

EXTRACTOS

ANGIOSARCOMA EN EL LINFEDEMA POST-MASTECTOMIA (*Angiosarcoma in Post-Mastectomy Lymphoedema*). — E. M. CONNELL y P. HASLAM. «The Britis Journal of Surgery», vol. XLVI, n.º 198, pág. 322; **enero 1959.**

La aparición de un linfangiosarcoma como complicación del linfedema permanente post-mastectomía en la extremidad superior, fue descrito en 1948 por STEWART y TREVES con seis casos. Desde entonces se han descrito 17 casos más por diversos autores.

La historia clínica es similar en todos los casos; mastectomía radical por carcinoma de mama tratado con o sin radioterapia, apareciendo poco tiempo después de la mastectomía un linfedema persistente del brazo del mismo lado. Después de un período de latencia de varios años aparece una nueva lesión neoplásica en la extremidad superior edematosa.

La nueva lesión aparece solitaria, subdérmica, en forma macular o nodular, ligeramente elevada, de color rojo púrpura y localizada en el brazo o región cubital. Los enfermos la atribuyen a un golpe o contusión. Poco después aparecen tumores satélites similares que siguen creciendo y aparecen otros en el antebrazo, dorso de la mano y piel torácica adyacente al brazo. Las neoformaciones son aplanadas por encima, de consistencia blanda y al corte muestran una porción central rojo grisácea blanda rodeada de un halo rojo púrpura. Las lesiones mayores se necrosan y enquistan. Los tumores siguen invadiendo y a menos que se traten pronto y radicalmente a no tardar causan la muerte por metástasis.

En este trabajo se describen 5 casos de carcinoma de mama todos tratados con resultado satisfactorio mediante forma combinada quirúrgica y radioterápica quedando con distintos grados de linfedema post-mastectomía. Tres constituyen ejemplos del síndrome completo de STEWART-TREVES, los dos restantes estaban en fase «pre cancerosa».

El material recogido para estudio anatomopatológico comprendió la biopsia de dos casos, los brazos amputados de otros dos y los datos obtenidos de la autopsia de uno de ellos. El aspecto macroscópico de los brazos ponía de manifiesto que el aumento de su circunferencia se debía al gran incremento de la grasa subcutánea. Por la piel y en la grasa subcutánea aparecían zonas induradas y hemorrágicas que algunas veces constituían pequeñas masas de tejido firme rojo en medio centímetro de masa subcutánea, correspondiente ello con una «magulladura» de la piel. En otros puntos se evidenciaban tumores de localización primitiva en el tejido subcutáneo. La mayor parte de la masa tumoral se encontraba en el tejido subcutáneo elevándose ligeramente sobre la piel los de tamaño más grande. En el caso autopsiado el tejido subcutáneo y muscular de la pared torácica del lado izquierdo casi estaba reemplazada totalmente por tumores

blandos confluentes y hemorrágicos que en algunos puntos se extendían a la pleura parietal. En el lado opuesto derecho se encontraban tumores más pequeños y zonas hemorrágicas en el pecho y brazo.

Según los autores el estudio histológico de las lesiones permite establecer tres estadios en el curso del desarrollo de las lesiones, los cuales no obstante se imbrican gradualmente el uno con el otro pudiéndose apreciar muchos estadios distintos en partes vecinas del mismo brazo.

Primer estadio. — Linfedema prolongado. Edema y degeneración del tejido colágeno y grasa en la dermis y tejido subcutáneo. Esto produce un aumento aparente del tejido fibroso que probablemente en la realidad no existe. Las alteraciones degenerativas están más marcadas en la dermis profunda y tejido celular subcutáneo, cuya estructura septal fibrosa normal queda reemplazada por otra acelular fibrinosa. En pequeñas regiones del tejido subcutáneo y alrededor de la base de las glándulas sudoríparas se aprecia edema y degeneración de las células dando lugar a espacios cavernosos. Alrededor de los pequeños vasos de la dermis existe un maniguito linfocitario.

Segundo estadio. — Angiomatosis pre-cancerosa. La característica en esta fase es la proliferación de pequeños vasos en la dermis y tejido subcutáneo en numerosos puntos del brazo. Histológicamente estos focos aparecen como pequeños canales revestidos de células endoteliales hiperplásticas contrastando con las células endoteliales aplanadas de los vasos más normales. Muchas de aquellas proliferaciones parecían provenir de los linfáticos, pero otras probablemente también de los capilares sanguíneos.

Los focos angiomatosos varían entre 100 micras y varios centímetros de diámetro. Los más superficiales aparecen como magulladuras o vesículas. Los más profundos corresponden a las zonas de induración y hemorragia apreciadas a simple vista en el tejido subcutáneo.

Algunas veces, los vasos forman un plexo anastomótico de capilares y espacios cavernosos que comunican con pequeños angiomas pedunculados subepiteliales. Otras veces las células endoteliales hiperplásticas constituyen masas que simulan fibromatosas. Un detenido examen demuestra, sin embargo, que muchas de las células revisten estrechos canales pudiendo encontrar siempre fases de transición angiomatosa.

Los vasos proliferantes se encuentran con frecuencia acompañados de infiltración linfocitaria.

Aunque estas lesiones tienen poco de cancerosas, las más avanzadas, sin embargo, deben considerarse como alteraciones precoces malignas con figuras mitóticas y pleomorfismo celular.

Tercer estadio. — Evidente angiosarcoma. Estos tumores son angiosarcomas pleomórficos de crecimiento rápido. Surgen de diversos focos de angiomatosis precancerosa. Singulares canales vasculares revestidos de células endoteliales cancerosas conteniendo con frecuencia elementos rojos infiltran el tejido adyacente.

En algunas partes del tumor existe extensa vacuolización del citoplasma y disrupción celular para constituir canales irregulares recubiertos de

una simple capa de núcleos aplanados conteniendo elementos rojos. En otras partes del tumor se aprecian amplias extravasaciones de estos elementos e infiltración linfocitaria. Las paredes de las venas en la vecindad de estos tumores están infiltradas de células tumorales y linfocitos pero su luz no está invadida. La lesión cancerosa parecía partir del interior de la pared venosa, probablemente de los vasa-vasorum.

Ha quedado establecido que el angiosarcoma post-mastectomía es una complicación del linfedema post-mastectomía. Aunque se considera generalmente como una afección rara se ha dicho que esto es más bien aparente que real al diagnosticar equivocadamente los tumores como recidiva del cáncer de mama.

Parece seguro que los pacientes con edema moderado o grave son los más propensos al angiosarcoma post-mastectomía y que en estos el porcentaje se eleva al 10 % o más. La afección se presenta en la mediana edad variando los casos registrados entre los 49 y 77 años.

La mastectomía izquierda puede complicarse con más facilidad que la derecha. Es posible encontrar una razón en motivos anatómicos. La mayoría de los pacientes que presentan angiosarcomas post-mastectomía no acusan al tiempo de la operación metástasis en los ganglios axilares.

El papel de la radioterapia en la etiología del angiosarcoma post-mastectomía es difícil de valorar. Es evidente que no constituye un factor esencial pero sí, como escribía TREVES, «el factor más sorprendente que se asocia con la hinchazón del brazo post-mastectomía es la irradiación», entonces la radioterapia al aumentar la frecuencia del edema podría considerarse como un factor de contribución al desarrollo del angiosarcoma.

El pronóstico es muy malo. El tumor se metastiza muy pronto por vía hemática a los pulmones, huesos, ganglios linfáticos e incluso en las amígdalas.

En general se consideran como lingangiosarcomas, aunque HILFINGER y EBERLE señalaron la posibilidad de un doble origen linfático y vascular. Los casos presentados en este trabajo apoyan dicho punto de vista.

Del estudio anatomopatológico se desprende que después de la primera fase evolutiva de edema, de degeneración subcutánea y dérmica del colágeno y tejido graso se produce una proliferación multifocal de células endoteliales que en las zonas mayores y más superficiales se corresponde con lesiones externas de aspecto de magulladura. Es posible que en esta fase la proliferación endotelial represente una angiomatosis precancerosa seguida con frecuencia y rápidamente de un franco angiosarcoma.

La relación entre la prolongada presencia de edema y el desarrollo neoplásico es oscura. En general no se cree que el edema persistente predisponga «per se» al desarrollo neoplásico. Sin embargo, MARTORELL, en 1951, llamó la atención sobre el hecho de que el linfedema a diferencia del edema venoso excita la proliferación fibroblástica y posiblemente también la neoplásica. Además del caso publicado por este autor existen algunos otros en la literatura en que se produjeron angiosarcomas en extremidades linfedematosas sin historia previa de cáncer.

Resulta difícil valorar la relación entre edema y enfermedad de Kaposi. La gran mayoría de casos, presentan tumores granulomatosos, hemorrágicos y simétricos de las extremidades que con frecuencia retrogradan espontáneamente. La afección se acompaña o va seguida de edema, es de larga duración y en general se presenta en hombres. Una complicación poco corriente es el fibrosarcoma.

STATS considera que a menudo el edema de las extremidades es la primera manifestación del sarcoma de Kaposi. Los casos de este autor, así como los de AEGERTER y PEALE y HANSON parecen comparables a los de MARTORELL y AIRD y otros, más que a la enfermedad de Kaposi.

A la luz de estos casos parece evidente que el desarrollo del angiosarcoma post-mastectomía no se debe a un carcinógeno como sugirieron STEWART y TREVES sino a una relación directa entre el edema persistente y el angiosarcoma.

Es interesante la cuestión de si el líquido edematoso es carcinógeno de por sí o bien si la alteración maligna acompaña a la amplia degeneración del colágeno e incluso de la grasa. Es difícil comprender porqué la lesión es de tipo angiomatoso, pero no parecen existir dudas de que tiene su origen en los pequeños vasos linfáticos o sanguíneos.

Todas las medidas que reduzcan la frecuencia del linfedema post-mastectomía, por supuesto disminuyen la frecuencia del angiosarcoma. El diagnóstico precoz es otra medida esencial para el éxito de cualquier terapéutica. Los pacientes con mayor riesgo son aquellos en quienes se aprecia como improbable la reproducción de la lesión original. Los pacientes con linfedema post-mastectomía durante más de siete años deben observarse con frecuencia.

La radioterapia y la cirugía radical a veces con amputación de la extremidad proporcionan supervivencias. La mayor de 6 años de duración después de radioterapia intensa es la de un caso de SOUTHWICK y SCAUGHTER, que sigue bien (1959). Clínicamente, este caso parece similar por las microfotografías a la «angiomatosis precancerosa» descrita por los autores más que un angiosarcoma completamente desarrollado.

L. OLLER-CROSIET

EFFECTOS DE LA INFECCION Y DE LA EXPOSICION SOBRE LAS PROTESIS ARTERIALES SINTETICAS (*Effects of infection and exposure on synthetic arterial prostheses*). — SCHRAMMEL, ROBERT J. y CREECH, OSCAR. «A. M. A. Archives of Surgery», vol. 78, pág. 271; febrero 1959.

Entre las propiedades características de los injertos sintéticos se encuentra su capacidad de funcionar como conductos vasculares aunque no estén recubiertos por tejidos blandos y/o en presencia de infección. Esta cualidad, que no poseen los homoinjertos, es realmente afortunada, pero no está libre de inconvenientes. En efecto, mientras una prótesis sintética al descubierto e infectada continúa funcionando como un conducto sanguíneo, también actúa como un cuerpo extraño, resistiendo vigorosamente

todos los intentos de recubrir la y de desarraigar la infección. Naturalmente, estas circunstancias crean serios problemas, como se verá en los seis que siguen.

DESCRIPCIÓN DE LOS CASOS.

Caso 1. Varón de 52 años, con claudicación intermitente bilateral y úlcera en el quinto dedo del pie izquierdo. Oclusión segmentaria en ambas arterias femorales superficiales (arteriografía). Injerto de nylon fruncido entre la arteria femoral común y la arteria poplítea del lado izquierdo. A los pocos días, infección de la herida, que tuvo que ser abierta, quedando el injerto al descubierto. La infección respondió bien a la incisión hecha a todo lo largo del lecho de la prótesis, aunque, una vez descubierto, el injerto era excesivamente largo y cerca de cada extremidad formaba unas asas que sobresalían por encima de la superficie de la herida. La herida cicatrizó rápidamente pero las asas quedaron al descubierto. La prótesis funcionó satisfactoriamente cerca de cuatro meses, pero los intentos de cubrir el injerto fracasaron debido a la persistencia de la infección y a la excesiva longitud del tubo. Todo ello condujo finalmente a la extracción de la prótesis y a la amputación a nivel de la cadera.

Caso 2. Varón de 17 años, que sufrió una herida por arma de fuego en el muslo con extensa pérdida de piel, tejido subcutáneo y músculos y destrucción del paquete vasculonervioso femoral, además de una fractura transversal del fémur. Se utilizó un injerto de nylon para reemplazar el segmento seccionado de la arteria femoral. La pérdida de tejido blando era tan extensa que no pudo cerrarse la herida, quedando al descubierto una parte de la prótesis. Como resultado de una pobre cicatrización, secundaria a una uremia severa, se produjo una escara en estos tejidos, dejando el injerto completamente al descubierto. No obstante, en estas condiciones, funcionó de manera satisfactoria durante tres meses. Los intentos de recubrirlo fracasaron debido a la infección. Además, se produjeron embolias sépticas que originaron una osteomielitis de los metatarsianos. Cuando se extrajo el injerto, la extremidad permaneció viable y la herida cicatrizó prontamente.

Caso 3. Varón de 61 años, que desde hacía menos de un año tenía síntomas de insuficiencia arterial, con ausencia de pulso en la extremidad inferior izquierda. La aortografía demostró estenosis de la arteria ilíaca común izquierda así como oclusión parcial de la aorta. Se colocó en la bifurcación un injerto de nylon, con anastomosis terminoterminal en la aorta y terminolateral en ambas arterias femorales comunes. A los 10 meses apareció un falso aneurisma alrededor de la rama izquierda del injerto. Se resecó un segmento distal de esta rama izquierda y se colocó un nuevo injerto de nylon entre el cabo resecado y la arteria femoral superficial. Pocos días después se apreció infección de la herida, la cual tuvo que ser abierta, apareciendo el injerto en el fondo y funcionando. La extracción del segmento de injerto del lado afecto (quedando una porción que se ligó a nivel de la ingle) condujo a la amputación circular de la extremidad a nivel

del muslo. Siete meses después existía una pequeña fístula en el cabo ligado del injerto. No había señales de infección en la porción de injerto que irrigaba la otra extremidad.

Caso 4. Varón de 53 años, con claudicación intermitente de la pierna izquierda desde hacía tres meses. Oclusión segmentaria de la arteria femoral en la porción inferior del canal de los aductores (arteriografía). Injerto de nylon fruncido entre la arteria femoral común y la poplítea. En este caso la infección no apareció hasta cuatro meses después de la operación. A pesar de la infección estafilocócica y de haber quedado al descubierto a nivel de la anastomosis distal, el injerto continuó funcionando. Un tratamiento antibiótico local y general permitió el cierre secundario de la herida con pleno éxito.

Caso 5. Varón de 58 años, con síntomas de oclusión de la arteria femoral derecha, sin pulsaciones palpables por debajo de esta arteria. Oclusión segmentaria de la arteria femoral baja (arteriografía). Injerto de tubo de nylon fruncido. Al cabo de un mes aparecieron síntomas de infección de la herida y al intervenir se encontró un hematoma por hemorragia producida en la anastomosis distal. Se extrajo el injerto, dejando empero 2 cm. de su porción proximal con el fin de evitar una ligadura más alta, y se practicó simpatectomía. Más tarde, por aparecer un nuevo hematoma, tuvo que extirparse la porción de injerto que se había dejado y ligar la arteria femoral superficial; en este momento apareció también un absceso en el dorso del pie, secundario a osteomielitis hematógena del metatarso, la cual curó más tarde.

Caso 6. Varón de 67 años, con obstrucción completa de la arteria ilíaca izquierda (arteriografía). Injerto iliofemoral de nylon. Infección de la herida, cese del funcionamiento del injerto y aparición de gangrena en la extremidad. La imposibilidad de desarraigar la infección necesitó la extracción de la prótesis y la ligadura de la arteria ilíaca común izquierda, que era permeable. Esto condujo a la gangrena del área del muslo, nalga y pubis izquierdos y a la muerte del paciente.

COMENTARIO GENERAL Y RESUMEN

Estos casos tienen de común el que en todos ellos se utilizaron tubos de nylon fruncido como prótesis arteriales y que cinco de los seis pacientes mantuvieron el injerto funcionando durante períodos de tiempo variables a pesar de estar al descubierto en una herida infectada.

En tres pacientes se produjo una hemorragia severa en una o más ocasiones y, en todos los casos, tuvo lugar en el sitio de una anastomosis. No se produjo hemorragia a través de la pared del injerto. El aspecto a simple vista fue el mismo en todos los casos. La arteria huésped estaba edematosa y friable, y las suturas habían sido expulsadas en uno o más puntos. En uno de estos pacientes (caso 2) la anastomosis a partir de la cual se produjo la hemorragia estaba a cierta distancia del área original de infección; transcurrieron tres meses antes de producirse la hemorragia.

En los otros dos pacientes la anastomosis que sangró estaba englobada en la infección original; en estos dos pacientes la hemorragia apareció al cabo de unos pocos días del comienzo de la infección. La necesidad de una actuación rápida dependerá, pues, del que una anastomosis quede o no englobada en la infección.

El examen microscópico de un injerto de nylon extirpado después de haber funcionado durante tres meses en una herida abierta demostró que se había formado un tejido conectivo de revestimiento maduro, con sólo ligera infiltración de células inflamatorias. En un punto, no obstante, existía un absceso microscópico dentro de esta membrana de revestimiento. Este paciente, y otro de esta serie, desarrollaron abscesos en los metatarsianos que fueron el resultado de émbolos sépticos que se originaban en los abscesos colindantes con la luz del vaso. En otro injerto, extirpado en el caso 5, se encontró que la membrana de revestimiento tenía un grosor exagerado. Este fenómeno ha sido observado también en prótesis colocadas en áreas infectadas en animales de experimentación.

La infección estaba originada en todos los casos por el *S. aureus* hemolítico, que mostró resistencia *in vitro* a la penicilina pero en todos los casos fue sensible a la neomicina, al cloramfenicol o a la eritromicina. Además de los estafilococos, de varias de las heridas se cultivaron pseudomonas, enterococos y *escherichia coli*. En cuatro ocasiones el estafilococo demostró una tendencia invasora, produciendo una severa infección general y local y siendo necesario la extracción del injerto. En los otros dos pacientes la herida cicatrizó sin la extracción del injerto.

Es posible que los tejidos de Orlon, Dacron o Teflon, que son menos irritantes para los tejidos orgánicos, puedan hacer variar estos resultados.

Contrariamente a las primeras impresiones de que el uso de prótesis sintéticas estaría contraindicado en los traumatismos arteriales, parecerían ser los agentes de elección, especialmente en los casos con gran pérdida de tejidos blandos, ofreciendo una mayor seguridad frente a la hemorragia y frente a la trombosis en caso de producirse una infección.

La aparición de un hematoma en la herida o en el espacio retroperitoneal después de la inserción de una prótesis sintética requiere un tratamiento activo. El hematoma, producido en general por reatumamiento de la sangre a través de una anastomosis, puede conducir a la desvitalización de la piel que lo recubre y de los bordes de la herida, puede producir cambios en la arteria, interfiere con las respuestas de adaptación del paciente al injerto y sirve de medio de cultivo ideal para las bacterias. Así, en cuanto se conoce la existencia de un hematoma ha de abrirse pronto toda la herida y proceder a su evacuación. Si existe un escape arterial ha de ser reparado. Después la herida se ha de irrigar con una solución de neomicina y bacitracina al 1 por ciento (500 unidades por centímetro cúbico) y cerrar sin drenaje, con sutura de alambre de acero inoxidable, comprendiendo todos los planos.

Cuando existe una infección establecida con formación de absceso el problema es más difícil. Esta complicación puede no hacerse evidente hasta meses después de la operación, quedando a veces enmascarada por la ad-

ministración profiláctica de antibióticos o, en el caso de una sustitución aórtica, por el natural ocultamiento del área afectada. Generalmente, los pacientes en los que existe la infección no se recuperan normalmente de la operación y el período de convalecencia se prolonga, persistiendo a veces una febrícula después de ser dados de alta. Naturalmente, estas manifestaciones no son concluyentes y, en otras circunstancias, no son suficientes para causar alarma. No obstante, la experiencia indica que estos síntomas presagian la aparición de un absceso, de una hemorragia e incluso de la muerte del paciente.

El abordaje apropiado de este problema depende de la localización del injerto y de si está o no afectada una anastomosis. Así, en el caso de un injerto femoral en el que la infección no haya alcanzado las anastomosis, el tratamiento ha de consistir en abrir ampliamente la herida hasta la completa exposición de la porción infectada del injerto. La irrigación continua de la herida con una solución de neomicina y bacitracina durante 24 horas, seguida por el cierre de la herida sin drenaje, ha de ser eficaz en la mayoría de los casos. En el caso que por aplanamiento de los pliegues el injerto de nylon se haya alargado de modo excesivo, se sugiere la resección de una porción del injerto para lograr que la prótesis quede en la base de la herida.

La infección de las áreas anastomóticas (ya afectadas desde un principio, ya por extensión desde otras zonas que no han recibido un tratamiento precoz) se acompaña casi invariablemente de la ruptura de la sutura y de la hemorragia. En el caso de injertos femorales se forman falsos aneurismas en los sitios de la ruptura, que se aprecian a simple vista. En el caso de la infección de una prótesis aórtica, la ausencia de planos de tejidos y de estructuras de contención conduce a una pérdida importante de sangre con manifestaciones de «shock» hemorrágico. En algunos casos la ruptura ha ocurrido no en las anastomosis sino en las zonas de la pared aórtica sobre las que se aplicaron los «clamps» oclusores durante la operación.

La conducta frente a la infección que afecta una anastomosis es realmente difícil. La reparación de la línea de sutura desunida es imposible, y la extracción del injerto con cierre de los orificios de las bocas anastomóticas puede también ser imposible. En general se debe proceder a la extracción del injerto y a la ligadura de las arterias afectadas, lo que a menudo va seguido de una isquemia severa de la extremidad, puesto que el sacrificio de la arteria también comporta el sacrificio de colaterales importantes. Es conveniente efectuar una simpatectomía en el mismo momento. Puede intentarse, después de la extracción del injerto, colocar una nueva prótesis en un campo estéril, pero ello es extremadamente difícil y en algunas ocasiones imposible. En los casos de injertos aórticos, abdominales o torácicos, en los que la ligadura sería fatal, debe intentarse siempre un «by-pass» desde un nivel más alto; también ha de efectuarse un drenaje completo del área infectada y el uso local de neomicina y bacitracina.

La infección de una rama femoral o ilíaca de un injerto de la bifurcación aórtica crea un problema peculiar, puesto que es esencial que la infección quede confinada a la rama afectada. En estas circunstancias, el injerto ha de ser abordado en la proximidad del área infectada para seccionar la rama de la prótesis, permitiendo la extirpación de la porción afectada a través de la herida infectada. Esto puede conllevar el sacrificio de la arteria principal de la extremidad inferior, pero está justificado si las porciones aórtica e ilíaca del otro lado quedan libres de infección y continúan funcionando. En tales condiciones el sacrificio de una extremidad puede ser la única alternativa a la pérdida de la vida.

Discusión. — Dr. J. C. LUKE. Comunica cuatro casos de infección y fallo de sutura de injertos arteriales (3 homoinjertos y 1 injerto sintético). Tres de ellos acabaron con amputación a nivel del muslo.

RAMÓN CASARES

SINDROME DEL ARCO AORTICO. PRESENTACION DE UNA COMPLICACION QUIRURGICA POCO CORRIENTE (*Aortic arch syndrome. A report of an unusual surgical complication*). — RODENSKY, PAUL L. y WASSERMAN, FRED. «A. M. Archives of Internal Medicine», vol. 103, n.º 6, pág. 962; junio 1959.

En los últimos años el síndrome de oclusión de los troncos supra-aórticos ha aparecido con gran frecuencia en la literatura médica. Nosotros deseamos añadir el caso siguiente, que es raro por su complicación quirúrgica.

OBSERVACIÓN. — Hombre blanco, de 46 años. Admitido por cuarta vez en el Coral Gables Veterans Administration Hospital por pérdida de la visión en el ojo derecho, de una duración de 72 horas.

La enfermedad actual empezó a los 32 años cuando fue hospitalizado (marzo 1945) por claudicación intermitente en ambas piernas, con cansancio fácil. La exploración reveló ausencia de pulso bilateral por debajo de las femorales, con pulsatilidad femoral izquierda claramente disminuida. T. A. 122/72. No se mencionaban los pulsos radiales o carotídeos. A Rayos X del abdomen: calcificación moderada de la aorta abdominal baja. Colesterol sérico total 220 mg. %. Tolerancia de glucosa, electrocardiogramas, rayos X del tórax y serología, normales. Siguió con claudicación intermitente hasta julio de 1947, cuando fue admitido por primera vez en este Veterans Administration Hospital por dolor agudo precordial y subesternal irradiándose hacia el brazo izquierdo. Al examen se reveló una T.A. de 200/120; un soplo sistólico apical y pulsaciones arteriales claramente disminuidas en las extremidades inferiores. Por desgracia no se mencionan los pulsos radiales o carotídeos. Electrocardiograma: infarto miocárdico anterior agudo. El paciente se recuperó sin novedad, con una T.A. de 140/80 anotada antes de salir del hospital.

En septiembre de 1949, ingresa de nuevo en el Hospital a causa de una opresión subesternal irradiándose hacia los brazos, acompañada de moderada disnea. Exploración: T.A. 120/75 intenso soplo sistólico apical y pulsatilidad ausente en las extremidades inferiores. No se mencionan los pulsos radiales y carotídeos. Colesterol sanguíneo total, 345 mg. %. Los electrocardiogramas seriados mostraron un infarto de miocardio, sub-endocardial, posterior agudo. Con anticoagulantes y terapéutica «standard», convalescencia sin complicaciones.

En diciembre de 1951 nuevo ingreso en el hospital a causa de insuficiencia cardíaca aguda congestiva. Por primera vez se auscultó un intenso soplo mitral diastólico con refuerzo presistólico y un soplo sistólico mitral. No existían datos físicos que sugirieran una fiebre reumática activa. La fluoroscopia cardíaca reveló dilatación del ventrículo derecho y de la aurícula izquierda. Los cardiogramas mostraron alteraciones debidas a los anteriores infartos. Como en anteriores ocasiones, no constaban datos sobre los pulsos periféricos. Con descanso en cama, régimen y digital, mejoró de modo progresivo y fue dado de alta relativamente asintomático. En ningún momento de su estancia manifestó hipertensión.

En septiembre de 1953, fue admitido de nuevo por pérdida brusca de la visión en el ojo derecho, que duró unos tres minutos, con aparente recuperación completa. Durante varias semanas antes de esta pérdida había notado unas parestesias transitorias en el brazo y pierna izquierdos. La exploración reveló moderadas alteraciones arteriosclerosas en el fondo de ojo, con una pequeña y única hemorragia en el fondo derecho. T.A., 140/100. Sin trastornos en corazón y vasos periféricos. Asintomático, fue dado de alta al poco de ser admitido.

Desde 1953 hasta julio de 1957, disfrutó de una salud relativamente buena, excepto una claudicación intermitente y episodios raros de angor pectoris, hasta la pérdida repentina de la visión en el ojo derecho, 72 horas antes del ingreso actual. Recobró algo la agudeza visual, 18 horas después de su admisión, pero persistía un defecto en el campo nasal inferior. El examen físico reveló una T.A. de 86/64 en la pierna derecha, fiebre de 96 F. (oral) y un pulso regular de 82. El paciente medía 62 pulgadas de estatura y pesaba 106 libras. Se observó una lesión de 2 cm. en el lado izquierdo de la frente en el área de una antigua cicatriz. Ausencia de pulsos radiales; T.A. inmensurable en las extremidades superiores. Pulso carotídeo derecho ausente y muy débil el izquierdo. Se auscultaban, sin embargo, soplos sistólicos intensos sobre ambas carótidas. Eran débilmente palpables las arterias tibial posterior derecha y tibial anterior izquierda. Los pulsos pedios y poplíteos estaban ausentes. Pulso femoral izquierdo claramente disminuido, mientras el femoral derecho lo estaba sólo moderadamente. Se auscultaban soplos intensos sobre ambos vasos. El examen del fondo de ojo reveló cambios arterioscleróticos en segundo grado. No se apreciaron hemorragias ni exudados. El examen del campo visual confirmó la presencia de un defecto parcial del campo nasal en el ojo derecho. Corazón un poco dilatado, con latidos de la punta 2 cm. por fuera de la línea medioclavicular en el quinto espacio intercostal. Eran fá-

cilmente audibles los soplos de insuficiencia y estenosis mitral. Resto del examen, prácticamente normal.

El electrocardiograma sugirió una hipertrofia ventricular y un infarto subendocárdico antiguo de la pared posterior. La fluoroscopia reveló una dilatación biventricular moderada y auricular izquierda. Con el aortograma no se podía visualizar la aorta abdominal ni los vasos ilíacos. Pielograma intravenoso, dentro de los límites normales. Una biopsia de músculo esquelético no mostró anormalidad en los más pequeños vasos sanguíneos. La electroforesis sérica y el yodo radioactivo eran normales. Las únicas anomalías hematológicas y bioquímicas eran un colesterol sérico total de 455 mg. % y un nitrógeno uréico sanguíneo elevado de 34 mg. %, con una creatinina de 1.8 mg. %. Excreción máxima de orina, 1.018. Radiografías del cráneo, electroencefalograma y punción lumbar, normales.

El paciente fue tratado con anticoagulantes y continuó el tratamiento digitálico. Después de cuatro semanas en el hospital, sólo quedaba un defecto residual mínimo en los campos visuales. No se observó ningún cambio en el sistema cardiovascular del paciente. Se realizaron estudios para determinar si se trataba más de una «enfermedad del colágeno» que de una arteriosclerosis difusa, pero, excepto la evidencia adicional de una alteración en la función renal, no había nada que apoyara tal diagnóstico.

La consulta dermatológica, por la lesión cutánea en la frente del paciente, dio un típico carcinoma de células basales. Se suspendió la terapéutica anticoagulante y bajo anestesia local se extirpó la lesión cutánea. El examen microscópico confirmó la impresión clínica. Durante la extirpación la hemorragia fue mínima.

La herida operatoria no curó, presentando necrosis de la línea de sutura. Se practicó un injerto que, a pesar de los máximos cuidados, no prendió, persistiendo una gran lesión cutánea.

La siguiente operación fue un injerto cutáneo procedente del muslo izquierdo, observándose de nuevo una escasa hemorragia operatoria.

En los seis meses siguientes le fueron practicados tres injertos cutáneos procedentes del muslo y un injerto cutáneo por excisión. A pesar del cuidado postoperatorio por competentes cirujanos plásticos y neurocirujanos, todos los procedimientos operatorios no consiguieron nada, habiéndose desarrollado una osteomielitis del hueso frontal. En el momento actual parece que va granulando lentamente. Es dudoso que una cirugía adicional tuviera éxito dada la escasísima irrigación sanguínea. No se observó cambio alguno en el estado cardiovascular del paciente.

COMENTARIO

Descrito previamente, en el año 1908, por un oftalmólogo japonés, TAKAYASU, como una enfermedad rara que solamente afecta a mujeres jóvenes, el concepto del síndrome del arco aórtico o «enfermedad sin pulso» ha sido ampliado para incluir casos de ambos sexos y de edad avanzada. Originariamente se creía que los agentes etiológicos de la arteritis oclusiva de los troncos supraaórticos eran la tuberculosis y la sí-

filis. El concepto actual lo atribuye a una multiplicidad de causas, aterosclerosis, aneurismas curados, angeítis necrosante, trauma, arteritis de células gigantes y trombofilia.

Ross y McKusick, en una revisión de más de 100 casos, no hallaron otras causas más importantes de este síndrome. BURSTEIN y colaboradores, en una revisión de cinco casos, creyeron que la aterosclerosis como causa etiológica era más importante de lo que se había aceptado.

Por la incidencia creciente de la aterosclerosis en personas de edad, parece que este síndrome se hará más común en los años venideros.

Los síntomas de la oclusión de los troncos supraaórticos pueden dividirse en cuatro grandes categorías:

1. *Trastornos visuales.* — Estos eran los primeros síntomas anotados en la descripción original de la «enfermedad sin pulso». Consisten en atrofia óptica, pérdida transitoria de la visión, diplopia, cataratas y distrofias corneales.

2. *Trastornos del sistema nervioso central.* — Vahidos, vértigo, dolores de cabeza, afasia, convulsiones, trastornos mentales y hemiparesia transitoria y hemiplejía.

3. *Isquemia de las extremidades superiores.* — Nunca son tan graves como los trastornos debidos a la isquemia del sistema nervioso central y del sistema óptico. Los síntomas comprenden claudicación intermitente y trastornos tróficos. No se ha publicado ningún caso de amputación.

4. *Isquemia de las estructuras faciales.* — Atrofia de la piel de la cara y úlcera isquémica del septum nasal y estructuras que lo rodean.

Como cada día se presentan más casos del síndrome del arco aórtico, se hace evidente que esta entidad no es tan rara como se creía. Con los rápidos avances de la técnica quirúrgica, se ha intentado desobstruir el tronco innominado, la subclavia y las arterias carótidas. El papel de los anticoagulantes no ha sido valorado totalmente, pero se han publicado resultados prometedores. Por la posibilidad de que pueda representar una arteritis de la familia de las enfermedades del colágeno, han sido también empleados esteroides con y sin anticoagulantes, con resultados poco consistentes.

La etiología de nuestro caso no está clara. El paciente evidenciaba enfermedad oclusiva de otros vasos además de los supraaórticos. La historia de un infarto de miocardio y la asociación de una hipercolesterinemia, añadida a complicaciones de las arterias femorales, parecen hacer de la aterosclerosis la etiología más probable. En vista de la historia de hipertensión se consideró la posibilidad de una angeítis difusa. La biopsia muscular negativa, la falta de alteración renal progresiva, la falta de complicaciones gastrointestinales o hepáticas y la progresión lenta de los síntomas, no sugieren un cuadro típico de pariaarteritis. La relación entre enfermedad valvular mitral grave y enfermedad arterial difusa tampoco está clara. La posibilidad etiológica de una embolia múltiple de

los principales troncos aórticos parece muy improbable. No existían datos de laboratorio ni historia de sífilis o tuberculosis o de trauma.

Las complicaciones graves secundarias a una intervención quirúrgica de poca importancia merecen un comentario. La lesión tenía el aspecto típico de un carcinoma de células basales, y había ido desarrollándose lentamente (según el paciente). No existían signos evidentes de isquemia facial. El cuero cabelludo es bien conocido por su poder de recuperación. Sin embargo, a pesar de la buena técnica quirúrgica, los injertos múltiples fracasaron y la lesión aumentó progresivamente. Durante la intervención se observó un campo relativamente exagüe. Retrospectivamente, nos parece ahora que el tumor ha crecido más que su aporte sanguíneo y quizá nunca habría sido una amenaza seria para la salud del paciente.

Se presenta este caso para realzar el valor de una información completa de la irrigación sanguínea de la cabeza y el cuello en pacientes de todas edades antes de emprender procedimientos quirúrgicos por insignificantes que parezcan. Incluso en los casos de neoplasia, donde la circulación carotídea está intensamente comprometida, es aconsejable un proceder conservador por parte del médico.