

ENDARTERIOLITIS OBLITERANTE AGUDA DIFUSA*

A. MARTELLI y A. DEL GAUDIO

Istituto di Clinica Chirurgica Generale e Terapia Chirurgica dell'Università di Bologna (Centro di Chirurgia Cardiovascolare), Direttore: Prof. G. Placitelli (Italia).

En el estado actual de nuestros conocimientos sobre arteriopatías periféricas, hallarse ante gangrena o trastornos tróficos de la extremidad induce a pensar en la tromboangeítis obliterante o en la arteriosclerosis.

En la mayoría de arteriopáticos, muy rara vez ocurre que tales lesiones vayan acompañadas de la conservación de la pulsatilidad periférica.

Cuadros de gangrena aparecidos en forma aguda se encuentran con relativa frecuencia en patología infantil, coincidiendo con enfermedades infecciosas (bronconeumonías, otitis, etc.), como han descrito varios autores (DE DURAND y colaboradores, 1931; MARQUEZY y colaboradores, 1947; BARRÉ, 1952; y otros). Tales trastornos tróficos han sido atribuidos en su mayor parte a un espasmo de naturaleza simpática, desencadenado por el proceso infeccioso: hipótesis patogénica que no se halla apoyada por estudios anatomo-patológicos ni cuidadosa investigación humorar.

Un cuadro de gangrena similar desarrollado con gran rapidez hasta la pérdida de la extremidad interesada, conservando la pulsatilidad periférica, es mucho más raro en el adulto.

Las primeras alusiones a la posibilidad de que las oscilaciones periféricas estén conservadas en un miembro afecto de gangrena de los dedos fueron formuladas, en 1925, por VAQUEZ, MAUCLAIRE y GEROUX en un estudio sobre oscilometría. Este tema fue tratado de nuevo en el mismo año por PAUPERT-RAVAULT en una serie de trabajos en los cuales se resaltaba la presencia de alteraciones circulatorias con pulsatilidad periférica conservada.

FONTAINE, FRANK y CHORWATH, en 1949, basándose en la observación de siete casos clínicos, llamaron nuevamente la atención sobre estas formas, preguntándose si se trataba de una afección vascular autónoma interesando selectivamente las arterias periféricas, más bien el sistema arteriolar, o

* Traducido por la Redacción del original en italiano.

simplemente una forma topográfica particular de las arteritis espontáneas habituales (tromboangiitis, aterosclerosis). Estos autores, en la exposición de sus casos, señalaban también la falta de un estudio profundo anatomo-patológico y clínico, tocando el problema sólo en sus líneas generales.

En 1950, MARTORELL y ROCA DE VINYALS describieron una gangrena de los pies por endarteriolitis primaria distal, delineando perfectamente sus características.

Recientemente CABALLERO y BERMUDO, en 1959, exponen el caso de un paciente de 65 años, muy bebedor y fumador, que había presentado una manifestación isquémica de los miembros inferiores por endarteriolitis obliterante histológicamente comprobada. También en este caso se resaltaba la conservación de los pulsos periféricos.

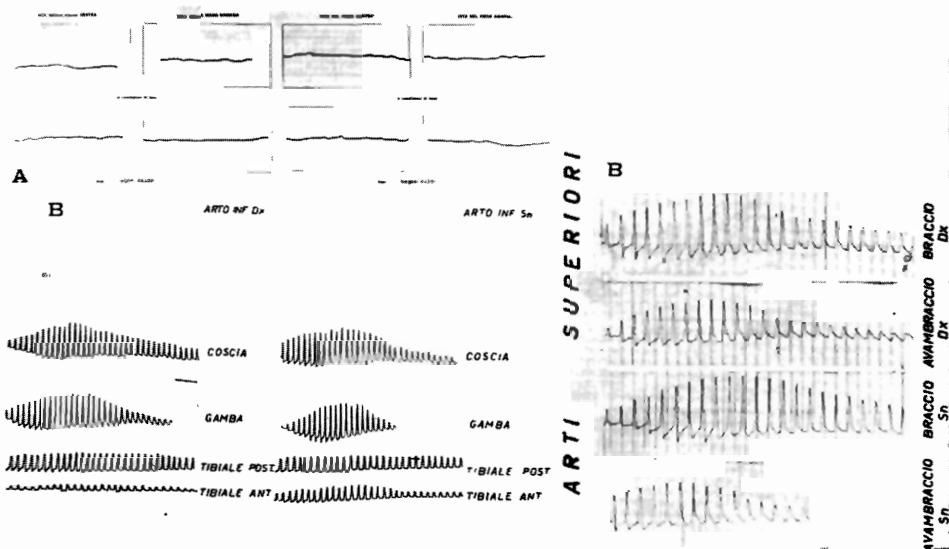


Fig. 1. — Trazado oscilográfico y fotopletismograma de un enfermo con endarteriolitis obliterante aguda difusa.

Con los estudios de estos autores, la enfermedad quedaba ya correctamente individualizada y diferenciada de las otras formas morbosas con las cuales se confundía hasta entonces.

La rara observación de un caso de gangrena simétrica de los cuatro miembros, con conservación de los índices oscilométricos, en un individuo de 71 años, con particulares características clínicas, proporciona la oportunidad de reemprender este tema y demostrar —por vez primera— la difusión del proceso morboso a todos los órganos parenquimatosos.

CASO CLÍNICO.

Varón, de 71 años de edad.

Antecedentes: Gran bebedor de vino (hasta un máximo de 10 l. por día) y fumador. Siempre buena salud, excepto algún episodio bronconeumónico.

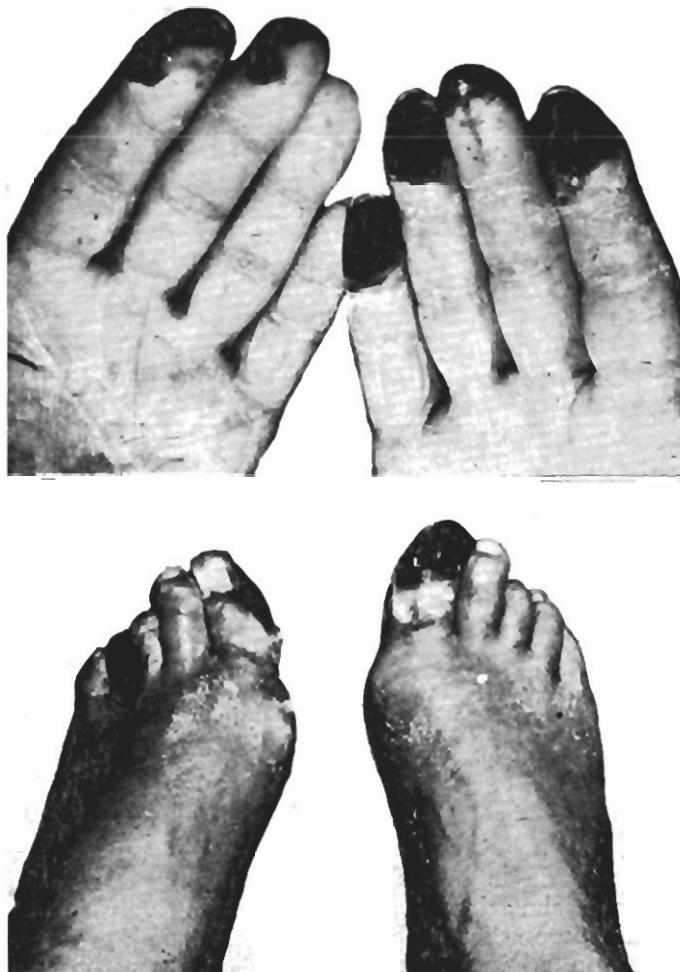


Fig. 2. — Aspecto de las manos y de los pies del mismo enfermo de la figura anterior, con las lesiones necróticas en los dedos.

Enfermedad actual: En febrero de 1961, por la noche, brusco y violento dolor urente en el extremo de los miembros superiores, con parestesias y a la vez dolor del mismo tipo, aunque menos intenso, en los miembros inferiores. En el curso de pocas horas, al dolor siguió una tumefacción

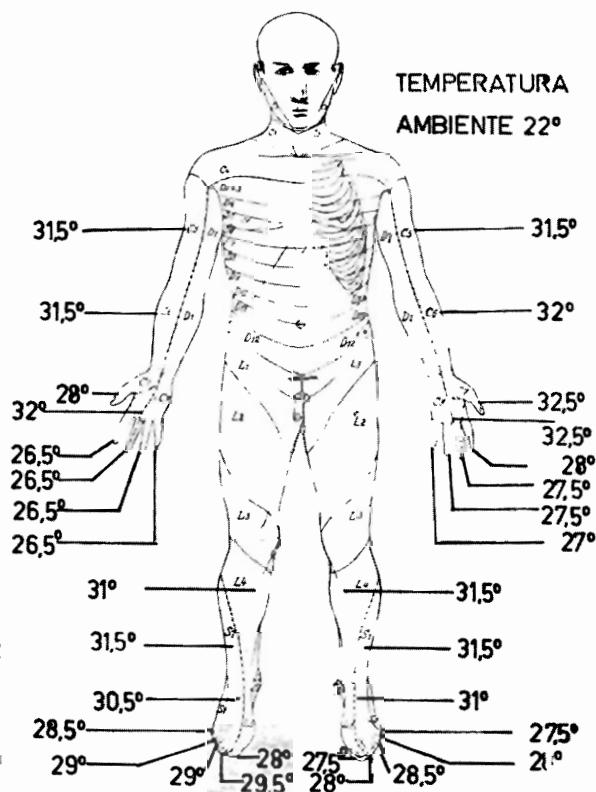


Fig. 3. — Termometría cutánea del mismo enfermo.

edematoso, descenso de la temperatura superficial y cianosis, con localización groseramente simétrica, en especial en los miembros superiores. crisis de taquicardia paroxística, leve insuficiencia hepática, tos y oliguria.

Ingresa en esta clínica en marzo del mismo año, observando lo siguiente:

Miembros superiores: las falanges distales de los dedos presentan una piel intensamente cianótica, fría, de consistencia apargaminada, dolorosa espontáneamente y a la presión. Todo más intenso en el lado derecho.

Miembros inferiores: los dedos del pie derecho están fríos, subcianóticos y dolorosos; el cuarto dedo del pie izquierdo se presenta intensamente cianótico y frío.

Los pulsos periféricos están presentes, tensos, si bien arrítmicos, tanto en los miembros superiores como en los inferiores, como se demuestra por el *trazado oscilográfico* (fig. 1-B); el *fotopletismograma* demuestra, por el

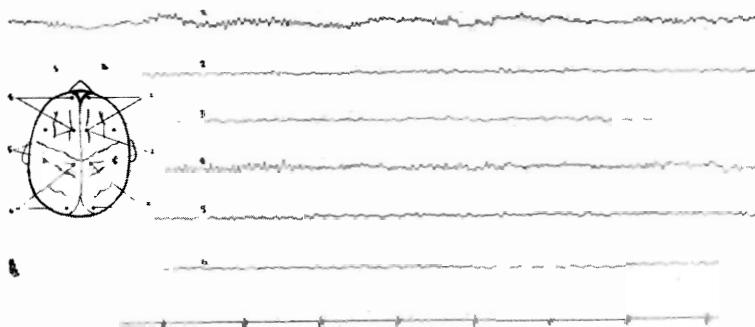


Fig. 4. — Electroencefalograma del mismo enfermo: sufrimiento difuso de tipo irritativo.

contrario, una asfígmia arteriolar completa ya en condiciones basales ya tras estímulo térmico (fig. 1-A).

En los días siguientes a su ingreso, las lesiones tróficas descritas se agravaron con rapidez, aunque de manera no sincronizada entre miembros superiores e inferiores: en efecto, los dedos de las manos adquirieron el cuadro de la gangrena seca antes que los de los miembros inferiores, que se mantuvieron cianóticos, fríos, edematosos y muy dolorosos todavía por unas dos semanas (fig. 2).

Termometría cutánea: neta disminución de la temperatura a nivel del extremo de los dedos de las cuatro extremidades (fig. 3).

Examen neurológico: temblor intencional en los miembros superiores. Leve nistagmus en los movimientos de lateralidad de la mirada. Fuerza, trofismo y tono muscular, normales. Leve disminución de los reflejos superficiales; normales los osteotendinosos.

Raquicentesis (sentado): P. H., 50 cm. H_2O ; bajo tos, 60 cm. H_2O . Líquor limpio. Examen químico: albúmina 0,22 g. por mil; substancias reductoras 0,45 g. por mil; Benzoina 0000222000000. Examen citológico del líquor, negativo.

E. E. G.: signos de sufrimiento difuso de tipo irritativo (fig. 4).

Fondo de ojo: cuadro de sufrimiento vascular.

E. C. G.: bloqueo completo de rama derecha. Crisis de taquicardia paroxística supraventricular. P.A. 160/90.

Hígado: Pruebas de funcionalismo hepático: Takata-Ara, intensamente positiva. Van den Berg, directa retardada positiva. Dosificación de urobilina 0,14 U.B.I.

Biopsia hepática: grave degeneración turbia del parénquima. Las arteriolas de los espacios de Kiernan presentan una luz estrechada por la presencia de pequeños trombos y por el engrosamiento de las túnicas vasculares, más evidente en la íntima. En el espesor de la pared vascular se observan infiltrados de células pequeñas (fig. 5).

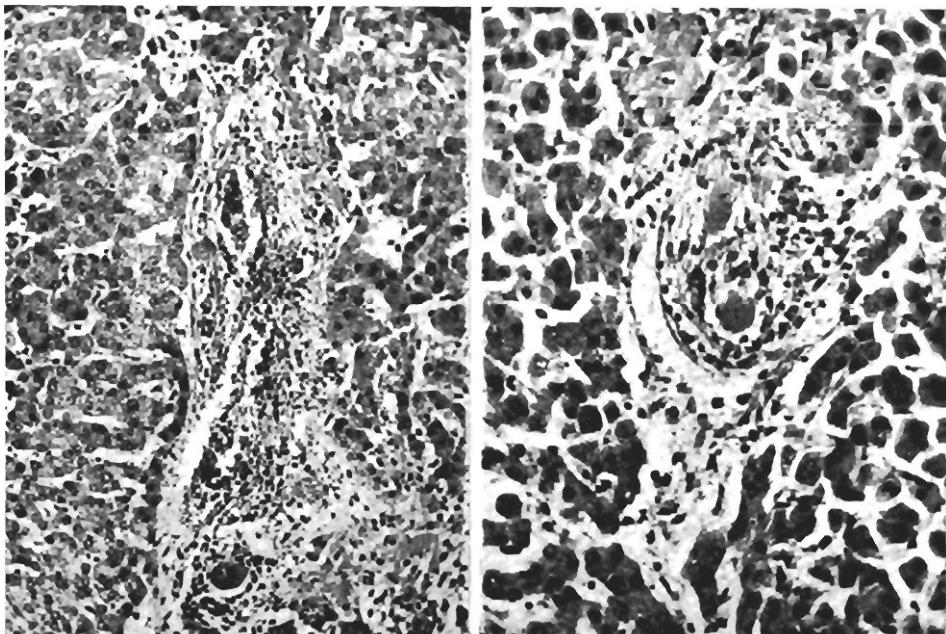


Fig. 5. — Biopsia del hígado. Ver leyenda en el texto.

Examen radiológico de las manos y de los pies, negativo.

Investigaciones especiales: K^+ 17 mg. %, Ca^{++} 12,8 mg. %, Na^+ , 300 mg. %, azotemia 0,390 g. por mil, glicemia 0,75 g. por mil, colesterinemia 250 mg. por mil.

Elec roforesis sobre el papel:

Protidograma: Proteínas totales 6,12 %

Albúminas	33 %	Alfa 1	9 %
Globulinas:		Alfa 2	13 %
		Beta	15 %
		Gamma	25 %
Lipoproteínas:		Alfa	30 %
		Beta	75 %
		Beta/Alfa	= 3

Fragmento biopsia: Obtenido del tejido del pulpejo del III dedo de la mano derecha. Histología (fig. 6): Revestimiento epitelial acantósico e hiperparaqueratósico. La dermis subcutánea presenta una extensa infiltración de células pequeñas. La alteración principal interesa las arteriolas, que aparecen con la pared engrosada, luz más o menos modificada en amplitud y posición, con frecuencia excéntrica y estrechada, ya por una pro-

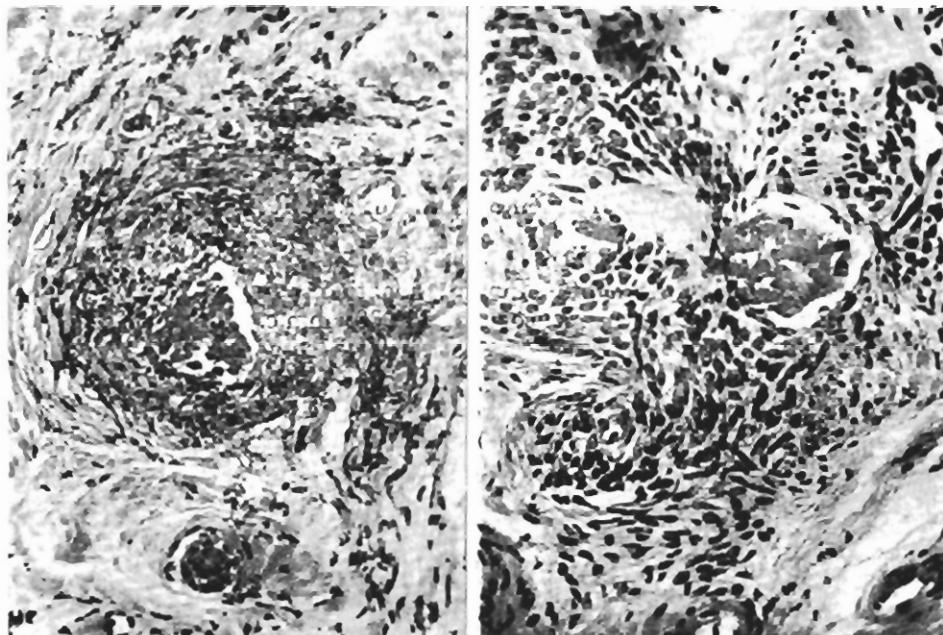


Fig. 6. — Biopsia de un fragmento de tejido obtenido del pulpejo del III dedo de la mano derecha. Ver leyenda en el texto.

liferación continua del revestimiento endotelial, ya por contra por la presencia de formaciones trombóticas adheridas a un sector de la pared que a veces ocluyen casi la totalidad de la luz. En sección oblicua los vasos muestran de manera más evidente una hialinosis de la pared. Alrededor de las arteriolas se observa una extensa infiltración de elementos de predominio mononuclear de tipo linfomonocitoide, que se encuentran también en la trama parietal disociando las diferentes capas. Las arterias de mayor calibre muestran aspecto del todo normal.

Riñones: Examen de orina: indicios leves de albúmina. El cultivo de orina ha sido negativo.

Examen del funcionalismo renal: escaso poder de concentración.

Clearance: evidentes reducción de todos los índices hemodinámicos renales. Funcionalismo tubular a reabsorber las bases y reabsorción tubular hídrica reducidos:

Volumen de filtrado glomerular:	30,3	ml./min. (normal 120 ml./min.)
Apote renal plasmático:	120,—	ml./min. (normal 635 ml./min.)
Apote renal hemático:	200,—	ml./min. (normal 1170 ml./min.)
Fracción de filtración:	0,25	(normal 0,19)
Reabsorción tubular hídrica:	97,3 %	(normal 98,7)
Ahorro de bases:	26	mEq/L. (normal 80 + 20 mEq/L.)
Clearece de los bicarbonatos:	0,044	ml./min. (normal 0,002 ml./min.)
Clearance de los fosfatos:	8,—	ml./min. (normal 9 ± 2 ml./min.)
Cloruros	4,4	g./hora (normal 7-12)

R.W. (después de reactivación): R. Kahn, M.K.R.II, negativas.

Mantoux: negativa.

Velocidad de sedimentación: I.K. 12,5.

Fenómeno L.E. (Marmont y Pinna): negativo.

Examen hematológico: Leucocitos 14.000 mm.c. Plaquetas (Fonio); 320.000 mm.c. No se observan alteraciones de la coloración ni de la aglutinación.

Tasa de tromboplastina plaquetas: 118 %.

«Test» de formación de tromboplastina: funcionalismo plaquetas, normal. Los factores tromboplastínicos plasmáticos y séricos son ligeramente hipofuncionales.

Investigación crioglobulinas (Stefanini): negativa.

«Test» de Coombs: negativo.

Pruebas hemogénicas:

Tiempo de coagulación 3'50".

Tiempo de sangría 2'

Prueba de fragilidad vascular, negativa.

CONSIDERACIONES

El caso descrito está determinado por una arteriolopatía obliterante de aparición aguda, la cual, aunque manifestándose de una manera más evidente en los extremos de los dedos de los cuatro miembros, afecta de igual forma todos los órganos parenquimatosos, como lo demuestran los estudios funcionales y anatomo-patológicos relativos.

Para esta forma morbosa proponemos, nosotros, el término de «Endarteriolitis obliterante aguda difusa (Panarteriolitis obliterante)». Viene caracterizada por:

a) Trastornos tróficos, incluso gangrena seca, del extremo de los cuatro miembros,

b) conservación del índice oscilométrico, en contraste con la asfemia arteriolar.

c) manifestaciones de sufrimiento de todos los órganos parenquimatosos, demostrado por las diferentes pruebas funcionales y hallazgos biópsicos, y

d) aparición aguda.

Tal enfermedad se relaciona estrechamente con las formas descritas por FONTAINE y colaboradores (1949), MARTORELL y colaboradores (1950), CABALLERO y BERMUDO (1959), diferenciándose no obstante por la aparición aguda y por el extenso interesamiento de todos los órganos parenquimatosos. En efecto, en el caso presentado el trastorno isquémico de los miembros y el sufrimiento de los distintos órganos (encéfalo, hígado, corazón, riñón) aparecen dramáticamente en pleno bienestar en el curso de pocas horas y se acompañaron de ligera elevación térmica.

En el curso del estudio de nuestro enfermo hemos procurado ante todo excluir trastornos de la coagulación (plaquetas, componentes plasmáticos o autoinmunológicos). Igualmente, hemos excluido la periarteritis nodosa, comprendida la variedad mutilante de MARTORELL, por la baja velocidad de sedimentación globular, por el protidograma, por la falta de alteraciones dérmicas y por el cuadro histológico de fragmentos obtenidos a nivel de diferentes sectores musculares.

No hemos podido evidenciar en nuestro caso foco alguno; esta forma es con toda verosimilitud de naturaleza toxi-infecciosa (pasado alcohólico, alta leucocitosis, elevación térmica).

Curso. Bajo la acción de fuertes dosis de acetilcolina y vasodilatadores (entre ellos la Kalicreína), cortisónicos, antibióticos y vitaminas, el cuadro se ha ido modificando de modo progresivo. Las manifestaciones neurológicas, los trastornos isquémicos del miocardio, han mejorado notablemente, y las lesiones isquémicas de los extremos de los dedos —que llegaban hasta el estadio de gangrena seca— se limitaron y sustituyeron en parte por tejido sano.

No dudamos de que un estudio clínico cuidadoso de los pacientes portadores de una arteriolopatía periférica de aparición brusca denunciará, con frecuencia, en el futuro, la coparticipación en el proceso de la mayor parte de los órganos parenquimatosos, contribuyendo a un mejor conocimiento de esta rara forma morbosa.

RESUMEN

Se describe un caso de endarteriolitis aguda obliterante difusa de fondo toxi-infeccioso, acompañada de lesiones gangrenosas del extremo de los dedos de los cuatro miembros con conservación de la pulsatilidad periférica. Se demuestra, mediante estudios funcionales e histológicos, la coparticipación de todos los órganos parenquimatosos en el proceso morboso.

SUMMARY

A case of diffused acute obliterative endarteriolitis is presented. Gangrene was present in both arms and both legs. Pulse and oscillometry was

normal. Visceral involvement was confirmed. This case was toxi-infectious in nature.

BIBLIOGRAFÍA

- PAUPERT-RAVAULT, P. — *Les constatations paradoxales de l'oscillometrie dans les artérites oblitérantes des membres.* "Bull. Médical", 39:1257:1925.
- VAQUEZ, MAUCLAIRE y GEROUX. — *La disposition des oscillations dans les artères d'un membre est toujours en rapport avec une oblitération artérielle?* "Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. París", 895: 1925.
- DE DURAND, C. M. J.; DÍAZ BOBSELO. — *Gangrena simétrica de las extremidades en un recién nacido.* "Sem. Méd.", 25 febrero 1931.
- MARQUEZY, R. A.; ECK, N.; BOESWILLWALD, M. — *Gangrène des extrémités chez un nourrisson de 24 jours.* "Arch. Fran. Péd.", 4: 473: 1947.
- FONTAINE, R.; FRANK, P.; CHORWATH. — *Contribution à l'étude des gangrènes limitées des orteils avec conservation du pouls et des oscillations.* "Arch. Mal. Coeur et Vaiss.", 42: 240: 1949.
- MARTORELL, F.; ROCA DE VINYALS, R. — *Gangrena de los pies por endarteriolitis primaria distal.* "Clínica y Laboratorio", 290: mayo 1950.
- MARTORELL, F. — *Pariarteritis nodosa mutilante.* "Rev. Española de Cardiología", 10: 353: 1956.
- BARRÉ, P. — *Gangrène symétrique des doigts chez un nourrisson de cinq semaines atteint d'oto-antrite.* "Arch. Fran. Péd.", 9: 80: 1952.
- CABALLERO, R. y BERMUDO, J. — *Un caso de endarteriolitis primaria distal.* "Angiología", 11: 43: 1959.