<i>Arch. J. Psych. Nerv.</i> 28 a.	♀	—		Takayasu.
TANAKA (77)	1940	<i>J. Jap. Ophth. A.</i> 28 a.	♀	1 a.		Takayasu.

AUTOR	Año	Revista	Edad	Sex.	Evol.	Diagnóstico
UCHIMURA (78) ...	1940	J. Tokyo Univ.	17 a.	♀	6 a.	Takayasu.
			18 a.	♀	1 a.	Takayasu.
			21 a.	♂	? m.	Takayasu.
YUI (79), UCHIMURA	1940	Acta Soc. Ophth. Jap.	18 a.	♀	1 a.	Takayasu.
AGGELER (27), LUCIA, THOMPSON.	1941	Amer. Heart J.	29 a.	♀	4 a.	Trombofilia.
GILMOUR (80)	1941	J. Path.	23 a.	♀	6 m.	?
NIIMI (81)	1941	Gen. Ophth.	17 a.	♀	1 a.	Takayasu.
LEWIS (6), STOKES.	1942	Brit. Heart J.	33 a.	♀	7 a.	Fistula arteriovenosa con- génita.
NIIMI (82)	1942	Gen. Ophth.	31 a.	♀	4 a.	?
KUME (83)	1943	Gen. Ophth.	33 a.	♀	5 a.	?
OTA (84), YUI	1943	J. Jap. Path. Soc.	25 a.	♀	1 a.	Takayasu.
MARTORELL (1), FABRÉ	1944	Med. Clinica	36 a.	♀	3 a.	Arteriosclerosis.
FROVIG (85)	1946	A. Psych. Neur. Scand.	21 a.	♀	1 a.	Tromboangiitis.
SÁNCHEZ - HARGUINDEY (29) ...	1947	Medicina	64 a.	♂	—	Arteriosclerosis.
MASPETIOL (31), TAPIAS	1948	Sem. Hôp. Paris	23 a.	♀	-1 a.	Periartritis nu- dosa crónica.
SHIMIZU (86), SAN- NO	1948	Cl. Surg.	19 a.	♀	1 a.	Takayasu.
			10 a.	♀	1 a.	Takayasu.
			45 a.	♀	8 a.	Takayasu.
			24 a.	♂	1 a.	Takayasu.
			13 a.	♀	1 a.	Takayasu.
			31 a.	♀	1 a.	Takayasu.
KUMASHIMA (87) ...	1949	Cl. Ophth.	39 a.	♀	1 a.	?
SUDO (88)	1949	Diag. Treat.	30 a.	♀	—	?
YANAGUIDA (89) ...	1950	Cl. Ophth.	17 a.	♀	—	Takayasu.
			37 a.	♀	—	Takayasu.
			23 a.	♀	—	Takayasu.
			22 a.	♀	—	Takayasu.
			20 a.	♀	—	Takayasu.
			20 a.	♀	—	Takayasu.
DODO (90)	1951	Acta Soc. Ophth. Jap.	18 a.	♀	—	Takayasu.
			21 a.	♀	—	Takayasu.
			25 a.	♀	—	Takayasu.
			36 a.	♀	—	Takayasu.
			27 a.	♀	—	Takayasu.
			20 a.	♀	—	Takayasu.
			17 a.	♀	—	Takayasu.
			25 a.	♀	—	Takayasu.
			20 a.	♂	—	Takayasu.
			17 a.	♀	—	Takayasu.
			23 a.	♀	—	Takayasu.
KATO (91) y colab.	1951	J. Jap. Med. Soc.	25 a.	♀	12 a.	Takayasu.
			19 a.	♀	2 a.	Takayasu.

AUTOR	Año	Revista	Edad	Sex.	Evol.	Diagnóstico
KINOSHITA (92) ...	1951	<i>J. Jap. Med. Soc.</i>	29 a.	♀	9 a.	Takayasu.
			26 a.	♂	12 a.	Takayasu.
OKUDA (93)	1951	<i>Gen. Med.</i>	24 a.	♀	2 a.	Takayasu.
SHIMIZU (16), SANO.	1951	<i>J. Neur. Clin. Neurol.</i> 18 a.	♀	2 a.	Takayasu.	
SUZUKI (94)	1951	<i>Cl. Ophth.</i>	19 a.	♀	1 a.	Takayasu.
YAMASHITA (95) ...	1951	<i>J. Jap. Med. Soc.</i>	24 a.	♀	2 a.	Takayasu.
CACCAMISE (12), WHITMAN	1952	<i>Amer. Heart J.</i>	19 a.	♀	3 a.	Takayasu.
GADRAT (96), MOREAU	1952	<i>Arch. Mal. Coeur-Vaiss.</i> 53 a.	♂	2 a.	Arteriosclerosis.	
IMACHI (97)	1952	<i>Folia Ophth.</i>	34 a.	♀	4 a.	Takayasu.
ITAHARA (98) ...	1952	<i>Jap. Cl.</i>	33 a.	♀	1 a.	?
			22 a.	♀	1 a.	?
OISHI (99)	1952	<i>Cl. Ophth.</i>	39 a.	♂	2 a.	Takayasu.
SKIPPER (49), FLINT	1952	<i>Brit. Med. J.</i>	42 a.	♂	-1 a.	?
			37 a.	♀	5 a.	?
SUZUKI (100)	1952	<i>J. Cl. Ophth.</i>	30 a.	♀	4 a.	Takayasu.
TURCHETTI (101), STRANO	1952	<i>Atti 53 Congr. Soc. It. Med. Int.</i>	30 a.	♀	-	?
ANTÓN GARRIDO (102), RAMÍREZ GUEDES ...	1953	<i>Rev. Clin. Esp.</i>	52 a.	♀	8 a.	Takayasu.
DA COSTA (11), MENDES FAGUNDES	1953	<i>H Congr. Soc. Int. Angiologia Lisboa</i>	36 a.	♀	3 a.	?
			34 a.	♀	-1 a.	Takayasu.
			65 a.	♂	-1 a.	Takayasu.
			64 a.	♀	-1 a.	?
			58 a.	♂	1 a.	?
Ross (19), McKUSICK	1953	<i>Arch. Int. Med.</i>	45 a.	♂	1 a.	Arteriosclerosis.
			33 a.	♀	-	?
			45 a.	♂	-	Sifilis.
			41 a.	♂	-	Sifilis.
			63 a.	♀	-	Sifilis.
			27 a.	♀	-	Sifilis.
			25 a.	♀	3 a.	Sifilis.
			49 a.	♀	-	Sifilis.
			53 a.	♂	4 a.	Sifilis.
			46 a.	♂	7 a.	Takayasu.
			27 a.	♀	2 a.	Takayasu.
			41 a.	♀	-	Takayasu.
			45 a.	♂	4 m.	Embolia.
			56 a.	♂	10 a.	Arteriosclerosis.
			52 a.	♀	-	Arteriosclerosis.
			46 a.	♂	-	Arteriosclerosis.

AUTOR	Año	Revista	Edad	Sex	Evol.	Diagnóstico
SHIHATA (103) ...	1953	<i>Folia Ophth.</i>	67 a.	♂	—	Arteriosclerosis.
ASK-UPMARK (33) .	1954	<i>Acta Med. Scand.</i> ...	62 a.	♂	—	Arteriosclerosis.
			59 a.	♀	—	Arteriosclerosis.
			56 a.	♂	—	Arteriosclerosis.
			47 a.	♂	—	Arteriosclerosis.
			67 a.	♂	10 a.	?
BUSTAMANTE (44), MILANÉS, CASAS, DE LA TORRE ...	1954	<i>Angiology</i>	25 a.	♀	2 a.	Takayasu.
JERVELL (104) ...	1954	<i>Amer. Heart J.</i>	44 a.	♀	8 a.	Arteriosclerosis.
MANGOLD (39), ROTH	1954	<i>Schw. Med. Wochs.</i> ...	58 a.	♀	10 a.	Arteriosclerosis.
PINKHAM (15)	1954	<i>Acta 17 Conc. Ophth.</i> 32 a.	39 a.	♀	14 a.	Takayasu.
SEBE (105)	1954	<i>J. Cl. Ophth.</i>	45 a.	♀	?	Takayasu.
BARKER (50), ED- WARDS	1955	<i>Circulation</i>	64 a.	♀	1 a.	?
BERG (106)	1955	Comunic. person. a Ask-Upmark	22 a.	♀	1 m.	Takayasu.
BORDET (107)	1955	<i>Arch. Mal. Coeur.</i> <i>Vaiss.</i>	64 a.	♀	? a.	Arteriosclerosis.
FRIEDE (108)	1955	<i>Arch. Psych. Zeit. Neu.</i> 42 a.	42 a.	♀	1 a.	Takayasu.
FROMENT (28), Go- NIN, GALLAVAR- DIN, CAHEN, PE- RRIN, HAYOTTE.	1955	"Les Thromboses ar- térielles"	20 a.	♀	7 a.	Anomalia cong.
MEDEIRA (109), ROCHA DA SIL- VA, GUIMERAES AMORA	1955	<i>Journal Medico</i>	46 a.	♀	6 a.	Takayasu.
GWATHEMEY (110), PIERPONT	1955		54 a.	♂	13 a.	?
HARDERS (11), WENDEROTH	1955	<i>Am. Surg.</i>	48 a.	♂	—	Aneurisma.
MATHIEU (9), HA- DOT, PERNOT, METZ	1955	<i>Dtsch. Arch. Klin. M.</i> 61 a.	♂	10 a.	—	Arteriosclerosis.
MOUQUIN (112), DESVIGNES, MA- CREZ, HATT, FAN- JOU	1955	<i>Arch. Mal. Coeur</i> <i>Vaiss.</i>	29 a.	♀	5 a.	Takayasu.
			27 a.	♀	-1 a.	Takayasu.
			31 a.	♀	? a.	?

AUTOR	Año	Revista	Edad	Sex.	Evol.	Diagnóstico
PAUFIQUE (113), MOREAU	1955	Bull. Mém. Soc. Franç. Ophth.	—	—	—	?
RASCH (114)	1955	Comunic. person. a Ask-Upmark	52 a.	♀	24 a.	Takayasu.
TRÍAS DE BES (42), SÁNCHEZ - LU- CAS, BALLESTA ...	1955	Brit. Heart J.	19 a	♀	1 a.	Takayasu.
ADAMSON (115), LINGREN, LUND, ASK-UPMARK (32), FAJERS	1956	Nord. Med.	34 a.	♀	1 a.	Takayasu.
AZIZI (25), RAFAT, CANDIANI (116), FAUDA, NOSEDA, PACE	1956	Acta Med. Scand. ... Acta Med. Iranica ...	40 a.	♀	20 a.	?
DAVIS (53), GRO- VE, JULIAN ...	1956	Surgery	51 a.	♂	5 a.	Arteriosclerosis.
DESVINGES (117) ...	1956	Soc. Ophth. Paris	26 a.	♀	—	Takayasu.
GOTTSEGEN (38), SZÁM	1956	Zeits. Kreisl.	29 a.	♀	1 a.	Takayasu.
JIMÉNEZ C A S A D O (118), MONCADA MONEU	1956	Rev. Clin. Esp.	—	—	—	?
LANGERON (119), BERGER, DESWER- TE	1956	J. Ss. Med. Lille	68 a.	♀	1 a.	Takayasu.
LEARMONTH (48) ...	1956	Macewen Mem. Lect. Univ. Glasgow	—	—	—	Anomalía cong.
LORATO (34)	1956	Arq. Brasil Card.	26 a.	♀	7 a.	Takayasu.
MOIA (120), BAL- ZA, HOJMAN ...	1956	Rev. Arg. Card.	41 a.	♂	2 a.	Arteriosclerosis.
			40 a.	♂	3 a.	?
MYERS (35), MUR- DAUGH, McIN- TOSH, BLAISDELL.	1956	Arch. Int. Med.	39 a.	♂	6 m.	Arteriosclerosis.
PALLARÉS (121) ...	1956	Arch. Soc. Oft. Hisp. Amer.	44 a.	♀	4 a.	Takayasu.
SANTOS BOTE- LLO (122)	1956	Rev. Hosp. Univ. Monterrey	46 a.	♀	—	?
SCHIROSA (123) ...	1956	Gazz. Med. Sicil.	49 a.	♂	—	Arteriosclerosis.
STERNE (124) ...	1956	Arch. Mal. Coeur. Vaiss.	20 a.	♀	—	Takayasu.
			24 a.	♀	—	Takayasu.
			18 a.	♂	—	Takayasu.
VAN BUCHEM (47).	1956	Presse Médic.	33 a.	♀	3 a.	Takayasu.
ABRAMS (45), GERE.	1957	Arch. Int. Med.	66 a.	♂	3 a.	Arteriosclerosis.

AUTOR	Año	Revista	Edad	Sex.	Evol.	Diagnóstico
A ZE V E D O (36), ROUBACH, DE CARVALHO, TO- LEDO, ZANILOLO, BIRKE (125), EJ- RUP, OLHAGEN ...	1957	Brit. Heart J.	30 a.	♂	-1 a.	Anomalia cong.
		Angiology	63 a.	♀	4 a	Takayasu.
			42 a.	♀	10 a.	Takayasu.
			36 a.	♀	6 a.	Takayasu.
			28 a.	♀	6 a.	Poliarteritis nud.
			37 a.	♀	6 a.	Takayasu.
			66 a.	♀	17 a.	Arteriosclerosis.
			63 a.	♀	4 a.	Arteriosclerosis.
			35 a.	♀	17 a.	Seudoxant. elást.
			42 a.	♂	3 a.	Anom. cong.
B U R S T E I N (51), LINDSTROM, WA- SASTJERNA	1957	Acta Med. Scand. ...	56 a.	♀	7 a.	Arteriosclerosis.
			34 a.	♀	9 a.	Takayasu.
			30 a.	♀	2 a.	Takayasu.
			52 a.	♂	? a.	Arteriosclerosis.
			56 a.	♂	10 a.	Arteriosclerosis.
E S C L A V I S S A T (126), G I N E F R A, E S P I- N O V E L A	1957	Arch. Inst. Card. Mé- xico	21 a.	♀	5 a.	Takayasu.
			17 a.	♀	-1 a.	Takayasu.
F R I E S E E (127), R O T Z L E R	1957	Zeits. Kreisl.	30 a.	♀	6 a.	Takayasu.
			19 a.	♀	1 a.	Takayasu.
			39 a.	♂	-	Takayasu.
G I B B O N S (128), K I N G	1957	Circulation	42 a.	♀	5 a.	Takayasu.
J U L I A N (129), D Y E	1957	Med. Clin. N. Amer	-	-	-	Arteriosclerosis.
			-	-	-	Arteriosclerosis.
			-	-	-	Arteriosclerosis.
K A L M A N S O H N (130), K A L M A N S O H N ...	1957	Circulation	41 a.	♀	10 a.	Takayasu.
K I N N E Y (131) ...	1957	Am. J. Med.	42 a.	♀	-	?
K O S Z E W S K I (132), H U B B A R D	1957	Circulation	13 a.	♀	1 a.	Takayasu.
M O R E R A (133), C O N C E P C I Ó N	1957	Rev. Clin. Esp.	26 a.	♀	8 a.	Takayasu.
P U E N T E (87), L L O- P I S R E Y, P I N T O S	1957	Cir., Gin. y Urol. ...	50 a.	♂	-1 a.	?
P U I G S O L A N E S (134), Q U I R O Z	1957	An. Soc. Mex. Oft. ...	28 a.	♀	-	?
			55 a.	♂	-	?
R O C A R O C A (135). .	1957	Ciclo Conf. Med. Be- nef. Municip. Málaga	56 a.	♂	2 a.	Arteriosclerosis.

AUTOR	Año	Revista	Edad	Sex.	Evol.	Diagnóstico
SEN GUPTA (136), GHOSH	1957	Brit. Med. J.	51 a.	♂	—	?
SPITTEL (52), SIEKERT	1957	Staff M. Mayo Clin.	58 a.	♂	-1 a.	Arteriosclerosis.
WARREN (41), TRIEDMAN	1957	New Engl. J. Med. ...	54 a.	♀	4 a.	Arteriosclerosis.
			53 a.	♂	1 a.	Arteriosclerosis.
CAPACCI (137)	1958	Minerva Cardioangiología	55 a	♀	7 a.	Arteriosclerosis.
CAVIT SÖKMEN (138)	1958	Amer. Heart J.	30 a.	♀	-1 a.	Takayasu.
DE BAKEY (54), MORRIS, JORDAN, COOLEY	1958	J. A. M. A.	51 a.	♂	-1 a.	Arteriosclerosis.
			47 a.	♂	18m	Arteriosclerosis.
DI BELLO (139), ETORENA, RODRÍGUEZ BARRIOS ...	1958	An. Fac. Med. Montevideo	23 a.	♀	-1 a	Takayasu.
FAY SEGAL (40), BEREZOWSKI		Amer. Heart J.	49 a.	♀	2 a.	Arteritis luética.
LUTFI VURAL (140), RAGIP AKDILLI	1958	Presse Méd.	46 a.	♀	1 a.	Takayasu.
PELUFFO (141), MEZZANO	1958	Folia Card.	51 a	♀	18 a.	?
PUNCERNAU (142), WERTHEIMER (46), SAUTOT	1958	An. Med. Barcelona ...	47 a.	♂	4 a.	?
CATE (55), SCOTT, FLORES (143), GÓMEZ-MÁRQUEZ ...	1959	"Path. Vasc. Membres"	55 a.	♀	1 a.	Arteriosclerosis.
	1959	Surgery	49 a.	♂	1 a	Arteriosclerosis.
MARTORELL (43), SÁNCHEZ - HARGUINDEY, MARTORELL	1959	Angiología	18 a.	♂	5 a.	?
MARTORELL	1959	Angiología	57 a.	♂	1 a.	Arteriosclerosis.
			67 a.	♂	1 a	Arteriosclerosis.
MARTORELL	1959	(No publicados)	56 a.	♀	6m.	Arteriosclerosis.
			66 a.	♀	6m	Arteriosclerosis.

GASOS PERSONALES.

Después de la recopilación que antecede, vamos a relatar las historias clínicas de los casos personales que corresponden a formas clínicas distintas: arteriosclerosis o arteritis, forma incompleta unilateral y forma de oclusión supraaórtica e ilíaca conjunta.

Observación núm. 1. — Enferma de treinta y seis años. Sin antecedentes importantes. Acude a la consulta el 9-VIII-48. Hace tres años, sin causa aparente,



Fig. 3. — Obsérvese la excavación de las fosas orbitarias y el relieve de los huesos de la cara en un caso personal de síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos.

los relieves óseos (fig. 3). Ha perdido mayor frecuencia a medida que pasa la posición horizontal.

Exploración: Ausencia de latido arterial en las dos extremidades superiores y en el cuello.

Ausencia de trastornos tróficos en los dedos (figura 4).

Índice oscilométrico: 1/4 en brazos y antebrazos en posición horizontal.

Atrofia muscular de la cara (fig. 3) y muy ligera de los miembros superiores.

Pérdida total de la visión en el ojo izquierdo. Disminución de la agudeza visual en el derecho. Examen oftalmoscópico: atrofia del nervio óptico izquierdo.

En las extremidades inferiores, presencia de latido y de oscilaciones; hiper-

presenta un cuadro de insuficiencia arterial en el brazo derecho, caracterizado por frialdad, parestesias, impotencia funcional ligera y pérdida de pulso en la radial. Al levantar el brazo, por ejemplo, para peinarse, gran dolor en los dedos. Al año y medio desaparecen estos síntomas, pero el brazo queda sin pulso ni oscilaciones.

A los dos años y medio se presenta un cuadro semejante en el brazo del lado opuesto (izquierdo); pero esta vez se acompaña de crisis de amaurosis bilateral, más acusadas en el lado izquierdo, dolor retronasal, frontal e incluso en la garganta, sobre todo al poco rato de la masticación. En el brazo izquierdo desaparecen también las oscilaciones y el latido arterial. Rápidamente pérdida absoluta de la visión en el ojo izquierdo, con atrofia del nervio óptico. Aparecen crisis de desvanecimiento seguidas de convulsiones en ambos brazos, que se presentan sólo en posición vertical, para desaparecer con rapidez en posición horizontal, de tal forma, que cada vez que la enferma cae al suelo recupera en seguida el sensorio.

Los dolores a nivel de la cabeza y del cuello aumentan de modo progresivo. La visión en el ojo izquierdo va disminuyendo paulatinamente. La musculatura de la cara se atrofia. Los ojos se excaván, marcándose cada vez más

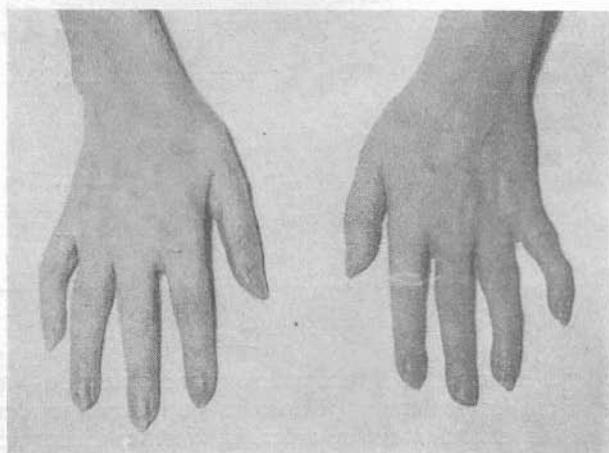


Fig. 4. — Ausencia de trastornos tróficos en las manos en un caso personal de obliteración de los troncos supraaórticos.

tensión. Mx. 220; índice os cilométrico, 2,5.

La compresión de la bifurcación carotídea provoca los ataques epileptiformes cesando en pie o sentada. No los provoca en posición horizontal.

La exploración neurológica (Dr. SALES) permite descartar la existencia de alteraciones primarias en el sistema nervioso central.

La radiografía del cuello muestra la ausencia de anomalías óseas a nivel de la séptima cervical. La radiografía del cráneo muestra una silla turca normal (fig. 5). La radiografía del tórax no muestra erosión costal (fig. 6).

Corazón y aorta, normales. Ausencia de foco séptico amigdalar. Piorrea. Antecedentes clínicos de lúes, negativos. Reacciones serológicas de la lúes en sangre y líquido cefalorraquídeo, negativas. Exámenes complementarios en líquido cefalorraquídeo, sangre y orina, normales.

El 14-VIII-43, bajo anestesia local, se le practicó la estelectomía del lado derecho. La vena yugular era permeable, aunque muy reducida de calibre. La carótida primaria, reducida de calibre y engrosada de pared, presentaba un latido muy poco perceptible. La tiroidea inferior, obliterada, se seccionó entre dos ligaduras. La arteria vertebral parecía asimismo obliterada, pero se respetó. La subclavia estaba completamente obliterada.

Durante los días en que la enferma permaneció en cama, después de la intervención, se encontró perfectamente; pero al reanudar su vida habitual, ya en su domicilio, reaparecieron los síncopes ortostáticos y las crisis epileptiformes. En cambio, no han vuelto a presentarse las algias existentes a nivel de los maxilares después de la masticación ni las crisis de amaurosis en el ojo derecho. La enferma se vió obligada a permanecer constantemente



Fig. 5. — Radiografía del cráneo en un caso personal de obliteración crónica de los troncos supraaórticos.

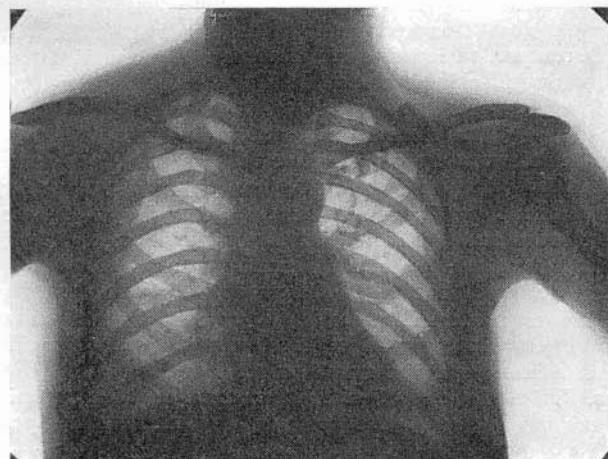


Fig. 6. — Radiografía del tórax en el mismo caso de la figura anterior. Ausencia de erosión costal.

en posición horizontal por perder el conocimiento al incorporarse. Perdió el apetito, encontrándose cada día más postrada (fig. 7).

Tras permanecer varios años en cama, mejorando con lentitud, en 1953 logra ponerse en pie sin ataques síncope.

Ahora tiene cincuenta y dos años, puede permanecer levantada muchas horas, conserva la visión en el ojo derecho y hasta ha recuperado parcialmente la fuerza en los brazos.

Observación núm. 2 (*). — Enferma de cuarenta y un años, casada, con cinco hijos. El 3-V-55 ingresa en nuestra Clínica Vascular. A los diecisiete años tuvo ataques epileptiformes con pérdida de conocimiento. Desde hace tres años decaimiento general y pérdida de fuerza en los dos brazos, síncope ostostáticos y pérdida de visión primero en el ojo derecho y después en el izquierdo. La frecuencia de los síncope ostostáticos la obligan a permanecer cada vez mayor tiempo en cama. Tiene algias craneocervicales y claudicación intermitente de los maseteros a la masticación prolongada. Presenta dolor en los brazos si los levanta, por ejemplo, al peinarse, y crisis de amaurosis transitoria. La compresión del seno caroideo provoca las crisis síncope.

Exploración: Desaparición del pulso y de las oscilaciones en los miembros superiores. Pulso palpable en carótidas y subclavias.

En los miembros inferiores la oscilometría y la pulsatilidad es normal, advirtiéndose una ligera hipertensión.

Todas las pruebas de laboratorio, radiografías electrocardiogramas y electroencefalogramas son normales. Sólo llama la atención el hecho de que la velocidad de sedimentación esté muy aumentada: Primera hora, 102 mm.; segunda hora, 125 mm.; veinticuatro horas, 140 mm.; índice neto de Westergreen, 102; índice de Katz, 82.25.

Se comprueba la existencia de un foco séptico amigdalar.

A continuación copiamos del Dr. PALLARÉS el examen del fondo de ojo:

Fig. 7. — La misma enferma de la figura 3, quien se vió obligada a permanecer constantemente en cama por la aparición de síncope al incorporarse.

"Cifras bajísimas de tensión de la arteria central de la retina (25/28 mg. Hg.) y tensiones oculares bajas, a pesar de lo avanzado de la enfermedad (7 mm., ojo peor, y 15 mm. Hg., ojo mejor). Midriasis y rigidez pupilar absoluta del ojo con mejor visión (0,4) en contraste con reacciones pupilares conservadas en el ojo peor (de 2 a 1 m.). Anastomosis de los grandes vasos retinianos del sector nasal de la papila del ojo peor ("Anastomosis arteriovenosas peripapilares"), formando como unos cinco "penachos" rojo oscuro, que emergen radialmente de la papila, sobre una retina turbia, grisácea y prominente. No es posible diferenciar las arterias de las venas ni en las asas anastomóticas ni en los vasos temporales, los cuales muestran opacificada su pared al salir de la papila. Extenso lago hemorrágico prerretinal en periferia inferior con irrupción en vitreo. En el ojo mejor, gran dilatación, en general uniforme, de las venas retinianas, excepto en un trecho en que la dilatación se hace

(*) Este caso ha sido publicado por el Dr. PALLARÉS, de Valencia. Me fué remitido por el Prof. CARMENA, también de Valencia, ya diagnosticado.



fusiforme, y en otro en que adopta el aspecto de "pata de cangrejo". Finos tractos anastomóticos paralelos entre dos arcos vasculares secundarios de la región macular (arteriovenous shunts). Red muy entrecruzada de finísimos vasillos visibles sobre la papila. Multitud de pequeños puntos rojos oscuros, aislados o en pequeños grupos, próximos a los vasos principales, idénticos a los microaneurismas de la retinopatía diabética. Mediano foco hemorrágico retinal "en llama" cerca de la papila. Ulterior rapidísima aparición de catarata de este ojo mejor (cuatro o cinco días) con Tyndall positivo, aplastamiento de la cámara anterior, pupila midriática, desplazada, inmóvil y con ectropión de la úvea; atrofia del epitelio pigmentario en una zona y rubeosis del iris en otra; enormes dehiscencias de las suturas del cristalino cataratoso; contrastando todas estas lesiones, que acompañan a la catarata de este ojo, con un estado del ojo primitivamente peor, que no ofrece hasta la fecha del último examen cambio importante".

Después de un tratamiento con terramicina, aconsejamos la extirpación de las amígdalas. Más tarde, tratamiento con prednisona y butazolidina.

Las últimas noticias que tuvimos de esta enferma permiten suponer que su enfermedad quedó estabilizada.

Observación núm. 3. — Enfermo de sesenta y seis años. El 10-III-59 acude a nuestra Clínica Vascular, porque desde hace dos años presenta disnea de esfuerzo, y desde hace seis meses observa fatiga fácil del brazo derecho, sobre todo si lo mantiene elevado o ejecuta con él algún prolongado ejercicio.

Exploración: En el brazo derecho no puede medirse la tensión arterial. En este lado el pulso axilar y radial está abolido. Pulso de la carótida y de la subclavia derechas, normal. En dicho lado el índice oscilométrico en el antebrazo es 0, alcanzando media división en el brazo.

En el brazo izquierdo pulsosidad y oscilometría normales. La tensión arterial es 115/75. Es curioso que se observa en la fossa supraclavicular de este lado sano un "thrill" y un soplo intermitente sistólico. Pulso de la carótida y de la subclavia izquierdas, normal.

La exploración clínica nos hace suponer que existe una estenosis incompleta de la subclavia izquierda y una obliteración completa de la axilar derecha (fig. 8). En cuanto a su etiología, cabe catalogar este enfermo de arterioscleroso.

Se trata con heparina y Esplenormón.

Observación núm. 4. — Enferma de cincuenta y seis años, francesa. El 9-II-59 acude a la consulta porque sufre claudicación intermitente en las dos piernas desde los cuarenta y ocho años. Fue operada de simpatectomía lumbar derecha por el doctor FONTAINE, mejorando el estado circulatorio de la pierna de este lado. Desde hace seis meses tiene molestias en el brazo izquierdo, cefaleas y disminución de la agudeza visual.

Exploración: Ausencia de pulsosidad en femorales, poplíticas, tibiales posteriores y pedias. El índice oscilométrico está muy disminuido en los dos lados. En el lado simpatectomizado el índice oscilométrico es más amplio y mayor la temperatura local,

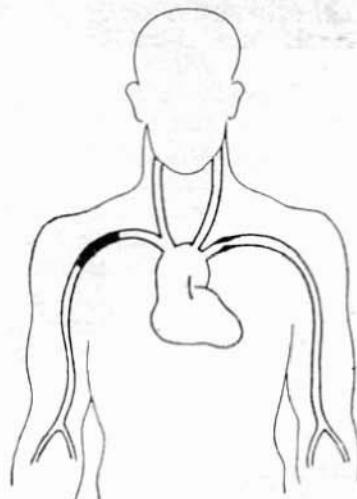


Fig. 8. — Representación esquemática correspondiente a la observación núm. 3. Obliteración completa de la axilar derecha y estenosis de la subclavia izquierda.

En las extremidades superiores existe hipertensión arterial sistólica en el brazo derecho, donde el pulso y las oscilaciones son normales. En el brazo izquierdo no puede medirse la tensión arterial, habiendo desaparecido el pulso radial y cubital y hallándose muy disminuido el índice oscilométrico.

Las carótidas, derecha e izquierda, pulsan normalmente. Pero mientras la subclavia derecha tiene un pulso normal, la subclavia izquierda presenta una pulsación muy débil y a su nivel se ausculta un soplo intermitente sistólico.

El fondo de ojo es normal. Y también lo son el electrocardiograma y el pielograma intravenoso. Se observa ateroma en la aorta torácica.

Con el diagnóstico de ateromatosis de las ilíacas y de la subclavia izquierda, se le aconseja siga en Francia una terapéutica anticoagulante prolongada.

Observación núm. 5. Hombre de cincuenta y un años. Visto por primera vez en 1953. Desde hacia cuatro años presentaba intensa claudicación intermitente que apenas le permitía andar. Tenía gran frialdad en los pies e intenso dolor nocturno en el lado derecho, lo que le obliga a dormir con la pierna colgando.

Exploración: Típico caso de síndrome de Lerche, con desaparición del pulso y de las oscilaciones en las dos extremidades inferiores e impotencia sexual.

Tratado con tionato cálcico y Espenhormon, desapareció pronto el dolor nocturno, pudo dormir en posición horizontal, mejoró su potencia sexual y pudo andar una distancia mucho mayor.

Durante cinco años se mantuvo bien, habiendo reanudado su vida habitual. En 1958 está muy bien de las piernas, aunque no puede apreciarse pulso periférico ni existen oscilaciones. En el brazo izquierdo ha desaparecido el pulso radial y cubital. Las oscilaciones en este lado están muy disminuidas. Existe un soplo sistólico intermitente en la región supraclavicular izquierda. No se queja del brazo, sino de intensa disnea de esfuerzo. Tiene enfisema, bronquitis y poliglobulina.

ETIOLOGÍA

Entre las causas que pueden originar un síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos una de las primeras observaciones publicadas es la de un *aneurisma disecante* de la aorta. SAVORY (18), en 1856, citado por ROSS y MCKUSICK (19), publicó el caso de una enferma de veintidós años que falleció en el Hospital de San Bartolomé, de Londres. En la autopsia se hallaron lesiones de aneurisma disecante curado a nivel del arco aórtico con oclusión de los tres troncos supraaórticos. En vida presentó un síndrome típico. Quizá es éste el primer caso publicado en la literatura mundial de síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos.

También se presenta el síndrome en casos de *aneurisma sifilitico*. J. DAVY (20), citado por ROSS y MCKUSICK (19), conoció en 1839 el caso de un oficial herido en la batalla de Waterloo que carecía de pulso en el cuello y en los brazos y que falleció súbitamente. En la autopsia se halló un aneurisma, posiblemente sifilitico, de la aorta con oclusión de los troncos supraaórticos.

Otros casos han sido publicados por CRAWFORD (21), KAMPMEIER y NEUMANN (22), COHEN y DAVIE (23), MAURER (24). AZIZI y RAFAT (25) presentan un caso en el Irán.

La *sífilis aórtica* sin aneurisma se da también como causa de este síndrome. ROSS y MCKUSICK (19) publican siete casos, cuatro negros, y dicen

haber visto un total de diez. Entre los casos citados por otros autores la sífilis como causa de oclusión supraaórtica se da en proporción mucho menor.

Por el contrario, la *arteriosclerosis*, que Ross y McKUSICK (19) señalan como rara, se da como causa de este síndrome en 47 casos, con franco predominio masculino.

NYGAARD y BROWN (26) describieron en 1937 una enfermedad con tendencia trombosante que afectaba las arterias y las venas, a la que llamaron *trombofilia esencial*. Uno de sus casos carecía de pulso en un brazo. AGGEKER, LUCIA y THOMPSON (27) presentaron, en 1941, el caso de una enferma española de veintinueve años con síndrome de oclusión de los troncos supraaórticos y que fue catalogado por estos autores de trombosis por trombofilia.

La *arteritis* aparece como causa más frecuente del síndrome. Aunque algunos casos han sido catalogados de tromboangiitis obliterante, otros de periarteritis nudosa y otros de arteritis de células gigantes, es lo cierto que la mayoría corresponde a lesiones de arteritis no específicas, llamada arteritis de las mujeres jóvenes o enfermedad de Takayasu.

Por último, debemos mencionar la presentación del síndrome en casos de *anomalías congénitas del arco aórtico*. Parece ser que estas anomalías son muy frecuentes. En algún caso las dos carótidas y las dos subclavias arrancan de un tronco braquiocefálico común. La oclusión de este solo tronco explicaría la presencia de un síndrome bilateral. En el libro «Les Thrombooses Artérielles», FROMENT y colaboradores (28) citan el caso de una joven de veinte años con anomalías aórticas, y no sólo a nivel de los troncos supraaórticos, sino, además, de la aorta abdominal, determinando esta última una intensa claudicación intermitente de las piernas con frialdad y cianosis.

Raza edad y sexo.

La oclusión crónica de los troncos supraaórticos se presenta en todas las razas. Parece particularmente frecuente en la raza amarilla, sobre todo en el Japón, quizás porque es allí donde ha sido estudiada con mayor anterioridad. En la raza blanca son cada día más frecuentes los casos observados. En la raza negra el síndrome es relativamente frecuente en casos de arteritis sifilítica, pero también puede presentarse la típica enfermedad de Takayasu. Yo mismo vi una enferma negra en el Brasil que me fue mostrada en un hospital y que todavía no ha sido publicada, y el oculista PINKHAM relata un caso de arteritis no sifilítica en una negra de treinta y dos años. También se han publicado dos casos de raza árabe, uno en Egipto y otro en el Irán. En Turquía se han publicado dos casos.

El síndrome puede presentarse en cualquier edad, hecho fácil de comprender si se tiene en cuenta que a veces corresponde a una enfermedad congénita y, a veces, es una localización de la ateromatosis. Puede decirse que los casos de arteritis corresponden a personas jóvenes. La mayor parte de casos publicados en el Japón tienen alrededor de los veinticinco años. Los casos correspondientes a la ateromatosis pueden ser de edad muy avanzada.

El sexo tiene una importancia capital en el síndrome que nos ocupa. De la misma manera que la tromboangiitis o enfermedad de Buerger es casi exclusiva de los hombres, la arteritis no específica supraaórtica o enfermedad de Takayasu es casi exclusiva de las mujeres, a tal extremo, que se ha denominado variedad arterítica de las mujeres jóvenes.

En las formas ateromatosas, por el contrario, predomina el sexo masculino.

ANATOMÍA PATOLÓGICA.

Bajo el punto de vista anatomo-patológico el síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos puede presentarse como consecuencia de la oclusión trombótica segmentaria de unos troncos supraaórticos ateromatosos o bien como consecuencia de lesiones arteríticas acompañadas de trombosis.

Vamos a ocuparnos primeramente de la *arteriosclerosis de los troncos supraaórticos*. Ya hemos señalado anteriormente que, contrariamente a la forma arterítica más frecuente en las mujeres jóvenes, la arteriosclerosis se presenta con mayor frecuencia en hombres que sobrepasan los cuarenta años. En algunos casos las lesiones ateromatosas están circunscritas a los troncos supraaórticos, pero con mucha mayor frecuencia se hallan lesiones arterioescleróticas en otras arterias del cuerpo. Se dan casos en los que oclusiones trombóticas de la bifurcación aórtica se acompañan, después, de oclusión de uno o de los tres troncos supraaórticos. SÁNCHEZ HARGUINDEY (29), en 1947, publicó un caso particularmente interesante de arteriosclerosis de la aorta con oclusión trombótica de su bifurcación (síndrome de Leriche) y trombosis parietal del arco aórtico a nivel de la emergencia de los tres troncos supraaórticos (figura 9). Este trombo, que llenaba una zona

deprimida del borde convexo de la porción horizontal del cayado, se hallaba tunelizado de forma que la sangre podía seguir circulando por los tres troncos supraaórticos, los cuales se hallaban más bien dilatados y ateromatosos después de extraer el coágulo (fig. 10).

Estos hallazgos necrópsicos permiten explicar el mecanismo por el cual pueden ocluirse simultáneamente los tres troncos. En principio las lesiones ateromatosas de la porción horizontal de

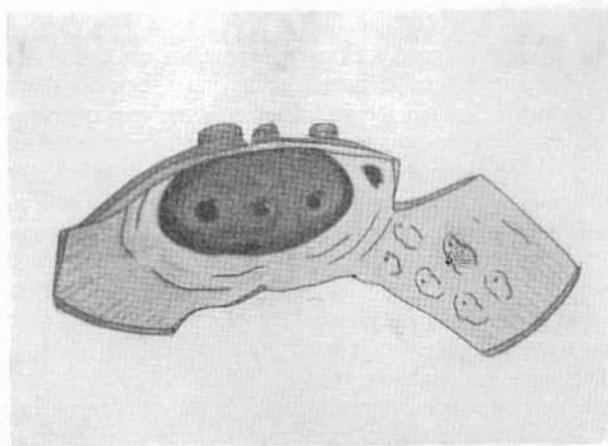


Fig. 9. — Abierta la aorta, la convexidad del cayado presenta una depresión llena por un trombo tunelizado en tres puntos que corresponden al origen de los tres troncos supraaórticos.

la aorta debilitan la pared (figura 11-A) y ésta cede ante la presión de la onda sistólica (figura 11-B). A esta depresión aórtica con lesiones de ateroma se le sobreañade una trombosis parietal. Esta trombosis, al ocupar el origen de los tres troncos supraaórticos, puede cerrar simultáneamente los tres a la circulación de la sangre (fig. 11-C). De esta manera se explicaría la desaparición del pulso y oscilaciones en carótidas y subclavias. Parece ser que, en 1921, SHIKHARE (30) publicó un caso de oclusión de los troncos supraaórticos al

cual le fue hallado en la autopsia un aneurisma de la aorta lleno de un gran coágulo que enviaba propagaciones digitiformes dentro de los grandes troncos del cayado aórtico causando su obstrucción.

En cuanto a las *lesiones arteríticas*, algunos autores que han practicado estudios necrópsicos resaltan que el arco aórtico a nivel del origen de los troncos supraaórticos se hallaba englobado por una masa dura al tacto, a veces de aspecto tumoral (MASPETIOL y TAPTAS 31), estrangulando la luz de dichas grandes arterias.

El examen histológico de los troncos obliterados muestra lesiones de panarteritis. La participación de las tres túnicas arteriales en esta variedad es característica. Existiría una primera fase de arteritis flemónica segmentaria, seguida de lesiones inflamatorias estenosantes y, finalmente, de trombosis. El trombo podría recanalizarse.

Se ha descrito el engrosamiento de la endarteria con disociación de la



Fig. 10. — La misma pieza de la figura 9 después de extraer el trombo. El orificio aórtico de los tres troncos presenta intensas lesiones ateromatosas. No existe estenosis. Por el contrario, el tronco innominado, la carótida izquierda y la subclavia izquierda están dilatados.

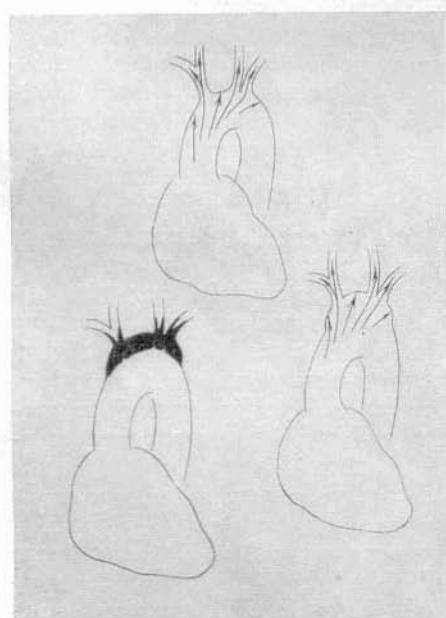


Fig. 11. — Representación esquemática de uno de los mecanismos etiopatogénicos de la oclusión trombótica de los troncos supraaórticos en la ateromatosis.

elástica e infiltración celular, la presencia de células gigantes macrofágicas en la media y el engrosamiento e infiltración gránulo y linfocitaria de la pariarteria. El trombo que oblitera la luz suele ser un trombo más o menos organizado y recanalizado, firmemente adherido a la pared.

Estas lesiones se han comparado a las halladas en la periarteritis nudosa, con la diferencia de que mientras esta enfermedad ataca las pequeñas arterias, en la enfermedad de Takayasu atacaría las grandes. También se han descrito estas lesiones como tuberculosas, reumáticas, sifilíticas, hiperérgicas, como arteritis de células gigantes, arteritis granulomatosas, etc.

La enfermedad de Takayasu, según ASK-UPMARK (32), representa una arteritis de origen reumático o reumatoide histológicamente relacionada con la arteritis craneal de Horton. Se trataría de una reacción hiperérgica de las arterias sometidas a un sobreesfuerzo hidrodinámico.

En mi opinión es preferible considerar a esta enfermedad como una arteritis supraaórtica no específica, más frecuente en las mujeres y denominarla enfermedad de Takayasu, de la misma manera que a una arteritis no específica propia de los hombres jóvenes la denominamos enfermedad de Buerger.

SÍNTOMAS

Atrofia facial. — El primer signo que llama la atención al presentarse a la consulta estos enfermos es la atrofia facial. Su cara tiene una configuración característica. Los enfermos aparecen mucha más edad de la que tienen. Resalta en primer lugar la excavación de las cavidades orbitarias y la atrofia de la musculatura facial, que exagera los relieves óseos. Los huesos de la cara, sobre todo en el período terminal, pueden estar descalcificados y no es raro que exista una acentuada piorrea o bien las piezas dentarias falten por completo.

Síncope ortostático y ataques epileptiformes. — Este signo es quizás uno de los más típicos y característicos. Los enfermos presentan ataques epileptiformes caracterizados por pérdidas de conocimiento y crisis convulsivas con recuperación inmediata del sensorio después de caer y adquirir la posición horizontal. No se presentan nunca de noche ni se acompañan de micción involuntaria. El clinostatismo los evita, la posición vertical y el esfuerzo los provocan. En ocasiones el síncope no va seguido de convulsiones. La posición influye de tal manera en su producción, que en el período terminal los enfermos pueden verse obligados a permanecer constantemente en posición horizontal.

El síncope y las crisis epileptiformes se provocan por la compresión de la bifurcación carotídea. Cabría aceptar que esta compresión acentuaría la isquemia cerebral y, por lo tanto, provocaría aquellos síntomas, pero suele aceptarse que existe una hipersensibilidad del seno carotídeo posiblemente relacionada con el tejido cicatrizal que suele envolverle. ASK-UPMARK (33) considera extremadamente instructivo el caso de KOURETAS y DJACOS (73). En esta observación la sensibilidad del seno carotídeo variaba con el ciclo menstrual, siendo más exagerado inmediatamente antes, durante e inmediatamente después.

Algias craneocervicales. — Los enfermos presentan algias diversas en determinados sectores del cuero cabelludo o en el cuello y en los maxilares. Estas últimas se presentan después de la masticación y semejan una claudicación intermitente de los músculos masticadores.

Necrosis. — A nivel de la cara pueden presentarse necrosis, úlceras y otros trastornos consecutivos a la isquemia crónica facial. Se han comunicado casos de necrosis de la punta de la nariz, de úlceras en la nariz o en el paladar, de perforaciones del septo nasal y de necrosis isquémicas de la piel del cráneo. La piorrea alveolar es extremadamente frecuente.

Soplo y «thrill». — En los casos de obliteración completa de los troncos supraaórticos no se presenta soplo ni «thrill» por palpación y auscultación a nivel de los vasos carotídeos y subclavios. En los casos de estenosis, o sea, de oclusión incompleta, puede presentarse soplo y «thrill» a nivel de la región carotídea o/y subclavia.

En publicaciones anteriores hemos señalado que el soplo se produce cuando la corriente sanguínea franquea una estrechez brusca en su trayecto, y el estremecimiento catario o «thrill» constituye una vibración palpable producida por el choque de dos corrientes sanguíneas a presión muy diferente.

En casi todos los casos de dilatación arterial circunscrita (aneurisma) o de colección sanguínea comunicante con la luz de una arteria (hematoma pulsátil) o de estenosis arterial, se produce un soplo intermitente isócrono con la sístole cardíaca. El orificio a través del cual pasa la sangre y origina el soplo pone en comunicación sangre arterial con sangre arterial. Las comunicaciones interarteriales se caracterizan por un soplo intermitente sistólico acompañado o no de estremecimiento catario o «thrill».

En casi todos los casos de comunicación arteriovenosa el choque de la corriente arterial con la corriente venosa, de presión mucho menor, origina un estremecimiento catario o «thrill» asociado a un soplo continuo con refuerzo sistólico.

Finalmente, en los raros casos de comunicación intervenosa con formación de una gran dilatación circunscrita, por ejemplo, en la enfermedad de Cruveilhier-Baumgarten, se produce un soplo continuo sin refuerzo sistólico, acompañado de estremecimiento catario o «thrill» manifiesto.

Resumiendo, el «thrill» acompañado de soplo intermitente sistólico demuestra la presencia de una comunicación interarterial; el «thrill» asociado a soplo continuo con refuerzo sistólico revela la presencia de una comunicación arteriovenosa, y el «thrill» acompañado de soplo continuo sin refuerzo sistólico demuestra presencia de una comunicación venovenosa.

Sin embargo, tanto en el caso de ELLIOT, USSHER y STONE (5), como en los casos de LEWIS y STOCKES (6), DA COSTA y MENDES FACUNDES (11) LOBATO (34) y otros muchos, ya se señala la existencia de un soplo continuo con refuerzo sistólico. Este soplo continuo de refuerzo sistólico acompañado de «thrill» es característico de la comunicación arteriovenosa. Pero ni en el acto operatorio ni en la autopsia se ha comprobado esta comunicación arteriovenosa.

Parece ser que este soplo continuo se origina en las arterias estenosadas cuando las arterias vecinas de circulación colateral están ocluidas y no pueden llevar la sangre hacia el sector arterial distal a la estenosis. MYERS, MURDAUGH, McINTOSH y BLAISDELL (35), a propósito de su caso con autopsia, han confirmado esta suposición y han practicado estudios experimentales produciendo un soplo continuo mediante oclusión arterial parcial de la arteria en determinadas circunstancias, mediante las cuales se evita que la circulación colateral suministre una presión diastólica satisfactoria distal al lugar de la oclusión.

Circulación colateral. — El síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos se ha denominado también «coartación aórtica invertida». Aunque este nombre es impropio, tanto en la coartación aórtica verdadera como en la llamada invertida se desarrolla una circulación colateral que tiende, en el primer caso, a sortear el obstáculo creado a la circulación arterial para la mitad inferior del cuerpo y, en el segundo, para la mitad superior del cuerpo. Estas vías supletorias pueden alcanzar un calibre importante haciéndose bien perceptibles en algunas arterias del cuello y del hombro y, sobre todo, en las arterias intercostales. En el caso de LOBATO (34) se percibían latidos arteriales en la región supraespinala izquierda y en los últimos espacios intercostales. Con mucha menos frecuencia que en la coartación aórtica verdadera, la oclusión de los troncos supraaórticos puede dar lugar a una dilatación de las arterias intercostales que llegue a desgastar el borde inferior de las costillas, las cuales adquieren radiológicamente un aspecto dentellado (signo de Rösler). AZEVEDO y colaboradores (36) señalan en un caso el gran incremento de la circulación intercostal.

Hipertensión arterial. — Por regla general, la presión arterial de estos enfermos no puede medirse a nivel de los brazos como consecuencia de la oclusión en el origen de las subclavias. Sin embargo, algunos de estos enfermos pueden ser hipertensos y hasta presentar un grave cuadro de hipertensión diastólica.

Desde 1944 señalamos (1) la existencia de una ligera hipertensión en los miembros inferiores. Este hecho, confirmado por otros autores, es frecuente pero no constante. Una hipertensión ligeramente elevada puede representar un mecanismo compensador. Si se presenta una distólica muy elevada es muy posible que exista alguna lesión en una o en las dos arterias renales. En uno de los casos de ASK-UPMARK (32) el riñón era pequeño y no eliminaba en el pielograma. Cuando una arteria renal está trombosada, o sin estarlo está ocluido por un trombo su orificio aórtico, se origina una hipertensión arterial nefrógena. Si las dos arterias renales están trombosadas no se origina hipertensión y el enfermo muere de anuria como en el caso de SÁNCHEZ HARGUINDEY (29). También puede morir de uremia si no estando trombosadas las arterias renales su orificio aórtico está ocluido en los dos lados, como es el caso de ASK-UPMARK (32).

Isquemia de los miembros superiores. — La oclusión de las arterias subclavias origina un síndrome isquémico crónico a nivel de los miembros superiores. Lenta o bruscamente aparecen parestesias e hipoestesias en los dedos de las manos, que se exageran al colocarlos en alto, por ejem-

plo, en el acto de peinarse. La fuerza muscular en los brazos está disminuida y su musculatura ligeramente atrófica. La exploración permite obtener los siguientes signos: Desaparición del pulso carotídeo en los dos lados. Desaparición del pulso en la subclavia, humeral, radial y cubital de los dos lados. Desaparición o disminución muy marcada del índice oscilométrico en los dos miembros superiores. Ausencia de trastornos tróficos en las manos.

La ausencia de trastornos tróficos a nivel de las manos fue señalada por nosotros como un signo característico del síndrome que nos ocupa. Suele existir una atrofia de la musculatura de la mano, de igual forma como existe una atrofia de la musculatura facial. Sin embargo, en algún caso se han presentado trastornos necróticos, como por ejemplo en el de PUENTE, LLOPIS y PINTOS (37), trastornos necróticos que alcanzaron tal intensidad, que obligaron a la amputación del brazo. Otro caso de gangrena ha sido publicado por DA COSTA y MENDES FAGUNDES (11). El enfermo ingresó en grave estado, fue amputado y falleció a los tres días. Estos son los dos únicos casos de gangrena de la mano que hemos hallado en la literatura. Es conveniente señalar que en los dos casos se trataba de formas incompletas del síndrome.

Hemiplejía y afasia. — Los trastornos isquémicos cerebrales son muy acusados en este síndrome. Transitorios y provocados por la posición vertical, al principio, esta isquemia conduce, más tarde, a un deterioro mental progresivo. En algunos casos puede presentarse un episodio cerebral con hemiplejía o hemiparesia y afasia, como en los casos de GOTTSSEGEN y SZAM (38), MANGOLD y ROTH (39), SEGAL y BEREZOWSKI (40), WARREN y TRIEDMAN (41), FROVIG (10), AZEVEDO, ROUBACH, CARVALHO, TOLEDO y ZANILO (36). En algún caso puede presentarse alguna hemiparesia transitoria con disartria, de media hora a una hora de duración, repetida, como en el caso de TRÍAS DE BES, SÁNCHEZ-LUCAS y BALLESTA BARCONS (42).

Trastornos oculares. — Las manifestaciones oculares de este síndrome son resultantes de la subnutrición crónica de los ojos, consecuente a la isquemia de la cabeza por la oclusión gradual de las carótidas. Según R. PINKHAM (15), la amaurosis transitoria se presenta en un 70 por 100 de los casos. La formación de cataratas ocurre en un 45 por 100 de los casos e impide el examen del fondo de ojo. La atrofia del iris, la formación de anastomosis arteriovenosas peripapilares y las hemorragias retinianas son frecuentes en este síndrome, particularmente en la variedad arterítica de las mujeres jóvenes. La atrofia del nervio óptico sin edema papilar ya fue señalada por nosotros en 1944 (1). La presión de la arteria de la retina está considerablemente disminuida.

Esta oftaloangiopatía hipotensiva (SHIMIZU, SANO 16) es característica de la enfermedad de Takayasu. Quiero resaltar un hecho importante en lo que a trastornos oculares se refiere, según se trate de arteriosclerosis o de arteritis. En los casos de arteriosclerosis se presentan trastornos oculares sólo cuando las carótidas están ocluidas. En los casos de arteritis pueden presentarse graves trastornos oculares con carótida permeable. Cabe su-

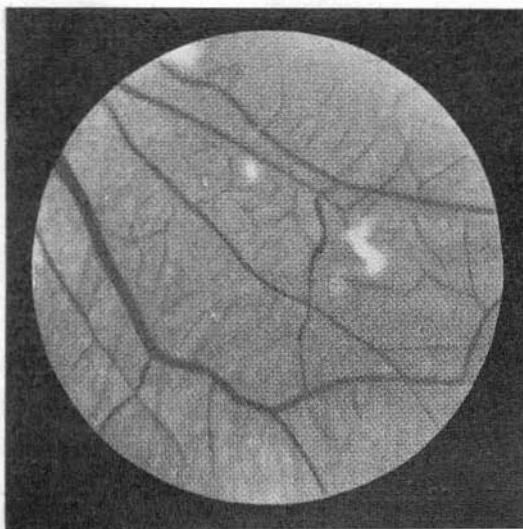


Fig. 12. — Retinografía en un caso de enfermedad de Takayasu. Obsérvense las típicas anastomosis arteriovenosas.

queños focos hemorrágicos en forma de llamas de vela, situados en los vasos de mediano calibre. En ciertas ocasiones estas hemorragías afectan disposición en rosetas.

«Andando el tiempo estas hemorragias aumentan de tamaño, siendo verdaderos charcos de sangre que ocupan de preferencia las regiones cercanas al disco óptico. Las venas son más gruesas de lo normal, ingurgitadas, dando la sensación de gruesas sanguijuelas.

«Posteriormente vemos presentarse trastornos vasculares menos aparatosos, pero más importantes en otras regiones del interior del ojo. En los alrededores del ecuador retiniano se observan claramente anastomosis arteriovenosas, formando arcos característicos con numerosas y pequeñas ramas que se desprenden de las porciones medias (fig. 12).

«Como consecuencia de estos

poner que en la enfermedad de Takayasu existen arteritis más distales que originan las lesiones oculares.

El Dr. VILA-CORO nos ha facilitado la descripción siguiente de los trastornos oculares:

«Los síntomas oculares de la enfermedad de Takayasu son característicos, engendrando un cuadro clínico cuya evolución es inconfundible.

«Lo primero que llama la atención es la falta de pulsación arterial retiniana cuando se comprime el globo del ojo. Ello es debido a la falta de presión sanguínea en los vasos de la retina.

«En los comienzos de la enfermedad vemos aparecer pe-

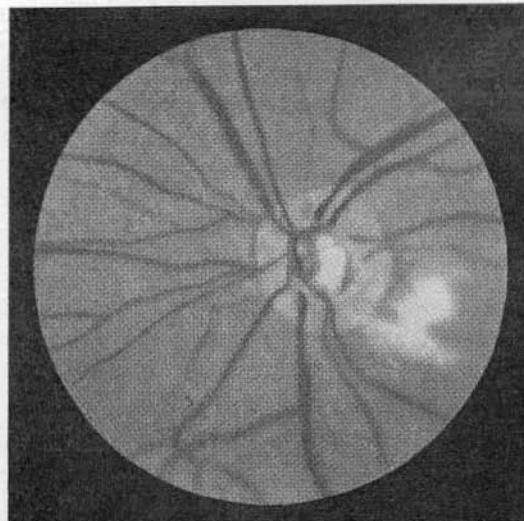


Fig. 13. — Retinografía en un caso de enfermedad de Takayasu. Ingurgitación venosa y exudados algodonosos.

trastornos vasculares, aumenta la presión intraocular, presentándose un glaucoma simple. El nervio óptico es asiento de un proceso atrófico lento, excavándose gradualmente. En la retina vemos aparecer manchas blancas y exudados algodonosos resultado del proceso hemorrágico (fig. 13).

"El iris también sufre las consecuencias de este proceso vascular. Existen zonas atróficas pigmentarias dejando al descubierto gran cantidad de arterias y venas, constituyendo una verdadera rubeosis. Como consecuencia de la presión intraocular el iris se desplaza hacia adelante, ocasionando una soldadura del ángulo camerular. La pupila se dilata y permanece inmóvil.

"El cristalino, al igual que los otros elementos anatómicos del ojo, también experimenta alteraciones patológicas, presentándose una catarata que, comenzando por las partes periféricas, acaba invadiendo todo su espesor."

SÍNTOMAS TRANSITORIOS Y SÍNTOMAS PERMANENTES

Los síntomas y signos de la oclusión de los troncos supraaórticos pueden dividirse, también, en transitorios y permanentes.

Entre los síntomas transitorios musculares pueden citarse la claudicación intermitente de los maseteros y la fatiga de los brazos. Entre los cerebrales, el síncope, las crisis epileptiformes, la afasia, la hemiparesia y la hemianopsia homónima. Entre los oculares, la amaurosis y la diplopia. Y entre los cardíacos, las crisis de dolor precordial.

Entre los síntomas y signos permanentes se presentan entre los cerebrales, la hemiplejía, la afasia, la hemianopsia homónima, los trastornos de la memoria, el torpor y hasta un estado comatoso final. Entre los trastornos oculares, la anisocoria, la catarata, la atrofia del nervio óptico, la iritis, la retinopatía y el glaucoma. Entre los trastornos faciales, la atrofia de las partes blandas, úlceras necróticas y la piorrea. Entre los cardíacos, infarto de miocardio. Entre los vasculares, desaparición del pulso y de las oscilaciones en los brazos, desaparición del pulso en las carótidas, soplo y «thrill» a nivel de las mismas, imposibilidad de medir la presión arterial en los brazos, ligera hipertensión arterial en las piernas y desarrollo de circulación arterial colateral palpable a nivel del hombro o visible por radiografía por desgaste de las costillas.

FORMAS CLÍNICAS

Oclusión simultánea de los troncos supraaórticos y de la bifurcación aórtica.

La arteriosclerosis de la aorta puede originar la oclusión simultánea de los troncos supraaórticos y de las dos ilíacas, ocasionando así una verdadera enfermedad sin pulso. A principios de este año (43) hicimos una re-copilación de los casos publicados y que resumimos a continuación.

Observación núm. 6. (ABRAMS, W. B., y GERE, J. B. 45). — Hombre de sesenta y seis años. Ingresó en el hospital por disnea de esfuerzo e hinchazón de las piernas desde hacia un año. El interrogatorio se hacia difícil por el estado mental del paciente. Parece ser que en otro hospital fue diagnosticado de trombosis coronaria.

Exploración: Imposible medir la tensión arterial en los brazos ni en las piernas. Pulso ausente en todas las arterias de los miembros a excepción de la radial derecha y de las dos femorales. Trastornos cerebrales graves con episodios nocturnos de agitación. Tenía, además, incontinencia fecal y urinaria. Falleció al poco tiempo de su ingreso por una complicación respiratoria.

La autopsia demostró acentuadas lesiones de ateromatosis aórtica con úlceras y calcificación. Los tres troncos supraaórticos y las dos arterias ilíacas comunes se hallaban ocluidas por un proceso arteriosclerótico con trombosis sobreañadida.

Observación núm. 7. (Ross, R. S., y McKUSICK, V. A. 19). — Mujer de cincuenta y dos años. Presentaba síndrome de Leriche. La presión arterial en el brazo derecho es 170/80 y en el izquierdo 110/80, con pulso radial muy débil. Más tarde presentó aneurisma arteriosclerótico aórtico abdominal.

Observación núm. 8. (Ross, R. S., y McKUSICK, V. A. 19). — Hombre, nacido en 1905. Presentaba típico síndrome de Leriche desde los treinta y dos años. En 1951 la presión arterial en el brazo derecho era 160/110. El pulso radial izquierdo se palpaba muy débil. En la fosa supraclavicular izquierda se auscultaba un soplo sistólico rudo.

Observación núm. 9. (Ross, R. S., y McKUSICK, V. A. 19). — Hombre de cuarenta y siete años. Presentaba claudicación intermitente desde los cuarenta años. Fumaba un paquete de cigarrillos al día. Al ingresar en el hospital no tenía pulso en las piernas ni en el brazo derecho. En el brazo izquierdo la presión arterial era de 130/90. El pulso carotídeo era difícil de palpar. Falleció en el hospital después de presentar convulsiones y parálisis. En la autopsia se halló oclusión trombótica de la aorta desde el tronco celíaco hasta la bifurcación e ilíacas. La subclavia y carótidas en el lado derecho estaban ocluidas por trombos. Los estudios microscópicos demostraron lesiones que podían etiquetarse de ateromatosis.

Observación núm. 10. (SÁNCHEZ-HARGUINDEY, L. 20). — Hombre de sesenta y cuatro años. Gran fatiga al andar desde hace algunos años. Ultimamente guarda cama: no puede andar sin tenerse en pie. Frialdad en piernas y pies.

Exploración: Atrofia extremidades inferiores. Ausencia de pulso y de oscilaciones en las piernas. Aparecen placas de gangrena en tobillos, rodillas y región sacra. Fallece de anuria.

En la autopsia se hallan intensas lesiones ateromatosas en toda la aorta. La bifurcación está ocluida por un trombo antiguo hasta las renales. Las dos renales están obstruídas por trombos más recientes.

A nivel del arco aórtico existen también intensas lesiones ateromatosas. Su parte convexa, donde emergen los troncos supraaórticos, está dilatada como si se iniciara un aneurisma sacular. Abierta la aorta y examinada por dentro, la porción convexa muestra un fondo de saco lleno por un trombo con tres orificios (fig. 9). Al arrancar el trombo, aparecen los orificios aórticos de los tres troncos más bien dilatados con placas y úlceras ateromatosas (fig. 10).

Observación núm. 11. (MARTORELL, F. 43). — Véase la observación núm. 5 de "casos personales".

Observación núm. 12. (MARTORELL, A. 43). — Hombre de sesenta y un años, diabético. Visto por primera vez en mayo de 1953. Después de tres años padeciendo claudicación intermitente, aparece necrosis del pie derecho y dolor nocturno. En ambas extremidades inferiores no existe pulso ni oscilaciones. Se practica simpatectomía lumbar y amputación de los dedos necrosados. Alta de la clínica a las

dos semanas. En 1954 se desarrolla una gangrena del pie, siendo preciso amputar a nivel de muslo. En 1958 se encuentra bien, siendo negativos los pulsos no sólo de las femorales, sino también de la extremidad superior izquierda. Pulsos carotídeos presentes. Se ausulta un soplo sistólico en ambos lados por encima del esternón. Su única molestia se limita a un síndrome de Raynaud en la mano derecha. El paciente se halla todavía en observación.

Otro caso de ASK-UPMARK (33), que cataloga de enfermedad de Takayasu, inició el cuadro con claudicación intermitente a la edad de cuarenta y ocho años. Se trataba de una enferma que acudió a visitarse a la edad de cincuenta y ocho años y presentaba un síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos. Quizá se trataría de un caso de arteriosclerosis.

Que nosotros tengamos conocimiento existe un solo caso de oclusión simultánea de los troncos supraaórticos y de la aorta abdominal debida a una distrofia congénita. Copiamos a continuación la historia resumida.

Observación núm. 13. (FROMENT, R. y colaboradores 28). — A los trece años de edad, coincidiendo con la aparición de la menstruación, se instaura con cierta rapidez claudicación intermitente de ambos miembros inferiores, con frialdad y edema cianótico maleolar. Abolición del pulso femoral derecho; débil en el otro lado. Índice oscilométrico bajo rodillas, 1 derecho, 2 izquierdo. Soplo femoral e ilíaco izquierdo. La aortografía y la arteriografía retrógrada demuestran una pared arterial engrosada evidentemente y alterada, con calibre vascular irregular en todo el árbol arterial —incluida aorta— y, sobre todo, una obliteración de la ilíaca externa derecha, siendo permeable la izquierda, aunque observándose una obliteración alta de la femoral común de este lado. Rica red anastomótica pélvica, ilíaca y lumbar que permite la repleción de las femorales por vía retrógrada.

A partir de los trece años, anormal fatigabilidad de los brazos. A los diecisésis años, síndrome doloroso bilateral y simétrico de ambos miembros superiores: calambres, torpeza al escribir y a los trabajos manuales; ausencia completa del pulso en las dos extremidades superiores, índice oscilométrico en el brazo izquierdo, 1,5, y en el derecho, 0,5. Soplo carotídeo bilateral y esternal alto. Aortografía carotídea: carótidas aparentemente normales, pero naciendo, según parece, de un tronco común. Ausencia de imagen de la subclavia derecha; vaso de un centímetro a la izquierda de la aorta, sospecha de una subclavia izquierda.

A los veinte años, dolores torácicos, de preferencia ante el calor, esfuerzo, emociones, que no semejan un dolor anginoso franco en el interrogatorio. ECG: necrosis e isquemia posterior, onda T negativa en precordiales izquierdas en la prueba del esfuerzo.

Biopsia arterial femoral derecha: Lesiones antiguas, obliteración casi completa por un trombo antiguo, fibrosis de todas las túnicas, aunque reconocibles, adventicia muy esclerosada si bien no inflamatoria.

Formas incompletas.

Corresponde a DA COSTA y MENDES FAGUNDES (11) el mérito de haber descrito, en 1953, las llamadas formas parciales o incompletas del síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos. Estas formas pueden consistir en estenosis no totalmente oclusivas o bien en oclusión total de las dos subclavias sin oclusión carotídea (figura 14 B) o en oclusión carotídea sin oclusión de la subclavia (fig. 15 A). Con frecuencia estas formas incompletas representan formas de comienzo, convirtiéndose con el tiempo en for-

mas completas. Sin embargo, no hay que olvidar que frecuentemente la oclusión de los tres troncos es simultánea (fig. 14 A.).

WERTHEIMER y SAUTOT (46), en su libro «Pathologie Vasculaire des Membres», al ocuparse del síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos, relatan el caso de una enferma de cincuenta y cinco años que presentaba obliteración total de las dos subclavias, ausencia de trastornos cerebrales y crisis de angor. Le fue practicada una sección de los plexos preaórticos, durante la cual se observó una rigidez aórtica acentuada, hallándose envuelta esta arteria por un tejido celular denso difícil de resear.

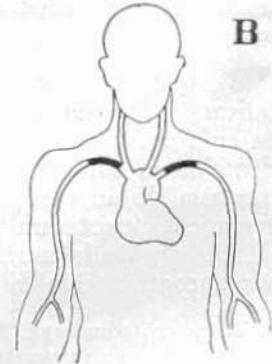
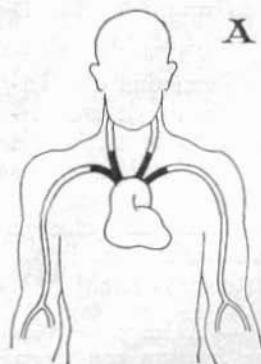


Fig. 14. — A) Representación esquemática de la forma completa de obliteración de los troncos supraaórticos. B) Forma incompleta de obliteración de los troncos supraaórticos: obliteración bilateral de la subclavia.

Al lado de estas formas de oclusión de las dos subclavias sin oclusión carótidea debemos señalar los casos de oclusión única del tronco innombrado sin oclusión de la carótida y subclavia del lado izquierdo, o los casos de oclusión de la carótida y subclavia del lado izquierdo sin oclusión del tronco innombrado. El síndrome se presenta entonces en un solo lado, y ha sido denominado por Sir JAMES LEARMONT (48) «Hemi-Martorell's Syndrome» y por PUENTE y colaboradores (37) «Síndrome unilateral de Martorell» (figura 15 B).

EVOLUCIÓN

El primer hecho que llama la atención en el curso de esta enfermedad es que mientras unos enfermos ocluyen sucesivamente las arterias correspondientes a los troncos supraaórticos, otros lo hacen simultáneamente en todos ellos. La oclusión sucesiva parece ser más frecuente; la oclusión simultánea es fácil de explicar en raros casos de «troncos braquiocefálicos comunes».

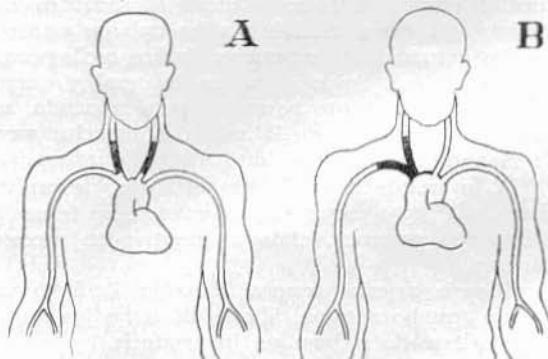


Fig. 15. — A) Forma incompleta de obliteración de los troncos supraaórticos: obliteración bilateral de la carótida. B) Obliteración unilateral de la carótida y de la subclavia en el lado derecho.

anomalía congénita en la cual las dos carótidas y las dos subclavias nacen de un tronco común. En una publicación anterior, basada en datos necrópsicos, hemos resaltado otro mecanismo por el cual podría ocurrir la oclusión de los tres troncos simultáneamente. En casos de lesiones degenerativas de la convexidad del arco aórtico, la túnica elástica podría perder su resistencia y ceder ante el choque de la onda sistólica, constituyéndose una pequeña dilatación sacular precisamente a nivel del origen de los tres troncos supraaórticos. Esta dilatación con lesiones ateromatosas podría ser asiento de una trombosis sobreañadida, la cual, recubriendo este sector arterial, cerraría los orificios aórticos del tronco innominado, la carótida primitiva izquierda y la subclavia izquierda. De esta manera se explicaría el cierre simultáneo de los tres troncos, determinando la isquemia de la cabeza y de las extremidades superiores.

En algunos casos la isquemia de la cabeza y de los brazos sucede a la isquemia a nivel de las piernas. En otros (caso de SKIPPER y FLINT (49), por ejemplo) la isquemia en las piernas no se presenta hasta más tarde. Esto demuestra que tanto en los casos de arteritis como en los casos de ateromatosis la enfermedad puede convertirse en poliarteritis, y aparecer lesiones en territorios arteriales diversos y distantes.

Por regla general, estos enfermos viven varios años a pesar de la importancia de las arterias ocluídas, presentándose rarísima vez gangrena de la mano (2 casos) o necrosis parcelaria de algún territorio facial, especialmente de la nariz (5 casos).

La hemiplejía se ha presentado en 9 casos, y la hemiplejía con afasia, en 8.

Habitualmente la enfermedad evoluciona con lentitud hacia una caquexia progresiva; la postración, pérdida de peso e imposibilidad de mantenerse en pie, puede obligarles a permanecer constantemente en cama. Uno de nuestros casos permaneció durante nueve años sin poder levantarse. Poco a poco, el desarrollo de una circulación colateral espontánea le permitió mantenerse en pie; vive todavía y es capaz de aguantar a su nieto en brazos.

En las formas juveniles de las mujeres, las lesiones oculares suelen ser las más importantes, perdiendo por completo la visión en un ojo y con frecuencia en los dos.

En otros casos, la aparición de trombosis arteriales en otros lugares (coronarias, renales, cerebrales, etc.) modifica el curso de la enfermedad.

Veamos a continuación las causas de muerte.

CAUSA DE MUERTE

Muchos de estos enfermos mueren como consecuencia de un estado caquéctico progresivo, en opinión de algunos semejante a la caquexia de Simmonds y como resultado de la isquemia de la propia hipófisis.

De las necropsias relatadas parece desprenderse que los casos de muerte obedecen a trombosis de otras arterias, de preferencia las cerebrales,

renales y coronarias. En el primer caso el enfermo con hemiplejía o sin ella entra en fase de torpor y después coma.

En los casos de trombosis renal el enfermo fallece de anuria y uremia, como en los casos de ASK-UPMARK (32) y SÁNCHEZ HARGUÍNDEY (29). La trombosis coronaria origina una muerte súbita. Esta fué la causa de muerte de algunos de los enfermos de arteritis sifilítica de Ross y Mc KUSICK (19) y en el de BARKER y EDWARDS (50).

Debe señalarse que las renales o las coronarias pueden no estar trombosadas, sino sólo ocluido su orificio aórtico.

TERAPÉUTICA.

El tratamiento del síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos puede ser médico o quirúrgico. En cualquier caso depende esencialmente de la etiología del proceso.

En los casos de ateromatosis hemos empleado un tratamiento prolongado a base de una medicación antiateromatosa con extractos esplénicos decolesterinizantes y heparina a pequeñas dosis como modificador lipoproteico. Es posible que esta medicación haya evitado la conversión de estenosis arteriales en oclusiones totales o bien la transformación de formas incompletas del síndrome en formas completas.

En cuanto a la variedad arterítica de las mujeres jóvenes o enfermedad de Takayasu hemos utilizado en un solo caso una medicación base de prednisona y butazolidina. Parece ser que esta asociación medicamentosa es por el momento la más aceptada entre los autores que poseen alguna experiencia sobre esta enfermedad.

Terapéutica anticoagulante.

Es evidente que una lesión en la cual la trombosis juega importante papel, tanto si se trata de arteritis como de arteriosclerosis, podrá beneficiarse de una terapéutica anticoagulante. Esta terapéutica anticoagulante podrá usarse bien con carácter profiláctico, antes de que la oclusión sea completa, bien en el período de oclusión completa, para evitar la extensión de la trombosis.

En 1953, DA COSTA y MENDES FAGUNDES (11), en el artículo «Obliteration of supraaortic braches and Martorell's Syndrome», resaltan la importancia de la terapéutica anticoagulante, sobre todo en las fases iniciales, y comunican un caso que mejoró mucho con Tromexán.

En el trabajo de ASK-UPMARK (32) se comenta la terapéutica anticoagulante. BURSTEIN, LINDSTROM y WASASTJERNÄ (51), mediante el uso de anticoagulantes (marcoumar) consiguieron una espectacular mejoría en una enferma que presentaba una extensa ulceración nasal que quedó totalmente epitelizada. El mismo entusiasmo muestran con la terapéutica anticoagulante prolongada SPITTEL y SIEKERT (52), de la Clínica Mayo.

Operaciones simpáticas.

Entre las operaciones de denervación merece la pena citar que ya en 1930 ELLIOT y colaboradores (5) practicaron la denervación bilateral del

seno carotídeo en un caso que sólo mejoró temporalmente. MARINESCO (2), en 1936, publicó otro caso de denervación unilateral del seno carotídeo con arteriectomía de la bifurcación carotídea obliterada; la enferma falleció poco tiempo después.

En 1943 parece ser que practiqué yo mismo en un caso la primera estelectomía (1). Aunque la enferma mejoró muy lentamente, vive todavía y lleva una vida casi normal, no creo que esta operación mejorara su estado circulatorio. MANGOLD y ROTH (39), diez años después, practicaron la estelectomía bilateral con arteriectomía de la carótida común izquierda obliterada.

En conjunto, no parece que estas operaciones sean beneficiosas.

Operaciones reconstructivas.

En 1950, GORDON MURRAY, de Toronto, practicó la primera desobstrucción arterial de la carótida común izquierda en un caso de oclusión de los cuatro troncos, de la serie de Ross y McKUSICK, catalogado por éstos de arteritis sifilítica.

En otro caso, HENRY T. BAHNSEN injertó una aorta de niño entre la carótida y el arco aórtico. Estos dos casos no han sido publicados. Se citan en la revisión de Ross y McKUSICK (19).

En 1951, SHIMIZU y SANO (16) publican el tratamiento operatorio de dos casos. En uno, practicaron trombectomía de la carótida común e interna a través de la externa, que se sacrificó, denervación del seno carotídeo y extirpación del cuerpo carotídeo. En otro caso con oclusión carotídea y subclavia del lado derecho se resecó el sector obliterado de la carótida y se sustituyó por un injerto de safena interna. En los dos casos se obtuvo una ligera mejoría.

El primer caso publicado de tromboendarteriectomía del tronco braquiocefálico corresponde a DAVIS, GROVE y JULIAN (53), de Chicago. En un artículo publicado en 1956, titulado «Thrombic Occlusion of the Branches of the Aortic Arch, Martorell's Syndrome: Report of a case treated Surgically», comunican el caso de un arterioscleroso de cincuenta y un años al que practicaron la tromboendarteriectomía del tronco innominado, con buen resultado.

En 1957, WARREN y TRIEDMAN (41) añaden dos nuevos casos a la literatura mundial. En dos casos de arteriosclerosis, practicaron tromboendarteriectomía del tronco innominado en un caso y de la carótida izquierda en el otro.

DE BAKEY, MORRIS, JORDAN y COOLEY (54) publican, en 1958, dos casos: uno de tromboendarteriectomía de la subclavia izquierda y otro de «bypass» con prótesis de «nylon» en Y entre la aorta, la subclavia y la carótida en un caso de oclusión del tronco innominado.

En 1959, CATE y SCOTT (55) publican un caso de arteriosclerosis, en un hombre blanco de mediana edad, con oclusión de la vertebral y de la subclavia izquierdas, tratado con éxito mediante tromboendarteriectomía de estas dos arterias.

COMENTARIO

Del análisis de todo lo antedicho se desprende que, dejando aparte los pocos casos de arteritis sifilítica, aneurismas, aneurisma disecante o anomalías congénitas, la mayor parte de enfermos que padecen un síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos pueden dividirse en dos grandes grupos: los de etiología ateromatosa y los de etiología arterítica.

Entre los de etiología ateromatosa hemos recopilado 47 casos. Entre estos casos, la edad promedio al presentarse a la consulta era de 52,5 años. Repartidos por sexo, corresponden un 65 por 100 al sexo masculino y un 35 por 100 al sexo femenino.

Revisando los casos de arteritis, se observa que la edad promedio al presentarse a la consulta era de 28,5 años, correspondiendo un 96,42 por 100 al sexo femenino, y un 3,57 por 100 al sexo masculino.

Cabe deducir como consecuencia que la arteritis —verdadera enfermedad de Takayasu, como se ha llamado— es una arteritis de las mujeres jóvenes, mientras que la ateromatosis se presenta con mayor frecuencia en los varones y a la edad en que los trastornos degenerativos de esta afección se manifiesta en cualquier territorio arterial.

Cabe aceptar, como conclusión, que de igual manera que el síndrome de Leriche puede ser originado por tromboangiitis o por arteriosclerosis, el síndrome de oclusión de los troncos supraaórticos puede ser originado por lesiones arteríticas o por lesiones ateromatosas. A la variedad arterítica, llamada arteritis de las mujeres jóvenes, se le puede denominar también enfermedad de Takayasu. Se caracteriza por presentarse, sobre todo, en mujeres en plena juventud con típicas lesiones del fondo del ojo, curso a veces subfebril, velocidad de sedimentación aumentada. Bajo el punto de vista anatopatológico, se hallan en las arterias enfermas lesiones inflamatorias que comprenden las tres túnicas arteriales (panarteritis) con trombosis de su cavidad.

La ateromatosis con oclusión trombótica de los troncos supraaórticos se presenta de preferencia en varones por encima de los cuarenta y cinco años, en enfermos con otras manifestaciones ateromatosas, con velocidad de sedimentación normal y con lesiones oculares menos intensas.

Si, en un principio, las formas arteríticas eran francamente predominantes, con el aumento creciente de la arteriosclerosis esta segunda variedad aumenta de día en día.

La distinción entre una y otra variedad tiene también una importancia terapéutica, ya que en la variedad arterítica la endarteriectomía no puede practicarse, y, si se practica, la reoclusión es casi segura, mientras que en la arteriosclerosis la endarteriectomía es factible como en cualquier otra oclusión segmentaria de naturaleza arteriosclerótica, y el riesgo de reoclusión mucho menor.

SINÓNIMIA

Existen múltiples denominaciones del síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos, en parte debidos a que algunos autores no distinguen la diferencia entre síndrome y enfermedad. Los casos publicados se

describen con los siguientes títulos: enfermedad de Takayasu, enfermedad sin pulso, síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos, síndrome de Martorell, enfermedad de Myaku Nashi, arteritis de las mujeres jóvenes, arteritis epiaórtica, coartación invertida, síndrome del arco aórtico, síndrome de obliteración carótidosubclavia y síndrome isquémico braquicefálico.

Uno de los más utilizados es el de «síndrome del arco aórtico», pero el arco aórtico puede sufrir muchas alteraciones sin oclusión de los troncos supraaórticos, por cuyo motivo creemos no es adecuado. «Enfermedad sin pulso» tampoco es propio, ya que se trata de un síndrome y, además, debería añadirse «en los brazos». En mi opinión el término «síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos» es el más adecuado, ya que indica que se trata de un conjunto de síntomas que ponen de manifiesto la oclusión de los tres troncos que nacen del cayado aórtico, sin precisar su naturaleza. Cuando la etiología de la oclusión es una arteritis no específica de las mujeres jóvenes el nombre más adecuado es el de enfermedad de Takayasu. De esta manera usamos una terminología parecida a la del síndrome de Leriche, que puede ser originado por una arteritis, la enfermedad de Buerger, o por ateromatosis.

RESUMEN.

Con el nombre de «síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos» designamos en 1944 al conjunto de síntomas por los cuales se manifiesta la oclusión de los tres troncos que nacen del cayado aórtico: tronco braquiocefálico, carótida izquierda y subclavia izquierda.

Este síndrome puede presentarse en oclusiones de diferente etiología, entre las que destacan la ateromatosis, más frecuente en el hombre, y la arteritis, más frecuente en la mujer. La arteritis de las mujeres jóvenes se ha denominado enfermedad de Takayasu.

Este síndrome puede presentarse completo, esto es, con oclusión de los tres troncos, o incompleto, esto es, comprendiendo un solo lado o bien sólo la subclavia o la carótida en los dos lados. También puede presentarse asociado a oclusión de las dos ilíacas o de la propia bifurcación aórtica, en cuyo caso se tiene una verdadera enfermedad sin pulso.

Desde el punto de vista terapéutico, en los casos de ateromatosis suele tratarse de una oclusión segmentaria. Por esta razón pueden ser tratados operatoriamente por tromboendarteriectomía o injerto. En los casos de arteritis las lesiones son menos circunscritas y las alteraciones de la pared arterial no son apropiadas para una tromboendarteriectomía. La prednisolina y la fenilbutazona pueden dar buenos resultados.

SUMMARY

In 1944 with Fabré we described a new syndrome which we called Syndrome of Obliteration of the supraaortic branches. This Syndrome has frequently been referred to since as the «Martorell Syndrome». The slow obliteration of these trunks produces a chronic ischemia of the head

and of upper extremities. This obliteration manifests itself clinically by the following symptoms and signs which were then described.

1. Facial atrophy. The first sign which one notices in these patients is facial atrophy. This takes on a characteristic configuration. The patient looks much older than his age. This is due mostly to a deepening of the orbital cavities and atrophy of the facial muscles which exaggerates the bony relief. The bones of the face, especially in the terminal stages, may become decalcified and in rare cases there is severe pyorrhea or in some instances the teeth may fall out completely.

2. Orthostatic syncope and epileptiform attacks. These are the most typical and characteristic signs. The patient may have epileptiform attacks characterized by loss of consciousness and convulsive crises, with immediate recovery of the sensorium after the attack on assuming the horizontal position. There is no involuntary micturition. In some cases syncope is not followed by convulsions.

3. Cranio-cervical pain. The patient complains of pain in different parts of the scalp or in the neck or in the maxillary region. The latter may appear after chewing, resembling a form of intermittent claudication of the masticating muscles.

4. Disturbance of vision. There may be temporary loss of vision with periods of transitory amaurosis which disappear in the horizontal position. Occasionally vision may be lost completely in one or both eyes. This loss of vision is frequently associated with the development of cataracts.

5. Weakness and paresthesia of the upper extremities. Paresthesia and hyposthesia of the fingers may appear gradually or suddenly. These are exaggerated by the raising of the hands as, for example, combing the hair. The muscular power of the arms is diminished and the musculature may become slightly atrophic. There are never any disturbing trophic changes in the hands.

6. Progressive loss of weight. These patients become emaciated and in the terminal stages assume a cachectic appearance.

Examination reveals the following signs:

1. Disappearance of the carotid pulse on both sides.
2. Disappearance of the subclavian radial, ulnar and axillary pulses on both sides.
3. Disappearance or marked diminution of the oscilometric index in the two upper extremities.
4. Absence of trophic disturbance in the hands.
5. Moderate hypertension of the lower extremities.
6. Atrophy of the optic nerve without papillary edema.
7. Compression of the carotid bifurcation can provoke epileptiform crises or syncope.

In the early stages the symptoms may be purely cranial or brachial either on the one side or on both sides simultaneously. In some cases unilateral subclavian obliteration is the first sign, more frequently the subcla-

vian obliteration is bilateral. In the terminal stages loss of vision and progressive cachexia are the most important signs.

Obliteration of the supra-aortic trunks is usually found in young people and may be present unnoticed for quite some time. The condition may progress very slowly, during which time a good collateral circulation is established which explains the absence of trophic disturbance in the hands. The compensatory hypertension which exists in these cases allows better distal circulation. This syndrome, therefore, resembles that of coarctation of the aorta in reverse.

Aortic atheromatosis is not uncommon as a primary cause of Leriche's or Martorell's syndrome. Sometimes there is such severity that the arteries of all four extremities and the head are completely occluded, at or near their origin. Twelve cases of this syndrome are reviewed with comments on the mechanisms of the obstruction.

This syndrome may be due to different ethiological factors. The most frequent is the young female arteritis (Takayasu's disease). In man it is frequently induced by atherosclerotic lesions and therefore in old age.

From the therapeutical point of view the atheromatous cases, being segmental occlusions can be treated by thromboendarterectomy or by graft. In young female arteritis, prednisona and fenilbutazona is advised.

This review is based on an analysis of 225 cases of this syndrome; 2 of these cases have not been previously reported.

BIBLIOGRAFÍA

1. MARTORELL, F. y FABRÉ, J. — *El sindrome de obliteración de los troncos supraaórticos*. "Medicina Clínica", 2:26:1944.
2. RAEDER, J. G. — *Ein fall von symmetrischer karotisaffection mit preseniler katarakt und glaucom sowie gesichtsatrophie*. "Klinische Monatsblatter f. Augenheilkunde", 78:63:1927.
3. MARINESCO, G. y KREINDLER, A. — *Oblitération progresive et complète des deux carotides primitives. Accès épileptiques. Considérations sur le rôle des sinus carotidiens dans la pathogenie de l'accès épileptique*. "La Presse Médicale", 1: 833:1936.
4. KIRKLIN, O. L. — *Obstruction of the right innominate and left subclavian arteries with orthostatic syncope*. "Procc. Staff Meet. Mayo Clinic", 10:673:1935.
5. ELLIOT, A. H.; USSHER, N. T.; STONE, C. S. — *Bilateral carotid sinus denervation in a patient having syncopal attacks and a congenital vascular anomaly. Report of an unusual case*. "American Heart Journal", 17:69:1939.
6. LEWIS, T. y STOKES, J. — *A curious syndrome with pulse of neck and arm lost*. "British Heart Journal", 4:57:1942.
7. MONIZ, E. — "Trombosis y otras obstrucciones de las carótidas". Manuales de Medicina Práctica. Salvat Editores, Barcelona 1941.
8. LERICHE, R. — "Thromboses artérielles". Masson & Cie., Paris 1946.
9. MATHIEU, L.; HADOT, S.; PERNOT, CL.; METZ. — *Deux cas d'artérite oblitérante des troncs supraaortiques des jeunes femmes (maladie de Takayasu)*. "Archives Maladies Coeur-Vaisseaux", 48: 1172: 1955.
10. FROVIG, A. G. y LOKEN, A. C. — *The syndrome of obliteration of arterial braches of the aortic arch due to arteritis*. "Acta Psychiatrica et Neurologica Scandinavica", 26:313:1951.

11. DA COSTA, J. C. y MENDES FAGUNDES, J. J. — *Obliteration of supraaortic branches and Martorell's Syndrome*. II Congreso de la Sociedad Internacional de Angiología. Lisboa 1953. Pág. 276.
12. CACCAMISE, W. C. y WHITMAN, J. F. — *Pulseless disease*. "American Heart Journal", 44:629:1952.
13. SHIMIZU, K. — *Pulseless disease*. "Clin. Surg." 1948 (Citado por E. ASK-UPMARK).
14. DE TAKATS, G. — "Vascular Surgery". W. B. Saunders C.º, Philadelphia and London 1959.
15. PINKHAM, R. A. — *The ocular manifestations of the Pulseless Syndrome*. "Acta XVII Concilium Ophthalmologicum Canada and U.S.A.", 1:348:1954.
16. SHIMIZU, K. y SANO, K. — *Pulseless disease*. "J. Neuropathol. clin. Neurol.", 1:37:1951.
17. TAKAYASU, M. — *A case of strange anastomosis of the central vessel of the retinae*. "J. Jap. Ophthal. Soc.", 12:554:1908.
18. SAVORY, W. S. — *Case of a young woman in whom the main arteries of both upper extremities, and of the left side of the neck were throughout completely obliterated*. "Med. Chir. Transactions", 39:205:1856 (Citado por R. S. Ross y V. A. McKUSICK).
19. ROSS, R. S. y MCKUSICK, V. A. — *Aortic arch Syndromes*. "A.M.A. Archives Internal Medicine", 92:701:1953.
20. DAVY, J. — *Notice of a case in which the arteria innominata and the left subclavian and carotid arteries were closed without loss of life*. "Researches, Physiological and Anatomical", London, Smith, Elder & C.º, 1:426:1839 (Citado por R. S. Ross y V. A. MCKUSICK).
21. CRAWFORD, J. R. — *Bilateral pulse obliteration in thoracic aneurysm*. "J.A.M.A.", 65:1395:1921.
22. KAMPMEIER, R. H. y NEUMANN, V. F. — *Bilateral absence of pulse in the arms and neck in aortic aneurysm*. "A.M.A. Archives Internal Medicine", 45:513:1930.
23. COHEN, H. y DAVIE, T. B. — *Bilateral obliteration of the radial and carotid pulses in aortic aneurysm*. "Lancet", 1:852:1933.
24. MAURER, E. — *Absence of pulse in the vessels of the upper extremities and neck in aneurysms of the aortic arch*. "American Heart J.", 17:716:1939.
25. AZIZI, S. P. y RAFAT, A. — *L'observation d'un malade atteint de la maladie de Takayasu: maladie des hommes sans pouls*. "Acta Medica Iranica", 1:43:1956.
26. NYGAARD, K. K. y BROWN, A. E. — *Essential thrombophilia: Report of 5 cases*. "A.M.A. Archives Internal Medicine", 59:82:1937.
27. AGGELER, P. M.; LUCIA, S. P.; THOMPSON, J. H. — *A syndrome due to occlusion of all arteries arising from the aortic arch. Report of a case featured by primary thrombocytosis and autohemagglutination*. "American Heart J.", 22: 825:1941.
28. FROMENT, R.; GONIN, A.; GALLAVARDIN, L.; CAHEN, A.; PERRIN, A.; HAYOTTE, A. — *Formes anatomiques et cliniques des oblitérations coronariennes. Leurs conditions actuelles de traitement*. "Les Thromboses Artérielles", Rapports XXX Congrès Francaise de Médecine, Alger 1955. Masson et Cie. Editeurs, Paris 1955. Pág. 227.
29. SÁNCHEZ-HARGUINDEY, L. — *Contribución al estudio clínico y patogénico de la trombosis crónica aorto-iliaca (Síndrome de Lerche)*. "Medicina", 2:87:1947.
30. SHIKHARE, P. V. — *Notes on a remarkable case of absence of pulsation in the arteries of the upper parts of the body*. "Indian J. Med.", 2:326:1921 (Citado por E. SKIPPER y F. J. FLINT).
31. MASPETIOL, R. y TAPAS, J. N. — *Trombose des gros troncs de la crosse de l'aorte chez une jeune femme. Ses rapports avec les diverses artérites thrombosantes*. "La Semaine des Hôpitaux de Paris", 24:2075:1948.

32. ASK-UPMARK, E. y FAJERS, C.-M. — *Further observations on Takayashu's Syndrome.* "Acta Medica Scandinavica", 155:275:1956.
33. ASK-UPMARK, E. — *On the "Pulseless disease" outside of Japan.* "Acta Medica Scandinavica", 149:161:1954.
34. LOBATO, O. — *Enfermedade de Takayasu. A propósito de um caso.* "Arquivos Brasileiros de Cardiologia", 9:277:1956.
35. MYERS, J. D.; MURDAUGH, H. V.; MCINTOSH, H. D.; BLAISDELL, R. K. — *Observations on continuous murmurs over partially obstructed arteries. An explanation of the continuous murmur found in the aortic arch syndrome.* "A. M. A. Arch. Int. Med.", 97:726:1956.
36. AZEVEDO, A. G.; ROUBACH, R.; DE GARVALHO, A. A.; NEY TOLEDO, A.; ZANIOLLO, W. — *Absence of pulse in both upper extremities due to an aortic arch anomaly.* "British Heart Journal", 19:438:1957.
37. PUENTE, J. L.; LLOPIS, J. J.; PINTOS, G. — *Un caso de obliteración unilateral de los troncos supraaórticos.* "Cirugía, Ginecología y Urología". 11:303:1957.
38. GOTSEGREN, G. y SZÁM, I. — *Über eine eigenartige, unter dem bilde des brachiozephalischen arterienverschlusses verlaufende gefässerkrankung.* "Zeitschr. f. Kreislauf.", 45:196:1956.
39. MANGOLD, R. y ROTH, F. — *Zur Kenntnis des aortenbogen syndroms (Maladie sans pouls).* "Schweiz. Med. Wochens.", 84:1192:1954.
40. SEGAL, F. y BEREZOWSKI, A. — *Aortic arch syndrome.* "American Heart Journal", 55:443:1958.
41. WARREN, R. y TRIEDMAN, L. J. — *Pulseless disease and carotid-artery thrombosis. Surgical considerations.* "New England J. Med.", 257:685:1957.
42. TRÍAS DE BES, L.; SÁNCHEZ-LUCAS, J. G.; BALLESTA-BARCONS, F. — *A case of Takayasu's syndrome: The pulseless disease.* "British Heart Journal", 17:484:1955.
43. MARTORELL, F.; SÁNCHEZ-HARGUINDEY, L.; MARTORELL, A. — *Arteriosclerosis de la aorta con oclusión trombótica de sus principales troncos.* "Angiología", 11:1:1959.
44. BUSTAMANTE, R. A.; MILANÉS, B.; CASAS, R.; DE LA TORRE, A. — *The chronic subclavian-carotid obstruction syndrome "Pulseless disease".* "Angiology", 5: 479:1954.
45. ABRAMS, W. B. y GERE, J. B. — *Arteriosclerosis of the aorta.* "A. M. A. Archives Int. Med.", 100:283:1957.
46. WERTHEIMER, P. y SAUTOT, J. — "Pathologie Vasculaire des Membres", Masson et Cie. Editeurs, Paris 1958. Pág. 119.
47. VAN BUCHEM, F. S. P. — *Artérite des deux artères sous-clavières (Pulseless disease).* "La Presse Médicale", 64:350:1956.
48. LEARMONT, Sir J. — *A search for similarities.* Jackson, Son & C.º, Glasgow 1956. Pág. 25.
49. SKIPPER, E. y FLINT, F. J. — *Symmetrical arterial occlusion of upper extremities, head, and neck: A rare syndrome.* "British Med. Journal", ii:9:1952.
50. BARKER, N. W. y EDWARDS, J. E. — *Primary arteritis of the aortic arch.* "Circulation", 11:486:1955.
51. BURSTEIN, J.; LINDSTROM, B.; WASASTJERNA, C. — *Aortic arch syndromes.* "Acta Med. Scandinavica", 157:365:1957.
52. SPITTEL, J. A. y SIEKERT, R. G. — *Anticoagulant therapy of a patient with aortic-arch syndrome.* "PTOCC. Staff Meet. Mayo Clinic", 32:723:1957.
53. DAVIS, J. R.; GROVE, W. J.; JULIAN, O. C. — *Thrombic occlusion of the branches of the aortic arch, Martorell's Syndrome: Report of a case treated surgically.* "Annals of Surgery", 144:124:1956.

54. DE BAKEY, M. E.; MORRIS, G. C.; JORDAN, G. L.; COOLEY, D. A. — *Segmental thrombo-obliterative disease of branches of aortic arch. Successful surgical treatment.* "J.A.M.A.", 166:998:1958.
55. CATE, W. R. y SCOTT, H. W. — *Cerebral ischemia of central origin: Relief by subclavian-vertebral artery thromboendarterectomy.* "Surgery", 45:19:1959.
56. TÜRK, W. — *Arterieller collateralkreislauf bei verschluss der grossen gefässe am aortenbogen durch deformirende aortitis.* "Wiener Klin. Wochens.", 14:757:1901.
57. KONDO, M. — "J. Army Med. Dept.", 1916 (Citado por W. S. CACCAMISE y J. F. WHITMAN).
58. NAKASHIMA, M. — "J. Jap. Opht. A.", 1921 (Citado por W. S. CACCAMISE y J. F. WHITMAN).
59. BENEKE, R. — "Virchows Arch. Path. Anat.", 254:722:1925 (Citado por E. ASK-UPMARK).
60. NAKANO, T. — "J. Jap. Opht. A.", 1930 (Citado por W. S. CACCAMISE y J. F. WHITMAN).
61. UCHINO, T. — "Acta Soc. Opht. Jap.", 1930 (Citado por R. A. PINKHAM).
62. FURUKAWA, T. — "J. Jap. Opht. A.", 1935 (Citado por W. S. CACCAMISE y J. F. WHITMAN).
63. YOSHIKAWA, T. — "Acta Soc. Opht. Jap.", 1935 (Citado por R. A. PINKHAM).
64. MINEKOSHI, N. y UCHIYAMA, S. — "J. Jap. Opht. A.", 1937 (Citado por W. S. CACCAMISE y J. F. WHITMAN).
65. MINOKOSHI, C. y UCHIYAMA, S. — "Acta Soc. Opht. Jap.", 1937 (Citado por R. A. PINKHAM).
66. NAGASHIMA, C.; KITAMOTO, O.; SATO, T.; OKAMURA, K. — "Klin. Wochens". 17:1154:1937 (Citado por W. S. CACCAMISE y J. F. WHITMAN).
67. TOMITA, S. y AZUMA, I. — "Grenzgebiet" 1937 (Citado por W. S. CACCAMISE y J. F. WHITMAN).
68. HAYASHI, A. y NISHIMARU, S. — "J. Psychiat." 1938 (Citado por W. S. CACCAMISE y J. F. WHITMAN).
69. OKAMURA, S. — "J. Jap. Opht. A.", 1938 (Citado por W. S. CACCAMISE y J. F. WHITMAN).
70. DODO, T. — "J. Jap. Opht. A.", 1939 (Citado por R. A. PINKHAM).
71. SAITO, T. — "Exp. Opht." 1939 (Citado por W. S. CACCAMISE y J. F. WHITMAN).
72. YASUDA, S. — "Clin. Opht.", 1939 (Citado por W. S. CACCAMISE y J. F. WHITMAN).
73. KOURETAS, D. y DJACOS, C. — *Réflectivité exagérée du sinus carotidien avec accès épileptiques et spasme des artères rétinienne, dans un cas d'oblitération lente des carotides et des sousclavières.* "Ann. d'Ocul.", 177:161:1940.
74. SAITO, T.; TAKAGI, T.; TANAKA, K. — "Acta Soc. Opht. Jap.", 1940 (Citado por R. A. PINKHAM).
75. TAKAGI, H. y TANAKA, T. — "Acta Soc. Opht. Jap.", 1940 (Citado por R. A. PINKHAM).
76. TAKAHASHI, K. — *Die percutane arteriographie der arteria vertebralis und ihrer versorgungsgebiete.* "Arch. f. Psych. u. Nerv.", 111:373:1940.
77. TANAKA, T. — "J. Jap. Opht. A.", 1940 (Citado por W. S. CACCAMISE y J. F. WHITMAN).
78. UCHIMURA, S. — "J. Tokyo Univ.", 1940 (Citado por W. S. CACCAMISE y J. F. WHITMAN).
79. YUI, N. y UCHIMURA, S. — "Acta Soc. Opht. Jap.", 1940 (Citado por R. A. PINKHAM).

80. GILMOUR, J. R. — *Giant-Cell chronic arteritis*. "J. Path. & Bact.", 53:263:1941.
81. NIIMI, I. — "General Opht.", 1941 (Citado por W. S. CACCAMISE y J. F. WHITMAN).
82. NIIMI, I. — "General Opht.", 1942 (Citado por W. S. CACCAMISE y J. F. WHITMAN).
83. KUME, I. — "General Opht.", 1943 (Citado por W. S. CACCAMISE y J. F. WHITMAN).
84. OTA, K. y YUI, N. — "J. Jap. Path. Soc.", 1943 (Citado por W. S. CACCAMISE y J. F. WHITMAN).
85. FROVIG, A. G. — *Bilateral obliteration of the common carotid artery. Thrombangiitis obliterans?* "Acta Psychiatrica et Neurologica", suppl. 39:1946.
86. SHIMIZU, K. y SANO, K. — *Pulseless Disease*. "Rinsho Geka (Clinical Surgery)", 3:377:1948 (Citado por W. S. CACCAMISE y J. F. WHITMAN).
87. KUMASHIMA, J. — "Clin. Opht.", 1949 (Citado por R. A. PINKHAM).
88. SUDO, K. — "Diag. Treat.", 1949 (Citado por W. S. CACCAMISE y J. F. WHITMAN).
89. YANAGIDA, M. — "Clin. Opht.", 1950 (Citado por W. S. CACCAMISE y J. F. WHITMAN).
90. DODO, T. — "Acta Soc. Opht. Jap.", 1951 (Citado por R. A. PINKHAM).
91. KATO, H. y colaboradores. — "J. Jap. Med. Soc.", 1951 (Citado por W. S. CACCAMISE y J. F. WHITMAN).
92. KINOSHITA, K. — "J. Jap. Med. Soc.", 1951 (Citado por W. S. CACCAMISE y J. F. WHITMAN).
93. OKUDA, K. — "Gen. Med.", 1951 (Citado por R. A. PINKHAM).
94. SUZUKI, Y. — "Clin. Opht.", 1951 (Citado por R. A. PINKHAM).
95. YAMASHITA, K. — "J. Jap. Med. Soc.", 1951 (Citado por W. S. CACCAMISE y J. F. WHITMAN).
96. GADRAT y MOREAU. — *Thrombose des troncs de la crosse aortique*. "Archives Mal. Coeur et Vaisseaux", 45:830:1952.
97. IMACHI, Y. — "Folia Opht.", 1952 (Citado por R. A. PINKHAM).
98. ITAHARA, K. — "Jap. Clin.", 1952 (Citado por W. S. CACCAMISE y J. F. WHITMAN).
99. OISHI, S. — "Clin. Opht.", 1952 (Citado por R. A. PINKHAM).
100. SUZUKI, S. — "J. Clin. Opht.", 1952 (Citado por R. A. PINKHAM).
101. TURCHETTI, A. y STRANO, A. — "Atti 53.^o Congr. Soc. It. Med. Int.", Pozzi Ed., Roma 1952.
102. ANTON GARRIDO, T. y RAMÍREZ GUEDES, J. — *Ausencia bilateral de pulso en las extremidades superiores*. "Revista Clín. Española", 50:19:1953.
103. SHIHATA, S. — "Folia Opht.", 1953 (Citado por R. A. PINKHAM).
104. JERVELL, A. — *Pulseless disease*. — "American Heart Journ.", 47:780:1954.
105. SEBE, Y. — "J. Clin. Opht.", 1954 (Citado por R. A. PINKHAM).
106. BERG, G. — Comunicación personal a E. ASK-UPMARK.
107. BORDET, F. — *A propos de l'éénigme des femmes sans pouls*. "Archives Mal. Coeur et Vaisseaux", 48:1105:1955.
108. FRIEDE, R. — *Die carotis-subclavia-arteriitis*. "Arch. f. Psych. u. Zeits. Neurol.", 193:492:1955.
109. MEDEIRA, F.; ROCHA DA SILVA; GUIMERAES AMORA. — *Dois casos de síndrome de Takayasu*. "Jornal do Médico", 15:475:1955.
110. GWATHMEY, O. y PIERPONT, H. — *Stage occlusion and resection of the human aortic arch with hypothermia*. "Am. Surgeon", 21:827:1955.
111. HARDERS, H. y WANDEROOTH, H. — *Das "Aortenbogensyndrom" mit hypotonie der oberen und hypertonie der unteren körpherhälfte (Pulseless disease)*. "Arch. f. Klin. Med.", 202:194:1955.

112. MOUQUIN, M.; DESVIGNES, P.; MACREZ, C.; HATT, P. Y.; FANJOU, J. — *Un cas d'oblitération des trois branches artérielles nées de la crosse aortique; pulseless disease; syndrome de Takayasu: Amélioration de la vision par l'ACTH.* "Bull. Mém. Soc. Med. Hôp. de Paris", 71:1056:1955.
113. PAUFIQUE, L. y MOREAU, P. G. — *La tension de l'artère rétinienne dans l'hypotension artérielle cérébrale orthostatique isolée.* "Bull. Mém. Soc. Française d'Opht.", 68:213:1955.
114. RASCH, P. J. — Comunicación personal a E. ASK-UPMARK.
115. ADAMSON, C. A.; LINDGREN, E.; LUND, F. — *S. k. pulseless disease.* "Nord. Med.", 55:489:1956.
116. CANDIANI, C.; FAUDA, C.; NOSEDA, V.; PACE, G. — *Su un caso di sindrome dell' arco aortico (pulseless disease).* "Cardiologia Practica", 7:183:1956.
117. DESVIGNES, P. — *Manifestations oculaires dans un cas d'oblitération des gros troncs nés de la crosse aortique (maladie des hommes sans pouls ou syndrome de Takayasu).* "Soc. d'Opht. de Paris", sesión 17-III-56.
118. JIMÉNEZ CASADO, M. y MONCADA MONEU, A. — *Un caso de enfermedad sin pulso (Enfermedad de Takayasu).* "Revista Clín. Española", 63:166:1956.
119. LANGERON, L.; BERGER, A.; DESWARTE, D. — *A propos d'un cas d'artérite du membre supérieur.* "J. Sc. Médicales de Lille", 74:319:1956.
120. MOIA, B.; BALZA, J.; HOJMAN, D. — *Síndrome del arco aórtico (Enfermedad sin pulso — Enfermedad de Takayasu). A propósito de 2 observaciones.* "Revista Argentina de Cardiología", 23:161:1956.
121. PALLARÉS, J. — *Manifestaciones oculares en un caso de "Enfermedad sin pulso" o síndrome de Takayasu.* "Arch. Soc. Oftalm. Hisp. Amer.", 26:550:1956.
122. SANTOS BOTELLO, O. E. — *Enfermedad sin pulso o síndrome de obstrucción de los troncos arteriales que nacen del cayado aórtico.* "Rev. Hosp. Univ. Monterrey", 3:83:1956 (Citado por M. ESCLAVISSAT y colaboradores).
123. SCHIROSA, G. — "Gazz. Med. Sicil." 11:1:1956 (Citado por G. SCHIROSA y E. GERACI).
124. STERNE, J. — *Trois cas marocains de maladie de Takayasu.* "Archives Mal. Coeur et Vaisseaux", 49:562:1956.
125. BIRKE, G.; EJRUP, B.; OLHAGEN, B. — *Pulseless disease.* "Angiology", 8:433:1957.
126. ESCLAVISSAT, M.; GINEFRA, P.; ESPINO VELA, J. — *Enfermedad sin pulso. A propósito de dos casos en mujeres jóvenes.* "Arch. Inst. Card. de México", 27:645:1957.
127. FRIESE, G. y ROTZLER, A. — *Beitrag zur "young female arteritis variety" des aortenbogensyndroms (pulseless disease).* "Zeits. Kreislauf.", 46:353:1957.
128. GIBBONS, T. B. y KING, R. L. — *Obliterative brachiocephalic arteritis. Pulseless disease of Takayasu.* "Circulation", 15:845:1957.
129. JULIAN, O. C. y DYE, W. S. — *Martorell's Syndrome of the aortic arch.* "Med. Clin. North. Amer.", W. B. Saunders C.º Philadelphia & London, 1957. Pág. 180.
130. KALMANSOHN, R. B. y KALMANSHON, R. W. — *Thrombotic obliteration of branches of aortic arch.* "Circulation", 15:237:1957.
131. KINNEY, J. R. — *Pulseless disease.* "Am. Jour. Med.", 22:331:1957.
132. KOSZEWSKI, B. J. y HUBBARD, T. F. — *Pulseless disease due to branchial arteritis.* "Circulation", 16:406:1957.
133. MORERA BRAVO, A. y CONCEPCIÓN GUERRA, C. — *Un caso de enfermedad de Takayasu (Enfermedad sin pulso).* "Revista Clín. Española", 65:359:1957.
134. PUIG-SOLANES, M. y QUIROZ, J. A. — *El cuadro ocular de los síndromes del arco aórtico.* "Anal. Soc. Mex. Oftalm.", 30:26:1957.
135. ROCA ROCA, F. — *Síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos. Síndrome de Martorell-Fabré.* "Ciclo de Conferencias Médicas. Beneficiencia Municipal de Málaga. Hospital Noble." Curso 1956-1957.

136. SEN GUPTA, S. N. y GHOSH, J. C. — *Case of reverse coarctation syndrome.* "British Med. Jour.", 19:187:1957.
137. CAPACCI, A. — *Considerazioni sopra un caso di trombosi dei grossi tronchi dell'arco aortico (Malattia senza polso).* "Minerva Cardioangiologica", 6:362: 1958.
138. SÖKMEN, C. — *A case report of pulseless disease in Turkey.* "American Heart Jour.", 55:433:1958.
139. DI BELLO, R.; ETORENA, O.; RODRÍGUEZ BARRIOS, R. — *Pulseless disease.* "Anal. Fac. Med. Montevideo", 43:37:1958.
140. LUTFI VURAL, I. y RAGIP AKDILLI. — *A propos d'un cas de Maladie sans pouls. "Maladie de Takayasu".* "La Presse Médicale", 60:1636:1958.
141. PELUFFO, G. y MEZZANO, M. — *La sindrome senza polso. Contributo clinico.* "Folia Cardiologica", 17:73:1958.
142. PUNCERNAU, R. — *Trastornos oftalmológicos consecutivos a las diversas obliteraciones de los troncos supraaórticos.* "Anales de Medicina", Barcelona, 44: 123:1958.
143. FLORES, A. y GÓMEZ-MÁRQUEZ, J. — *Un nuevo caso de sindrome de obliteración de los troncos supraaórticos.* "Angiología", 11:182:1959.

Al terminar esta Ponencia quiero manifestar mi agradecimiento a mi hermano, el Dr. ALBERTO MARTORELL, por su colaboración en la recopilación de casos y datos estadísticos; al Dr. SÁNCHEZ HARGUINDEY, por los datos necrópsicos de un caso, y al Dr. VILA CORO, por los datos oftalmológicos y retinografías que me ha entregado.