

# ENFERMEDAD SIN PULSO EN DOS HERMANAS

TOMÁS ALONSO

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

DA COSTA y MENDES FAGUNDES, con el título «Obliteration of supra-aortic branches and Martorell's Syndrome», describieron por vez primera, en 1953, las formas incompletas de la oclusión de los troncos supraaórticos.

Vamos a exponer a continuación dos casos de oclusión arterítica de la subclavia izquierda en dos mujeres jóvenes que, por el hecho de ser hermanas, constituye quizá la primera publicación de Enfermedad sin pulso familiar descrita en la literatura médica mundial.

OBSERVACIÓN N.º 1. — El 28-XI-61 acude a nuestra consulta una enferma de 15 años que, hace tres años, notó la aparición de nódulos indurados, rojizos y dolorosos en ambas piernas, acompañado de discreto edema. Al propio tiempo manifiesta que tiene molestias en el brazo izquierdo al peinarse (sensación de cansancio) y que a veces, sin causa que lo justifique, acusa dolor en dicho miembro. Al insistir en el interrogatorio manifiesta que su médico, con motivo de un proceso gripal por el que la atendía, le dijo que carecía de pulso radial. A una hermana suya le ocurre lo mismo.

Como antecedentes familiares existe tuberculosis pulmonar en dos tíos paternos.

Los antecedentes personales se resumen a sarampión en la infancia y amigdalitis frecuentes. Usa gafas, pero sin que exista disminución acusada de la visión.

A la exploración presenta nódulos indurados y rojizos, dolorosos a la presión, en ambas pantorrillas, que clasificamos como vasculitis nodular; discreto edema de la pierna izquierda.

Amígdalas hipertróficas e infectadas. La radiografía de columna cervical es normal. En la radioscopia de tórax se aprecia cicatriz de lesión pulmonar específica antigua.

La exploración vascular pone de manifiesto una tensión arterial y una oscilometría expresadas en la figura 1. El pulso periférico es perceptible en ambas carótidas y en subclavia, humeral, radial y cubital del lado derecho; por el contrario, sólo se advierte en la subclavia izquierda en su inicio, a cuyo nivel se ausculta un intenso soplo intermitente sistólico, evidenciando una estenosis de esta arteria, siendo negativo en la humeral, radial y cubital de este lado. Normalidad en miembros inferiores.

Estudio oftalmológico (Dr. PUJOL): No se observan anastomosis arteriovenosas, desarrollo de cataratas ni dilataciones venosas en forma de rosario, pero se observan tortuosidades de los vasos de la retina que describen ondulaciones en el sentido lateral de su recorrido que permiten admitir la existencia de una tortuosidad aumentada. La tensión de la arteria central de la retina es: OD 80-30, OI 78-28 mm. Hg.

Datos de laboratorio (Dr. FLORENSA): Hematíes, 4.200.000; hemoglobina, 81 %; valor globular, 0.96; Leucocitos, 6.600; neutrófilos filamentosos 31; neutrófilos no filamentosos 32, eosinófilos 2, monocitos 8, linfocitos 27. Serie blanca: granulación neutrófila grosera con cierta frecuencia. Velocidad de sedimentación globular: 1.ª hora 23; 24 horas 115.

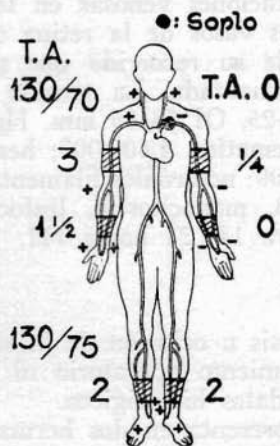


Fig. 1. — Ficha vascular de la enferma correspondiente a la Observación n.º 1. Tensión arterial, pulso, oscilometría y auscultación arterial.

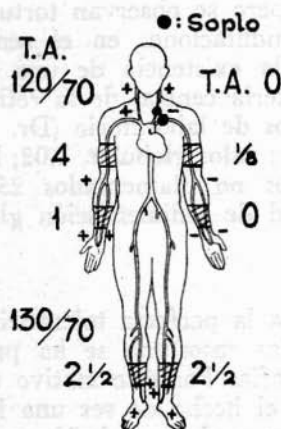


Fig. 2. — Ficha vascular de la enferma correspondiente a la Observación n.º 2. Tensión arterial, pulso, oscilometría y auscultación arterial.

Se le prescribe un tratamiento con prednisona con el que a los 15 días del mismo mejoró notablemente de su vasculitis en ambas piernas.

Interesados por el antecedente que nos manifiesta la propia enferma respecto a su hermana, rogamos a ésta que acuda a la consulta.

OBSERVACIÓN N.º 2. — Enferma de 19 años. Los mismos antecedentes familiares de su hermana.

Como antecedentes personales figuran sarampión a los 7 años, amigdalitis con frecuencia hasta la extirpación de las amígdalas a los 14 años. Tos ferina a los 10 años.

Acusa cefaleas frecuentes. Molestias en el brazo izquierdo en el acto de peinarse y sensación de cansancio al transportar algún objeto relativamente pesado, cosa que no le ocurre en el brazo derecho. Hace dos meses, visión borrosa durante 45 minutos.

La exploración vascular pone de manifiesto una tensión arterial y una oscilometría expresadas en la figura 2. El pulso periférico es positivo en carótida, subclavia, humeral, radial y cubital derechas; en carótida izquierda y en el inicio de la subclavia de este lado —a cuyo nivel se ausculta un intenso soplo sistólico intermitente, señal de estenosis de esta arteria—. El pulso es negativo en el resto de la subclavia y de la extremidad superior izquierda. Normalidad en miembros inferiores.

Radioscopia de tórax: lesión pulmonar específica antigua. Silueta cardíaca normal.

Radiografía de columna vertebral cervical, normal.

Estudio oftalmológico (Dr. PUJOL): No se observan anastomosis arteriovenosas, desarrollo de cataratas ni dilataciones venosas en forma de rosario, pero se observan tortuosidades de los vasos de la retina que describen ondulaciones en el sentido lateral de su recorrido que permiten admitir la existencia de una tortuosidad aumentada. La tensión arterial de la arteria central de la retina es: OD 77-25, OI 73-35 mm. Hg.

Datos de laboratorio (Dr. FLORENSA): Hematíes, 4.400.000; hemoglobina, 90 %; valor globular, 1,02; Leucocitos; 5.700; neutrófilos filamentosos 28; neutrófilos no filamentosos 25, eosinófilos 3, monocitos 6, linfocitos 38. Velocidad de sedimentación globular: 1.ª hora 14; 24 horas 111.

#### COMENTARIO

Dada la perfecta tolerancia de la estenosis u oclusión de la subclavia en los dos casos, no se ha practicado tratamiento operatorio ni siquiera arteriografía. Por este motivo carecemos de datos histológicos.

Por el hecho de ser una lesión que se presenta en dos hermanas podría tratarse de una lesión estenosante congénita. Pero es más probable que teniendo en cuenta sus antecedentes, sea una arteritis inflamatoria hiperérgica relacionada quizás con la tuberculosis. Las lesiones de vasculitis nodular que motivaron la consulta de la primera enferma son lesiones equiparables.

#### RESUMEN

Se presentan dos casos de Enfermedad sin pulso en hermanas. En ambos casos sólo estaba ocluida la arteria subclavia izquierda.

#### SUMMARY

Two cases of Pulseless Disease in sisters are presented. In both cases only the left subclavian artery was occluded.