

ANGIOLOGÍA

VOL. XV

SUPLEMENTO I

1963

SINDROME DE OBLITERACION DE LOS TRONCOS SUPRAAORTICOS

(Síndrome del Cayado de la Aorta)

MARCELO PARAMO DÍAZ - FERNANDO DÍAZ BALLESTEROS

*Servicio de Vascular Periférico, Hospital de la Raza
(México, D. F.)*

INTRODUCCION

Al asistir a los cursos clínicos impartidos en el Hospital de la Raza del Instituto Mexicano del Seguro Social, tuvimos oportunidad de conocer un interesante caso de Síndrome del Cayado de la Aorta, que me interesó especialmente, tomando el propósito de estudiar a fondo el problema planteado por este cuadro clínico. A medida que fui conociendo los variados aspectos del problema, me fui interesando más en su estudio, y determiné elaborar un trabajo sobre este tema que sirviera de tesis para obtener el título de médico cirujano.

A pesar de ser un cuadro relativamente raro en nuestro medio, en los últimos años han aparecido varias publicaciones al respecto, debido al progreso de los métodos de exploración y al conocimiento de la enfermedad, pues únicamente un estudio cuidadoso y meticulado llevarán al diagnóstico del padecimiento, ya que su etiología es muy variada, cuando no desconocida.

Siendo un padecimiento localizado, con manifestaciones anatómicas y clínicas múltiples, hacen de su estudio motivo de investigación de aspectos clínicos diversos, en los que concurren las especialidades de: Angiología, Cardiología, Neurología y Oftalmología; lo que nos da la oportunidad de conocer varios campos de especialidades médicas.

Por otra parte, la atención adecuada de estos enfermos demuestra que la medicina actual ha dejado de ser personal, para convertirse en institucional, y nos enseña como los conocimientos aislados de cada una de las ramas del ejercicio profesional se ponen al servicio de un enfermo para llegar al diagnóstico de su padecimiento e instituirle un tratamiento correcto, lo que de otra manera sería imposible.

En el desarrollo de esta tesis, se persiguen las siguientes finalidades:

1. — Tratar de agrupar dentro de un cuadro clínico las diferentes variedades de este padecimiento, así como ordenar la terminología.

2. — Reunir lo más completamente posible la casuística nacional publicada, y aquellos casos que aún no estándolo sean conocidos.

3. — Tratar de hacer una separación entre las obstrucciones arteriales originadas en el nacimiento de las ramas aórticas y que provocan el Síndrome, de otros tipos de obstrucciones que dan como consecuencia una sintomatología parecida, pero que no correspondan al Síndrome del Cayado de la Aorta, estén o no relacionados etiológicamente.

4. — Demostrar que estos cuadros clínicos, aparentemente exóticos y raros, no lo son tanto a medida que los estudios y las investigaciones se han hecho más completas, y que aún siendo de tratamiento y manejo especializado deben ser conocidos por todos los médicos, tanto los que se dedican a la práctica general como a las diversas especialidades, ya que únicamente conociendo el padecimiento es posible diagnosticarlo.

Para la elaboración de este trabajo conté con la dirección y consejo del doctor Fernando Díaz Ballesteros, jefe del Servicio de Cirugía Vascular Periférico del Hospital Colonia, cirujano vascular del Hospital de la Raza, y asistí al Servicio de Vascular Periférico de estos Hospitales en donde estuve en contacto con el material clínico. Hice una revisión bibliográfica lo más completa posible, en especial de la literatura nacional, y seguí el tratamiento y evolución de cuatro casos estudiados en el período comprendido de agosto de 1960 a enero de 1962.

GENERALIDADES

DEFINICIÓN: El Síndrome del Cayado de la Aorta está caracterizado por isquemia de la cabeza y miembros superiores, debido a oclusión circunscrita del tronco arterial braquiocéfálico y/o de la arteria carótida primitiva y subclavia izquierdas, originada por diversas causas, siendo las más comunes: arteritis específica o inespecífica, aterosclerosis, aneurismas, anomalías congénitas, tumores extravasculares, etc. (1).

Los síntomas más frecuentemente encontrados son: atrofia facial, síncope ortostático, ataques epileptiformes, algias cráneo-cervicales, trastornos de la visión, atrofia del nervio óptico sin edema papilar, debilidad y parestesias de los miembros superiores y desaparición o disminución muy marcada del índice oscilométrico en los brazos.

SINONIMIA: Debido a la confusión en la terminología empleada, se conoce al Síndrome del Cayado de la Aorta con diversos nombres, correctos unos y mal empleados otros, que tratan de generalizar el proceso de la obstrucción de las ramas del cayado aórtico a su etiología, a sus síntomas y en caso extremo queriendo originalizar su descripción.

Debemos tener en cuenta que por tratarse de un síndrome son varias las causas que lo provocan, desde entidades nosológicas bien establecidas hasta procesos inespecíficos o ideopáticos que dan lugar a la obstrucción de las ramas del cayado de la aorta. Es importante mencionar que en gran parte de la literatura no se reconoce la diferencia entre síndrome y enfermedad, lo que da por resultado el uso de sinónimos para diferentes variedades de padecimientos que provocan el Síndrome, de donde se derivan múltiples denominaciones. Entre los más conocidos encontramos:

Enfermedad sin pulso (Pulseless Disease). ROBERT ADAMS, 1827 (2).

Estenosis de los vasos nacidos en el cayado de la aorta. BROADBENT, 1875 (3).

Enfermedad de Takayasu. MIKITO TAKAYASU, 1908 (4).

Arteritis de células gigantes. GILMOUR, J. R., 1941 (5); Arteritis de las mujeres jóvenes. MARTORELL, F., 1944 (6); Panarteritis ideopática juvenil. DÍAZ BALLESTEROS, 1960 (7).

Síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos, Síndrome de Martorell. MARTORELL, F. y FABRÉ, J., 1944 (1, 6, 8).

Síndrome del arco aórtico. ROSS y MCKUSICK, 1953 (9). FROVIG (10).

Enfermedad tromboobliterante segmentaria de las ramas del cayado aórtico. DE BAKEY, 1958 (11).

También es conocido con otros nombres menos usados: Coartación invertida de la aorta (12), Anisofigmia, Pulsus incongruens, Pulsus diferens, Sí-

drome de obstrucción crónica subclaviocarotídea, Enfermedad de Myaku Nashi. Arteritis Epiaórtica, Síndrome isquémico braquiocefálico (6).

En esta terminología podrá notarse que existen varios sinónimos, cuya diferente expresión deriva de la traducción de otros tantos idiomas, otros términos se refieren a su etiología y unos más a la sintomatología.

Tomaremos como base los trabajos originales de MARTORELL y FABRÉ, que con el nombre de «Síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos» fue publicado en 1944 (6) y que fueron los primeros en describir con este término los procesos obstructivos de las ramas del cayado de la aorta, cualquiera que fuera su etiología y que diera lugar por este mecanismo a trastornos en la irrigación de la cabeza y/o de los miembros superiores.

El término de «Enfermedad sin pulsos» (Pulseless disease) fue usado por ROBERT ADAMS en 1827 (2), al describir un paciente en el cual los pulsos radiales no fueron palpados. Este término se ha venido usando como sinónimo de la Enfermedad de Takayasu, que es una peculiar arteritis que se presenta en las mujeres jóvenes con lesiones retinianas características. Los cambios oftalmológicos de esta enfermedad fueron descritos por TAKAYASU (4), y el padecimiento lleva su nombre, aunque la ausencia del pulso radial fue mencionado solamente en la discusión de su trabajo. El término de «Enfermedad sin pulso» es incorrecto, puesto que no siempre el pulso está ausente, además, debería añadirse «en los miembros superiores», ya que en la mayoría de los enfermos las pulsaciones pueden palparse en otras regiones del cuerpo. Más aún, no se trata de una enfermedad sino de un síndrome.

Cuando la etiología de la oclusión es una arteritis inespecífica, el nombre más adecuado es el de Enfermedad de Takayasu, insistiendo que este padecimiento no es más que una de las variedades del Síndrome del cayado de la aorta, ya que cualquier enfermedad del cayado aórtico puede producir un cuadro similar con ausencia de pulsaciones en los brazos y en el cuello (13, 14).

ROSS y MCKUSICK (9) fueron los primeros en usar el término «Síndrome del cayado aórtico» al describir este padecimiento y sus efectos. MARTORELL (1) considera que el término es incorrecto, ya que el cayado aórtico puede sufrir muchas alteraciones sin oclusión de sus ramas, por lo que propone el término de «Síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos». En conclusión, debemos dar crédito a este autor de la originalidad de su trabajo, tanto es así que el padecimiento se ha mencionado como «Síndrome de Martorell», y pensamos además que su terminología es la más correcta, ya que indica que se trata de un conjunto de síntomas que ponen de manifiesto la oclusión de los troncos que nacen en el cayado de la aorta sin precisar su naturaleza (15, 16, 17).

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, quizá porque en ese país ha sido estudiada con anterioridad. En la raza blanca son cada día más frecuentes los casos observados, mencionando que de 1952 a la fecha se han publicado más de la mitad de los casos, y de éstos, las tres cuartas partes corresponden a la raza blanca. En la raza negra, el Síndrome es relativamente frecuente, particularmente por arteritis sífilítica, pero se han relatado casos típicos de Enfermedad de Takayasu.

Puede presentarse a cualquier edad, hecho fácil de comprender si se tiene en cuenta que unas veces corresponde a enfermedad congénita, y otras a una localización de aterosclerosis. Sin embargo, las arteritis inespecíficas se presentan en sujetos jóvenes, y los casos correspondientes a la aterosclerosis en edades más avanzadas.

El sexo es importante en el Síndrome que nos ocupa, de la misma manera que la Enfermedad de Buerger (tromboangeítis obliterante) es casi exclusiva de los hombres, la Enfermedad de Takayasu (arteritis idiopática juvenil supra-aórtica) es casi exclusiva de las mujeres jóvenes. Las formas ateromatosas por el contrario predominan en el sexo masculino.

HISTORIA

Las obstrucciones de los grandes vasos que nacen en el cayado de la aorta son conocidas desde hace más de cincuenta años, así como las manifestaciones clínicas de las lesiones oclusivas del sistema subclavio-carotídeo.

La primera descripción que se encuentra en la literatura fue hecha por DAVY (18) en 1839 al describir un caso «en el cual el tronco braquiocefálico arterial y las arterias carótida y subclavia estaban ocluidas sin pérdida de la vida». SAVORY (19) en 1856, comunica un caso «de una joven en quien las arterias principales de ambas extremidades superiores y la mitad izquierda del cuello estaban completamente obliteradas».

Los procesos aterosclerosos de las ramas del cayado de la aorta fueron claramente descritos por BROADBENT (3) en 1875, y la frecuencia de estas lesiones en la arteria carótida fue descrita por CHIARI (20) en 1905, quien pensó que los síntomas cerebrales asociados con estas lesiones eran debidos a fenómenos embólicos.

Las fases avanzadas de este padecimiento fueron por primera vez descritas en el clásico trabajo de TAKAYASU (4) en 1908, dándole a su obra un enfoque oftalmológico, pero sin dejar de analizar el cuadro clínico general. Más tarde SHIMIZU y SANO (15, 16) completaron este trabajo con estudios anatomopatológicos, dándole al padecimiento el nombre de Enfermedad de Takayasu, reconociéndole así a este autor su prioridad, comprobando que las lesiones se debían a un tipo especial de arteritis al que denominaron «Arteritis inespecífica de las mujeres jóvenes».

Desde 1914 HUNT (21) reconoció que la obstrucción ateromatosa de las carótidas primitivas podían producir alteraciones cerebrales, principalmente cuando se complica con la reducción de flujo en el polígono arterial de Willis. Más tarde, en 1937, MONIZ y colaboradores (22, 23) demostraron por primera vez por medio de la arteriografía la oclusión de la carótida primitiva en su origen.

La siguiente comunicación fue hecha por MARTORELL y FABRÉ (6) en 1944 a propósito de varios casos personales de obstrucción de los troncos supraaórticos, y como ya desde entonces existían controversias y discusiones así como gran

confusión respecto a la nomenclatura del Síndrome, de nuevo en 1954 (8) hacen una descripción completa del cuadro clínico, etiología y terapéutica que ha sido calificada como la mejor (24). Desde entonces este padecimiento ha sido nombrado como «Síndrome de Martorell». Desgraciadamente los trabajos de MARTORELL y FABRÉ fueron poco difundidos, en primer lugar por haber sido escritos en español y en segundo, porque su primer trabajo fue publicado durante la segunda guerra mundial. No fue sino hasta la publicación en inglés de los trabajos de FROVIG y LOKEN (10), en 1951, cuando se empezó a difundir el Síndrome del cayado de la aorta. A partir de esa fecha empezaron a aparecer numerosas publicaciones referentes a este padecimiento, pero ignorando aún los trabajos de los japoneses y del propio MARTORELL. Todo lo anterior dio como resultado la confusión de términos a que ya hemos hecho mención.

Tratando de aclarar las cosas, MARTORELL publica en 1959 un artículo (1) en el cual hace una recopilación bastante completa de todos los casos del padecimiento hasta ese entonces publicados, ya fuera ndescritos con uno o con otros términos, y demuestra categóricamente su originalidad en la descripción del Síndrome.

Además de la literatura ya mencionada, MARTORELL cita otros artículos menos conocidos, como los de READER (25), MARINESCO (26) y KIRKLIN (27) publicadas en 1927, 1928 y 1935, respectivamente, los de ELLIOT, USHER y STONE (28) en 1939, y LEWIS y STOKES (12) en 1942. En ninguna de las citas anteriores se encuentra descrito el Síndrome en su totalidad, la mayoría de los autores se concretan a hacer un relato de la sintomatología de sus enfermos y en pocos casos se hace el diagnóstico del padecimiento.

Aún después de haberse publicado los trabajos de MARTORELL siguieron apareciendo otros, que tratando de ser originales o pretextando desconocer los trabajos de este autor describieron el padecimiento con otros nombres, la mayoría incorrectos. Otros más, confundían el Síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos con la Enfermedad de Takayasu, no importándoles la etiología de la obstrucción. Sin embargo, ya en 1946 LERICHE, en su libro «Thromboses artérielles» (29), reconoce el mérito de prioridad a MARTORELL, y MATHIEU (30), en 1955, hace la diferenciación completa y clara del Síndrome con la Enfermedad de Takayasu, dándole a esta última el lugar que se merece y colocándola como una variedad etiológica especial.

A pesar de todo, FROVIG (10), quien en un principio hizo pasar su trabajo como original y tuvo gran difusión, reconoció más tarde que su trabajo no era original y se disculpó públicamente, arguyendo que no había tenido conocimiento de la literatura mundial sino hasta después de la guerra. Sin embargo, su trabajo tiene la meritoria particularidad de contener una magnífica descripción de las lesiones anatomopatológicas.

Desgraciadamente, aún existen muchas controversias y discusiones de todo lo anterior, principalmente por parte de los autores norteamericanos (11, 31, 32, 33, 34, 35, 36), quienes no reconocen la originalidad a nadie y constantemente publican trabajos con uno u otro nombre, o el más frecuentemente usado por ellos «Pulseless disease», que, como ya vimos, no quiere decir nada. Esto trae como consecuencia una confusión hasta cierto punto peligrosa, pues preconizan métodos de tratamiento quirúrgicos usados por ellos en lesiones atero-

escleróticas, que de ninguna manera dan resultado en procesos inflamatorios, agudizándose el problema por ser tan leída y difundida su literatura.

En México, el primer caso de que se tiene noticia, fue publicado por SANTOS BOTELLO (37) en 1956 en la ciudad de Monterrey. En 1957 PUIG SOLANES y QUIROZ (38) publicaron dos casos más, haciendo una descripción excepcional del cuadro ocular. En ese mismo año, ESCLAIVISSAT, GINEFRA y ESPINO VELA (39) publicaron otros dos casos, e hicieron una excelente revisión de la literatura mundial, así como un cuidadoso y meticuloso estudio de sus enfermos. En 1958 NORIEGA RODRÍGUEZ, BARRERA ARENAS, GONZÁLEZ CARMONA y SOBERÓN HERNÁNDEZ publicaron un caso más de Síndrome del cayado de la Aorta (40). En agosto de 1960, DÍAZ BALLESTEROS y FIGUERAS CARRERA presentaron en el V Congreso Latinoamericano de Angiología, celebrado en Río de Janeiro (Brasil), dos casos de Panarteritis ideopática juvenil» (Enfermedad de Takayasu), siendo los primeros en denominar así a este padecimiento; este trabajo fue publicado en marzo de 1961 (7). En noviembre de 1960, LIVAS (41), presentó ante la Academia Nacional de Medicina dos casos, los primeros en México con obstrucción de troncos inferiores, que se publicaron en junio de 1961.

Hasta la fecha se han publicado diez casos, todos referentes a Enfermedad de Takayasu. En un capítulo aparte completaremos la casuística nacional con otros casos aún no publicados, y los consideraremos a cada uno en forma especial.

ANATOMÍA

El cayado aórtico se encuentra situado en el compartimiento superior del mediastino, en la cavidad torácica. El nombre de cayado deriva del latín (caia-báculo), bastón curvo en su parte superior.

Se origina en la base del ventrículo izquierdo, desde donde se dirige oblicuamente hacia arriba, adelante y a la izquierda. Después de un corto trayecto de 40 a 50 mm. se dobla hacia atrás y hacia la izquierda, para formar una curva de concavidad inferior que abarca el pedículo pulmonar izquierdo, hasta alcanzar la cara lateral izquierda de la cuarta vértebra dorsal. Se halla situado en conjunto en un plano vertical y oblicuo de delante atrás y de derecha a izquierda. Su forma es cilíndrica, con un diámetro de 2 a 3 cm, pero presenta en su origen tres ensanchamientos correspondientes a los senos de VALSALVA, y en el comienzo de su tramo horizontal una segunda dilatación llamada «gran seno de la aorta». Se le distinguen una porción ascendente y una horizontal.

a) Porción ascendente: Su longitud varía de 3 a 5 cm y su calibre de 25 a 28 mm. Parte de esta porción queda comprendida dentro del pericardio, en tanto que su porción más superior sale de este saco. La parte intrapericárdica, encerrada con la arteria pulmonar en una vaina serosa, forma junto con esta última arteria el pedículo arterial de la base del corazón. Ambas arterias se hallan unidas por tejido fibrocelular que tiende hacia la esclerosis en el transcurso de la vida.

En esta parte intrapericárdica, la porción ascendente de la aorta está en

relación por delante con la arteria pulmonar, envuelta en la misma vaina serosa, y a través de ella, con el pericardio fibroso, con los sacos pleurales, el timo y la pechera esternal, correspondiendo su proyección a la primera articulación condroesternal izquierda, en donde se continúa con la porción horizontal, en tanto que su origen corresponde a la extremidad del tercer cartílago costal.

Por detrás se relaciona con la cara anterior de la aurícula derecha, con la rama derecha de la arteria pulmonar y el seno transversal de Thiele. Lateralmente, se relaciona a la derecha con el apéndice auricular derecho y la vena cava superior, y a la izquierda, inmediatamente por encima del seno transversal, se relaciona con el tronco de la arteria pulmonar.

La parte extrapericárdica tiene sólo una pequeña porción libre, que se pone en contacto íntimo por su cara derecha con la vena cava superior, mientras que por atrás se relaciona con la tráquea y el bronquio derecho, así como con los ganglios peritraqueobronquiales. En todo el resto de esta parte, el pericardio fibroso se une íntimamente con la túnica adventicia arterial.

b) Porción horizontal: Se halla oblicuamente dirigida hacia atrás y a la izquierda. Su cara superior está en relación con los segmentos de origen de los gruesos vasos: tronco braquiocefálico, carótida primitiva izquierda y arteria subclavia izquierda, de los cuales nos ocuparemos más adelante.

Su cara inferior es cóncava hacia abajo y se encuentra abrazada por el nervio recurrente izquierdo. Está relacionada con la arteria pulmonar derecha y con el ligamento arterial (vestigio del conducto arterioso) que se fija hacia la mitad de esta cara; en el espacio comprendido entre ambos, se encuentra el plexo cardíaco y el ganglio de Wrisberg. Más atrás está en relación con el bronquio izquierdo, existiendo entre este último y la aorta un tejido celular flojo, también se relaciona en este lugar con los vasos bronquiales que marchan por encima y detrás del bronquio.

La cara lateral derecha tiene relación con los órganos del mediastino. En primer lugar se halla en relación con la vena cava superior, después con la cara izquierda de la tráquea cuya impresión aórtica es bien ostensible, a pesar de la capa de tejido conjuntivo que existe entre ambos órganos. Más atrás alcanza el borde izquierdo del esófago, al que se adhiere frecuentemente por medio de la formación muscular arterioesofágica de Gillette. Entre la tráquea y el esófago por un lado y la aorta por el otro, se encuentra el nervio recurrente izquierdo y los nervios cardíacos profundos o posteriores. Todavía más atrás se halla en contacto con el conducto torácico, al que se une por tejido conjuntivo laxo, y en la cara posterior del tórax con la cara lateral izquierda de la tercera vértebra dorsal.

La cara lateral izquierda, está en relación con los nervios cardíacos anteriores y con el neumogástrico izquierdo, que cruza a la aorta al nivel del lugar donde se desprende la arteria subclavia izquierda. También se relaciona en esta cara con la pleura y el pulmón izquierdos; en la primera produce la depresión triangular llamada «fosa pleural aórtica». Entre la pleura y la cara lateral izquierda de la aorta en su porción más inferior, desciende el nervio frénico izquierdo, adherido y aún envuelto por la pleura.

Proyectada la porción ascendente del cayado aórtico sobre la pared anterior del tórax, se observa que su extremidad inferior, o sea su origen, corresponde al espacio comprendido entre la parte inferior de la tercera articulación condro-

esternal izquierda, la línea media y el borde superior del cuarto cartilago costal. Su extremidad superior corresponde a la primera articulación condroesternal izquierda. El borde izquierdo se proyecta sobre el borde izquierdo del esternón, mientras que el derecho se inicia en la línea media y el borde superior del cuarto cartilago costal, se dirige luego hacia arriba formando un arco convexo a la derecha y va a terminar a la primera articulación condroesternal derecha.

Sobre la cara posterior del tórax, la porción horital del cayado aórtico termina a nivel de la articulación de la tercera y cuarta vértebras dorsales, sobre su cara lateral izquierda, donde se continúa con la aorta torácica descendente.

Ramas del cayado de la aorta.

De la convexidad de la porción horizontal del cayado aórtico se desprenden: el tronco braquiocefálico arterial, la arteria carótida primitiva izquierda y la arteria subclavia izquierda. En la porción ascendente se originan también las arterias coronarias. De la concavidad del cayado nacen, aunque con muchas variaciones las arterias bronquiales, las cuales tienen poca importancia fisiológica, ya que la irrigación de los bronquios se realiza más ampliamente por otras vías.

1. — Tronco arterial braquiocefálico: También conocido como «arteria innominada», en otros idiomas, tiene su origen en la convexidad del cayado, precisamente en la unión de la porción ascendente con la horizontal. Tiene una longitud de 28 a 35 mm y un calibre de 12 a 15 mm. A partir de su nacimiento toma una dirección oblicua hacia arriba y afuera para terminar a nivel de la articulación esternoclavicular derecha, donde se bifurca, dando lugar a la carótida primitiva derecha y a la subclavia derecha.

Se relaciona por delante con el tronco venoso braquiocefálico izquierdo, con el timo o sus restos, con las inserciones del esternocleidomastoideo, con el esternotiroides y con el nervio cardíaco inferior derivado del neumogástrico que se halla aplicado sobre el tronco arterial. Por detrás se relaciona con la tráquea y con los ramos del plexo cardíaco posterior. A la derecha con la pleura y a la izquierda con la carótida primitiva izquierda.

2. — Arterias carótidas primitivas: Como es sabido, irrigan gran parte de la cabeza y del cuello. La carótida primitiva izquierda tiene su origen en el cayado aórtico por detrás del tronco braquiocefálico, asciende hacia arriba y afuera y termina a la altura del borde superior del cartilago tiroideos, donde se bifurca, originando las arterias carótidas interna y externa.

La carótida primitiva derecha, que nace del tronco braquiocefálico a nivel de la articulación esternoclavicular derecha, es como la izquierda recta y ascendente, y termina al mismo nivel, pero es más corta que ésta, porque la izquierda tiene su porción intratorácica más larga.

La carótida primitiva izquierda en su origen está situada por detrás del tronco venoso braquiocefálico izquierdo, del que se halla separado tan sólo por los nervios cardíacos superiores del neumogástrico. Por dentro está en relación con la tráquea, quedando en un plano posterior el esófago. Por fuera se relaciona con la pleura y el pulmón izquierdos, y en esta porción tiene por delante el nervio frénico y por detrás el neumogástrico.

La carótida primitiva derecha se halla colocada por detrás de la articulación esternoclavicular derecha y de las inserciones del músculo esternocleidomastoideo.

deo. Por dentro está en contacto con la tráquea, y por fuera está en relación con la subclavia derecha.

Al salir del tórax las relaciones de ambas carótidas son idénticas. Por detrás están en relación con las apófisis transversas de las vértebras cervicales (la sexta o tubérculo de Chassaignac, constituye el punto de referencia para abordar la arteria), por intermedio de los músculos prevertebrales y de la aponeurosis prevertebral. En su tercio inferior, se interpone entre la carótida primitiva y los músculos prevertebrales, la arteria tiroidea inferior, rama de la subclavia. Por dentro están en relación con la tráquea y la laringe, con el esófago, la faringe, así como con los nervios recurrentes y la cadena ganglionar linfática que los acompaña. Por fuera se relaciona cada carótida con el músculo esternocleidomastoideo correspondiente, así como con el omohioideo que cruza por su tercio inferior. Por delante cada una está en relación con el cuerpo tiroides y las venas tiroideas que la cruzan para ir a desembocar a la yugular interna, la cual bordea la cara externa de la arteria, y forma con esta última el paquete vasculonervioso del cuello, que lleva por detrás y entre los dos vasos el nervio neumogástrico, quedando todos rodeados por tejido conjuntivo y numerosos ganglios linfáticos que constituyen la cadena carotídea.

Las arterias carótidas primitivas no dan ramas colaterales, sin embargo, algunas veces se desprende de alguna de ellas la arteria tiroidea media de Neubauer que puede nacer también del cayado aórtico entre el tronco braquiocefálico y la carótida primitiva izquierda, o de alguno de estos troncos. Es inconstante, y cuando existe, asciende por la cara anterior de la tráquea y va a terminar al istmo del cuerpo tiroides.

3. — Arterias subclavias: La arteria subclavia derecha tiene su origen en el tronco braquiocefálico, y la izquierda en el cayado de la aorta. Ambas se dirigen oblicuamente hacia afuera y de atrás adelante, pasando por encima de la primera costilla, entre el escaleno anterior y el escaleno medio, hasta llegar al borde inferior del músculo subclavio, donde se continúan con la arteria axilar.

La subclavia derecha forma una curva de concavidad inferior que abarca la cúpula plural y la primera costilla, en tanto que la izquierda asciende primero por dentro de la pleura y del pulmón izquierdos para formar después el mismo arco que la derecha.

Considerada desde el punto de vista quirúrgico, la arteria subclavia se divide en tres porciones:

a) Una porción situada por dentro de los escalenos, porción preescalénica o intraescalénica, a nivel de la cual está rodeada de venas voluminosas y de nervios importantes.

b) Una porción situada entre los escalenos, porción interescalénica.

c) Una porción situada por fuera de los escalenos, porción extraescalénica o postescalénica.

Porción interescalénica o preescalénica: Como ya se ha dicho, en este tramo tienen relaciones distintas la subclavia derecha y la izquierda, ya que esta última posee una porción intratorácica de la cual carece la primera.

En su porción ascendente la subclavia izquierda está en relación por delante con la carótida primitiva y el neumogástrico izquierdos, por detrás con los cuerpos vertebrales de las dos primeras vértebras dorsales y con los músculos

que los cubren, por dentro con la tráquea, el esófago y el nervio recurrente izquierdo; por fuera con la cara interna del vértice del pulmón y su pleura. Al salir del tórax se relaciona por delante con la confluencia de la yugular interna y de la vena subclavia, que forman el ángulo venoso de Pirogoff; los nervios neumogástrico y frénico se hallan separados de ella por la interposición del cayado del conducto torácico, el cual sobrepasa el plano arterial y va a desembocar al ángulo venoso de Pirogoff.

En esta porción, la subclavia derecha está en relación por delante con el neumogástrico, el asa de Vieussens y el frénico, así como con la confluencia venosa de la yugular y la subclavia, y con el origen del tronco venoso braquiocefálico. Más adelante se relaciona con los músculos infrahioideos y con la articulación esternoclavicular. Por detrás se relaciona con el nervio recurrente y con los ligamentos vértebropleural y vértebropleurocostal, así como con el ganglio cervical inferior del simpático. Por abajo descansa sobre la cúpula pleural, interponiéndose entre ambos el nervio recurrente y el asa de Vieussens.

Porción interescalénica: En este tramo las subclavias descansan sobre la primera costilla correspondiente, inmediatamente por detrás del tubérculo de Lisfranc, caminando por delante y abajo de los troncos del plexo braquial. Por delante se relacionan con el escaleno anterior y el nervio frénico que sigue el borde interno del músculo, por detrás se encuentra el escaleno medio.

Porción extraescalénica o postescalénica: En esta porción las subclavias se hallan en relación por atrás con las ramas del plexo braquial; por abajo con la primera costilla, con el primer espacio intercostal y la primera digitación del serrato mayor, por arriba están cubiertas sólo por la aponeurosis cervical media, la superficial, el cutáneo y la piel. Por delante se relacionan con el músculo subclavio, en cuyo borde inferior se continúan con la arteria axilar, se relacionan también con la clavícula, la vena subclavia, la arteria escapular superior y la porción terminal de la yugular externa.

Las arterias subclavias emiten en su trayecto siete ramas colaterales divididas en tres grupos:

Ascendentes: la arteria vertebral y la arteria tiroidea inferior.

Descendentes: la mamaria interna y la intercostal superior.

Externas: la escapular superior, la escapular posterior y la cervical profunda.

En la porción intraescalénica se desprenden las siguientes ramas: la vertebral, la tiroidea inferior, la mamaria interna, la intercostal superior y la escapular superior.

En la porción interescalénica no emiten ramas.

En la porción extraescalénica, se desprenden las arterias escapular posterior y la cervical profunda (42, 43, 44).

Como se podrá apreciar, las ramas de la arteria subclavia completan la irrigación de la cabeza y del cuello, irrigan además la región escapular y el hombro, así como la parte superior del tórax, y por intermedio de su continuación con la axilar, que a su vez dará origen a la humeral, se hará la irrigación de los miembros superiores.

Variedades anatómicas.

Las variaciones anatómicas del cayado de la aorta son muy numerosas, aunque relativamente raras. La aorta puede nacer del ventrículo derecho (DUGES, TIEDMAN, FABRÉ, BAILLIE), en este caso la arteria pulmonar nace del ventrículo izquierdo o del ventrículo derecho; hay ordinariamente persistencia del agujero de Botal y del conducto arterioso. La aorta puede nacer a la vez de los dos ventrículos, ya sea por dos troncos diferentes, o por uno sólo que se origina simultáneamente en los dos ventrículos por una perforación del tabique inter-ventricular. VROLICK, ALLEN y THOMPSON han encontrado un tabique parcial en el tronco aórtico, con o sin duplicidad de las válvulas sigmoideas aórticas; se ha encontrado también la aorta dividida poco después de su origen en dos ramas, las cuales se reunían de nuevo en el lado izquierdo de la columna vertebral para constituir la aorta descendente. Estas dos ramas circunscribían un espacio elíptico en forma de collar a través del cual pasaban la tráquea y el esófago. KLINZ describe un caso en que la aorta formaba a la salida del corazón dos troncos aislados, uno ascendente y otro descendente (43).

El cayado aórtico puede encorvarse hacia el lado derecho en lugar de dirigirse hacia la izquierda. Tal disposición coincide generalmente con una transposición de las vísceras, pero puede ser también independiente y presentarse en un individuo cuyas vísceras estén situadas normalmente, en este caso, alcanza el lado izquierdo de la columna vertebral pasando por detrás del esófago, contorneando el bronquio derecho, o pasando entre la tráquea y el esófago.

Por lo que se refiere a su extensión por el lado del cuello, el cayado aórtico puede ascender hasta la altura de la horquilla esternal, o detenerse a la altura de la quinta vértebra dorsal. Entre estos dos puntos extremos puede ocupar todos los sitios intermedios.

En cuanto a los troncos del cayado de la aorta, su número puede disminuir o aumentar, y aún, no siendo más de tres, los troncos supraaórticos pueden modificarse, ya en su situación, ya en sus relaciones respectivas, distinguiéndose en resumen los siguientes tipos (45): (Fig. 1).

Existe una sola arteria: Esta arteria, verdadera aorta ascendente, emite las dos subclavias y las dos carótidas primitivas.

Hay dos arterias: Esta disposición comprende dos grupos de casos: en el primero existen dos troncos braquiocefálicos, suministrando cada uno la subclavia y la carótida primitiva correspondientes; en el segundo grupo el tronco braquiocefálico suministra a la vez las dos carótidas y una de las subclavias, siendo la otra independiente. El tronco braquiocefálico así formado toma el nombre de «tronco innominado» (nomenclatura del tronco braquiocefálico en lenguas sajonas), pudiéndose encontrar en el lado derecho o en el izquierdo.

Hay tres arterias: Esta variedad está constituida por la existencia de un tronco innominado, una subclavia y una vertebral. Puede estarlo también por la existencia de un tronco braquiocefálico izquierdo, coincidiendo con la emergencia aislada de las arterias subclavia y carótida del lado derecho. Una variedad más interesante en este grupo es la siguiente: las dos subclavias se desprenden aisladamente del cayado, y las dos carótidas nacen del mismo cayado por un tronco común. En cuanto a la situación de las subclavias en este caso, pueden

nacer una a la derecha y otra a la izquierda del tronco carotídeo, o bien nacer ambas a la izquierda, en cuyo caso, la derecha se verá obligada a cruzar la tráquea para dirigirse a su campo de distribución.

Hay cuatro arterias: Esta disposición puede ser creada primeramente por la aparición en el cayado aórtico de una arteria que, en condiciones ordinarias

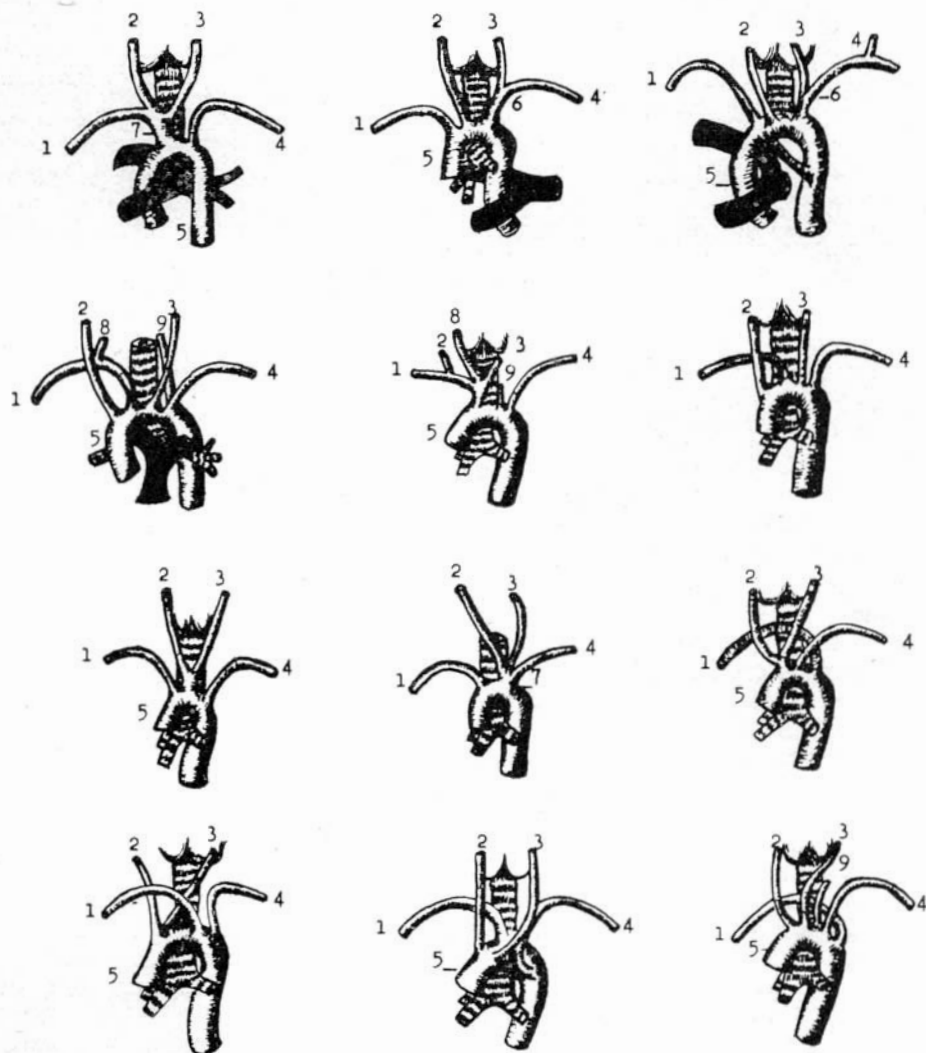


FIG. 1. — Variedades de origen de los troncos supraaórticos en el hombre (según TIEDMANN).

1) Subclavia derecha, 2) Carótida primitiva derecha, 3) Carótida primitiva izquierda, 4) Subclavia izquierda, 5) Aorta, 6) Tronco braquicefálico, 7) Tronco innominado, 8) Vertebral derecha, 9) Vertebral izquierda.

procede de otro origen, tales son: la vertebral, la tiroidea inferior, la tiroidea media de Neubauer, la mamaria interna, una tímica o la coronaria izquierda. En otro grupo de casos, el tipo de las cuatro arterias procede de que, no existiendo el tronco braquiocéfálico, las dos subclavias y las dos carótidas nacen aisladamente del cayado. Estos cuatro vasos presentan además variaciones numerosas en sus relaciones respectivas, siendo la más interesante aquella en que la arteria subclavia derecha nace en último lugar, o sea, más a la izquierda que los demás troncos, por lo que para dirigirse al sitio ordinario se ve necesariamente obligada a atravesar la línea media, dirigiéndose de izquierda a derecha, pasando la gran mayoría de los casos por detrás del esófago.

Hay cinco o seis arterias: Este grupo de anomalías es el más raro de todos. Está constituido por dos subclavias, dos carótidas, una vertebral y/o una tiroidea (45).

La historia del desarrollo nos explica la mayor parte de las anomalías que acabamos de describir. Es de notar también que gran número de estas disposiciones, anormales en el hombre, se encuentran normalmente en la serie zoológica. Así mismo, cada una de las ramas del cayado aórtico, tiene muchas variaciones en cuanto a su trayecto, relaciones, dimensiones, ramas y bifurcaciones, en general poco importantes (46).

De las variedades que acabamos de describir, tienen importancia únicamente aquellas que causan trastornos circulatorios, ya sea de tipo hemodinámico, con la consiguiente disfunción cardíaca, o de tipo isquémico, las cuales nos interesan particularmente (46).

Anatomía microscópica de las ramas del cayado aórtico y su función en la mecánica circulatoria.

Las ramas del cayado aórtico, así como la aorta misma, forman un grupo de arterias particulares en cuanto a su estructura, son de tipo elástico. La función del tejido elástico en las arterias es importante, pues gracias a él la velocidad de circulación de la sangre es uniforme, ya que hacen las veces de amortiguador de la fuerza de cada sístole cardíaca y mantienen la presión en todo el árbol circulatorio durante la diástole (47).

Las ramas que nacen de las arterias de tipo elástico, tienen una función hemodinámica distinta. En general regulan la cantidad de sangre que necesita el tejido al cual van a irrigar; esto lo logran variando su calibre mediante la acción de fibras musculares lisas circulares que constituyen sus paredes. Estas fibras musculares son estructuras vivas, gobernadas por estímulos nerviosos, al contrario de la elastina, materia inerte que sólo puede contraerse pasivamente.

En las paredes arteriales se distinguen tres capas, variando las particularidades de cada una de estas capas según se trate del tipo de arteria. La capa interna recibe el nombre de íntima; la capa central, el de media; y la externa, el de adventicia.

En las arterias de tipo elástico, la íntima constituye aproximadamente la sexta parte del espesor de la pared. Está revestida de células endoteliales, cuyo citoplasma no puede observarse en cortes, pero sí se ven sus núcleos. El endotelio se apoya en la capa subendotelial de la íntima, está formado por fibras elásticas finas dispuestas longitudinalmente y sumergidas junto con algunas fibras

colágenas, en una substancia intercelular amorfa. En esta capa pueden observarse débilmente teñidos núcleos de fibroblastos y de macrófagos. El resto de la íntima recibe el nombre de capa profunda, y está constituida por fibras elásticas algo más gruesas, unidas con fibras colágenas en una substancia intercelular amorfa; contiene más células que la capa subendotelial. En el sitio donde se continúa con la túnica media, sus fibras elásticas están condensadas, formando una capa gruesa y fenestrada de tejido elástico, denominada lámina elástica interna, similar a las láminas elásticas de la capa media.

La capa media constituye la mayor parte de la pared y está formada principalmente por láminas fenestradas concéntricas de tejido elástico. El número de dichas láminas varía según la edad, existiendo unas 40 en el recién nacido y hasta 70 en el adulto, siendo más gruesas en este último que en el niño. Aunque no contienen mineral en la aorta joven, tienen tendencia a calcificarse en algunos tipos de arterioesclerosis. Los espacios que quedan entre las láminas se rellenan de fibras colágenas, fibras elásticas finas y substancia intercelular amorfa, probablemente del tipo de mucopolisacáridos sulfatados, junto con fibroblastos y fibras musculares lisas. Los fibroblastos que se encuentran en estos vasos parece que producen mayor cantidad de substancia intercelular amorfa que los del tejido conectivo ordinario, ya que presentan algunas de las propiedades de los condrocitos. Esta hipótesis se afirma por el hecho de que en determinados trastornos patológicos pueden producir cartilago e incluso hueso en esa localización.

La adventicia es la capa más delgada en este tipo de arterias. Consiste en tejido conectivo dispuesto irregularmente, que contiene tanto fibras elásticas como fibras colágenas. Hay en ella pequeños vasos sanguíneos; en cortes adecuados se observa como penetran hasta las partes más externas de la capa media, y reciben el nombre de «*vasa vasorum*» (vasos de los vasos). Tienden a enfermar en las últimas etapas de la sífilis; por lo tanto, en esta enfermedad algunas porciones de la adventicia y de la media pueden quedar desprovistas de riego sanguíneo y sufrir necrosis (47).

ETIOLOGIA

Como todo síndrome, son múltiples las causas que pueden ocasionar obstrucciones de las ramas del cayado de la aorta, existiendo serio problema para determinar el diagnóstico etiológico.

De la recopilación de 234 casos reunidos en la bibliografía consultada (cuadro número 1), hemos clasificado las causas principales de la siguiente manera:

I. — Inflammatorias (arteritis):

Sífilis. — Aneurismas luéticos.

Arteritis inespecíficas asociadas a: tuberculosis, fiebres reumática, pseudoxantoma, trombofilia, periarteritis nodosa, tromboangeítis obliterante.

- II. — Degenerativas: Ateroesclerosis. — Aneurismas ateroescleróticos.
- III. — Anomalías congénitas.
- IV. — Tumores extravasculares.
- V. — Traumatismos.
- VI. — Embolia.

I. — *Arteritis*:

Este grupo comprende varios padecimientos que traen como consecuencia la inflamación de las paredes arteriales del cayado de la aorta y de sus ramas. Siendo muy difícil su clasificación, por ser desconocida en la mayoría de los casos la patogenia, las hemos agrupado en específicas e inespecíficas.

- Específicas: a) Sifilítica.
b) Tuberculosa.
c) Reumática.

Inespecíficas: Enfermedad de Takayasu.

- a) Aortitis sifilítica y aneurisma sifilítico.

En 1628, HARVEY, en su «De Motu Cordis», describió un caso de aneurisma aórtico con pulso radial muy disminuido. HUNTER en 1757 señaló otro con ausencia del pulso radial izquierdo. En 1839 DAVY (18) publicó un caso con ausencia completa de pulsaciones en cuello y brazos, encontrando en la autopsia un aneurisma aórtico con obliteración completa de los troncos de cayado. HARE y HOLDER (48), en una revisión de 953 casos de aortitis sifilítica, encontraron anomalías del pulso en 32. ROSS y MCKUSICK (9) comunican que las anomalías del pulso investigadas en 100 enfermos del Hospital John Hopkins, que presentaban aneurisma aórtico sifilítico, sólo se encontró una vez, y que habitualmente estos enfermos presentan una disminución en la amplitud de las pulsaciones y no la ausencia total de éstas. Sin embargo, existen algunas comunicaciones de ausencia de las pulsaciones en brazos y cuello acompañando a la aortitis sifilítica (39).

La endarteritis sifilítica proliferante explica por sí sola la obstrucción parcial o total de los orificios de nacimiento de las ramas del cayado aórtico. CRAWFORD (49), CAMPMEIER y NEWMAN (50), COHEN y DAVIE (51), así como MAUER (52) publican casos de aneurismas sifilíticos comprobados, que ocasionaban obstrucción de los troncos del cayado de la aorta.

DE TAKATS (53) señala, que de 547 enfermos atacados con sífilis cardiovascular, 309 tuvieron insuficiencia aórtica, 145 aortitis sifilítica, 95 aneurisma aórtico y 2 estenosis coronaria. En general, considera que los aneurismas luéticos del cayado de la aorta, corresponden a un estadio más avanzado de la aortitis, ya que el 15 % de sus enfermos desarrollaron insuficiencia aórtica o aneurisma después de tres y medio años.

La oclusión de una o varias ramas del cayado aórtico en presencia de aneurisma luético, puede deberse a estenosis u obliteración de su origen, como resultado de un proceso inflamatorio seguido de trombosis.

Debemos tener en cuenta que, antiguamente, gran parte de la patología era atribuida a la sífilis, siendo fácil explicar las obstrucciones arteriales como de-

CAUSA	N.º de casos	%	Edad prom	SEXO			
				Masc.		Fem.	
				Nº	%	Nº	%
Arteritis inespecífica .	121	51.7	28.5	11	9	110	91
Ateroesclerosis. . .	46	19.6	52.5	29	63	17	37
Aneurisma	8	3.4	39.7	7	87.5	1	12.5
Anomalías congénitas	8	3.4	28.7	3	37.5	5	62.5
Sífilis.	8	3.4	44	3	37.5	5	62.5
Tumores extravasculares	3	1.2	29.5	2	66.6	1	33.3
Periarteritis nodosa .	2	0.85	25	—	—	2	100
Trombofilia. . . .	2	0.85	29	—	—	2	100
Pseudoxantoma . .	1	0.42	31	—	—	1	
Tromboangeítis . .	1	0.42	21	—	—	1	
Embolia.	1	0.42	45	1		—	—
No diagnosticados .	33	14.1	40.8	8	24.2	25	75.7
TOTAL. . .	234	100	34.5	64	27.3	170	72.6

CUADRO N.º 1. — Recopilación de casos en la bibliografía consultada.

terminadas por este padecimiento. Más aún, en nuestra época, varios autores (13, 14, 54), reconocen que en varios de sus casos su primer diagnóstico etiológico fue el de sífilis, el cual rectificaron posteriormente. En la casuística recopilada por otros autores (6, 8, 9, 10, 14, 17, 31, 53), encuentran que la sífilis tiene poca importancia como causa de obstrucción de las ramas del cayado aórtico, y piensan que cuando se presenta, generalmente hay otra lesión agregada o concomitante.

b) Arteritis tuberculosa.

No ha sido demostrado que la tuberculosis por sí misma sea capaz de producir el Síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos, y sólo se ha encontrado asociada a arteritis inespectífica, incluso en el caso número 3 de nuestra serie. Por lo tanto, únicamente se puede asegurar la frecuente asociación de esta enfermedad en casos de arteritis.

c) Arteritis reumática.

STOYANOFF (55) comunica un caso típico de Síndrome del cayado de la aorta causado por fiebre reumática en una mujer de 29 años; sin embargo, no se hizo estudio anatomopatológico de las lesiones. El mismo autor hace mención a otro caso similar publicado en Rusia (56) en el que tampoco se describen los estudios anatomopatológicos.

Es importante señalar, que en un gran porcentaje de casos de arteritis inespecíficas se han encontrado antecedentes reumáticos, e incluso fiebre reumática activa; sin embargo, los estudios anatomopatológicos no revelan lesiones típicas de arteritis reumática.

d) Arteritis inespecíficas.

En un 85 % de los casos descritos como debidos a arteritis inespecífica se han encontrado procesos infecciosos agudos o crónicos, ignorando si son determinantes o asociados a las lesiones inflamatorias de las paredes arteriales del cayado aórtico o de sus ramas. GUNNAR (57) en un análisis de 10 casos de Enfermedad de Takayasu, encontró asociados a esta enfermedad procesos como tuberculosis, fiebre reumática, periarteritis nodosa y pseudoxantoma elástico.

En 22 casos de autopsia de enfermos que padecían Enfermedad de Takayasu publicados hasta la actualidad, no ha sido posible demostrar que las lesiones inflamatorias encontradas en el cayado aórtico y sus ramas, sean específicas de algún padecimiento, aún encontrándose alguno de estos presente. En Japón se ha observado un alto porcentaje de reacciones tuberculínicas positivas en casos de Enfermedad de Takayasu; éste dato es difícil de valorar en vista de la alta incidencia de tuberculosis en ese país.

NYGAARD y BROWN (58) describieron en 1937 una enfermedad con tendencia trombosante que afectaba a las arterias y a las venas, a la que denominaron «Trombofilia esencial». Uno de sus casos carecía de pulso en un brazo por trombosis de la arteria subclavia. AGGELER, LUCÍA y THOMPSON (59) presentaron en 1941, el caso de una enferma española de 29 años, que tenía todos los signos de un Síndrome de oclusión de los troncos supraaórticos, y que fue catalogada por esos autores como debida a trombosis por trombofilia.

No encontrando más casos que los mencionados arriba, y no haciendo los autores señalados mención a la etiología de la trombosis, creemos que pueden

corresponden a una trombosis secundaria a arteritis del tipo descrito por Takayasu.

Respecto a la periarteritis nodosa, a la arteritis alveolar gigante y a la arteritis granulomatosa crónica, se las han encontrado asociadas a la Enfermedad de Takayasu, pero localizadas en otros sitios diferentes al cayado aórtico y sus ramas, observándose en estas arterias lesiones inflamatorias de tipo inespecífico.

En resumen, podemos decir que la Enfermedad de Takayasu comprende un tipo particular de arteritis cuya etiología, hasta el momento, es desconocida, y en la que intervienen factores raciales, alérgicos, hereditarios, de edad y sexo, a los cuales nos referiremos más adelante. Se han encontrado muchos padecimientos asociados a esta enfermedad, pero no se ha podido comprobar que sean los determinantes de ella, y por la particularidad de sus lesiones constituye una entidad especial de panarteritis idiopática, la cual presenta una sintomatología propia y otra derivada de la obstrucción arterial, común al Síndrome del Cayado de la Aorta.

II. — *Ateroesclerosis y aneurisma ateroescleroso.*

La ateroesclerosis constituye una de las causas más importantes. A pesar de las comunicaciones de Ross y McKusick (9) que la señalan como rara, la mayoría de los autores (1, 24, 31, 36, 53, 60) la han encontrado muy frecuentemente, y generalmente se asocia a lesiones arteriales en otras regiones del organismo.

Para asegurar que la ateromatosis es la causa determinante del Síndrome del cayado de la aorta es necesario excluir otras causas, principalmente la arteritis, y reconocer las lesiones anatómicas como de este origen.

La oclusión ateroesclerótica ocurre predominantemente en los orígenes de las ramas del cayado aórtico, en la bifurcación del tronco braquiocefálico y en la bifurcación de las carótidas. En la mayoría de los casos, la porción de la arteria distal al segmento ocluido se encuentra normal, y sin ninguna evidencia de evolución ateromatosa.

De BAKEY (31, 32) asegura, que aún encontrando reacción inflamatoria en procesos ateroescleróticos, debe considerarse a esta última como factor etiológico, pensando que la reacción inflamatoria puede ser una propiedad de la enfermedad ateroesclerótica no determinada hasta la fecha. Es más, KOSZEWSKI (36), en una experiencia de 140 casos, dice que la ateroesclerosis es el común denominador etiológico en la mayoría de los enfermos que presentan el Síndrome, relacionándolo con otros procesos oclusivos.

Nosotros pensamos a este respecto, que nos enfrentamos a un problema en el orden de cronicidad de las lesiones, si se presenta primero la reacción inflamatoria o la lesión ateroesclerótica. De cualquier modo, es importante hacer la diferenciación del tipo de lesión predominante, pues en uno y otro caso el tratamiento será completamente distinto.

Siendo relativamente frecuentes los aneurismas de origen ateroesclerótico en el cayado de la aorta, es importante reconocerlos como causantes del Síndrome. En la literatura consultada se encontraron ocho casos en los cuales la obliteración de los troncos supraaórticos fue ocasionada por un aneurisma, excluyendo antecedentes sifilíticos. Sin embargo, SHENNAN, en 287 casos de aneurisma disecante del cayado de la aorta, observó desigualdad de pulsos radiales y caro-

tídeos en 36, pero por tratarse de un solo signo no podemos asegurar que se trate del Síndrome completo. Los vasos pueden alterarse a una considerable distancia de la lesión aneurismática, pudiéndose confundir estas alteraciones con embolias, lo cual puede acontecer en el origen de las ramas. Los casos más típicos debidos a esta causa fueron presentados por BAER y colaboradores (61) y MOTE (62), en los cuales la sintomatología era clara y la estaba ocasionando un aneurisma del cayado aórtico.

III. — *Anomalías congénitas.*

Como ya veíamos al tratar sobre las variaciones anatómicas del cayado aórtico, éstas son numerosas. Sin embargo, en la revisión de GROSS (46) se señala que el nacimiento anormal de las arterias del cayado de la aorta no explica por sí sola la falta de pulso radial o carotídeo, se requiere que exista otra malformación agregada que dé como resultado la oclusión de alguna de estas ramas. Varios autores (63, 64, 65, 66) han comunicado casos de coartación aórtica con disminución o ausencia del pulso radial izquierdo. ESCLAVISSAT (39) dice a este respecto: «Estos hechos estarían en relación con un posible nacimiento de la arteria subclavia por debajo de la coartación, o sea con una posible atresia del segmento proximal de la subclavia, o con estenosis del ostium.»

LEWIS (12) resume su criterio respecto a las anomalías congénitas como determinantes del Síndrome, en los siguientes términos: «Ninguna anomalía es conocida en la cual puedan faltar los vasos habituales; tronco braquiocefálico, subclavia y carótida, o que puedan producir ausencia del pulso en la cabeza, cuello o brazos. En las anomalías congénitas de estas arterias no se suprimen los vasos, sino que sólo se distribuyen anormalmente.

Es probable que un cayado aórtico pueda ser aplástico o no evidente, pero esta condición no es compatible con la vida. Sin embargo, es probable que el nacimiento anormal de los vasos pueda hacerlos más susceptibles a la oclusión (50).

Tomando en cuenta las comunicaciones anteriores, podemos plantearnos la siguiente pregunta: De los casos publicados como debidos a arteritis, aterosclerosis, etc., ¿cuántos de ellos tuvieron bases congénitas? Es difícil asentar un criterio, ya que en sólo 38 casos de los 234 recopilados se hicieron autopsias, y en ocho de éstos se describe alguna variación en cuanto a la disposición anatómica de las ramas del cayado aórtico.

IV. — *Tumores extravasculares del mediastino.*

Lo más frecuente es que los tumores del mediastino causen trastornos en la circulación venosa y no en la arterial, dando lugar a obstrucciones de la vena cava superior, de las arterias o venas pulmonares, ocasionando cianosis de la cara y cuello, así como edema en las extremidades superiores y congestión cardíaca derecha (67).

Hemos encontrado únicamente tres casos en los cuales el Síndrome del cayado de la aorta estaba producido por tumor mediastinal. En el primero, la obstrucción se debía a bocio intratorácico; en el segundo, a un linfoma mediastinal, y en el último, se debía a ganglios linfáticos tuberculosos.

Sin embargo, HINSHAW (68), piensa que en un momento dado son capaces

de producir la oclusión de los troncos supraaórticos, las siguientes neofor-
maciones:

Ganglios linfáticos patológicos: tuberculosos, metastáticos, linfomatosos,
granulomatosos.

Neurógenos: neurofibromas.

Teratoides: dermoides.

Quistes: pericárdicos, esofágicos, broncógenos.

Bocio intratorácico.

Tímicos.

V. — *Traumatismos.*

En la literatura revisada se encuentran dos casos de aneurisma traumático del cayado aórtico, como causa de obstrucción de sus ramas (9). Hay, sin embargo, varios casos descritos de aneurisma traumático en alguna de las ramas del cayado de la aorta, y en los cuales se presentó trombosis de la arteria. Entre los más típicos se encuentran dos publicados por LERICHE (29, 69): el primero se trataba de una enferma de 48 años con pulso radial izquierdo ausente, debido a un aneurisma de la subclavia que apareció después de un accidente automovilístico; el segundo se refería a un hombre de 57 años, el cual presentó trombosis de la carótida primitiva después de permanecer largo tiempo con hiperextensión del cuello en una silla de dentista.

DE TAKATS (53) hace un análisis de los traumatismos esternales y claviculares, y el mecanismo por el cual se provoca ya sea un aneurisma del cayado aórtico u oclusión de alguna de sus ramas. «El orificio de la subclavia izquierda parece especialmente vulnerable, y es aquí donde la aorta presenta una debilidad que da lugar a aneurismas y desgarros. Exactamente igual como sucede en las arterias periféricas, un traumatismo puede ocasionar una trombosis obliterante aguda, ya sea en una arteria sana o en una previamente enferma. También un ateroma puede desarrollarse en el sitio del trauma vascular; sin embargo, la relación del traumatismo con este tipo de lesiones, es difícil de probar.»

VI. — *Embolia.*

Los émbolos desprendidos de la aurícula o del ventrículo izquierdos, pueden ocluir alguno de los grandes vasos que nacen del cayado de la aorta. La causa más frecuente de estas embolias es la estenosis mitral. GADRAT (60) hizo una revisión de este tipo de lesiones, y concluye que son poco frecuentes por la disposición anatómica de las ramas del cayado de la aorta, pero si esto aconteciera, la oclusión súbita de alguna de estas ramas sería manifiesta, provocando un cuadro de obstrucción aguda, que en la mayoría de los casos no daría tiempo a la instalación del síndrome.

PATOGENIA

I. — *Arteritis.*

Hasta la actualidad, no ha sido posible explicar satisfactoriamente la patogenia de las lesiones inflamatorias arteriales. Se han propuesto, sin embargo, varias teorías (70):

1. *Teoría infecciosa:* fue propuesta por BUEGER, fundándose en ciertas alteraciones histológicas de las paredes arteriales, pero nunca se ha demostrado la presencia de un germen patógeno en alguna de las capas arteriales.

2. *Teoría simpática:* está basada en la existencia de espasmos en las arterias inflamadas, determinados por la cadena simpática periarterial, la cual se encuentra alterada. Esta alteración podría producir una acción permanente de vasoconstricción, pero esto no significa que la causa determinante de la enfermedad resida en las alteraciones simpáticas. Por otra parte, en los gruesos troncos arteriales no existe acción vasoconstrictora simpática importante.

3. *Teoría endocrina:* esta teoría sostiene que el desarrollo de las arteritis se debe a una disfunción hormonal.

a) La tiroxina sería capaz de provocar alteraciones sobre los ganglios simpáticos.

b) Las paratiroides tienen influencia vasomotora y actúan en el desarrollo de la trombosis. HEYMANN y BOUCKAERDT han demostrado la relación precisa entre la calcemia, la hipertensión vascular y la excitabilidad simpática. PESCATORI y BERNABES han producido trombosis vascular por medio de inyecciones repetidas de paratohormona.

c) La teoría suprarrenal es la más antigua y la más sólida, fue propuesta por OPPEL en 1921, y se basa en la hiperactividad hormonal de la medula suprarrenal. Se ha demostrado la aparición de lesiones proliferativas en el endotelio vascular, provocadas por la acción tóxica de la adrenalina. SELYE (71, 72), piensa que estas lesiones son de origen alérgico, provocadas por la existencia de proteínas extrañas y no por la acción misma de la adrenalina. Sin embargo, varios autores (70, 73, 74, 75) comunican haber obtenido resultados favorables en sus enfermos después de suprarrenalectomías y los estudios anatomopatológicos de estas glándulas han mostrado hiperplasia espongiocitaria de la medula.

La administración experimental de acetato de desoxi-corticosterona, a dosis elevada ha provocado lesiones en la íntima arterial, hiperplasia de la media e inflamación de la adventicia, y en algunas ocasiones aparición de células gigantes. Estas lesiones han evolucionado hacia la cicatrización y por último a la trombosis. Lo más probable, es que el acetato de desoxi-corticosterona modifique el metabolismo de las células endoteliales, pero, por sí misma no sea capaz de provocar la arteritis; sin embargo, una dieta hipersalínica es suficiente para ocasionarla (76).

d) Sobre estos hechos se basa la *teoría inmuno-alérgica* que se ha propuesto para explicar las lesiones arteriales que se presentan en la Enfermedad de Takayasu.

4. *Teoría córtico-orgánica:* fue enunciada por ELANSKY y BEGELMAN, ba-

sándose en los reflejos condicionados de Pavlov, dándole a las arteritis una explicación semejante a la de la úlcera péptica y a la del angor pectoris, en los que intervienen excitaciones de naturaleza psíquica y física, representada esta última por descargas adrenérgicas.

II. — *Ateroesclerosis.*

Respecto a la ateroesclerosis, en la actualidad está bien establecido que la clase de la esencia del problema es la consecuencia de un error metabólico (77, 78), aún cuando es difícil localizar el lugar de radicación de este error (79). En particular la alteración del metabolismo colesterol-lipoproteínas parecería tener un papel decisivo, si bien no exclusivo, en la patogénesis de la ateroesclerosis. El error metabólico parecería determinar, junto con un progresivo aumento de la colesteremia, una mayor concentración de lipoproteínas menos elaboradas, menos dispersadas y menos metabolizables, y por tanto, más fácilmente precipitables sobre la pared arterial con la consiguiente acumulación en los tejidos parietales y formación del ateroma (77). Los estudios lipoproteicos por medio de la electroforesis y la ultracentrifugación, confirman en definitivo, que tiene mayor importancia en la patogénesis de la ateroesclerosis la calidad de las moléculas lipóidicas que su cantidad.

Desde luego, no únicamente intervienen los factores metabólicos, sino que a éstos se agregan factores locales que influyen el grado y la naturaleza de las alteraciones arteriales. HUEPER piensa que la causa local está representada por una deficiente nutrición y un defecto en la oxigenación de las paredes arteriales. WILENS asegura que la concentración de los lípidos se realiza en los puntos arteriales más estáticos. La mayoría de los autores están de acuerdo en que las lesiones ateromatosas se desarrollan principalmente en las paredes arteriales sometidas a mayor esfuerzo. DA COSTA considera a la pared arterial como una unidad reaccionante (*unité réactionnelle*), constituida por tres tunicas distintas, con funciones y reacciones propias. Las funciones principales serían: la nutrición de la propia pared a través de los vasa vasorum, y una función anticoagulante sobre la sangre. Las alteraciones de estas funciones serían las responsables de la degeneración ateromatosa y de la trombosis.

Es posible que exista una modificación en la permeabilidad del endotelio o una discontinuidad de éste, que permita la penetración de elementos anormales a la pared arterial, de lo cual resultaría: edema de la pared, en caso de exceso en la absorción de agua; hialinización de las tunicas arteriales por exceso de proteínas; el exceso de lípidos y colesterol traería como consecuencia la ateromatosis y las sales minerales ocasionarían los depósitos calcáreos. Estas alteraciones se presentan predominantemente en la capa arterial más desarrollada según el tipo de arteria, de esta manera, en los gruesos troncos arteriales la capa más afectada sería la íntima, acompañándose de una actividad proliferativa exagerada del endotelio, engrosando la pared y contribuyendo a la disminución del calibre arterial, y más tarde a la formación de callo.

Para explicar la trombosis, diversos mecanismos han sido invocados: el tiempo de coagulación de la sangre y la capacidad de atracción de las plaquetas están en relación con la hidrofilia del endotelio vascular; la transformación hidrófila del endotelio, normalmente hidrófobo, no depende más que de los facto-

res metabólicos. WRITE opina que la trombosis puede ser consecuencia de ciertos cambios en el potencial eléctrico que se establece entre la sangre circulante y la pared arterial, variaciones que provocan la aglutinación de las plaquetas y la precipitación de fibrina. Para

DA COSTA, las dos teorías anteriores estarían presentes, superponiéndose una a la otra, y las ha llamado «alteraciones físico-químicas de la pared arterial» (70).

MARTORELL (1), explica el mecanismo de obstrucción simultánea de los tres troncos supraaórticos de la siguiente manera: «En principio, las lesiones ateromatosas de la porción horizontal del cayado aórtico debilitan la pared y ésta cede ante la presión de la onda sistólica; 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. De esta manera se comprende la desaparición del pulso y oscilaciones en carótidas y subclavias.» (Fig. 2.)

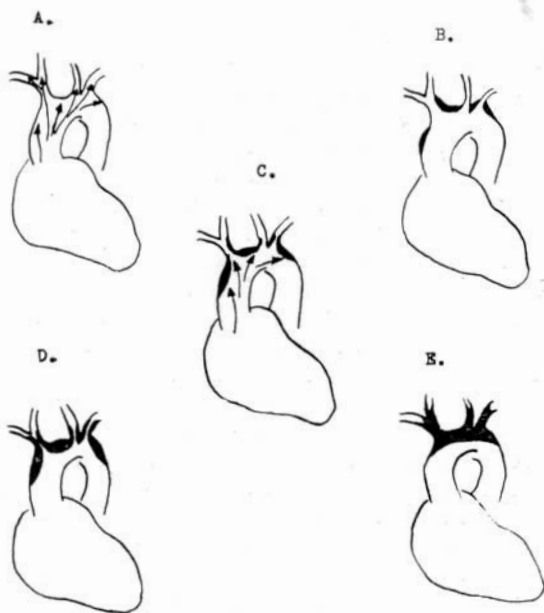


FIG 2. — Representación esquemática de uno de los mecanismos etiopatogénicos de la oclusión trombótica de los troncos supraaórticos en la ateromatosis. (MARTORELL, F. (Cir. Ginec. Urol». 3, 3, 1959).

ANATOMIA PATOLOGICA

Desde el punto de vista anatomopatológico, MARTORELL (1) considera que el Síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos puede presentarse como consecuencia de oclusión trombótica segmentaria de arterias ateromatosas, o como consecuencia de lesiones inflamatorias acompañadas de trombosis. Es decir, únicamente considerados tipos de lesiones histológicas, la aterosclerosis y la arteritis, seguidas ambas de trombosis. Nosotros pensamos que es posible diferenciar en el grupo de las arteritis, lesiones específicas e inespecíficas, por lo que las describiremos en un grupo aparte.

En los capítulos anteriores revisamos las causas que provocan la obstrucción de las ramas del cayado de la aorta, y nos enfrentamos al problema de decidir si éstas son predisponentes o determinantes. De cualquier manera, las lesiones principales de las arterias nacidas en el cayado de la aorta y en este mismo, son:

- I. — Arteritis inespecíficas.
- II. — Arteritis específicas.
- III. — Aterosclerosis.
- IV. — Aneurismas.

Estas lesiones, o alguna de ellas, están presentes en el 90 % de los casos revisados y no nos atrevemos a asegurar que en la totalidad, ya que en un 14 % del total no fue diagnosticado etiológicamente.

No haremos mención especial a las lesiones arteriales en las que se encuentran anomalías congénitas ni a las provocadas por tumores extravasculares o traumatismos, ya que éstos dan como resultado lesiones que se describen en alguno de los grupos; además, como ya hemos visto es raro que por sí solos sean capaces de causar el Síndrome que estudiamos. En resumen, las alteraciones de las paredes arteriales debidas a otras causas se reducen en último término a alguno de los tipos incluidos a continuación.

I. — *Arteritis inespecíficas.*

Los estudios anatomopatológicos más completos referentes a este tipo de lesiones fueron realizados por ASK-UPMARK (17, 81). Este autor ha tenido oportunidad de efectuar estudios necrópsicos completos, y biopsias del cayado aórtico y de sus ramas, así como de arterias periféricas distales al sitio de las lesiones.

CORREA y ARAUJO (82), al publicar el caso que estudiaron en Cali, Colombia, incluyen un cuadro en el que mencionan los nombres de los investigadores que han realizado estudios necrópsicos, desde SAVORY (19) en 1856, hasta el que ellos hicieron, pero omiten el de ASK-UPMARK que es considerado como el más acucioso y completo.

Las autopsias realizadas por varios autores (5, 10, 12, 17, 25, 26, 83, 84, 85, 86, 87, 88) han comunicado los siguientes hechos: las lesiones anatómicas se localizan de una manera predominante en el cayado aórtico y en los vasos que de él emergen; la arteritis braquiocefálica es la más común, le siguen la arteri-

tis de las carótidas y por último la de las subclavias. Es frecuente encontrar placas ateromatosas amarillentas en los ostium de los vasos del cayado aórtico, incluyendo a veces los orificios coronarios.

En cuanto a la extensión de las lesiones, éstas se propagan hasta 3 ó 4 cm del orificio de nacimiento de cada vaso. FROVIG y LOKEN (10), comunican el caso de una mujer en la cual las lesiones alcanzaban el seno carotídeo. En varios casos, las lesiones de las subclavias llegaban hasta el nacimiento de la arteria vertebral. Por lo general los vasos se encuentran completamente obstruidos o recanalizados. Se ha observado la formación de trombos superpuestos a las lesiones inflamatorias, que obliteran total o parcialmente la luz de las arterias, y que al despegarlos dejan al descubierto ulceraciones de diversos tamaños, que en ocasiones alcanzan la túnica media. MASPETIOL y TAPTAS (85) encontraron que el cayado aórtico, a nivel del origen de sus ramas, se hallaba englobado por una masa dura de aspecto tumoral que estrangulaba la luz de dichas arterias.

En general, las alteraciones anatómicas más constantes corresponden a un proceso de panarteritis, con placas de ateroma en la íntima, proliferación conjunta de la capa media y esclerosis de la adventicia, que evolucionan hacia la obliteración de los vasos.

Uno de los hechos más notables es que las arterias cerebrales y en general todo el árbol periférico no presenta alteraciones. Sin embargo, algunos autores (87) describen trombosis recientes de las ramas de las arterias lesionadas y atero-esclerosis de las arterias intracraneanas. Por lo que respecta a la porción descendente de la aorta, habitualmente no se encuentran lesiones más allá de la primera porción de la aorta torácica; sin embargo, últimamente se han publicado casos en los cuales había lesiones obstructivas en la arteria mesentérica superior (10, 81), el tronco celíaco y la mesentérica inferior (25), los troncos ileofemorales o sus ramas (41, 89), y en algunos casos las arterias coronarias, que dieron lugar a infarto del miocardio (87, 90).

El corazón generalmente se encuentra hipertrofiado a expensas de sus cavidades izquierdas, y su peso varía de 470 a 620 gr. Las alteraciones anatómicas en otros órganos son muy variadas, y excepción hecha de las lesiones oftalmológicas, no se han hecho estudios especiales por considerar que no tienen relación con el padecimiento.

Microscópicamente, las lesiones más frecuentemente encontradas en los vasos afectados son: engrosamiento de la íntima, especialmente alrededor de los orificios de origen de los grandes vasos del cayado aórtico; en la adventicia se encuentran zonas de inflamación y cicatrización, masas focales de infiltración linfocitaria y células plasmáticas, principalmente en torno de los vasos vasorum. En algunos casos se encuentra reacción celular y tejido fibroso e hialino en la adventicia (85, 91). La misma infiltración linfocitaria y células plasmáticas, se han encontrado en la capa media, así como células gigantes. Las venas y nervios cercanos a los trayectos de las arterias afectadas no sufren ninguna alteración (50). SHIMIZU y SANO (15, 16) en biopsias arteriales, han encontrado arteritis que afectaba a la capa media y a la adventicia, debida a inflamación granulomatosa.

Se han realizado estudios histológicos seriados en los cuales se demuestran etapas evolutivas diferentes de los procesos de panarteritis. En una primera etapa

se encuentra arteritis flemonosa segmentaria; en el segundo estadio, lesiones inflamatorias estenosantes y trombosis; en una tercera etapa, el trombo se encuentra recanalizado previa organización y adherencia firme a la pared.

PUIG SOLANES y QUIROZ (38) en su comunicación, describen las lesiones histológicas oculares, haciendo la aclaración de que son pocos los estudios anatómopatológicos realizados en ojos, además de que el material ha sido poco adecuado. En la retina se encuentran adherencias de la capa de conos y bastones, disminución del número de células ganglionares, proliferación glial y neoformación vascular en la capa de fibras nerviosas; en el cristalino hay coagulación y necrosis de las proteínas de los prismas; en el nervio óptico desmielinización de las fibras, desaparición de los cilindroejes y proliferación glial; en la arteria central de la retina, se encuentra engrosamiento de la íntima.

Las lesiones de panarteritis inespecíficas de las ramas del cayado de la aorta, se han comparado a las encontradas en la periarteritis nodosa, con la diferencia de que en esta última, las lesiones se localizan en las pequeñas arterias, mientras que en la Enfermedad de Takayasu los afectados son los gruesos troncos arteriales (1). La Enfermedad de Takayasu, según ASK-UPMARK, representa una arteritis de origen reumático o reumatoide, relacionada histológicamente con la arteritis craneal de Horton, «se trataría de una reacción hiperérgica de las arterias sometidas a un sobreesfuerzo hemodinámico» (81).

Siguiendo la opinión de MARTORELL, es preferible considerar a esta enfermedad como una arteritis supraaórtica inespecífica, más frecuente en las mujeres jóvenes (Panarteritis idiopática juvenil) y denominarla Enfermedad de Takayasu, de la misma manera que a una arteritis no específica, que ataca a las arterias de mediano calibre, más frecuente en los hombres, la denominamos Enfermedad de Buerger.

Es importante hacer notar que la inflamación vascular debe tener un carácter completamente inespecífico, con edema, precipitación de fibrinas e infiltración linfocitaria en la pared arterial. El exudado inflamatorio hace del endotelio arterial un sitio con predisposición especial para la trombosis, y debilita a tal grado la pared que la más mínima causa provoca su desgarró.

Desgraciadamente hasta la actualidad no ha sido posible determinar con certeza la etiopatogenia de las arteritis inespecíficas. ROBBINS (92) piensa que puede ser producida cuando las arterias son afectadas por invasión bacteriana directa, toxinas bacterianas, radiaciones, traumas, toxinas químicas o cualquier tipo de vasculotoxinas. Se ha encontrado en muchos casos asociada a infecciones estreptocócicas, y a otros tipos de bacteriemias. En resumen, la arteritis inespecífica puede presentarse en cualquier tipo de enfermedad inflamatoria, localizada o sistemática.

II. — *Arteritis específicas.*

En este grupo incluimos los tipos de arteritis que tienen características histológicas especiales y que en un momento dado pueden localizarse en las ramas del cayado de la aorta, ya que existen otros tipos de arteritis específicas que se localizan predominantemente en arterias de mediano calibre, como son: la periarteritis nodosa, la arteritis temporal, la arteritis alveolar gigante, la arteritis granulomatosa crónica, etc. Sin embargo, pueden encontrarse presentes

en forma asociada en cualquiera de las formas del Síndrome del cayado de la aorta, pero sus lesiones no han sido encontradas en los estudios realizados.

a) Arteritis sifilítica.

La sífilis vascular es generalmente una manifestación de la sífilis terciaria, y el *Treponema pallidum* tiene especial predilección por la aorta, ya que la frecuencia de la afectación aórtica se ha calculado entre el 75 y 95 % en un grupo grande de sifilíticos no tratados (93).

Las primeras lesiones consisten en inflamación perivascular y endarteritis de los vasa vasorum en la adventicia y en la media, fragmentación del tejido elástico y muscular, y cicatrización. La pérdida del tejido elástico provoca una dilatación de la pared arterial, que va desde ser ligera y localizada, hasta amplia y difusa, dando lugar a los aneurismas.

Las lesiones arteriales gomosas son raras y cuando existen, se desarrollan en la porción ascendente del cayado aórtico. Estas lesiones focales producen ligeros realzamientos, placas subendoteliales, o se encuentran únicamente como pequeñas áreas de necrosis o como engrosamientos poco aparentes (92).

La inflamación vascular da lugar a la formación de un exceso de tejido conectivo, que se extiende por toda la pared arterial y llega a obliterar su luz. A este proceso se le ha llamado «endarteritis sifilítica proliferante», sobre la cual se instalan trombos o bien placas ateromatosas.

La arteritis luética da lugar a la formación de aneurismas, a padecimientos cardíacos y a alteraciones del sistema nervioso central cuando son atacados los vasos intracraneales. Es frecuente encontrar lesiones arteriales sifilíticas en diversas partes del organismo, asociadas a las existentes en la ramas del cayado aórtico.

En la revisión de THURLBECK (13), sobre 10 casos de Síndrome del cayado de la aorta, se encuentran dos casos con reacciones serológicas positivas, los cuales no fueron autopsiados, y aún cuando el autor los diagnosticó como debidos a sífilis vascular, no descarta la posibilidad de que existan en ellos lesiones ateromatosas; además, en uno de los casos, se encontró mixedema.

En general, se encuentra una cifra de 3,4 % de casos de Síndrome del cayado de la aorta atribuidos a sífilis cardiovascular, no pudiendo encontrar datos precisos acerca de si éstos fueron debidos a un aneurisma luético o simplemente a arteritis sifilítica.

b) Arteritis reumática.

En la fiebre reumática aguda, las arterias son en algunos casos, sitios de instalación de reacciones inflamatorias morfológicamente distintas a otras formas de arteritis. Las características histológicas de estas lesiones son: necrosis fibrinoide aguda de las paredes arteriales, exudado fibrinoide e infiltración leucocitaria aguda. Este tipo de lesiones se parecen a las de la periarteritis nodosa, con la diferencia de que en esta última las lesiones abarcan todas las capas arteriales, mientras que en la arteritis reumática las lesiones se localizan en la íntima y rara vez se extienden a la media y a la adventicia. Generalmente las lesiones evolucionan hacia la trombosis con eventual recanalización.

La frecuencia con que se presenta en el cayado aórtico este tipo de arteritis tiene una relación semejante con la sífilis. Las lesiones encontradas en el cayado aórtico se limitan a la capa media y están caracterizadas por fuerte reacción

granulomatosa focal, parecida a los nódulos reumatoides que se localizan en la piel y en las articulaciones. En resumen, estos focos inflamatorios aparecen como necrosis fibrinoide, rodeada de una palizada de fibroblastos mezclados con linfocitos, células plasmáticas y macrófagos, además de extraños cuerpos tipo Langhans o células gigantes localizadas en la periferia de estas áreas. La mesoaortitis debilita la pared arterial, haciéndola susceptible a desgarros y formación de aneurismas.

No hemos encontrado en la bibliografía revisada, ningún caso de arteritis reumática como causa de obstrucción de las ramas del cayado de la aorta; creemos, sin embargo, que cualquiera de los casos no diagnosticados, o bien muchos de los diagnosticados como Enfermedad de Takayasu y no autopsiados, podrían corresponder a este tipo de arteritis, pues clínicamente se puede confundir con arteritis inespecíficas. Además, hay varios casos publicados en los cuales los enfermos se encontraban con fiebre reumática activa (55), o con antecedentes reumáticos con una antigüedad que variaba de dos a diez años antes de que se iniciara la sintomatología obstructiva. Más aún, en dos de los casos que presentaremos aquí, y en dos más no publicados aún que fueron estudiados en el Instituto Nacional de Cardiología, en uno de los casos de LIVAS (41), y en otros descritos en la comunicación de ESCLAIVISSAT y colaboradores (39), se encontraba presente el estreptococo hemolítico.

III. — *Ateroesclerosis.*

La aterosclerosis ocupa el segundo lugar entre las causas que producen el Síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos, con una cifra de 19.6 %.

Contrariamente a la variedad inflamatoria, más frecuente en las mujeres jóvenes (ver cuadro número 1) la aterosclerosis se presenta en hombres que sobrepasan los 40 años. En algunos casos las lesiones están circunscritas a los troncos supraaórticos, pero con mucha mayor frecuencia se hallan lesiones ateroscleróticas en otras arterias del organismo. Se dan casos en los que, oclusiones trombóticas de la bifurcación aórtica, se acompañan más tarde de la oclusión de una de las tres ramas del cayado aórtico. SÁNCHEZ HARGUINDEY (94) publicó un caso particularmente interesante de arterioesclerosis de la aorta con oclusión trombótica de su bifurcación (Síndrome de Leriche) y trombosis parietal del cayado aórtico a nivel de la emergencia de los tres troncos supraaórticos debida a aterosclerosis.

Es necesario hacer una distinción precisa entre aquellas lesiones debidas a la edad, y las debidas a la enfermedad aterosclerótica propiamente dicha. Los cambios arteriales debidos a involución y envejecimiento, no ocluyen la luz y generalmente tampoco ocasionan dilatación arterial de importancia. Además de estas diferencias, debe distinguirse entre las lesiones degenerativas o ateroscleróticas, encontradas comúnmente en las grandes arterias, y las lesiones localizadas en las arterias de mediano calibre (93).

La aterosclerosis es la afección más común de la aorta. Los factores que contribuyen a su presentación son: el aumento de la tensión intravascular, el aumento de los lípidos circulantes, las alteraciones de sus vasos nutricionales y los mal definidos cambios asociados a la edad. No se trata de una lesión única, sino de diversos mecanismos proliferantes y degenerativos. De la pérdida de las

fibras elásticas y el reemplazo de la capa muscular por tejido colágeno, sobreviene la dilatación, el alargamiento y la tortuosidad de la arteria. Los cambios en la íntima, van desde el depósito microscópico de material lipóide, hasta el engrosamiento acentuado y la formación de grandes nódulos o placas de ateroma. Se pueden desarrollar alteraciones secundarias en forma de necrosis, pequeños hematomas, calcificación y ulceración. Es frecuente, además, que en el cayado aórtico y en la bifurcación aorto-ilíaca se desarrollen trombosis secundarias a las lesiones ateromatosas.

Las comunicaciones de autores norteamericanos, consideran a la aterosclerosis como la más importante causa productora del Síndrome del cayado de la aorta, debido a la mayor frecuencia de estas lesiones en la población norteamericana. Como demostración tenemos los trabajos de THURLBECK (13), HUSHANG (24), y DE BAKEY (31), los cuales dan a esta causa un 80 % de incidencia. El autor citado en primer término, describe en su trabajo los hallazgos necróticos de tres de sus casos, uno de los cuales nos parece especialmente demostrativo, pues en él se encuentran todos los tipos de lesiones que se pueden presentar en las diferentes etapas de la aterosclerosis. Se trataba de un hombre de 54 años que murió en el transcurso del postoperatorio inmediato; en la autopsia se encontró que la aorta ascendente y el cayado presentaban placas de ateroma que ocupaban el 50 % de la superficie de estas regiones, la íntima estaba ulcerada bajo una placa, esta úlcera tenía un diámetro de 1.5 cm y estaba situada en las márgenes del orificio de nacimiento del tronco braquiocefálico; la aorta abdominal presentaba importante aterosclerosis, con grandes placas ulceradas cubiertas por trombos rojos, con numerosas estrías lipóideas ligeramente realzadas; el tronco braquicefálico estaba ocluido en su totalidad por un trombo granuloso, rojo, rugoso y ligeramente adherido; sus paredes estaban calcificadas en segmentos y entre estas calcificaciones había material grasoso; la carótida primitiva derecha tenía una sola estría lipóidea; la carótida interna derecha presentaba cierta calcificación y una placa ateromatosa que estrechaba su luz en un 20 %; en la arteria carótida primitiva izquierda se palpaban endurcimientos segmentarios y en su bifurcación había una obstrucción que llegaba hasta 2 cm por arriba de cada una de sus ramas, la cual estaba producida por un trombo fibroso en cuyo centro existía una luz de 1 mm de diámetro; en esta región la pared del vaso sufría calcificación focal; la arteria subclavia izquierda estaba también obstruida en sus 3 cm proximales, encontrándose su pared calcificada y aterosclerosa; las arterias vertebrales estaban gruesas, reblandecidas y su calibre estaba aumentado al doble del normal; la aorta abdominal estaba dilatada y sus ramas viscerales tenían placas de ateroma sin obstrucción importante.

El examen microscópico de las múltiples secciones hechas entre la aorta y sus ramas, mostró aterosclerosis severa y no se encontraron indicios de sífilis u otro tipo de arteritis. Las oclusiones de las arterias carótidas y de la subclavia izquierda, estaban organizadas con el trombo recanalizado y había gran cantidad de macrófagos. La obstrucción del tronco braquicefálico se debía a un trombo reciente, que se formó momentos antes de la muerte. Existía una esclerosis difusa severa de las arterias coronarias, con una oclusión antigua, casi completa de la rama ascendente anterior de la coronaria izquierda; la luz arterial de

muchas otras porciones de las arterias coronarias, estaba reducida a la mitad. El corazón mostró fibrosis focal intersticial y perivascular. Los vasos intracraneales estaban libres de aterosclerosis, y los exámenes macro y microscópicos del cerebro revelaron áreas múltiples y pequeñas de infarto, más abundantes en el lado derecho que en el izquierdo. Los vasos de la retina mostraban innumerables microaneurismas, así como vasos fusiformes y dilatados.

IV. — *Aneurismas.*

Este grupo comprende todas las variedades de aneurismas que se presentan en el cayado de la aorta y sus ramas, sin tomar en cuenta su etiología, pues las lesiones descritas anteriormente pueden dar lugar a ellos en estadios avanzados. Los consideramos en un grupo aparte, porque pensamos que dan lugar a cuadros anatomoclínicos característicos.

Los aneurismas se han encontrado en un 3.4 % de los casos publicados hasta la fecha como Síndrome del cayado de la aorta. En esta cifra se incluyen aneurismas disecantes, luéticos y otros producidos por lesiones inflamatorias, además de las anomalías congénitas, v. gr., la coartación aórtica que da lugar a la formación de aneurismas postestenóticos.

En la mayoría de los casos, la lesión aneurismática se asocia con alteraciones de la túnica media que fueron descritas por ERDHEIM como «necrosis quística de la media». Este defecto de la túnica media, que es la principal estructura de sostén en la pared de la aorta, constituye un punto que se debilita cuando hay aumentos en la presión intravascular. La íntima, menos elástica, es generalmente incluida en esta debilitación. Estas alteraciones ocurren generalmente en la porción ascendente del cayado y se extienden hacia el centro de los senos de Val-salva, hacia la periférica o hacia todo el cayado aórtico. Puede estar incluida toda la circunferencia de la arteria, o sólo segmentos de ella; algunas ramas supraaórticas se salvan, y otras que se originan más lejos en el sentido de la circulación, quedan englobadas también (93).

Existen pruebas de que en algunas ocasiones, el trastorno primario que da lugar a los aneurismas, es un padecimiento oclusivo o inflamatorio de los vasa vasorum. Esto se ha demostrado al producir experimentalmente lesiones destructivas de los segmentos de la adventia ricos en vasos nutricionales.

Uno de los tipos más frecuentes de aneurismas, el disecante, se presenta sobre todo en personas de edad media y avanzada, y afecta más a los hombres que a las mujeres.

La circulación generalmente está impedida o disminuida en una o en todas las ramas del cayado de la aorta y puede haber lesiones obstructivas en las ramas viscerales, y aún hasta en la bifurcación aórtica. En otros casos, en que la dilatación aneurismática engloba el nacimiento de las arterias coronarias, se presentan lesiones miocárdicas de infarto. Es frecuente encontrar distorsión de las válvulas aórticas, que dan lugar a insuficiencia aórtica. En algunas ocasiones se presentan hemorragias intraarteriales, que ocasionan la formación de trombos, los cuales ocluyen total o parcialmente la luz arterial.

Los aneurismas pueden presentarse también en cualquiera de las ramas del cayado de la aorta, habiendo sido descritos casos de aneurismas traumáticos directos (9, 69). COSMA y MARUYAMA (14), comunican un caso estudiado en Japón

de una joven de 19 años, en la cual se presentó una arteritis inespecífica con obstrucción de las tres ramas del cayado aórtico y que fue diagnosticada como Enfermedad de Takayasu. Al ser intervenida quirúrgicamente, se encontró un aneurisma en la arteria carótida primitiva izquierda, la cual estaba correosa, endurecida y engrosada. El aneurisma estaba situado en el nacimiento de la arteria, y por encima de éste se encontraba una estenosis parcial debida a la formación de un trombo. Los autores con buen criterio, no practicaron biopsia arterial debido a la intensa lesión inflamatoria. Un estudio angiocardiógráfico postoperatorio reveló que la irrigación de la cabeza se efectuaba por intermedio de las arterias vertebrales, las cuales se encontraban dilatadas. Este es el único caso de la literatura en el cual se menciona un aneurisma de origen inflamatorio inespecífico, que se encontraba localizado en una rama del cayado aórtico, pues los otros, se deben claramente a traumatismos, sífilis y aterosclerosis. Entre estos últimos, se encuentra un caso especialmente demostrativo, estudiado por SHIKARE (95), en el que se encontró un aneurisma del cayado aórtico lleno de un trombo que ocluía sus tres ramas; los estudios microscópicos revelaron que dicho aneurisma se debía a aterosclerosis. En cuanto a los aneurismas sífilíticos, se encuentran varias publicaciones (18, 49, 50, 51, 52).

Entre los tipos morfológicos de aneurismas, han sido descritos los sacciformes en la aorta ascendente, fusiformes en la aorta ascendente, en el cayado y en el tronco braquicefálico; y los cilíndricos en el cayado aórtico y sus tres ramas (92).

FORMAS ANATOMO-CLÍNICAS

1. — *Oclusión simultánea de los troncos supraaórticos y de la bifurcación aórtica.*

La arterioesclerosis de la aorta puede originar la oclusión simultánea de los troncos supraaórticos y de las dos ilíacas, ocasionando así una verdadera «enfermedad sin pulsos». En 1959, MARTORELL (96) hizo una publicación de siete casos en los cuales se presentaba obstrucción completa de las ramas del cayado aórtico y de la bifurcación aorto-ilíaca; estos casos fueron debidos a aterosclerosis. ASK-UPMARK (81) publicó un caso de Enfermedad de Takayasu en una mujer de 58 años, con antecedentes de claudicación intermitente en ambos miembros inferiores desde cinco años atrás y que presentaba el Síndrome del cayado de la aorta; MARTORELL, al hacer la crítica de este trabajo, concluye que más bien se trataba de un caso de arterioesclerosis y no de una Enfermedad de Takayasu. En junio de 1961, LIVAS (41) publicó dos casos de «Síndrome de Takayasu» como los primeros presentados en México con obstrucción de troncos inferiores; en el capítulo correspondiente haremos la descripción de estos casos, pero creemos conveniente adelantar que en ellos no fue comprobada la arteritis inespecífica. En el caso número 3, de los presentados aquí, existe sintomatología obstructiva en el miembro inferior derecho, comprobándose histológicamente las lesiones inflamatorias arteriales inespecíficas.

Existe un solo caso publicado de obstrucción simultánea de los troncos

supraaórticos y de la aorta abdominal debida a distrofia congénita; este caso fue estudiado por FROMENT (97).

2. — *Formas completas.*

Como su nombre indica, esta forma se presenta cuando los tres troncos supraaórticos están obstruidos y generalmente representa un estadio más avanzado de las formas incompletas. (Fig. 3).

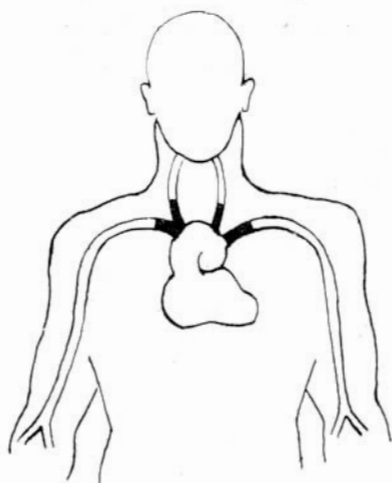


FIG. 3. — Representación esquemática de la forma completa de obstrucción de los tres troncos supraaórticos (esquemas tomados de MARTORELL, «Cir. Ginec. Urol», 3, 3, 1959).

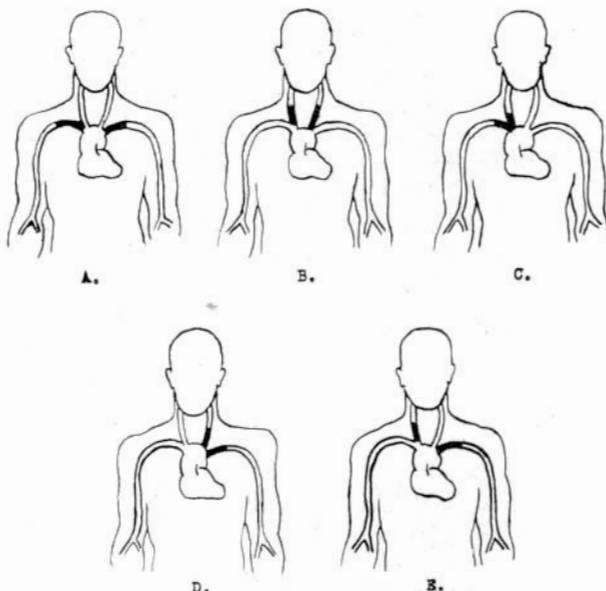


FIG. 4. — Representación esquemática de las formas incompletas de obliteración de los troncos supraaórticos: A) Obstrucción bilateral de las subclavias, B) Obstrucción bilateral de las carótidas, C) Obstrucción del tronco braquiocefálico y/o carótida y subclavia derechas, constituyendo el Síndrome Unilateral, D) Obstrucción de la carótida y subclavia izquierdas, constituyendo el Síndrome Unilateral, E) Obstrucción de la carótida derecha y subclavia izquierda, como ejemplo de otra de las posibilidades.

3. — *Formas incompletas.*

Corresponde a DA COSTA y MÉNDEZ FAGUNDES (98) el mérito de haber descrito las llamadas formas parciales o incompletas del Síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos. Estas formas pueden ser por estenosis, o bien por obstrucción total. Por otra parte, las lesiones pueden localizarse en las dos subclavias sin oclusión carotídea o viceversa, pero siempre respetando alguna de las ramas. (Figs. 4 A y B.)

Al lado de las formas mencionadas, debemos señalar los casos de obstrucción del tronco braquiocefálico sin obstrucción de la carótida ni de la subclavia izquierdas o viceversa. El Síndrome se presenta entonces de un solo lado, y ha

sido denominado por LEARMONTH (99) como «Hemi-Martorell's Syndrome» y por PUENTE y colaboradores (100) «Síndrome unilateral de Martorell». (Figs. 4 C y D.)

Con frecuencia, estas formas incompletas representan formas incipientes, convirtiéndose con el tiempo en formas completas; sin embargo, no hay que olvidar que frecuentemente la oclusión de los tres troncos es simultánea.

En resumen, se pueden presentar todas las variedades posibles de obstrucción de las ramas del cayado de la aorta. Existe la duda de si se debe considerar la obstrucción de una sola rama como Síndrome del cayado de la aorta. Nosotros pensamos, que en el caso de obstrucción de una sola rama, más especialmente la carótida y subclavia izquierdas, debe considerarse como constitutiva del Síndrome, con la condición de que la lesión esté localizada en el nacimiento de la arteria o en su cercanía, ya que en puntos más distantes pueden existir otras causas de obstrucción arterial que no corresponden a la patología del cayado de la aorta.

FISIOPATOLOGIA

La producción de los síntomas y signos que se presentan en el Síndrome del cayado de la aorta pueden dividirse en dos grupos: los originados por la obstrucción misma y los originados por las alteraciones que sufre la circulación en la porción superior del tórax, cuello y miembros superiores, al tratar de compensarse el déficit circulatorio.

Para compensar el insuficiente riego sanguíneo se desarrolla circulación colateral y vicariante, que permite que la sangre de la aorta descendente se derive al sistema de la arteria subclavia, por intermedio de las arterias intercostales, diafragmáticas y mamarias internas, así como todas sus ramas colaterales, alimentando a ese nivel la arteria subclavia, las vertebrales y axilares. Como podrá notarse, es semejante a la circulación vicariante que se presenta en la coartación de la aorta, sólo que en ésta la presión mayor se encuentra en el cayado y la menor en la aorta descendente, en tanto que en el Síndrome que estudiamos ocurre lo contrario, es decir, la mayor se presenta en la aorta descendente y la menor a nivel de las ramas supraaórticas por arriba de la obstrucción. Por esta razón, el sentido del flujo a través de las vías colaterales está invertido. De ahí, que GRIFFIN y DRY (101), LEWIS y STOKES (12), y FROVIG (10), lo han llamado «Coartación invertida de la aorta». Así se explica también que en algunos casos puedan encontrarse erosiones costales, por dilatación de las arterias intercostales, constituyendo el signo de Roesler.

Existe otro mecanismo que permite el restablecimiento de la circulación en las arterias ocluidas, consistente en la tenulización y recanalización de los trombos, como en el caso demostrativo de SÁNCHEZ HARGUINDEY (94), en el que se encontraba un trombo ocupando el nacimiento de las tres ramas supraaórticas, tunelizado de tal forma que la sangre podía seguir circulando a través de los vasos.

Por tratarse en general de un proceso de larga duración y progresión lenta, se suceden una serie de cambios arteriales como son: la dilatación de las arte-

rias que hacen una función vicariante o substitutiva, la neoformación vascular colateral y la formación de circulación a través de la capa media y adventicia de las arterias afectadas. La sintomatología es evidente que se debe a la deficiencia de la irrigación arterial, ya que todos los trastornos están localizados a zonas tributarias de aquellos vasos comprometidos patológicamente, es decir, por este mecanismo nos explicamos los síntomas neurológicos, oftalmológicos y de isquemia en los miembros superiores, de los cuales nos ocuparemos en el capítulo siguiente. Quedarían, sin embargo, por explicar muchas otras alteraciones que se encuentran ya sea de una manera constante o inconstante en estos enfermos.

Respecto a la hipertrofia cardíaca, LIVAS (41) piensa que, más que relacionada estrictamente con el Síndrome, debe considerarse como consecutiva a alteraciones coronarias; en cambio, las anomalías tisulares encefálicas sí pueden atribuirse al proceso oclusivo, toda vez que éste, por su localización predominante, altera la circulación cerebral. Las lesiones cardíacas encontradas en los estudios postmortem han sido debidas a infartos por aterosclerosis coronaria, y en otros casos a insuficiencia aórtica, ya que muchas veces se encuentran alterados los orificios coronarios y las inserciones de las válvulas aórtidas. Estas lesiones dan por resultado dolores precordiales anginosos.

En lo que a estructuras oculares se refiere, la disminución del riego arterial encefálico origina una deficiencia en el aporte de la arteria central de la retina, que a su vez produce una inversión del sentido de la corriente sanguínea, pues la tensión venosa permanece normal. Se presentan también aneurismas arteriovenosos y procesos degenerativos en el cristalino; además, el estado nutricional precario de todos los tejidos del globo ocular los coloca en situación propicia para que se desarrolle fácilmente cualquier proceso infeccioso. El examen microscópico de la circulación en el limbo esclero-corneal permite ver dilataciones aneurismáticas y lentitud exagerada de la circulación, con interrupciones pasajeras de ésta (38).

Es característica fisiopatológica esencial del cuadro el hecho de que, aunque el pulso no sea palpable en los vasos afectados, la sangre no deja de circular en cierto grado (cuando menos al principio), lo que se demuestra porque suelen conservarse algunos sonidos de la escala fonoscópica arterial y porque en la manometría arterial directa, si bien se encuentra muy baja la presión diferencial, la presión media es muchas veces casi normal. Esto explica que las manifestaciones de la enfermedad no sean de isquemia en todos los territorios irrigados por los vasos del arco aórtico. De estos territorios, los únicos que muestran manifestaciones constantes y acentuadas de déficit circulatorio son el cerebral y en mayor grado todavía el ocular.

No es de dudarse que las lesiones del cayado aórtico y de sus ramas traigan como consecuencia alteraciones hemodinámicas considerables. Es evidente que el flujo turbulento a través de las arterias estenosadas ocasiona dilataciones en las paredes arteriales que pueden llegar a formar verdaderos aneurismas.

Se ha tratado de explicar cómo pueden vivir estos enfermos teniendo obstruidas las arterias que irrigan la cabeza. Estas explicaciones se pueden resumir en la siguiente forma: circulación vicariante por la cerebral posterior, en casos de obstrucción parcial de las carótidas, o por intermedio de las vertebrales en casos de obstrucción total; adaptabilidad de la substancia nerviosa a un déficit

circulatorio establecido paulatinamente, por obstrucción del sistema carotídeo-vertebral; variabilidad de accidentes encefálicos, y la posibilidad de que éstos no se deban estrictamente a la disminución del flujo sanguíneo de causa anatómica, sino que en su patología intervendría, y así se ha demostrado, la hipersensibilidad refleja del seno carotídeo (102, 103). (Fig. 5-)

La oclusión de los vasos del cuello ocasiona trastornos neurológicos, oculares y tróficos característicos, debidos a la insuficiente irrigación de estas regiones. Sabido es que un tejido es más sensible a la isquemia, cuanto más especializado es en su función; de ahí que los síntomas más precoces sean los neurológicos y los oculares, siendo importante señalar su evolución transitorio. El no encontrar

ninguna anomalía neurológica entre los accesos, ha hecho suponer que se trate de una falla temporal del mecanismo compensador, asociada a espasmo vascular, cambios en la concentración local de CO_2 o a alteraciones de la presión sanguínea, así como la hipersensibilidad del seno carotídeo ya mencionada (103).

Varios autores, entre ellos CACCAMISE (104) y JERVEL (105), han invocado a la hipersensibilidad del seno carotídeo, que frecuentemente presentan los enfermos portadores del Síndrome, como un factor importante en la génesis de los síntomas encefálicos (vértigo, síncope, convulsiones, etc.), sin rechazar o subestimar la posibilidad de que la disminución del flujo arterial encefálico ocasione por sí misma los trastornos mencionados, sin necesidad de atribuirlos a mecanismos reflejos (la hipotensión y bradicardia que resultan de comprimir el seno carotídeo, la acción vagal y la relación directa del seno con los centros cerebrales), tal como ocurre en la esfera visual, en la que el in-

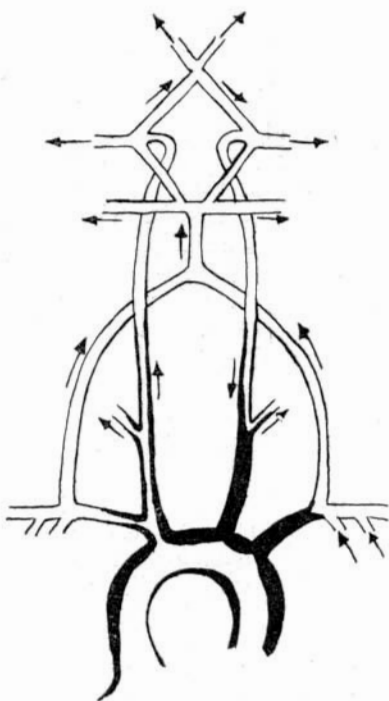


FIG. 5. — Localización de las lesiones en el cayado aórtico y sus ramas, con trombosis de la carótida primitiva y subclavia izquierdas. Nótese cómo se hace la circulación colateral a expensas de las arterias vertebrales (tomado de MYERS y colaboradores, «Arch. Int. Med.», 97, 726, 1956).

suficiente aporte de elementos vitales a las estructuras oculares determina períodos de ceguera. Por lo tanto, es la pobreza circulatoria causa suficiente para producir la sintomatología neurológica.

Una de las manifestaciones más frecuentes es la hipertensión arterial, sobre la cual se han propuesto varias explicaciones: disminución de la elasticidad del sistema arterial, acción de los nervios vasomotores reguladores, disminución del flujo sanguíneo hacia el diencéfalo y participación renal.

El primer factor parece tener un papel indudable en la patogenia de la hipertensión; los otros factores tienen una influencia discutible según la mayoría de los autores. Es difícil valorar la importancia que tiene el seno carotídeo como mecanismo baroreceptor; la observación de ELLIOT, en la cual se extirpó este órgano quirúrgicamente sin que hubiera modificaciones de la presión sanguínea, así como la de GOTTFENSEN (106), sugieren que el seno carotídeo no tiene un papel tan importante como se había pensado en la patogenia de la hipertensión arterial. Hace más de 50 años, CUSHING demostró la importancia de la isquemia cerebral en la patogenia de algunas hipertensiones arteriales; es posible, pero no está demostrado, que en el Síndrome del cayado aórtico la isquemia diencefálica pueda producir vasoconstricción general. Por último, en algunos casos es indudable que el factor renal tiene importancia, como en el caso de JOOB (84) y en el de ASK-UPMARK (81), en los cuales se encontró hipoplasia renal unilateral. Si se presenta una diastólica muy elevada, es posible que exista alguna lesión en una o en las dos arterias renales, si las dos estuvieran ocluidas, no se presenta hipertensión, sino que el enfermo muere de uremia como en el caso de SÁNCHEZ HARGUINDEY (94). Además, una hipertensión ligera podría representar un mecanismo compensador, o podría tratarse de una hipertensión de tipo esencial.

Otro de los hechos que aún no se ha explicado satisfactoriamente es el síncope ortostático, que se presenta frecuentemente. Se cree que es ocasionado por la ausencia total de riego sanguíneo en las áreas cerebrales que se produce en determinado momento por los cambios hemodinámicos que se suceden debidos a las variaciones súbitas de la presión en las arterias que irrigan la cabeza al pasar al enfermo de la posición de decúbito a la posición erecta.

En resumen, son varios los hechos que permanecen todavía oscuros en cuanto a la fisiopatología del Síndrome del cayado de la aorta, debido a que en muchos casos es imposible efectuar estudios de investigación, ya que, por lo general, estos enfermos se encuentran en mal estado o en fases avanzadas.

CUADRO CLINICO

El Cuadro Clínico depende, en general, de la disminución del aporte sanguíneo en los territorios irrigados por las ramas del cayado de la aorta. Las manifestaciones clínicas son variables y dependen de la localización y extensión de las lesiones (ver formas anatomo-clínicas), clasificándola en oclusiones del sistema carotídeo-vertebral y en oclusiones del sistema subclavio (24).

En general, el principio es insidioso y la evolución de los síntomas es lenta. Además, la sintomatología varía según se trate de procesos inflamatorios o de arterioesclerosis.

Siendo los tejidos más sensibles a la isquemia cuanto más diferenciados son, es lógico que la sintomatología ocular y nerviosa predomine, sobresalga y tenga expresiones clínicas más tempranas. Siendo la sintomatología consecuencia funcional debida a la irrigación deficiente, es fácil comprender que evolucione y progrese en un lapso más o menos largo, como resultado de procesos degenerativos; por lo tanto, existen dos grupos de trastornos: los debidos a lesiones anatómicas, que son permanentes y progresivos; y los relacionados con las exacerbaciones de la isquemia, que son transitorios.

Trastornos oculares.

Debido a lo precoz y característico de las lesiones oculares, es frecuente que sea el oftalmólogo el primero en orientar el diagnóstico de la enfermedad y determinar el sitio y magnitud de la obstrucción arterial.

Los enfermos presentan períodos de ceguera pasajera (amaurosis fugaz) en un 70 % de los casos, así como disminución de la agudeza visual asociada con el ejercicio (claudicación visual de Fovig). Estos síntomas son provocados frecuentemente por la posición erecta o la marcha, suelen irse haciendo más frecuentes y se acompañan a veces de fotopsias. En un 10 % de los casos se ha presentado ceguera total. Otros síntomas menos frecuentes son: fotofobia, amblopía y dolor ocular (107).

La oclusión de la arteria carótida interna, ya sea parcial o total, trae como consecuencia un déficit de circulación en la arteria central de la retina. El cuadro es precedido de alteraciones en los vasos retinianos, los cuales presentan un aspecto arrosariado, dilataciones aneurismáticas en las venas y anastomosis arterio venosas peripapilares (38). Se presentan espasmos en las arteriolas retinianas, que se cree son debidos a la hiperexcitabilidad del seno carotídeo, aún cuando ASK-UPMARK (81) hace notar que debe tratarse más bien de un colapso arteriolar al bajar bruscamente la presión arterial general. Se presenta en ocasiones, atrofia difusa del iris e hipertensión ocular, que llega a menudo a la «ptisis bulbi». A todo este cuadro se le ha llamado «Oftalmía hipotónica» (38). La formación de catarata se presenta en un 45 % de los casos, siendo de tipo nuclear o complicado. Existen hemorragias retinianas con bastante frecuencia, particularmente en la Enfermedad de Takayasu. La atrofia del nervio óptico sin edema papilar ha sido señalada como un signo característico. Es raro encontrar hemianóp-

sias o defectos de campo, y cuando existen son del tipo homónimo. Son raros también los escotomas, los glaucomas y la queratitis superficial.

El estudio oftalmodinamométrico, revela descenso en la tensión de la arteria central de la retina, retraso acentuado de la velocidad circulatoria y disminución de la tensión ocular, completando el cuadro de oftalmía hipotónica. Estas alteraciones no son necesariamente simétricas y KOURETAS (103), señala que son más notables en la posición sentada o de pie, que en decúbito o en posición de Trendelenburg.

Trastornos neurológicos.

Los trastornos consecutivos a la disminución del flujo arterial encefálico son de aparición más o menos temprana y varían desde la simple cefalea hasta estados sincopales, trastornos motores y alteraciones psíquicas severas. La aparición y evolución de estos síntomas está en relación con la progresión de los procesos obstructivos y con la magnitud de la red colateral que se establece. En el caso de que la obstrucción carotídea sea de instalación rápida, la circulación colateral no tendrá tiempo suficiente para desarrollarse, y la sintomatología será más temprana y generalmente más grave, pues las experiencias de los autores norteamericanos han comprobado que se requieren por lo menos tres años para que el cerebro se adapte al nuevo régimen hemodinámico.

HUSHANG (24), clasifica a los enfermos por la gravedad de sus síntomas neurológicos, en tres categorías:

1. Mareos, vértigos, episodios de afasia, debilidad muscular y disartria pasajera.
2. Ataques convulsivos, deterioro mental, ansiedad, disminución de la memoria e incoordinación.
3. Hemiplejías, afasia permanente, hemianopsias y trastornos oculares serios. (Cuadro semejante al de tumores intracraneos o encefalitis).

En general, la evolución de los síntomas neurológicos es como sigue: cefaleas que se presentan en sectores determinados o generalizadas; disminución de la memoria, lipotimias y vértigos que son leves en el período inicial y después llegan al síncope; estados convulsivos discretos, que se hacen posteriormente graves y van seguidos de síndrome post-crítico, la disartria, el tinitus y la sordera son frecuentes cuando se encuentra comprometida la circulación de la arteria basilar. Frecuentemente, como sucede en los trastornos oculares, es un esfuerzo el factor desencadenante de los síntomas mencionados; un brusco cambio de posición de la cabeza puede producir estados vertiginosos, lipotimias o síncope; un esfuerzo intenso puede dar origen a un estado convulsivo o a un trastorno motor. También pueden existir trastornos de la esfera psíquica, tales como: fatiga mental, estados de indiferencia, hipomnesia, etc.

Algunos autores discuten la posibilidad de que la disminución de la agudeza visual esté en relación, cuando menos en parte, con la atrofia de la corteza cerebral.

Pueden existir alucinaciones visuales, hemiparesia o hemiplejía en los estados avanzados. El síncope ortostático y los ataques epileptiformes son síntomas característicos del síndrome; los enfermos presentan estos ataques con pérdida de conocimiento y crisis convulsivas con recuperación inmediata sensorial des-

pués de caer y adquirir la posición horizontal; nunca se presentan de noche ni se acompañan de relajación de esfínteres; el reposo evita estas manifestaciones, la posición de pie 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 cama.

El síncope y las crisis epileptiformes se provocan en la mayoría de los casos por la compresión de las carótidas, pudiendo pensar que esta compresión acentuaría la isquemia cerebral (103), pero se acepta que existe una hipersensibilidad del seno carotídeo, posiblemente relacionada con el tejido cicatrizal que suele envolverle. ASK-UPMARK (81), comunica un caso extremadamente instructivo: en esta observación, la hipersensibilidad del seno carotídeo variaba con el ciclo menstrual, siendo más exagerada antes, durante e inmediatamente después de la regla.

Es importante hacer notar que la sintomatología nerviosa puede confundirse con lesiones intrínsecas encefálicas, así como también con accidentes vasculares cerebrales. Una observación interesante es que, si estos enfermos son explorados entre los ataques, casi nunca se les encuentra ninguna anormalidad de índole nerviosa.

Trastornos tróficos de la cabeza.

El primer hecho que llama la atención en estos enfermos es la atrofia facial. Su cara tiene una configuración característica, aparentan mucha mayor edad de la que tienen, las excavaciones de las cavidades orbitarias se hacen más pronunciadas y la atrofia de la musculatura facial exagera los relieves óseos. Los huesos de la cara, sobre todo en estadios avanzados, pueden estar descalcificados y no es raro que exista una acentuada piorrea, o bien que las piezas dentarias falten por completo. Estas lesiones pueden presentarse ocasionalmente de un solo lado, produciendo una hemiatrofia de la cara. Es frecuente que se presenten úlceras, necrosis y otros trastornos consecutivos a la isquemia crónica de los tejidos faciales. Se han comunicado casos de necrosis y úlceras en la nariz o en el paladar y aún en el cuero cabelludo, de perforación del tabique nasal, de atrofia de la mucosa nasal, bucal y faríngea. El pelo se vuelve quebradizo y opaco, y frecuentemente se presenta alopecia. No es raro encontrar pigmentación de la piel del cuello y de la cara.

Otro de los síntomas característicos es la impotencia funcional intermitente para la masticación, la cual tiene que ser interrumpida por sensación de calambres dolorosos en los músculos maseteros y pterigoideos, dando lugar a un verdadero fenómeno de claudicación intermitente de los músculos masticadores. Este fenómeno va acompañado frecuentemente por adormecimiento de la lengua.

En la exploración de la cabeza y del cuello se demuestra la ausencia de pulsaciones arteriales.

Trastornos en las extremidades.

Frecuentemente, el cuadro clínico puede iniciar su aparición con alteraciones derivadas de la pobreza de irrigación en los miembros superiores. Los enfermos se quejan de fácil fatiga, más notable cuando los elevan (especialmente al

peinarse); en ocasiones, aún sin esfuerzo alguno, esta posición por sí sola es capaz de provocar dolor y sensación de adormecimiento, que los obligan a colocar los miembros en declive. Se quejan de parestesias, debilidad y torpeza para las labores manuales. En ocasiones, esta sintomatología se acompaña de dolores musculares intensos, exacerbados con movimientos mínimos, así como con la exposición al frío. Es raro encontrar cambios en la temperatura de las manos, así como tampoco palidez y casi nunca se observan fenómenos tróficos, aún cuando se han comunicado úlceras en la pie de los hombres y Enfermedad de Raynaud. Tampoco suelen existir trastornos de la sensibilidad, ni superficial ni profunda. La fuerza muscular de los brazos está disminuída y la musculatura ligeramente atrofíca.

La exploración permite obtener los siguientes signos: tempranamente se observa asimetría del pulso radial, o imposibilidad para registrar la tensión arterial en alguno de los brazos, descubrimiento a veces accidental en el examen clínico general. Más tarde, hay desaparición de las pulsaciones en las arterias radial, cubital, humeral y axilar, uni o bilateral; ausencia o disminución muy marcada del índice oscilométrico en los dos miembros o sólo en uno de ellos.

La ausencia de fenómenos tróficos en los miembros superiores, ha sido señalada como un signo característico del Síndrome del cayado de la aorta; sin embargo, se han presentado trastornos necróticos, como en el caso de PUENTE (100), en el cual necrosis alcanzó tal intensidad que fue necesaria la amputación de una mano. En el caso publicado por DA COSTA (98), el enfermo ingresó en grave estado, le fue amputado un antebrazo y falleció a los tres días. Estos son los únicos casos que hemos encontrado en la literatura, en los cuales se presentó gangrena en los miembros superiores. Es importante señalar que, en ambos casos, se trataba de formas incompletas del Síndrome, y es posible que en ellos se encontraran lesiones arteriolares concomitantes o trastornos vasculares neurógenos, tipo la Enfermedad de Raynaud o la eritromelalgia.

Los trastornos en los miembros inferiores son raros y se presentan cuando hay lesiones de la bifurcación aorto-iliaca o de los troncos arteriales más inferiores. Como ya veíamos, este tipo de trastornos pueden deberse a lesiones tromboembólicas agregadas que ocluyen estas arterias, interfiriendo la circulación en los miembros inferiores. Estas lesiones dan lugar a claudicación intermitente o simple disminución de la capacidad para la marcha, ausencia de pulsaciones en las arterias, pedia, tibial posterior, poplítea y femoral, uni o bilateral; se aprecia también ausencia o disminución del índice oscilométrico, con caracteres que son indicio franco de la pobreza de circulación en estas áreas.

En el trabajo de TOMÁS ALONSO (89), se describen lesiones cutáneas hipertensivas e isquémicas en las piernas. LIVAS (41), al publicar su trabajo de «Síndrome de Takayasu», hace una revisión mundial de los casos publicados en los cuales se presentaba obstrucción de troncos inferiores, encontrando seis hasta junio de 1961, lo cual representa un 4.34 % entre los 234 revisados.

Uno de los signos más frecuentemente encontrados es la hipertensión arterial en los miembros inferiores, que en ocasiones es generalizada a todo el cuerpo, excepción hecha de los territorios irrigados por las arterias ocluídas. Aunque la tensión arterial no sea perceptible por métodos auscultatorios, se han hecho registros intraarteriales, que muestran en los miembros superiores la presión me-

dia casi normal y la diferencial bastante reducida, lo cual explicaría la ausencia de fenómenos tróficos en las extremidades superiores; en cambio, los registros intraarteriales tomados en las arterias femorales muestran habitualmente hipertensión. De los 18 casos que estudió ASK-UPMARK (81), 12 tenían hipertensión en los miembros inferiores; en la revisión de ROSS y MCKUSICK (9), 15 enfermos entre 24 estudiados, presentaban la presión sistólica por arriba de 160 mm de Hg.

Otros trastornos cardiovasculares.

Las alteraciones cardiovasculares frecuentemente son producidas por cardiopatías coincidentes, que dan lugar a disnea, angor y cardiomegalia, relacionada esta última con la hipertensión o con el daño coronario. Habitualmente, sin embargo, el corazón queda indemne y el E.C.G. no muestra alteraciones a pesar de la hipertensión arterial. En uno de los casos de ESCLAIVISSAT (39) existía insuficiencia aórtica, y en el otro, insuficiencia cardíaca global, pericarditis y cardiomegalia; en los casos de JERVELL (105) y de JOOB (84) los enfermos presentaban lesión mitral e insuficiencia aórtica respectivamente.

Se ha señalado con mucha frecuencia (87, 81, 9, 1) la presencia de soplos sistólicos en el foco aórtico y en las arterias carótidas. Estos soplos se originan en los vasos antes de completarse la obstrucción y constituyen, por lo general, un signo precoz. Otras veces, se escucha un soplo continuo en el cuello o cerca de la articulación esternoclavicular, que puede confundirse con el producido por la persistencia del conducto arterioso. El soplo que en ocasiones se escucha en la fosa supraclavicular o sobre la arteria carótida, no tiene relación con las lesiones cardíacas, sino que es debido a estenosis carotídea, tan es así, que MYERS y colaboradores (87) estudiando en perros el mecanismo de estos fenómenos, concluyen que son debidos al paso de sangre por una arteria parcialmente ocluida y carente de circulación colateral adecuada para mantener una presión diastólica suficiente en el segmento distal ocluido. Estos autores han producido soplos similares en perros, por oclusión arterial parcial y exclusión de la circulación colateral. ASK-UPMARK lo interpreta como debido al paso de sangre en las arterias colaterales dilatadas y tortuosas. En los casos de obstrucción completa de los troncos supraaórticos no se presenta ni soplo ni thrill a nivel de los vasos carotídeos.

La taquicardia es frecuente (25, 26, 12, 81, 104, 105, 103), desconociéndose su causa, pero al parecer está asociada al proceso inflamatorio.

Un hecho importante en la exploración torácica es la palpación de latidos intensos en las arterias intercostales, que demuestra la circulación colateral que se hace a expensas de estas arterias, así como la presencia de circulación superficial arterial en el cuello y en la parte superior del tórax.

La hipersensibilidad del seno carotídeo puede originar, al palpar y comprimir las arterias carótidas, caída brusca de la tensión arterial, bradicardia y en ocasiones pérdida de la conciencia y síncope que pueden llevar al enfermo a la muerte. Por lo tanto, esta exploración deberá hacerse las menos veces posibles y teniendo siempre en cuenta la posibilidad de este accidente.

Síntomas generales.

La fiebre ha sido señalada por varios autores (17, 39, 85, 7, 103) como un hecho frecuente en los procesos inflamatorios, especialmente en la Enfermedad

de Takayasu. Esta fiebre generalmente es moderada, constante y sólo en casos de exacerbación del cuadro aparece fiebre en agujas.

Otros síntomas que se hallan presentes son: astenia, anorexia, pérdida de peso, insomnio, malestar general y episodios depresivos, quizá en relación con las alteraciones encefálicas. Estos síntomas, aunque variables en su expresión clínica, son prácticamente constantes.

Evolución.

El primer hecho que llama la atención en el curso de este Síndrome es que, mientras unos enfermos ocluyen sucesivamente las ramas del cayado de la aorta, otros lo hacen simultáneamente en todas ellas. La oclusión sucesiva parece ser la más frecuente; la oclusión simultánea fue explicada en el capítulo de fisiopatología, en el cual se describe el proceso de implantación de un trombo en la convexidad del cayado, que obstruye las tres ramas que de éste emergen; otro mecanismo sería el raro caso de «truncus braquiocefalicus comunis», anomalía congénita en la cual las dos carótidas y las dos subclavias nacen de un tronco común.

En algunos casos, la isquemia de la cabeza y de los brazos se acompaña de isquemia a nivel de las piernas; pero en otros, la isquemia de las piernas no se presenta sino muy tardíamente, demostrando que, tanto en los procesos inflamatorios como en los casos de ateromatosis, la enfermedad puede generalizarse apareciendo lesiones en territorios arteriales diversos y distantes.

Por regla general, estos enfermos viven varios años a pesar de la importancia de las arterias ocluidas, presentándose necrosis de alguna región facial, especialmente la nariz, y raras veces gangrena de la mano. La hemiplejía se ha presentado en 19 casos y hemiplejía con afasia en 11, entre los 234 revisados.

Habitualmente la enfermedad evoluciona con lentitud hacia una caquexia progresiva; la postración, la pérdida de peso y la imposibilidad para mantenerse de pie, puede obligarles a permanecer constantemente en cama, como en el caso de MARTORELL (8) en que el enfermo permaneció durante nueve años en cama sin poder levantarse.

En las formas juveniles, las lesiones oculares pueden ser las más importantes, con pérdida completa de la visión en un ojo y con alguna 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.

Los casos publicados de mayor duración son: el de JERVELL (105), que observó a un enfermo durante 14 años, y el de ASK-UPMARK (81), que siguió la evolución de un enfermo durante 16 años. El caso de GILMOUR (5), parece ser el de más rápida evolución, pues la muerte se produjo seis meses después del principio de los síntomas. Todos estos casos se referían a Enfermedad de Takayasu; en cuanto a la evolución de los casos producidos por aterosclerosis y aneurismas, en general evolucionan entre dos y cinco años.

La muerte sobreviene como consecuencia del estado caquético progresivo, que en opinión de algunos autores es semejante a la caquexia de Simmonds como resultado de la isquemia de la hipófisis. De las necropsias relatadas, parece desprenderse que la muerte ha sido causada por trombosis de otras arterias, de preferencia las cerebrales, las renales y las coronarias; en el primer caso, con

hemiplejía, estupor y coma; en el segundo, aparece insuficiencia renal aguda; y en el tercero, se presenta muerte súbita por infarto del miocardio. Debe señalarse que las arterias renales o las coronarias pueden no estar trombosadas, sino solamente ocluído su orificio aórtico.

Otras causas de muerte son: edema agudo pulmonar (81), bronconeumonía (95), rotura de aneurismas (35), son muy numerosos los casos de muerte por accidentes quirúrgicos o por maniobras exploratorias. Son frecuentes las cardiopatías con descompensación y las infecciones intercurrentes condicionadas o favorecidas por el mal estado general, que acaban con la vida del enfermo.

MÉTODOS DE EXPLORACION

La exploración clínica completa es capaz por sí sola de hacer sospechar y aún de afirmar la presencia del padecimiento; sin embargo, siendo esto casi siempre relativamente fácil, es difícil lograr determinar la etiología, cuantificar, valorar y localizar el defecto circulatorio, sin completar el estudio clínico general con métodos de exploración especiales. Por esta razón, consideramos conveniente analizar los hechos más importantes en lo relativo a la exploración.

1. — *Palpación de pulsos arteriales.*

Es obvio que este método clínico debe realizarse de una manera sistemática, en toda persona que concurre a consulta. Desgraciadamente, por ser un estudio tan sencillo y elemental, muchas veces se omite o únicamente se realiza en una sola arteria, generalmente la radial. El no encontrar pulsaciones en alguna arteria periférica nos pone sobre la pista de una posible obstrucción y nos obliga a realizar estudios más completos del árbol circulatorio. Además, los estudios subsecuentes únicamente nos sirven para confirmar el hecho, localizar y valorar el grado, así como la causa de dicha obstrucción, pero de ninguna manera substituyen a la palpación arterial, ya que ésta proporciona además datos referentes al estado de las paredes arteriales y la presencia de fenómenos agregados.

Aún en el caso de no encontrar alteraciones en las pulsaciones arteriales, ni en la consistencia de sus paredes, estos son datos de gran utilidad para descartar padecimientos de índole obstructiva y no exponer al enfermo a métodos de exploración cruentos que tienen riesgo importante.

La exploración manual de las arterias debe ser hecha, no solamente en las ramas terminales (radial, cubital, pedia y tibial posterior), pues éstas se podrían encontrar permeables por recanalización, además de que en algunas ocasiones es difícil localizarlas por anomalías de posición, sino en todo su trayecto abordable desde la aorta. De una manera rutinaria se deben palpar las arterias carótidas primitivas, desde la base del cuello hasta su bifurcación; las carótidas internas a través de la fosa tonsilar; las subclavias, axilares, humerales, cubitales, radiales, la aorta abdominal, las ilíacas, femorales, poplíteas, pedias y tibiales posteriores. Es indispensable darse cuenta de las cualidades de sus pulsaciones: frecuencia, ritmo, amplitud, celeridad, igualdad o anisofimia, homocrotismo o

heterocrotismo; consistencia de sus paredes; engrosamiento, endurecimiento y trayecto, así como la presencia o ausencia de fenómenos agregados (thrill).

La palpación arterial debe ser acompañada por pruebas complementarias en diferentes posiciones del cuerpo en general, así como de la cabeza y de los miembros, y de maniobras especiales con el objeto de descartar trastornos circulatorios debidos a alteraciones extravasculares. Entre las maniobras más importantes tenemos: elevación de los miembros, hiperabducción de los mismos, rotación de la cabeza hacia uno y otro lado, e hiperextensión de ésta, inspiración forzada (maniobra de Allen), decúbito supino, posición sentada y de pie, observando los cambios que se presentan en los pulsos arteriales en las diferentes posiciones, así como los cambios en cuanto a la coloración de la piel, aparición, disminución o exacerbación de dolor y síntomas neurológicos o sistemáticos.

2. — *Termometría cutánea.*

Como es sabido, la temperatura cutánea depende de la cantidad de sangre que pasa a través de las arteriolas en la unidad de tiempo. Este estudio tiene poca aplicación en el Síndrome del cayado de la aorta, ya que por lo general no existen alteraciones térmicas en la piel de los enfermos. En caso de existir, se presentan en los dedos de las manos y el registro periódico de la temperatura por los métodos de contacto termoeléctrico o magnetomecánico, nos pueden dar datos referentes a la progresión isquémica o a la efectividad de los métodos terapéuticos. Sirve también como dato diagnóstico en caso de alteraciones vasculares neurógenas, agregadas o concomitantes

3. — *Oscilometría, oscilografía y pletismografía.*

Los dos primeros, son métodos exploratorios sencillos que tienen por objeto medir la amplitud de las pulsaciones arteriales en los miembros por medio de diferentes presiones de un brazaete. Son de gran utilidad, pues indican el grado de obstrucción arterial y su localización regional más o menos exacta, principalmente en casos de duda para palpar las arterias periféricas, pero da escasas indicaciones sobre la existencia de circulación colateral. La oscilometría permite hacer, además, una cierta distinción entre las alteraciones parietales escleróticas y los procesos del endotelio arterial, según el índice oscilométrico resulte desplazado hacia la derecha o hacia la izquierda con respecto a la presión sistólica (75). La oscilografía tiene la ventaja de registrar en papel la amplitud de las oscilaciones, lo que permite hacer comparaciones métricas de registros tomados en diferentes épocas. La interpretación de estos estudios es poco concreta, debe realizarse siempre en forma simétrica y comparativa, pues un dato aislado no tiene ningún valor.

La medición de las variaciones de volumen de los miembros por método pletismográfico, es un procedimiento antiguo, que, sin embargo, ha vuelto a ponerse de moda en estos últimos años debido a la introducción de la fotopletismografía. En general, es un estudio especializado, complicado y costoso, que permite diagnosticar alteraciones circulatorias que no modifican los valores oscilométricos, por estar condicionados a las variaciones de calibre de las arteriolas. Dicho método sirve principalmente para el diagnóstico diferencial entre formas funcionales y orgánicas, así como para una apreciación objetiva de la terapéu-

tica. Tiene la ventaja de poder hacer registros en diferentes condiciones ambientales, sometiendo al enfermo a diferentes temperaturas, a diferentes niveles de altura y exponiéndolo a diferentes estímulos. Tiene poca utilidad clínica en padecimientos obstructivos de gruesos troncos arteriales y su aplicación se reserva para casos de duda diagnóstica y pronóstica, así como para la investigación.

Junto a estos métodos de apreciación cualitativa, existen otros procedimientos de investigación y diagnóstico, como son: la determinación de la velocidad de la onda esfígmica, el análisis de la curva del pulso, la petequiomíometría, la medición continua de la presión capilar, la medición de la corriente por medio electromagnético y los métodos de depuración (clearance), por medio de isótopos radioactivos, así como los métodos para determinar la velocidad de circulación, la microscopía capilar y los métodos reográficos (75).

4. — *Cateterismo cardíaco y manometría intravascular.*

Estos estudios han sido realizados por varios autores (39) en enfermos que presentan el Síndrome del cayado de la aorta. En general no revelan datos importantes que no puedan ser obtenidos por otros medios menos cruentos y costosos. Por estos procedimientos se han registrado las presiones arteriales mencionadas en el cuadro clínico; la presión venosa, así como la velocidad de circulación se han encontrado normales. Creemos que sólo deben realizarse desde el punto de vista de investigación y cuando las condiciones del enfermo los permitan.

5. — *Estudio oftalmológico y oftalmodinamométrico.*

Como ya hemos visto, es imprescindible realizar estudios oftalmológicos, completos y repetidos en estos enfermos, dado lo característico de las alteraciones oculares. En la revisión de PINKHAM (107) se encontró: catarata en el 45 % de los casos, anastomosis arteriovenosas en el 39 %, atrofia del iris en el 38 %, hemorragias retinianas en el 38 %, pequeños aneurismas en el 33 %, midriasis en el 32 %, hiperemia de la conjuntiva y de la esclerótica en el 26 %, desprendimiento de la retina en el 20 %, enoftalmos en el 18 %, y alteraciones en la tensión arterial de la retina en el 56 %.

Por medio de la dinamometría ocular se puede medir la presión de la arteria oftálmica, que es la primera rama de la arteria carótida interna. Generalmente se presenta descenso en la presión diastólica, lo cual indica oclusión de la arteria carótida y déficit circulatorio ocular (108). Sin embargo, esta prueba no es infalible, en varios enfermos con síntomas de isquemia cerebral por obstrucción de las ramas del cayado aórtico se han encontrado presiones normales (24); esto es debido a una suficiente circulación colateral a través del polígono de Willis. En muchos casos se encuentran diferencias marcadas entre las presiones de las arterias centrales retinianas en los dos ojos, que son consideradas por HUSHANG como un dato precoz del proceso oclusivo carotídeo.

6. — *Angiocardiografía.*

De todos los métodos de exploración mencionados, son los estudios radiológicos en los que se emplea sustancia radioopaca inyectada en el árbol circulatorio los que mayor cantidad de datos proporcionan. Su empleo es indispensable para un correcto diagnóstico de las lesiones vasculares. Así mismo, pro-

porcionan datos concretos del sitio de oclusión, de la magnitud de ésta y marcan la pauta a seguir en la terapéutica. No se concibe en la actualidad un estudio clínico completo de un enfermo con trastornos vasculares de cualquier índole, en el que no se realicen estos estudios, excepto que exista una contraindicación importante para el empleo de estos métodos. Son varias las técnicas que se usan para realizar estos estudios; entre las más importantes tenemos:

a) — Aortografía torácica. — Esta técnica ha sido la más usada como método de exploración del cayado aórtico y de sus ramas. En general, consiste en inyectar substancia radioopaca de contraste en la porción ascendente de la aorta, tomando placas radiográficas seriadas en el momento de llenado de los vasos y en el momento de vaciamiento del medio de contraste. Su riesgo es grande, ya que habitualmente se efectúa bajo anestesia general y la punción de la aorta es percutánea, existiendo la posibilidad de dañar elementos anatómicos cercanos o de derramar la substancia de contraste fuera de la aorta. Tiene la ventaja de que no requiere material especial ni costoso y, cuando se realiza bajo las normas que su técnica exige, se consigue la finalidad que se persigue, es decir, visualizar el cayado de la aorta y sus ramas para localizar sus posibles anormalidades y lesiones. Requiere, sin embargo, personal experimentado y diestro en la punción percutánea del cayado de la aorta y material adecuado, así como elementos para prevenir o remediar cualquier accidente.

b) Aortografía retrógrada. — Es otro de los métodos para visualizar el árbol arterial, introduciendo medios de contraste en localización seleccionada. Las técnicas utilizadas varían en sus detalles, pero el concepto básico de todas ellas es el mismo y está ampliamente aceptado. Especialmente para visualizar las ramas del cayado aórtico, en muchas circunstancias, ningún otro método brinda la información necesaria para establecer un buen diagnóstico.

En general, la técnica consiste en introducir una sonda en una arteria periférica, de preferencia la femoral, por exposición quirúrgica y arteriotomía, o bien utilizando el método percutáneo de Seldinger. Una vez introducida la sonda, se manipula su punta hasta la localización deseada, en nuestro caso, hasta la porción ascendente de la aorta y se inyecta a presión el medio de contraste, tomándose placas radiográficas simples o seriadas, según interese visualizar la dinámica circulatoria.

Las sondas que más se han usado son las de Odman-Seldinger (109) que son opacas a los rayos X. El medio de contraste más empleado ha sido el Hypaque y el Cardiografín al 90 %, aplicando una dosis de 1 c.c. por Kg de peso y 50 c.c. como máximo. En ocasiones es necesario utilizar inyectores automáticos debido a la gran viscosidad del material de contraste y lo estrecho de las sondas. Puede ser necesario también retrasar el ritmo cardíaco para obtener un mayor número de exposiciones mientras el medio de contraste se halla en la localización deseada, para esto se ha usado Tensilon (cloruro de 3-hidroxifenil-dimetil-etil-amonio) en dosis de 1 mg por Kg de peso, inmediatamente antes de tomar las placas; este fármaco produce una reducción de la frecuencia cardíaca del 25 %, lo cual puede significar el éxito del estudio.

Las comunicaciones de CRAWFORD (110), indican que el estudio es prácticamente inocuo si se realiza con una técnica adecuada. Por este método se obtienen también encefalografías y arteriografías de cualquier región, y permite tomar

presiones intraarteriales e intracardiacas simultáneamente. Su inconveniente es el costo del estudio, puesto que las sondas únicamente pueden ser utilizadas una sola vez, por no poder esterilizarse; sin embargo, este inconveniente se ha solucionado usando catéteres de polivinilo llenos de substancia radioopaca.

c) Angiocardiografía intravenosa. — El método de Robb-Steinberg (111, 112) para visualizar el sistema cardiovascular, por medio de una inyección intravenosa de concentraciones orgánicas de yodo, se ha venido haciendo desde 1938. Recientemente se han hecho modificaciones al método y se han logrado, tomando en cuenta el tiempo de circulación, aortografías abdominales, aortografías torácicas, arteriografías periféricas y angiografías cerebrales, así como cardiografías selectivas.

Para lograr la angiocardiografía intravenosa se requiere una técnica precisa y una atención cuidadosa de los detalles. El método consiste en tomar el tiempo de circulación brazo-lengua, inyectando en una vena del pliegue del codo 1 ó 2 c.c. de Decholin (dehidrocolato de sodio) o de Vitamina B₁; a continuación se hace una venosección de una vena de ambos brazos y se cateterizan con un tubo de polietileno, en los cuales se inyectan a presión simultánea en ambos lados 50 c.c. de substancia de contraste, tomándose exposiciones de 1 a 3 segundos más del tiempo de circulación previamente obtenido, indicando al enfermo que en el momento de la inyección efectúe la maniobra de Valsalva. El tiempo en que deben de dispararse los rayos varía según la región por explorar, siendo para el cayado aórtico y sus ramas, dos segundos más del tiempo de circulación.

Por este método se puede visualizar todo el árbol circulatorio, siguiendo el bolo de la substancia de contraste por medio del tiempo de circulación. El problema esencial es inyectar los 50 c.c. en cada brazo en un tiempo que no exceda de 5 segundos. Excepto por las jeringas y agujas especiales (de Robb-Steinberg), no se necesita equipo especial.

Las comunicaciones de FINBY (113) señalan que no se han presentado complicaciones importantes en una experiencia de 300 casos y la única contraindicación sería la intolerancia a los medios de contraste.

Por los buenos resultados obtenidos en el empleo del método, su bajo costo y lo poco cruento de su técnica, este estudio tiende a desplazar a otros métodos angiográficos.

7. — Estudios complementarios.

a) Laboratorio. — Los hallazgos de laboratorio más importantes en los enfermos que presentan el Síndrome del cayado de la aorta son los siguientes: la sedimentación globular frecuentemente está elevada, encontrándose hasta 134 mm a los 60 minutos, siendo la cifra promedio entre 30 y 60 mm; estos datos son prácticamente constantes en casos de arteritis. Por lo general, la fórmula roja es normal; sin embargo, en ocasiones se encuentra anemia hipocrómica, y en la fórmula blanca, leucocitosis moderada en los procesos inflamatorios. El examen químico de la sangre puede revelar, según los casos, hipercolesterolemia, aumento de la glucosa, de la creatinina o disminución de las proteínas, encontrándose la relación A/G normal. La electroforesis del plasma ha sido realizada por varios autores (39, 59, 81, 114) y ha mostrado una curva proteica normal en casos de arteritis; sin embargo, KOSZEWSKI (36) ha encontrado aumento de las lipo-

proteínas, en particular de las gamma y alfa globulinas, en casos de aterosclerosis.

El examen general de orina muestra, en algunos casos, albuminuria, glucosuria y presencia de elementos anormales. Las pruebas de funcionamiento renal se encuentran normales, excepto cuando se hallan comprometidas las arterias renales.

En los procesos inflamatorios es frecuente encontrar antiestreptolisinas elevadas y proteína C reactiva positiva, con presencia de estreptococo hemolítico en cultivos faríngeos.

Otros exámenes, como las reacciones tuberculínicas, las reacciones serológicas y las reacciones febriles se han encontrado positivas en algunos casos, sin determinar su valor diagnóstico. La investigación de células L. E. se ha encontrado negativa siempre que se ha realizado. Las pruebas de función suprarrenal y tiroidea generalmente son normales; sin embargo, se describen datos que indican discreto hipertiroidismo.

La biopsia de los grandes troncos arteriales ha sido realizada en pocas ocasiones, y las lesiones fueron descritas en el capítulo de Anatomía Patológica. Varios autores (15, 39, 41, 86, 105, 115) han hecho biopsias en arterias temporales, radiales, pedias y musculares, encontrando lesiones variables, lesiones inflamatorias, células gigantes y trombosis; a menudo no se encuentran lesiones histológicas. Las biopsias cutáneas generalmente no revelan anormalidades (39, 81); sin embargo, se han encontrado lesiones que hacen pensar en periarteritis nodosa. En general, los estudios microscópicos de los tejidos tienen poco valor diagnóstico, pues se encuentran datos muy variables y en ocasiones paradójicos.

b) Estudios radiológicos. — La placa simple de tórax revela cardiomegalia, botón aórtico prominente y opaco. En ocasiones, un solo dato es suficiente para asegurar compromiso circulatorio aórtico; éste es, la erosión del borde inferior de las costillas con aspecto dentellado (signo de Roesler). Este estudio da importante información referente a la existencia de tumores intratorácicos y aneurismas.

La radiografía de cabeza muestra frecuentemente alteraciones tróficas, como descalcificación de los huesos de la cara, principalmente del maxilar inferior, y zonas de rarefacción ósea diseminadas irregularmente en la bóveda craneana. La neumoencefalografía (10, 81, 85, 68) ha mostrado atrofia cortical uni o bilateral, con dilatación de los ventrículos laterales, datos frecuentes en estadios avanzados del padecimiento.

Las radiografías de los miembros y del abdomen son útiles con el objeto de localizar esclerosis y calcificación arterial.

c) Otros estudios. — En las primeras etapas de la enfermedad, el electrocardiograma es normal. Más tarde, este estudio revela zonas de infarto, cardiomegalia, principalmente a expensas de cavidades izquierdas, así como bloqueos de rama.

El fonocardiograma confirma los datos de soplo y thrill arteriales, así como disminución de las pulsaciones en los miembros superiores y la existencia de lesiones cardíacas valvulares.

El electroencefalograma se ha realizado con mucha frecuencia e indica sufrimiento cerebral, debido a la irrigación insuficiente. Presenta generalmente

trazos de bajo voltaje, con numerosas espigas y ondas delta con predominio en las derivaciones parieto-temporal y occipital. Frecuentemente, cuando se toma el trazo en estadios tempranos, éste es normal.

DIAGNOSTICO

Con el Síndrome del cayado de la aorta sucede una situación semejante a la que se presenta en la hipertensión arterial: siendo un síndrome, es preciso, en primer lugar describir los datos que orientan hacia su diagnóstico, y en segundo lugar hacer una separación de estos datos para diferenciar cada una de las enfermedades que pueden dar lugar al síndrome.

Los datos que nos sirven para hacer el diagnóstico de Obliteración de los troncos supraaórticos son: ausencia de pulsaciones en miembros superiores y cuello, disminución o ausencia de oscilaciones en estos territorios, atrofia facial, síncope ortostático, trastornos en la visión, ataques epileptiformes, cefaleas, exacerbación de la sintomatología con el ejercicio y la posición de pie, y disminución de ésta con el reposo; la hipersensibilidad del seno carotídeo es característica constante; el no encontrar anormalidades neurológicas entre las crisis es un dato importante para la exclusión de otros padecimientos intracraneanos. La presencia de fenómenos tróficos en la cabeza, como son: las úlceras de la nariz, la perforación del tabique nasal, alopecia y pigmentación de la piel y la ausencia de estos fenómenos tróficos en los miembros superiores, son datos de gran valor diagnóstico. La hipertensión arterial es un signo frecuente, así como la palpación de latidos en los espacios intercostales. La evolución de la sintomatología en un tiempo relativamente largo y la progresión de ésta son características de la enfermedad.

Cuando estos signos están presentes, los estudios complementarios y los métodos de exploración aseguran el diagnóstico y orientan hacia su causa.

El Síndrome del cayado de la aorta se podría confundir, en determinado momento, con otros padecimientos, pues existen muchas causas de pérdida o disminución de las pulsaciones en el cuello y en las extremidades superiores. Únicamente en los casos en los cuales la obstrucción arterial se encuentra cercana al origen de las ramas del cayado aórtico, o en éste mismo, deben ser considerados como pertenecientes al Síndrome. Las secuelas de traumatismos en los vasos del cuello o de la axila, la tromboangiitis obliterante y la oclusión embólica distal de la carótida o de la subclavia, así como las obstrucciones de causa extra-vascular como son los síndromes: del escaleno anterior, de costilla cervical, de hiperabducción del brazo, del pectoral menor y el de emergencia torácica, no corresponden al Síndrome del cayado de la aorta, pues aún cuando la sintomatología en algunos casos sea parecida, la fisiopatología y las alteraciones anatómicas son diferentes.

Los accidentes vasculares cerebrales podrían confundirse en algún caso con el Síndrome, pero en éstos es excepcional la falta de pulsaciones en los miembros superiores. Así mismo, se podría confundir, por lo similar de la sintomato-

logía neurológica, con procesos intracraneanos como tumores y encefalitis; pero una vez más la ausencia de pulsaciones en cuello y brazos, así como la ausencia de alteraciones nerviosas fuera de los períodos críticos, nos hacen descartar estos padecimientos.

La Enfermedad de Buerger se ha tratado de relacionar con el Síndrome del cayado de la aorta, pero, como ya hemos visto, las lesiones en esta enfermedad predominan en las arterias de mediano y pequeño calibre y es frecuente encontrar participación venosa y linfática.

Como asentamos al tratar sobre las formas anatomoclínicas, para que una obstrucción de las ramas del cayado de la aorta sea considerada como perteneciente al Síndrome es necesario que dicha obstrucción se encuentre localizada en el nacimiento de las carótidas primitivas, y por lo que respecta a las subclavias antes de su porción interescalénica.

La primera precaución que deberá tener el clínico al enfrentarse a un Síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos será la de buscar su causa; haciendo serología, buscando ectasia aórtica, anomalías congénitas, etc. Una adecuada historia clínica puede revelar un traumatismo en el pecho o en la base del cuello, antecedentes reumáticos, sifilíticos o tuberculosos. Es indispensable hacer una exploración exhaustiva de todos los aparatos y sistemas; tomar la tensión arterial en los cuatro miembros; explorar todas las arterias abordables tratando de encontrar alteraciones en sus pulsaciones y en la constitución de sus paredes; investigar alteraciones oculares y tróficas en la cara. Las radiografías simples de tórax y cráneo son indispensables para localizar rarefacciones óseas, tumores mediastinales y erosiones costales, y no dejar escapar, v. gr., una costilla cervical. De la misma manera, los exámenes de laboratorio rutinarios deben efectuarse repetidamente.

Cuando se encuentran alteraciones importantes o en casos de duda, es justificado e indispensable el empleo de métodos de exploración especializados, como son la angiocardiógrafía y estudio oftalmológico con dinamometría intraocular, los cuales darán concretamente la situación y magnitud de las lesiones.

Cuando se ha hecho el diagnóstico de Síndrome del cayado de la aorta, se presenta el problema de encontrar la causa que lo está provocando. Sabemos que las dos causas más frecuentes productoras del Síndrome son la arteritis y la aterosclerosis; por lo tanto, debemos encaminar nuestras ideas hacia la diferenciación de estos padecimientos, ya que los otros procesos que ocasionan la obliteración de los troncos supraaórticos, como son: las anomalías congénitas, los tumores extravasculares y los aneurismas, tienen relativamente poca dificultad diagnóstica.

Los datos más importantes para hacer el diagnóstico diferencial entre la arteritis inespecífica (Enfermedad de Takayasu) y la aterosclerosis se podrían reducir a tener en cuenta la edad y el sexo del paciente.

La Enfermedad de Takayasu es la causa más común del Síndrome (51.7 %). En ésta no existen antecedentes hereditarios de importancia. El sexo femenino predomina en un 91 % sobre el masculino. Por lo general, se presenta en personas jóvenes, entre 15 y 45 años (el de menor edad ha sido de 5 años y el de mayor de 64). No existe predominio racial, a pesar de que hasta 1952 se creía que predominaba en las razas asiáticas, pero desde esta fecha hasta la actualidad

se han publicado 74 casos fuera de esos países y sólo 4 en Japón. El cuadro clínico es particular por lo que se refiere a las lesiones oculares. Para SHIMIZU y SANO (15, 16), las alteraciones oculares de valor diagnóstico en esta enfermedad son las siguientes: la oftalmoangiopatía hipotensiva es característica, pudiendo presentarse graves trastornos oculares aún con las carótidas permeables, pudiendo suponer que en la Enfermedad de Takayasu existen arteritis distales que originen estas lesiones, engendrando un cuadro clínico cuya evolución es inconfundible. Lo primero que llama la atención es la falta de pulsación retiniana cuando se comprime el globo del ojo. En los comienzos de la enfermedad, aparecen pequeños focos hemorrágicos en formas de llamas de vela, situados en los vasos de mediano calibre; al cabo de un tiempo estas hemorragias aumentan de tamaño, formando verdaderos lagos de sangre que ocupan de preferencia las regiones cercanas al disco óptico; las venas se hacen más gruesas de lo normal, ingurgitadas, dando la impresión de gruesas sanguijuelas. Posteriormente se presentan en los alrededores del ecuador retiniano anastomosis arteriovenosas, formando arcos característicos, con numerosas y pequeñas ramas que se desprenden de las porciones medianas. Como consecuencia de estos trastornos vasculares, aumenta la presión intraocular, presentándose glaucoma simple. El nervio óptico es asiento de un proceso atrófico lento, excavándose gradualmente. En la retina aparecen manchas blancas y exudados algodonosos, como resultado del proceso hemorrágico. El iris también sufre las consecuencias de este proceso vascular, presentando zonas atróficas pigmentadas y dejando al descubierto gran cantidad de vasos, constituyendo una verdadera rubeosis. Como consecuencia de la presión intraocular, el iris se desplaza hacia adelante, ocasionando una soldadura del ángulo camerular. En ocasiones, la pupila se dilata y permanece inmóvil dando lugar a anisocoria (1)

Por otra parte, el proceso inflamatorio por lo regular ocasiona fiebre, casi siempre constante y permanente, en ocasiones únicamente se manifiesta por una febrícula discreta. En los exámenes de laboratorio se encuentra: sedimentación globular elevada y acelerada, leucocitosis, antistreptolisinas altas y proteína C reactiva positiva, y es frecuente que los estudios electroforéticos del plasma no muestren ninguna alteración.

Por lo que se refiere a la aterosclerosis, es la segunda causa productora del Síndrome (19.6 %). El sexo masculino tiene una predominancia del 63% sobre el femenino. Generalmente se presenta en personas de edad avanzada (52.5 años promedio). Parece predominar en la raza blanca, principalmente en individuos de origen sajón. Sus lesiones son características en cuanto a su extensión y frecuentemente se presentan obstrucciones arteriales en otras partes del organismo. A la palpación las arterias periféricas se encuentran endurecidas y los estudios radiológicos las revelan tortuosas y calcificadas. Se cree que en su etiopatogenia intervienen factores hereditarios. Las alteraciones oculares y nerviosas sólo están presentes cuando hay déficit circulatorio cefálico. La hipertensión arterial generalmente se encuentra más acentuada que en la Enfermedad de Takayasu, por asociarse con lesiones de las arterias renales. Por lo general, no existe fiebre.

El examen químico de la sangre puede revelar hipercolesterolemia, aumento de los ésteres de colesterol y de la creatinina. En la electroforesis del plasma se encuentra aumento de las lipoproteínas, en particular de las gamma y alfa. Las

complicaciones renales, cardíacas y cerebrales son muy frecuentes, lo cual contrasta con su frecuencia en la Enfermedad de Takayasu.

Respecto al resto de los padecimientos que son capaces de provocar el Síndrome del cayado de la aorta, generalmente se llega a su diagnóstico en el curso de un buen estudio clínico. En enfermos con antecedentes traumáticos o sifilíticos, se buscará la existencia de un aneurisma; si el paciente es un niño, se tendrán presentes las anomalías congénitas, la radiografía del tórax nos mostrará la presencia de un tumor extravascular. Otros padecimientos como la periarteritis nodosa, el pseudoxantoma elástico y la tromboangéitis, aunque han sido diagnosticadas como causantes del Síndrome, pensamos que más bien han sido enfermedades asociadas y no determinantes de las lesiones oclusivas de las ramas del cayado aórtico. Sin embargo, su diagnóstico es muy importante, ya que su presencia cambiará el pronóstico y variará los métodos terapéuticos a seguir.

PRONOSTICO

En general, el pronóstico es severo, dependiendo su gravedad de la naturaleza del proceso, así como de la magnitud y localización de las lesiones.

La aterosclerosis, que suele presentarse en personas de edad avanzada, evoluciona hacia los trastornos neurológicos severos entre dos y cinco años; sin embargo, se pueden obtener resultados satisfactorios con cirugía directa sobre procesos localizados.

En cuanto a oclusiones debidas a lesiones inflamatorias, el pronóstico es más severo, debido a que no existe en la actualidad un tratamiento específico. Si se logra controlar el proceso inflamatorio, la cirugía vascular puede mejorar el pronóstico, siempre y cuando sea factible restablecer la corriente sanguínea. La mayoría de los pacientes mueren antes de los 40 años, y la evolución varía entre uno y veinte años.

Por regla general, los enfermos que padecen el Síndrome del cayado aórtico viven varios años, pero con grandes incapacidades. Muchos de ellos se ven obligados a permanecer en cama la mayor parte del tiempo, los trastornos neurológicos y oculares los incapacitan para cualquier actividad y la aparición de las lesiones en otras arterias (coronarias, renales, cerebrales) complican el cuadro y agravan el pronóstico.

El diagnóstico precoz mejora considerablemente el pronóstico, ya que la iniciación temprana del tratamiento previene la oclusión completa y detiene en gran parte el proceso obstructivo.

Las complicaciones son favorecidas por la caquexia progresiva, siendo las más frecuentes: infecciones intercurrentes, insuficiencia cardíaca, accidentes vasculares cerebrales y complicaciones renales.

TRATAMIENTO

El tratamiento del Síndrome del cayado de la aorta puede ser médico o quirúrgico, dependiendo de la etiología del proceso y de la etapa de evolución del mismo. Como todo tratamiento, debe ir dirigido en primer lugar hacia la eliminación de las causas que han provocado las lesiones siendo obvio que en presencia de procesos inflamatorios específicos deban eliminarse éstos de acuerdo con su especificidad. En segundo lugar, el tratamiento debe ir encaminado hacia la eliminación o modificación de las alteraciones que las lesiones han ocasionado.

1. — *Tratamiento médico.*

a) Medicación anticoagulante: Es evidente que una lesión en la cual la trombosis juega un papel importante, tanto si se trata de arteritis o de aterosclerosis, podrá beneficiarse de una terapéutica anticoagulante. Esta terapéutica podrá usarse como medida profiláctica antes que la oclusión sea completa, o bien en el período de oclusión completa para evitar la extensión de la trombosis. DA COSTA y MÉNDEZ FAGUNDES (98) resaltan la importancia de la terapéutica anticoagulante sobre todo en fases iniciales, y comunican un caso en el cual obtuvieron gran mejoría usando cumarínicos. Los mismos resultados alentadores consiguieron ASK-UPMARK (81) y SPITTEL (116).

b) Vasodilatadores: Estos medicamentos han sido usados frecuentemente, no consiguiendo en general buenos resultados. Sin embargo, se ha logrado un aumento en la circulación colateral y una disminución moderada de los síntomas. En algunos casos se han contraindicado por las caídas tensionales que comprometen más la pobre irrigación cerebral.

c) Corticoesteroides: Desde 1952, la mayor parte de los autores han usado corticoesteroides y ACTH en casos de arteritis, consiguiendo en general mejoría importante en la sintomatología, pero la mayoría señalan que al suspender el tratamiento se agravan de nuevo los síntomas. MARTORELL (1) los ha usado combinados con fenilbutazona y parece ser que esta asociación medicamentosa es la más indicada en la Enfermedad de Takayasu. Esta misma asociación fue empleada en los casos 1 y 2 de nuestra serie, obteniéndose buenos resultados.

Los medicamentos hasta aquí mencionados, usados en combinación y por tiempo prolongado, producen una acción potencializada, pero las comunicaciones de los diversos autores difieren en cuanto a los resultados obtenidos, lo cual se presta a confusión.

d) Drogas hipocolesterinizantes: Por lo que se refiere a la aterosclerosis, se está de acuerdo en recomendar medidas higiénico-dietéticas aunadas al tratamiento médico, ya que esta enfermedad no tiene un factor patogénico único, sino es resultante de un complejo juego de numerosos factores. Se aconseja una dieta hipolipídica, sobre todo pobre en grasas de origen animal; reducción de peso, cuando existe obesidad y evitar el uso del tabaco.

Es útil el empleo de drogas hipocolesterinizantes como el ácido nicotínico y el ácido piridil-acético en casos de aterosclerosis (117). MARTORELL ha empleado en estos casos una terapéutica prolongada a base de extractos esplénicos decoles-

terinizantes, combinada con heparina a pequeñas dosis como modificador lipoproteico. En sus resultados, señala que es posible que esta medicación haya evitado la conversión de estenosis arteriales parciales en oclusiones totales, o bien, la transformación de formas incompletas del Síndrome en formas completas.

2. — *Tratamiento quirúrgico.*

Varios intentos se han hecho desde el punto de vista quirúrgico, teniendo todos como objetivo el restablecimiento del flujo sanguíneo o el aumento de la circulación colateral.

a) Operaciones sobre el simpático: Entre las operaciones de denervación, merece la pena citar que ya en 1939 ELLIOT y colaboradores (28) practicaron la denervación bilateral del seno carotídeo, no consiguiendo modificar la evolución de la enfermedad, así como tampoco lograron los resultados esperados sobre la presión sanguínea. MARINESCO (26) publicó otro caso de denervación unilateral del seno carotídeo con arteriectomía de la bifurcación carotídea obliterada, falleciendo la enferma poco tiempo después.

MARTORELL (6) ha practicado estelectomías combinadas con tratamiento médico y MANGOLD-ROTH (118) han realizado estelectomía bilateral con arteriectomía de la carótida primitiva izquierda obliterada, así como simpatectomía periarterial. En sus conclusiones afirman que no creen que estas operaciones mejoren el estado circulatorio de los enfermos.

b) Operaciones reconstructivas: No hay que olvidar que en la Enfermedad de Takayasu no sólo están presentes las lesiones obstructivas de las arterias, sino también lesiones inflamatorias evolutivas, lo cual limita bastante el tratamiento quirúrgico. Por no haber tenido en cuenta este hecho, se han presentado fracasos repetidos y accidentes transoperatorios frecuentes. Por regla general, el tratamiento quirúrgico reconstructivo no da buenos resultados en los procesos arteriales inflamatorios; sin embargo, si estos procesos logran controlarse y detenerse, se podrán intentar estas operaciones. Los «excelentes» resultados obtenidos por los autores norteamericanos con el empleo de estas técnicas, en un gran número de enfermos que padecían lesiones obstructivas de tipo ateromatoso, han hecho difundir los procedimientos de ataque directo a las lesiones. Sin embargo, se ha podido demostrar que la omisión del diagnóstico etiológico ha hecho fracasar la cirugía, ya que en los procesos inflamatorios hay imposibilidad para realizar disecciones arteriales, así como la presencia de trombosis extensas.

ROSS y MCKUSICK (9) citan la observación de MURRAY en un enfermo con aortitis sífilítica, que presentaba obliteración de los tres troncos supraaórticos y en el cual se practicó tromboendarterectomía con buenos resultados. El mismo autor cita otro caso operado por BAHNSON, en el cual se injertó una aorta de niño entre la carótida y el cayado aórtico, los resultados fueron buenos, pero al cabo de un año se trombosó el injerto. También se ha hecho resección de la carótida trombosada y anastomosis término-terminal de esta arteria con la tiroidea superior (119) con buenos resultados.

DAVIS (120) comunica un caso de oclusión trombótica del tronco braquiocefálico en un enfermo arterioescleroso de 51 años, en el cual se practicó tromboendarterectomía, consiguiendo restablecer la corriente sanguínea. Los mismos buenos resultados obtuvieron WARREN y TRIEDMAN (121), así como CATE y SCOTT

(122) utilizando la tromboendarterectomía en enfermos arterioesclerosos que presentaban obstrucciones del tronco braquiocefálico, de la arteria subclavia y de la arteria vertebral, respectivamente.

SHIMIZU y SANO (15, 16) comunican el tratamiento operatorio de dos de sus casos: en el primero, practicaron trombectomía de la carótida primitiva e interna, a través de la externa, la cual se sacrificó; en el segundo, con oclusión carotídea y subclavia del lado derecho, se resecó el sector obliterado de la carótida y se substituyó por un injerto de safena interna. En los dos casos se obtuvo ligera mejoría.

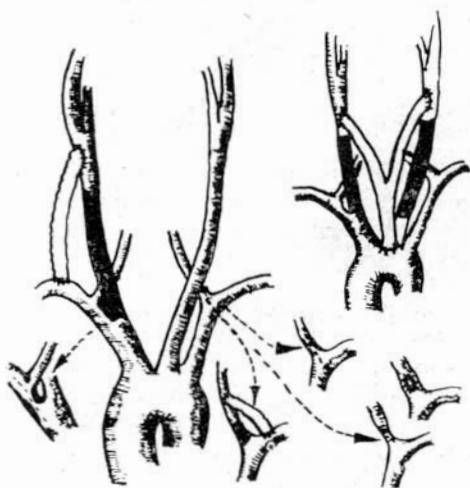


FIG. 6. — Algunas técnicas quirúrgicas aplicadas en las obstrucciones de las arterias carótidas (DE BAKEY y colaboradores).



FIG. 7

FIG. 7. — Tipos de arteriotomía usados en el tratamiento de las obstrucciones de la carótida y arteria subclavia, con o sin aplicación de parche de material plástico (DE BAKEY y colaboradores).

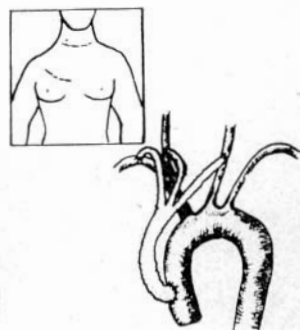


FIG. 8

FIG. 8. — Esquema demostrativo del método de «bypass» en el tratamiento de múltiples lesiones oclusivas de las ramas del cayado aórtico, y sitios donde se realizan las incisiones (DE BAKEY y colaboradores).

DE BAKEY y sus colaboradores han publicado numerosos casos de obstrucción de las ramas del cayado aórtico tratados quirúrgicamente, en los que han logrado grandes éxitos (11, 31, 32, 33, 34). En general, los métodos usados por estos autores consisten en tromboendarterectomía combinada con injertos en paso lateral (By-pass), con anastomosis término-término o latero-lateral. Cuando emplean la tromboendarterectomía sola, hacen resección de la pared arterial y la sustituyen con parche de material plástico. También usan frecuentemente injertos homólogos o plásticos para reemplazar a la arteria afectada. La tromboendarterectomía la usan en lesiones bien localizadas y la combinan frecuentemente con desviaciones contralaterales de la corriente sanguínea, tomando la sangre de una arteria permeable del lado contrario. Los injertos dobles en «Y» los utilizan principalmente en oclusiones de ambas carótidas primitivas. (Figs. 6, 7 y 8.)

La experiencia de DE BAKEY y su grupo se remonta a más de 300 casos. En el 72 % han conseguido el restablecimiento pulsátil de la circulación, y en el

97 % han mejorado la circulación cerebral. Tanto es así que DE BAKY al comentar un artículo extractado en el «Year Book of General Surgery», serie 1959-1960, página 275, dice: «Contrariamente al autor que asiente que las medidas quirúrgicas como trombotectomía, denervación simpática e injerto arterial, no han tenido éxito, nuestros resultados con tratamientos quirúrgicos consistentes en tromboendarterectomía e injertos en by-pass han tenido un gran éxito, con restauración de la circulación normal en todos los casos.»

El tratamiento de las oclusiones de las ramas del cayado de la aorta por aneurismas debe ser intentado siempre que sea posible por métodos quirúrgicos. Teniendo en cuenta que la irrigación cerebral no puede ser interrumpida más allá de unos cuantos minutos, deben seguirse procedimientos que tienen

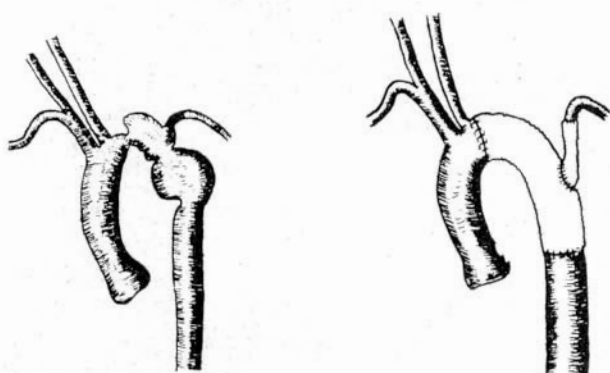


FIG. 9. — Esquema que muestra el restablecimiento de la continuidad vascular mediante prótesis de Dacron en un aneurisma del cayado aórtico asociado con coartación (DE BAKY y colaboradores).

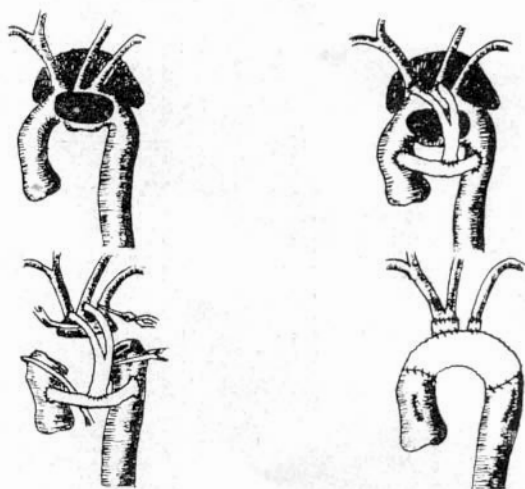


FIG. 10. — Método para el tratamiento quirúrgico de un aneurisma fusiforme del cayado de la aorta. El esquema muestra los diferentes tiempos quirúrgicos usando «by-pass» temporal con injerto de Dacron para mantener la circulación en las carótidas y aorta descendente (DE BAKY y colaboradores).

por objeto mantener provisionalmente esta irrigación, mientras se realiza el restablecimiento definitivo de la corriente sanguínea (circulación extracorpórea o pasos laterales provisionales), o bien disminuir los requerimientos metabólicos cerebrales (hipotermia). El restablecimiento de la circulación puede realizarse básicamente por dos procedimientos: substitución de la lesión con injerto arterial y anastomosis término-terminal, o por paso lateral con anastomosis latero-terminal. (Figs. 9 y 10.)

N.º	Año	Autor	Diagnóstico	Edad	Sexo	Evolución	Pad. Asoc.
1	1956	Santos Botello	?	46	F	?	—
2	1946	Puig Solanes	?	28	F	8 meses	—
3	1957	Puig Solanes	?	55	M	3 meses	—
4	1957	Esclavissat M.	Takayasu.	17	F	5 meses	—
5	1957	Esclavissat M.	Takayasu.	21	F	5 años	Fiebre reumática
6	1958	Noriega Rodríguez y colaboradores	Takayasu.	48	F	5 años	—
7	1956	Livas E. C.	Takayasu.	38	F	3 años	Alveolitis
8	1959	Livas E. C.	Takayasu.	19	M	2 meses	Linfosarcoma lin- focítico en cuello
9	1960	Díaz Ballesteros	Takayasu.	25	F	2 años	Amigdalitis. Entreptococo hemolítico.
10	1960	Díaz Ballesteros	Takayasu.	21	F	8 años	Faringitis. Estreptococo hemolítico
11	1961	Díaz Ballesteros (no publicado)	Takayasu.	21	F	10 años	Tuberculosis ganglionar
12	1961	Díaz Ballesteros (no publicado)	?	38	F	3 meses	TB ganglionar infart. miocard.
13	1960	Cárdenas Loaeza (no publicado)	Takayasu.	13	F	5 meses	—
14	—	No publicado	Takayasu.	DESCONOCIDO			
15	—	No publicado	Takayasu.	DESCONOCIDO			
16	—	No publicado	Takayasu.	DESCONOCIDO			
17	—	No publicado	Takayasu.	DESCONOCIDO			
18	—	No publicado	Takayasu.	DESCONOCIDO			
19	—	No publicado	Takayasu.	DESCONOCIDO			

[illegible]

CASUISTICA MEXICANA

El primer caso de que se tiene noticia en México fue estudiado en la ciudad de Monterrey por el doctor SANTOS BOTELLO en el año 1956 y fue publicado en ese mismo año en la revista del Hospital Universitario de esa ciudad (37) con el título de «Enfermedad sin pulso o Síndrome de obstrucción de los troncos arteriales que nacen en el cayado aórtico». Se trataba de una enferma de 46 años, en la cual no se llegó al diagnóstico etiológico del Síndrome; sin embargo, los diversos autores que mencionan esta cita, lo refieren como Enfermedad de Takayasu.

A principios de 1957, los doctores PUIG SOLANES y J. A. QUIROZ publicaron dos casos de Síndrome del cayado aórtico (38) referentes a dos enfermos estudiados, el primero en 1946 y el segundo en 1957. Su trabajo se refiere especialmente a las manifestaciones oculares de sus enfermos, y aún cuando no hacen mención al diagnóstico etiológico del Síndrome se deduce que el primero probablemente se trató de una Enfermedad de Takayasu en una mujer de 28 años con cuadro febril, y el segundo de una aterosclerosis en un hombre de 55 años.

Los siguientes casos, en orden cronológico, fueron estudiados por los doctores MICHAEL ESCLAIVISSAT, PAULO GINEFRA y JORGE ESPINO VELA (39), en 1957, en el Instituto Nacional de Cardiología, y publicaron en los Archivos del mismo Instituto con el título de «Enfermedad sin pulso. A propósito de dos casos en mujeres jóvenes». El primero se trataba de una mujer de 17 años y el segundo de una enferma de 21 años. Los dos fueron diagnosticados como Enfermedad de Takayasu.

En 1957, los doctores NORIEGA RODRÍGUEZ, BARRERT ARENAS, GONZÁLEZ CARMONA y SOBERÓN HERNÁNDEZ estudiaron en el Hospital Central de la S.C.O.P., un caso de Enfermedad de Takayasu que fue publicado al año siguiente (40). Se trataba de una enferma de 48 años que presentó gangrena digital.

El doctor LIVAS presentó en 1960 ante la Academia Nacional de Medicina un trabajo titulado «Síndrome de Takayasu. Presentación de los dos primeros casos en México con obstrucción de troncos inferiores», el cual fue publicado al año siguiente (41). El primero de sus casos se refería a una mujer de 19 años. Ambos fueron estudiados en la ciudad de Monterrey y tienen la particularidad de que en los dos existían obstrucciones importantes en la bifurcación aorto-iliaca.

En agosto de 1960, los doctores DÍAZ BALLESTEROS y FIGUERAS CARRERA presentaron en el V Congreso Latino Americano de Angiología, celebrado en Río de Janeiro (Brasil), un trabajo que llevó por título «Panarteritis ideopática juvenil. Enfermedad de Takayasu», y el cual fue publicado en 1961 en la revista «Angiología» (7). En este trabajo se presentan dos casos de Enfermedad de Takayasu estudiados en el Hospital de la Raza del I.M.S.S., con los cuales estuve en contacto y seguí su evolución, y corresponden a los casos 1 y 2 que serán presentados en el siguiente capítulo. Así mismo, los casos 3 y 4 fueron estudiados por el doctor DÍAZ BALLESTEROS en el Hospital de la Raza en 1961 y en lo que

va del presente año, y aún no han sido publicados. De la misma manera que los dos anteriores, asistí a su estudio y evolución.

Al asistir a una sesión clínica del Instituto Nacional de Cardiología, los doctores MICHAEL ESCLAVISSAT y CÁRDENAS LOAEZA me informaron de la existencia de siete casos que han sido estudiados en ese Instituto, aún no publicados, referentes todos ellos a Enfermedad de Takayasu. Uno de esos casos fue presentado en sesión clínica por el doctor CÁRDENAS LOAEZA y corresponde al número 13 de la tabla adjunta (123).

CASOS CLINICOS

Durante la elaboración de esta tesis tuvimos oportunidad de estudiar cuatro casos de Síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos en el Servicio de Vascular Periférico del Hospital de la Raza; los dos primeros en agosto de 1960 y los dos últimos en diciembre de 1961 y en enero del presente año, respectivamente.

CASO 1. — Enferma de 25 años de edad, con antecedentes de amigdalitis aguda frecuente y proceso inflamatorio doloroso con nódulos palpables en ambas piernas desde los 20 años. A los 23 años de edad, dolor en la espalda y hombros, intenso y constante. Cefalea esporádica, vértigos y fosfenos ocasionales. Adelgazamiento de miembros superiores con adormecimiento, hormigueo y enfriamiento de manos y dedos. En miembros inferiores claudicación intermitente después de caminar 200 metros. Astenia, pérdida de peso y fiebre irregular.

Exploración física: amígdalas hipertróficas y congestionadas. Latido carotídeo palpable con thrill intenso bilateral. En región precordial, taquicardia de 120, soplo sistólico grado I en focos aórtico y accesorio aórtico. Abdomen: pulsaciones negativas en arterias ilíacas externas. Extremidades superiores: adelgazadas, con pulsaciones periféricas negativas, si acaso se palpan con mucha dificultad en arterias humeral y radial izquierdas; las oscilaciones son apenas perceptibles en los brazos y negativas en antebrazos; no se registra tensión arterial. En las extremidades inferiores no se palpan pulsaciones en femorales, poplíteas, tibiales posteriores y pedias; las oscilaciones son de poca amplitud en los muslos, particularmente en el derecho y son negativas en ambas piernas. Estudio oftalmológico: fondo de ojo normal, apreciándose mayor contraste entre arterias y venas de lo que es habitual; índices de calibre vascular retiniano de Onfray en cifras superiores dentro de lo normal. Tensión ocular y tensión de la arteria central de la retina normales.

Exámenes de laboratorio: biometría hemática normal; antiestreptolisinas, 600 unidades; proteína C reactiva positiva XXXX; sedimentación globular a los 30 minutos 46, a los 60 minutos 80, a los 90 minutos 103, a los 120 minutos 115. Serología negativa. Química sanguínea: urea, 15.1; creatinina, 2.75; glucosa, 85; colesterol total, 163; proteínas totales, 6.4; albúminas, 3.67; globulinas, 2.73; relación A/G 1.3. Iodo proteico, 6 gr %; captación de Iodo, 131, a las

4 horas, 4.6; a las 24 horas, 115.3. Investigación de células L.E., negativa. Cultivo de exudado faríngeo, estreptococo hemolítico.

Electrocardiograma y telerradiografía de tórax normales. Habiendo fracasado la aortografía directa por punción del cayado de la aorta, se realizó cateeterismo retrógrado por la arteria humeral izquierda; bajo control fluoroscópico en innumerables ocasiones se intentó pasar el catéter a la aorta sin lograrlo, por obstrucción de la arteria subclavia izquierda en su porción inicial (fig. 11). En la aortografía translumbar se observan las arterias adelgazadas, particularmente a nivel de las ilíacas externas, no visualizándose las arterias femorales comunes ni tampoco la arteria ilíaca interna derecha; en los muslos se pone en evidencia la escasa circulación colateral, siendo muy notable a nivel de las rodillas donde no se observan las imágenes de la arteria poplítea ni sus ramas terminales.

El estudio anatomopatológico de una porción de arteria humeral izquierda mostró macroscópicamente, adherencias a los tejidos vecinos con paredes arteriales engrosadas y calibre estrecho; microscópicamente, degeneración hialina, con moderada proliferación de la íntima y reacción fibroblástica en la media; en algunas zonas infiltración de predominio linfocitario con presencia de polimorfonucleares.

El tratamiento consistió en la eliminación del foco séptico (amigdalectomía), antibióticos (oxitetracilina), corticoesteroides y fenilbutazona. En la actualidad se ha logrado controlar el proceso evolutivo, encontrándose las lesiones sin actividad y en fase estacionaria.

Comentario: la interpretación de estos hechos nos orientan al cuadro clínico de insuficiente flujo sanguíneo a los miembros superiores e inferiores. En los superiores, manifestado por adelgazamiento progresivo de los brazos y antebrazos, con hormigueo, adormecimiento y enfriamiento de manos y dedos, particularmente durante los esfuerzos musculares. La ausencia de pulsaciones en las arterias axilares, humerales, cubitales y radiales, con índice oscilométrico muy bajo e imposibilidad para registrar la tensión arterial, demuestran la obstrucción arterial que radiológicamente sólo pudo ser comprobada en la porción intratorácica de la subclavia izquierda. En los miembros inferiores, la claudicación intermitente con los fenómenos parestésicos agregados, la ausencia de pulsaciones en arterias ilíacas externas, femorales, poplíteas, tibiales posteriores y pedias, con índice oscilométrico bajo y las imágenes radiológicas características explican el cuadro de insuficiencia circulatoria arterial y comprueban las obstrucciones de las mismas.

La presencia de cefalea esporádica, vértigos y fosfenos ocasionales, así como el soplo sistólico intenso y thrill en ambas regiones carotídeas, hacen sospechar que las arterias carótidas presenten lesiones importantes que no han llegado a la etapa de obstrucción completa, por lo cual sólo existe moderada insuficiencia de irrigación cerebral con datos normales en el estudio oftalmodinamométrico.

El dolor constante en la espalda y en los hombros, aunque de difícil explicación, puede atribuirse a las lesiones intratorácicas de las ramas supraaórticas e incluso de la aorta misma, que agregadas a los soplos sistólicos en los focos aórticos y accesorio aórtico nos hacen suponer alteraciones en la hemodinamia del cayado de la aorta.

La integración del cuadro de arteritis inespecífica juvenil se puede afirmar por: mujer joven, con antecedentes de cinco años atrás de proceso inflamatorio nodular en miembros inferiores (diagnosticado como eritema nodoso); astenia, pérdida de peso y fiebre irregular; antiestreptolisinas elevadas y proteína C reactiva positiva, sedimentación globular acelerada y presencia de estreptococo homolítico en el exudado faríngeo, y la comprobación histopatológica de lesiones arteriales de tipo inflamatorio.

De este comentario podemos concluir que se trata de un Síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos por panarteritis inespecífica juvenil, con forma anatomoclínica incompleta con obstrucción de troncos inferiores, en el cual se sospecha, como probable causa etiológica, la presencia del estreptococo hemolítico, cayendo dentro de los casos en los cuales se ha interpretado como una forma reumática con participación de la colágena.

CASO II. — Enferma de 21 años que desde los 13 presenta cefalea intensa de localización fronto-occipital, progresiva en cuanto a frecuencia, duración e intensidad hasta hacerse constante; se acompaña de mareos, fotopsias, fotofobia y vómitos. Pérdida de la memoria, somnolencia y visión borrosa ocasional; adormecimiento de la boca y de la lengua. Dolor en hombros y manos a poco de iniciado el ejercicio muscular, con sensación de cansancio generalizado y adormecimiento de los dedos. Al nacer su primer hijo, en julio de 1960, presentó convulsiones con pérdida del conocimiento por varias horas. Astenia, adinamia y fiebre.

Exploración física: dolor a la palpación de los globos oculares; caries dentarias y amígdalas crípticas. En el cuello no se palpan pulsaciones en la arteria carótida izquierda; en la derecha, thrill sistólico grado IV supraclavicular. En la región precordial, taquicardia de 120 por minuto, soplo sistólico grado I en focos aórtico y accesorio aórtico. En abdomen se palpan los latidos de la aorta y de las ilíacas externas. En extremidades superiores las pulsaciones periféricas son negativas en ambos lados, no obteniéndose ni oscilaciones ni presión arterial; temperatura cutánea disminuida en las manos. Extremidades inferiores normales, índice oscilométrico normal, tensión arterial en muslos 180-120. Examen oftalmológico: globo ocular blando al tacto, el fondo de ojo aparece pálido, con ligera tortuosidad de algunos vasos, y mayor contraste entre arterias y venas; campo visual normal; tensión ocular OD 10 mm, OI 12 mm, tensión de la arteria central de la retina: OD 22-18 mm, OI 22-20 mm; índice del calibre vascular retiniano de Onfray; tanto el arterial como el venoso son ligeramente superiores al máximo normal. Electroencefalograma: se modifica defectuosamente a la apertura de los ojos y a la actividad intelectual; a la compresión de la arteria carótida izquierda, actividad lenta y de mayor voltaje en forma generalizada; a la compresión de la arteria carótida derecha y en el cambio de posición no se apreció nada notable, aunque sí hubo trastornos subjetivos.

Exámenes de laboratorio: biometría hemática a su ingreso, hemoglobina, 9.15 gr; hematocrito, 32; fórmula leucocitaria normal; posteriormente, hemoglobina, 11.9 gr; hematocrito, 42; sedimentación globular a los 60 min., 54. Serología negativa. Química sanguínea: urea, 16.6; creatinina, 0.95; glucosa, 95; colesterol total, 309; ésteres de colesterol, 158; proteínas totales, 6; albú-

mina, 3.87; globulinas, 2.13; relación A/A 1.8. Proteína C reactiva positiva XX. Antiestreptolisinas, 833 u. Cultivo de exudado faríngeo, estreptococo-hemolítico. Prueba de la sulfufenoltaleína a los 15 minutos, 12 %, a los 30 minutos, 21.5 %, a 60 minutos, 10 %.

Electrocardiograma y telerradiografía de tórax normales. La aortografía por punción percutánea del cayado de la aorta demostró: 1. Obstrucción parcial con imagen irregular de la porción final del tronco braquiocéfálico arterial. — 2. Permeabilidad de la arteria carótida primitiva derecha. — 3. Obstrucción total de la arteria subclavia derecha. — 4. Obstrucción total con imagen filiforme de la arteria carótida primitiva izquierda. — 5. Obstrucción total de la arteria subclavia izquierda. — 6. Circulación colateral en cuello con recanalización de la arteria vertebral izquierda. (Fig. 12.)

El tratamiento consistió en: fenilbutazona, corticoesteroides, antibióticos y vasodilatadores, logrando controlar y detener el proceso, al grado que la enferma ha tenido un nuevo embarazo con parto normal.

Comentario: Indudablemente que a las manifestaciones de insuficiente flujo sanguíneo en los miembros superiores, se han agregado síntomas y signos de isquemia cerebral, representados por cefaleas, vértigos, fotopsias, fotofobia y vómitos, convulsiones y pérdida de conocimiento durante el trabajo de parto, así como franca hipotonía ocular con hipertensión de la arteria central de la retina.

La hipertensión arterial registrado en los miembros inferiores y la aparición de ondas lentas durante la compresión del seno carotídeo izquierdo no hacen sino completar algunas descripciones que de este cuadro se han hecho, encontrando para afirmar su etiología inflamatoria la presencia, nuevamente, del estreptococo hemolítico en cultivos de exudado faríngeo, además de la taquicardia, la fiebre, la sedimentación globular acelerada, la proteína C reactiva positiva y las antiestreptolisinas elevadas.

Así, pues, estamos en presencia de un Síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos por panarteritis inespecífica juvenil, con forma anatomoclínica incompleta, puesto que deja parcialmente permeable la arteria carótida derecha; en el cual se sospecha como causa etiológica el estreptococo hemolítico, al igual que en el caso anterior. En este caso es importante seguir la evolución de las manifestaciones clínicas cerebrales, ya que de continuar éstas la enferma llegará a las etapas terminales descritas en el cuadro clínico.

CASO III. — Mujer de 21 años de edad, con antecedentes de adenitis cervical supurada y fistulizada desde la primera infancia; a los 12 años presentó dolor en la pierna izquierda, con disminución de la temperatura cutánea y edema hasta la rodilla; al poco tiempo apareció claudicación intermitente al caminar 3 cuerdas, síntoma que ha desaparecido en la actualidad. Desde la misma edad presenta dolor en el hombro y miembro superior izquierdos, que se extiende al cuello y a la región escapular del mismo lado, constante, que aumenta con la elevación del miembro, con el frío y con la actividad muscular; se acompaña de palidez de la mano, ligera cianosis ungueal y falta de fuerza muscular, al grado de no poder sostener objetos de relativo poco peso; el dolor disminuye cuando mantiene la mano en declive. En esta misma época aparecen nódulos

axilares que fueron extirpados en dos ocasiones y cuyo estudio histopatológico reveló lesiones tuberculosas en múltiples ganglios linfáticos. Desde hace tres años ha estado en tratamiento antifímico, no volviendo a presentar los nódulos, disminuyendo la intensidad del dolor, desapareciendo la palidez de la mano y la fuerza muscular ha aumentado.

Exploración física: peso, 49 kg; estatura, 1.60 m; pálida. Faringe normal (amigdalectomizada), cicatrices antiguas en región lateral izquierda de cuello, pulsos carotídeos palpables, iguales y rítmicos. Tórax, aparato respiratorio y región precordial normales. Abdomen normal. Miembros superiores adelgazados, particularmente el izquierdo, en el cual no se palpan pulsaciones en las arterias axilar, humeral, radial y cubital; no se registra tensión arterial, en el lado derecho, pulso radial a frecuencia de 80 por minuto de caracteres normales, tensión arterial 130-60. Oscilometría: brazo derecho, 2.5; brazo izquierdo, 1; antebrazo derecho, 1; antebrazo izquierdo, 0.5. Miembros inferiores, dilatación venosa grado I en cara interna de pierna izquierda, siendo negativa la palpación de pulsaciones en arterias pedía y tibial posterior. En el derecho, pulsos periféricos normales; oscilometría: muslo, 1/3 superior; derecho, 3; izquierdo, 3; 1/3 inferior; derecho, 3; izquierdo, 3; pierna, 1/3 superior; derecha, 2.5; izquierda, 0.5; 1/3 inferior; derecha, 1.5; izquierda, 0; pies: derecho, 0.5; izquierdo, 0. Tensión arterial ambos muslos, 150-80. Estudio oftalmológico: venas en OI ligeramente más aumentadas de volumen que en OD, tensión de la arteria central de la retina: OD 45 mm, OI 35 mm.

Electrocardiograma y telerradiografía de tórax normales. Química sanguínea: urea, 34.9; creatinina, 1.20; glucosa, 96; proteínas totales, 6; albúminas, 4.36; globulinas, 1.64; relación A/G 2.6. Biometría hemática: hemoglobina, 16.6; hematocrito, 41; leucocitos, 6,400; linfocitos, 31; monocitos, 4; neutrófilos, 59; eosinófilos, 6; basófilos, 0; eritrosedimentación, 24 mm a los 60 minutos. Reacciones luéticas negativas. Pruebas funcionales hepáticas normales. Proteína C reactiva negativa. Antiestreptolisinas 62 u. Mantoux positivo al $1 \times 10,000$.

Aortografía por punción directa del cayado de la aorta, realizada un año antes, mostró imagen del cayado y sus principales ramas con pobre visualización del tronco braquiocéfálico y de la arteria subclavia izquierda en su nacimiento, sospechando que hay irregularidades en el cayado como consecuencia de compresión extrínseca, aún cuando no hay una masa densa que pueda identificarse en ese territorio, en cambio se identifica una masa mediastinal alta cargada hacia el lado derecho, en apariencia posterior que no logra desplazar la tráquea y que está considerablemente vascularizada, dando la impresión de un angioma o de un aneurisma cirsoideo. No teniendo a mano estas radiografías se intentó aortografía intravenosa siguiendo el método de Steinberg, no lográndose una imagen radiológica útil para el diagnóstico. (Fig. 13.)

Terapéutica: previo tratamiento antifímico de un año de duración (INH-INH) y vasodilatadores, se practicó toracotomía anteroposterior izquierda el día 2 de marzo de 1962; no se encontró ninguna masa tumoral mediastínica; sin embargo, el vértice del pulmón izquierdo se encontraba adherido a la pleura parietal que cubría la arteria subclavia. Esta arteria se hallaba adelgazada, con su pared dura y gruesa, difícil de separar de los tejidos vecinos y sin pulsaciones palpables a todo lo largo de su porción intratorácica y parte de su porción intra-

escalénica. Este aspecto se extendía hacia el cayado de la aorta en la embocadura de dicha arteria, donde estaba totalmente ocluida. No teniendo elemento distal útil y con permeabilidad aceptable, se decidió no intentar la revascularización por prótesis arterial, suturando la implantación de la subclavia en la aorta con surjete doble de seda y resecando una porción de arteria para su estudio anatomopatológico, el cual demostró una luz muy estrecha con buen sangrado retrógrado. Los resultados postoperatorios inmediatos han sido satisfactorios.



Fig. 11 Caso 1.



Fig. 12 Caso 2.



Fig. 13 Caso 3.



Fig. 14 Caso 4.

FIG. 11. — Representación esquemática del Caso I después de la exploración clínica, radiológica y quirúrgica.

FIG. 12. — Representación esquemática del Caso II después de la exploración clínica, radiológica y quirúrgica.

FIG. 13. — Representación esquemática del Caso III después de la exploración clínica, radiológica y quirúrgica.

FIG. 14. — Representación esquemática del Caso IV después de la exploración clínica, radiológica y quirúrgica.

El estudio anatomopatológico de la arteria subclavia reveló: paredes arteriales con luz irregularmente disminuída por engrosamiento de la íntima y de la media, con discreta fibrosis y dilatación de la vasa vasorum, con escasos linfocitos y plasmocitos. Lesiones compatibles con arteritis inespecífica obliterante.

Comentario: esta enferma presenta signos de insuficiencia circulatoria arte-

rial de miembros superior e inferior izquierdos, con evidencia clínica y anatomopatológica de haber padecido tuberculosis ganglionar, hecho ya referido en la parte doctrinaria y que suele acompañar a las manifestaciones de arteritis. La descripción de una aortografía torácica anterior hizo sospechar como probable etiología de la obstrucción de la arteria subclavia una masa tumoral mediastinal; incluso se pensó que se debía a secuela del proceso de adenitis tuberculosa. La exploración quirúrgica eliminó esta sospecha y comprobó el proceso de arteritis localizada en arteria subclavia izquierda y en el cayado de la aorta en la implantación de ésta, imposibilitando la revascularización al no encontrar un cabo distal apropiado para anastomosis, así como la sospecha de lesiones extensas en el cayado de la aorta que pudieran comprometer la vida de la enferma durante el mismo acto quirúrgico.

El estudio anatomopatológico comprueba la naturaleza inflamatoria de la lesión. Por lo que se refiere al miembro inferior izquierdo, completa el cuadro una obstrucción por debajo de la arteria poplítea izquierda.

Diagnóstico: Síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos por panarteritis juvenil inespecífica, con forma anatomoclínica incompleta, exclusiva de la subclavia izquierda, la cual va acompañada de obstrucción de arteria poplítea izquierda o de sus ramas terminales. No teniendo una etiología definida, es importante señalar su coexistencia con tuberculosis ganglionar.

CASO IV. — Enferma de 38 años de edad, con hipertensión arterial desde cinco años atrás, con antecedentes de neumonía hace siete meses, tabaquismo positivo XXX. El día 13 de noviembre de 1961, sin causa aparente, presenta sensación de opresión en la cara anterior del cuello que le provoca disnea; inmediatamente después algia precordial opresiva, de mayor intensidad retroesternal, que se irradió a la cara lateral izquierda del cuello y al miembro superior izquierdo, así como a la cara posterior del hemitórax izquierdo durando aproximadamente cinco minutos, después de los cuales se hizo de menor intensidad. Acompañando a este cuadro presentó diaforesis profusa y «fría», vómito en tres o cuatro ocasiones de alimento recién ingerido, tos intermitente con expectoración blanquecina, taquicardia.

Exploración física: mujer encamada, disneica, excitada. T. A. 130-100. Tórax, estertores subcrepitantes en ambas bases pulmonares; región precordial, taquicardia de 112 por minuto, rítmicas, reforzamiento del segundo ruido en foco pulmonar. Abdomen; se palpa el hígado a 4 cm por debajo del borde costal. Electrocardiograma: infarto del miocardio que abarca los 2/3 inferiores del tabique con invasión de la pared libre del ventrículo izquierdo. Radiografía de tórax: cardiomegalia global grado I, opacidad a nivel del fondo de saco costodiafrágico derecho.

El día 13 de diciembre la enferma volvió a presentar un cuadro semejante al de su ingreso, con disnea, dolor precordial intenso irradiado a cuello y miembro superior izquierdo, angustioso, acompañado de vómitos y diaforesis intensa. Presentó, además, dolor localizado en la región anterolateral izquierda del cuello, particularmente en la región supraclavicular, irradiado al hombro y al miembro superior izquierdos; se acompaña de hormigueo y adormecimiento del brazo, antebrazo y mano, y es claramente diferente al presentado durante

la etapa del infarto del miocardio. El día 16 del mismo mes, por primera vez, no se registró tensión arterial en el miembro superior izquierdo.

Al ser explorada en el Servicio de Vascular Periférico se encontró: aumento de volumen de la región supraclavicular izquierda; dolor a la palpación por dentro y por fuera del esternocleidomastoideo del mismo lado, en la zona que corresponde profundamente a los escalenos, los movimientos de rotación de la cabeza también son dolorosos. En cuello se palpa una tumoración en fosa supraclavicular izquierda, deslizible, dolorosa, la cual se extirpó para estudio anatomopatológico; las pulsaciones carótidas son palpables con características normales. Miembros superiores: disminución muy marcada del pulso radial izquierdo, el cual desaparece con la simple rotación de la cabeza en cualquier sentido o con la abducción moderada del brazo; estos movimientos provocan dolor en el hombro izquierdo y cuello, así como disnea; miembro superior derecho, normal; índice oscilométrico: brazo derecho, 1.5; brazo izquierdo, 0; antebrazo derecho, 1; antebrazo izquierdo, 0. Miembros inferiores: se palpan nódulos en ambas regiones inguinales, duros y dolorosos; pulsos periféricos palpables de caracteres normales; varices en ambas piernas; edema grado II hasta el $1/3$ inferior de ambas piernas.

Examen oftalmológico normal.

Exámenes de laboratorio: citología hemática: hemoglobina, 12.60 gr; hematocrito, 44; leucocitos, 9,100; linfocitos, 12; monocitos, 4; neutrófilos, 80; eosinófilos, 0; mielocitos, 0; metamielocitos, 0; en cayado, 4; segmentados, 76; eritrosedimentación, 14; neutrófilos con granulaciones tóxicas. Tiempo de protrombina, 14 seg. 70 %. Química sanguínea: urea, 40.2; creatinina, 2; transaminasa oxalacética, 62; transaminasa pirúvica, 0; glucosa, 91.5. Examen de orina: albúmina, XXX; hemoglobina, XX; leucocitos, eritrocitos y cilindros granulosos. Reacciones serológicas negativas. Baciloscopia en esputo, negativa. Estudio anatomopatológico de ganglio linfático supraclavicular izquierdo: linfadenitis crónica granulomatosa compatible con proceso tuberculoso.

Radiografía de columna cervical: apófisis transversa de séptima cervical anormalmente grande con prolongación en forma de gancho hacia abajo y afuera.

El tratamiento del infarto del miocardio y de la insuficiencia cardíaca se efectuó siguiendo el lineamiento clásico a base de: reposo, vasodilatadores coronarios, anticoagulantes, digitálicos, cloruro de potasio y solución polarizante.

Habiendo continuado la sintomatología de hombro y de miembro superior izquierdo, y haciéndose más aparente al desaparecer los síntomas y signos atribuidos al infarto del miocardio, se propuso el tratamiento quirúrgico de la obstrucción arterial de la subclavia izquierda, a la que se diagnosticó como Síndrome de compresión neuro vascular de hombro y cuello, con características particulares que pueden resumirse en la siguiente forma:

1. Relación en la iniciación de los síntomas con el infarto del miocardio.
- 2. Oclusión parcial del flujo sanguíneo a través de la subclavia izquierda, cuya etiología es difícil de decidir, pues se aparta de los cuadros clásicos del escaleno anterior dada su situación permanente.
- 3. La oclusión total y transitoria del flujo sanguíneo con los movimientos de rotación de la cabeza (a izquierda y derecha), no siendo necesarias las maniobras que ponen en tensión los músculos

inspiradores para hacer desaparecer los pulsos. — 4. Existiendo como dato seguro la anomalía de la apófisis transversa de la séptima cervical, el diagnóstico preoperatorio fue de Síndrome de compresión neurovascular de hombro y cuello por probable compresión a nivel del escaleno anterior.

La exploración quirúrgica, así como la arteriografía transoperatoria demostraron que la arteria subclavia estaba obstruida desde su origen en el cayado aórtico hasta el borde externo del escaleno anterior, con trombosis al parecer antigua y circulación colateral suficiente que permitía el llenado de la axilar con latidos francamente palpables. (Fig. 14.) La exploración de la región supraclavicular no demostró que hubiera compresión de la apófisis transversa de la séptima cervical anormal, o costilla cervical; por lo que se refiere al escaleno anterior, se puede suponer que pudo existir compresión de ese origen pudiendo ser también la causa de la trombosis secundaria, pero difícilmente explicaría la trombosis de la arteria subclavia desde su nacimiento. Por esta razón, cabe pensar, como otra causa de obstrucción de la subclavia, la embolia secundaria al infarto del miocardio. Por último, siendo la causa más frecuente del infarto la aterosclerosis, y teniendo en cuenta que se trataba de una enferma hipertensa, se puede suponer también que la aterosclerosis sea motivo eficiente para producir el cuadro clínico de obstrucción de la arteria subclavia.

De cualquier manera, este IV caso es un magnífico ejemplo para mostrar las dificultades que se presentan para establecer el diagnóstico diferencial y etiológico, tanto del Síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos como de los Síndromes de compresión neurovascular de hombro y cuello, que esencialmente diferentes pueden en un momento dado mostrar la misma sintomatología. Tan es así, que este caso no es erróneo considerarlo como un Síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos de forma anatomoclínica incompleta, por obstrucción de la subclavia izquierda que evoluciona en una enferma de 38 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial, infarto del miocardio e insuficiencia cardíaca recientes y tuberculosis ganglionar activa, con etiología difícil de determinar.

CONCLUSIONES

Después de hacer una recopilación bibliográfica de 234 casos de enfermos que presentaban obstrucciones arteriales de las ramas del cayado de la aorta, de leer las consideraciones de sus autores y de estudiar cuatro casos clínicos, llegamos a las siguientes conclusiones:

1. — La obstrucción de las arterias que nacen en el cayado de la aorta produce un cuadro clínico característico que integra un síndrome. El término más apropiado para denominar a este Síndrome, es el de «Obliteración de los troncos supraaórticos», propuesto por MARTORELL, ya que indica que se trata de un conjunto de signos y síntomas que ponen de manifiesto la obstrucción de los grandes troncos que nacen del cayado aórtico sin precisar su naturaleza. Podrá usarse también el término de «Síndrome del cayado de la aorta», que, aunque incorrecto, es el más conocido en lenguas sajonas. Cuando la etiología de la obs-

trucción es una arteritis inespecífica, en mujeres jóvenes, puede llamársele «Enfermedad de Takayasu».

2. — A pesar de ser un padecimiento conocido desde hace más de 50 años, en los últimos 10 años se han publicado más de las dos terceras partes de los casos. En México, el primer caso apareció en 1956, y desde esa fecha hasta la actualidad logramos recopilar 19 casos, apareciendo la mitad de éstos en los dos últimos años. Estos datos demuestran que la difusión del conocimiento de la enfermedad y el adelanto en las técnicas de exploración han hecho descubrir nuevos casos, pues no creemos que sea un padecimiento «nuevo» en nuestro medio, o que su frecuencia haya aumentando, sino que se desconocían sus manifestaciones y por ende no se lograba hacer el diagnóstico correctamente.

3. — Las causas que provocan la obliteración de los troncos supraaórticos son muy variadas, siendo las dos principales, la arteritis inespecífica y la aterosclerosis; otras causas menos frecuentes son: sífilis, anomalía congénitas, aneurismas, tumores extravasculares y embolia.

La etiopatogenia de las lesiones inflamatorias arteriales, que en México han sido las más frecuentes, hasta la fecha es desconocida; está en estudio su semejanza con la fiebre reumática y con otras enfermedades de la colágena, su relación con las alteraciones de las globulinas y con infecciones específicas como la tuberculosis y sobre todo con factores alérgicos e inmunológicos.

4. — El cuadro clínico de la Obliteración de los troncos supraaórticos es perfectamente definido y característico. De acuerdo con la localización de las lesiones y con el tiempo de evolución de éstas se pueden reconocer dos formas básicas: el de la oclusión del sistema carotídeo-vertebral y el de la oclusión del sistema de las subclavias. El Síndrome puede presentarse completo, esto es, con oclusión de los tres troncos, o bien incompleto, o sea, comprendiendo un sólo lado o únicamente un tronco; también puede presentarse asociado a la oclusión de las dos ilíacas o de la propia bifurcación aórtica, en cuyo caso se tiene una verdadera enfermedad sin pulsos.

5. — El diagnóstico del Síndrome de Obliteración de los troncos supraaórticos es fácil, no así el diagnóstico etiológico de las lesiones que requiere una semiología minuciosa para diferenciar las lesiones inflamatorias de las aterosclerosas. La exploración correcta de los enfermos permite a todo médico hacer el diagnóstico del padecimiento, dejando al especialista el estudio detallado y el tratamiento adecuado.

6. — El problema más importante reside en el tratamiento, pues en los resultados de los casos conocidos sólo se puede asegurar relativo éxito en la aterosclerosis, pero son casi inabordables quirúrgicamente en los inflamatorios. En casos de arteritis lo más indicado parece ser el tratamiento médico a base de: corticoides, fenilbutazona, anticoagulantes y vasodilatadores; si se consigue detener el proceso inflamatorio se podrá intentar el tratamiento quirúrgico; en casos de aterosclerosis, cuando se trate de una oclusión segmentaria, está indicada la cirugía vascular, siendo las técnicas más usadas la tromboendarterectomía y el paso lateral (By pass) con prótesis arterial.

B I B L I O G R A F I A

1. MARTORELL, F. — Síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos. *Cir. Ginec. Urol.* 3, 3, 1959.
2. ADAMS, R. — Case of Disease of the Heart with Pathological Observations. *The Dublin Hosp. Reports and Communications in Medicine and Surgery.* 4; 443, 1827.
3. BROADBENT, W. H. — Absence of Pulsations in Both Radial Arteries. *Vessels Being Full of Blood.* *T. R. Clin. Soc. London.* 8; 165, 1875.
4. TAKAYASU, M. — *Acta Soc. Ophth. Jap.* 12; 554, 1908.
5. GILMOUR, J. R. — Giant Cells Chronic Arteritis. *J. Path. and Bact.* 53; 263, 1941.
6. MARTORELL, F. y FABRÉ, J. — El síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos. *Med. Clin. Barcelona.* 2; 26, 1944.
7. DÍAZ BALLESTEROS, F. y FIGUERAS, N. — Panarteritis ideopática juvenil (Enfermedad de Takayasu). *Angiología México.* 1; 2, 1961.
8. MARTORELL, F. y FABRÉ, J. — Síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos. *Second Cong. International Soc. of Angiology.* Lisboa, 271, 1954.
9. ROSS, R. S. and MCKUSICK, U. A. — Aortic Arch Syndrome. Diminished or Absent Pulses in Arteries Arising from Arch of Aorta. *Arch. Int. Med.* 92, 701, 1953.
10. FROVIG, A. G. and LOKEN, A. C. — The Syndrome of Obliteration of the Arterial Branches of the Aortic Arch, due to Arteritis. *Acta Psych. Neurol. Scandinav.* 26; 313, 1951.
11. DEBAKEY, M. E., MORRIS, C. G., JORDAN, A. and COOLEY, D. A. — Trombo-obliterans Segmentary Disease of the Branches of the Aortic Arch. *J. A. M. A.* 166; 98, 1958.
12. LEWIS, T. and STOKES, J. — A Curious Case Syndrome with Sugestius Signs of Cervical Arteriovenous Fistula and without Pulseless in the neck and arms. *Brith. Heart, J.* 4; 57, 1942.
13. THURLBECK, W. M. and CURRENS, J. H. — The Aortic Arch Syndrome (Pulseless Disease). *Circulation.* 19; 4, 1959.
14. COSMA, J. and MARUYAMA, Y. — Takayasu's Disease. A Case Report with on Angiocardiographic Study. *Circulation.* 20; 2, 1959.
15. SHIMIZU, K. and SANO, K. — Pulseless Disease. *J. Neuropath. and Neurol.* 1, 37, 1951.
16. SHIMIZU, K. and SANO, K. — Pulseless Disease. *Rinsho Geka Jap.* 3; 377, 1948.
17. ASK-UPMARK, E. — On the Pulseless Disease outside of Japan. *Acta Med. Scandinav.* 149; 161, 1954.
18. DAVY, J. — Notice of a Case in wich the Arteria Innominata and the Left Subclavian and Carotid arteries were Closed without losse of Life. *Researches, Phisiol. and Anat. Studies,* London, Elder and Co. Vol. I, pág. 426, 1839.
19. SAVORY, W. S. — Case of a Young Woman in whom the Main Arteries of Both Upper Extremities and Left Side of the Neck were Throgh out Completely Obliterated. *Med. Chir. Tr.* 39; 205, 1856.
20. CHIARI, H. — Über das Verhalten des Teilungswinkels der Carotis Communis bei der Endarteritischromica Deformans Deutch. *Verhandl Deutsch Path. Gesellsch.* 9; 326, 1905.
21. HUNT, J. R. — Role of Carotid Arteries in Causation of Vascular Lesions of Brain with Remarks on Certain Special Features of Symptomatology. *Am. J. Med. Sc.* 147; 704, 1914.
22. MONIZ, E., LIMA, A., y de la CERDA, R. — Hemiplegies par Thrombose de la Carotide Interne. *Presse Med.* 45; 977, 1937.
23. MONIZ, E. — Trombosis y otras oclusiones de las carótidas. *Manuales de Med. Pract.* Salvat, Barcelona. 1941.
24. HUSHANG, J. — Occlusive Disease of Branches of the Aortic Arch. *The Surgical Clinics of North Am.* 40; 1, 1960.
25. READER, J. G. — Ein Fall von Symmetrischer Karotisaffektion mit Preseniler Karatakt und Glaucom sowie Gesichtsatrophie. *Klinische Monatsblätter Augenheikunde.* 78; 63, 1027.
26. MARINESCO, G. et KRAINDLER, A. — Oblitération Progressive et Complète des Carotides Primitives. *La Press. Medicale.* 1; 833, 1936.
27. KIRKLIN, O. L. — Obstruction of the Right Innominate and Left Subclavian Arteries with Orthostatic Syncope. *Procc. Staff Meet Mayo Clinic.* 10; 673, 1935.
28. ELLIOT, A. H., HUSHER, N. T. and STONE, C. S. — Bilateral Carotid Sinus Denervation

- in Patient Having Syncopal Attacks and Congenital Vascular Anomaly, Report of an Unusual Case. *Am. Heart. J.* 17; 69, 1939.
29. LERICHE, R. — Thromboses Arteriélles. Masson et Cia. Paris, 1946.
30. MATHIEU, L., HADOT, S., PERNOT, Cl., et METZ. — Archives Maladies Coeur-Vaisseaux. 48; 1172, 1955.
31. DEBAKEY, M. E., CRAWFORD, E. S., COOLEY, D. A. and MORRIS, G. C. — Surgical Considerations of Occlusive Disease of Innominate, Carotid, Subclavia and Vertebral Arteries. *Ann. Surg.* 149; 690, 1959.
32. DEBAKEY, M. E., CRAWFORD, E. S. and FIELDS, W. S. — Surgical Treatment of Lesions Producing Arterial Insuficiency of Internal Carotid, Vertebral, Innominate and Subclavian Arteries. *Ann. Int. Med.* 51; 436, 1959.
33. DE BAKEY, M. E. — Changing Concepts in Thoracic Vascular Surgery. *J. Thor. and Cardiovasc. Surg.* 38, 141, 1959.
34. DEBAKEY, M. E. and CRAWFORD, E. S. — Resection and Homograft Replacement of Innominate and Carotid Arteries with use of Shunt to Mantain Circulation. *Sur. Gynec. and Obst.* 105; 129, 1957.
35. SIEKERT, G. R., WHISNANT, S. P., BAKER, H. L., BERNATZ, P. E., ELLIS, H. I. and MILLIKAN, C. A. — Symposium on Surgical Treatment of Extracranial Occlusive Cerebrovascular Disease. *Procc. Staff Meet Mayo Clinic.* 17; 473, 1960.
36. KOSZEWSKI, B. J. — Branchial Arteritis or Aortic Arch Arteritis, New Inflammatory Arterial Disease (Pulseless Disease), Critical Review of 140 Cases. *Angiology.* 9; 180, 1958.
37. SANTOS BOTELLO, O. E. — Enfermedad sin pulso o Síndrome de obstrucción de los troncos arteriales que nacen en el cayado aórtico. *Rev. Hosp. Univ. Monterrey.* 3, 83; 1956.
38. PUIG SOLANES, M. y QUIRÓZ, J. A. — El cuadro ocular de los Síndromes del arco aórtico. *An. Soc. Mex. Oftalmol.* 30; 26, 1957.
39. ESCLAIVISSAT, M., GINEFRA, P. y ESPINO VELA, J. — Enfermedad sin pulso, a propósito de dos casos en mujeres jóvenes. *Arch. Inst. Card. Mex.* 27; 5, 1957.
40. NORIEGA RODRÍGUEZ, T., BARRERA ARENAS, F., GONZÁLEZ CARMONA, U. M., y SOBERÓN HERNÁNDEZ, G. — Un caso de Enfermedad de Takayasu. *El Médico.* 7; 12, 1958.
41. LIVAS, C. E. — Síndrome de Takayasu. Presentación de los dos primeros casos en México con obstrucción de troncos inferiores. *Gaceta Med. de Mex.* 61; 6, 1961.
42. TESTUT, L. y JACOB, O. — Anatomía Topográfica. Salvat, Barcelona, 1954.
43. TESTUT, L. y LATARGET, A. — Tratado de Anatomía Humana. Salvat, Barcelona, 1954.
44. QUIRÓZ, F. — Tratado de Anatomía Humana. Ed. Porrúa, México, 1952.
45. DE GARIS, C. F., BLACK, I., and RIEMENSCHNEIDER, E. — Patterns of the Aortic Arch in American White and Negro Stokes, with Comparative Notes on Certain Other Mammals. *J. Anat.* 67; 599, 1932.
46. GROSS, R. E. and WARZ, P. F. — The Surgical Significance of Aortic Arch Anomalies. *Surg. Gyn. and Obst.* 83, 435, 1946.
47. HAM, A. W. — Tratado de Histología. Ed. Interamericana, México, 1954.
48. HARE, H. and HOLDER, W. 1899. (Citado por 39.)
49. CRAWFORD, J. R. — *J. A. M. A.* 65; 1395, 1921. (Citado por 1.)
50. KAMPMEIER, R. H. and NEWMAN, V. F. — *A. M. A. Arch. Int. Med.* 45; 514, 1930. (Citado por 1.)
51. COHEN, H. and DAVIE, T. B. — *Lancet.* 1; 852, 1933. (Citado por 1.)
52. MAUER, E. — *Am. Heart. J.* 17; 716, 1939. (Citado por 1.)
53. TAKATS DE. — Vascular Surgery. W. S. Saunders Co. Philadelphia and London, 1959.
54. DI BELLO, R. ETORENA, O. y RODRÍGUEZ BARRIOS, E. — Enfermedad sin pulso. *An. Soc. Med. Montevideo.* 43; 1, 1958.
55. STOYANOFF, P. C. — A Case of Pulseless Disease. *Acta Med. Scandinav.* 163; 2, 1959.
56. ABUGOVA, S. — *Clin. Med.* 35; 112, 1957. (Citado por 55.)
57. GUNNAR, B., BORJE, E. and BORJE, D. — Pulseless Disease, Clinical Analisis of 10 Cases. (Citado por 17.)
58. NYGAARD, K. and BROWN, A. E. — *A. M. A. Arch. of Int. Med.* 59; 82, 1937. (Citado por 1.)
59. AGGELER, P. M., LUCÍA, S. P. and 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. *Am. Heart. J.* 22; 833, 1941.
60. GADRAT, J. et MOREAU. — Thrombose des Troncs de la Crosse Aortique. *Arch. Mal. Coeur.* 45; 830, 1952.

61. BAER, S. and GOLDBURG, H. — The Varied Clinical Syndrome Produced by Dissecting Aneurism. *Am. Heart, J.* 19; 438, 1957.
62. MOTE, C. and CARR, J. — Dissecting Aneurisma of the Aorta. *Am. Heart, J.* 24; 69, 1942.
63. SCHWARTZ, S. P. and GREEN, D. — Coartation of the Aorta in Children, the Syndrome of Constriction of the Isthmus of the Aorta with Involvement of the Origin of the Left Subclavian Artery. *Am. Heart, J.* 23; 99, 1942.
64. HILLS, R. G. — Coartation of the Aorta with Unequal Blood Pressure in the Arms. *Bull. J. Hopkins Hosp.* 62; 475, 1938.
65. KING, J. K. — The Blood Pressure in Stenosis at the Isthmus (Coartation) of the Aorta, Case Reports. *Ann. Int. Med.* 45; 513, 1930.
66. BAYLEY, R. H. and HOLOVECK, J. E. — Coartation of the Aorta at or Above the Origin of the Left Subclavian Artery. *Brith. Heart, J.* 2; 208, 1940.
67. BUSTAMANTE, R. A. et al. — The Chronic Subclavian-Carotid Syndrome (Pulseless Disease). *Angiology.* 5; 479, 1954.
68. HINSHAW, H. C. and GARLAND, L. H. — Enfermedades del Tórax. Ed. Interamericana México. 1957.
69. LERICHE, R. — Influence of Obliteration of the Subclavian Artery on Peripheral Vasoconstriction Onset of a Syndrome Resembling Raynaud's Disease. *Angiology.* 3; 380, 1942.
70. WERTHEIMER, P. et SAUTOR, S. — Pathologie Vasculaire des Membres. Masson, Paris, 1958.
71. SELYE, H. — Influence of Sodium Chlorid Upon the Actions of Desoxicorticosterone acetato. *Am. Heart, J.* 37; 1009, 1949.
72. SELYE, H. — Le Syndrome Général d'Adaptation et les Maladies de l'Adaptation. *Ann. Endocrinologie.* 7; 6, 1946.
73. FONTAINE, R., RIVEAUX, R., KIM, M., et KIENY, R. — De la Valeur de la Surrénalctomie et de la Splanchnicectomie dans le Traitement de Certaines Artérites Oblitérantes. *Rev. Chir.* 72; 7, 1953.
74. LERICHE, R. — Pour la Surrénalctomie dans la Thrombo-angéite d'après 128 opérations. *Acad. Chir.* 21; 615, 1954.
75. KAINDL, F. — Diagnóstico de las Arteriopatías Periféricas. *Seg. Clin. Med. U. Wich.* 12; 3, 1959.
76. LERICHE, R. et FROELICH, F. — Recherches Expérimentales sur l'Origine des Artérites. *Ann. d'Anat. Path. et d'Anat. Normal Med. Chir.* 13; 1039, 1936.
77. Editorial de la Revista de Angiología México. 1; 2, 1961.
78. POLLACK, H. — Panel Discussion: Present Status of Lipid Metabolism and Atherosclerosis. *Circulation.* 18; 1181, 1958. (Citado por 77.)
79. COFFO, M. e VECCHI, G. P. — Prospettive sull'Atherosclerosi delle Arterie Seconde le Nostre Ricerche. *Atti. IX Giornale Mediche di Montecatini*, mayo 1957. (Citado por 77.)
80. BORDAN, C. — Hypercholesterolemia. *Med. Tms.* 37; 787, 1959.
81. ASK-UPMARK, E. and FAJERS, C. M. — Further Observations on Takayasu's Syndrome. *Acta Med. Scandinav.* 155; 275, 1956.
82. CORREA, P. y ARAUJO, J. — Arteritis of the Aorta in a Young Women, Report of a Case. *Am. J. of Clin. Path.* 29; 6, 1958.
83. BENEKE, R. — Virschows Arch. Path. Anat. 254; 722, 1925.
84. JOOB, A. — Zwli Eigenortige Fülle von Arterienkrankung. *Schweis. Med. Wchensch.* 77; 431, 1947.
85. MASPETIOL, R. et TAPTAS, Y. N. — Thrombose des Gross Troncs. de la Crosse de l'Aorte Chez une Jeune Femme, ses Rapports avec les diverses Artérites Thrombosantes. *Sem. Hop. Paris*, 24; 2705, 1948.
86. COLÓN RIVERA, E. S. — Pulseless Disease, Preliminary Report. *Bol. Asoc. Med. Puerto Rico.* 47; 76, 1955.
87. MYERS, J. D., MURDAUGH, H. V., MCINTOSH, H. D. and BLAISDELL, R. K. — Observations on Continuous Mercurous Overpatially Obstructed Arteries. *Arch. Int. Med.* 92; 726, 1956.
88. KINEY, J. R. — Pulseless Disease. *Am. J. of Med.* 22; 331, 1957.
89. TOMÁS ALONSO. — Diastolic Hypertension and Cutaneous Gangrene of the Legs. Martorell's Syndrome. *J. Card. Surg. Torino*, 2; 3, 1961.
90. BARKER, N. W. and EDWARDS, J. E. — Primary Arteritis af the Aortic Arch. *Circulation.* 11; 486, 1955.
91. BUCHEM, F. S. — Artérite des Deux Arteres sous Claviers (Pulseless Disease). *Press. Med.* 64; 350, 1956.

92. ROBBINS, S. L. — Textbook of Pathology. W. B. Saunders. Philadelphia, London, 1957.
93. HARRISON, T. R. — Medicina Interna. Prensa Med. Mexicana. México, 1954.
94. SÁNCHEZ HARGUINDEY, L. — Medicina Barcelona, 2; 87, 1947. (Citado por 1.)
95. SHIKARE, P. V. — Indian J. Med. 2; 236, 1921. (Citado por 1.)
96. MARTORELL, F., SÁNCHEZ, A., y MARTORELL, A. — Angiología. 11; 1, 1959.
97. FROMENT, R., GONIN, H., GALLAVARDIN, L., COHEN, A., PERRIN, A. et HAYOTTE, A. — Formes Anatomiques et Cliniques des Obliterations Coronariennes. Les Thromboses Artérielles. Rap. XXXem. Cong. Francaise de-Medicine. Paris, 1955.
98. DA COSTA, J. C. and MÉNDEZ FAGUNDES, J. — Obliterations of Supraortic Branches and Martorell's Syndrome. II Cong. of Internat. Soc. of Angiology. Lisboa, 1953.
99. LEARMONTH, J. — A. Search for Similarities. Jackson and C. Glasgow, 1956.
100. PUENTE, J. L., LLOPIS, J. S. y PINTOS, G. — Cir. Ginec. y Urol. 11; 303, 1957.
101. GRIFFIN, H. M., DRY, T. J. and HORTON, B. T. — Reversed Coartation and Vasomotor Gradient; Report of a Cardiovascular Anomaly with Symptoms of Brain Tumor. Proc. Staff Meet. Mayo Clinic. 14; 561, 1939.
102. KALMANSOHN, R. B. and KALMANSOHN, R. — Trombotic Obliteration of the Branches of the Aortic Arch. Circulation. 15; 237, 1957.
103. KOURETAS, O. et DJACOS, C. — Réflexivité Exagérée des Sinus Carotidien avec Accés Epileptiques et Espasmes des Artères Retiniennes, dans un cas d'Obliteration Lente des Carotides et des Sousclavieres. Ann. Ocul. 177; 161, 1940.
104. CACCAMISE, W. C. and WHITMAN, J. F. — Pulseless Disease. A. Preliminary Case Report. Am. Heart J. 44; 629, 1952.
105. JERVELL, A. — Pulseless Disease. Am. Heart J. 47; 780, 1954.
106. GOTTENSEN, G. and SZAM, I. — Über eine Eigenartige unter dem Bilde des Brachiozephalischem Arterien Verschlusses Verlanfende. Gefasser Krankheit Ztschr. F. Kislauffareh. 45; 196, 1956.
107. PINKHAM, R. A. — The Ocular Manifestations of the Pulseless Syndrome. XVII Concilium Ophthalmologicum. Canada and U.S.A. Acta Vol. I.
108. RIVAS CHERIF, M. — Cifras normales del indice vascular retiniano de Onfray. An. Soc. Mex. Oftalmol. 23; 2, 1960.
109. GOLDSMITH, E. I. and FINBY, N. — Aortografia retrógrada selectiva en cirugía cardiovascular. The Surg. Clins. of North Am. Abril, 1961.
110. CRAWFORD, E. S., BEALL, A. C., MOYER, J. H. and DEBAKEY, M. E. — Complications of Aortography. Sur. Clin. and Obst. 104; 2, 1957.
111. STEINBERG, I. — Clinical Evaluation of Intravenous Abdominal Aortography and Periphe-real Arteriography. Circulation. 23; 4, 1961.
112. STEINBERG, I. and FINBY, N. — Importance of Angiocardiography for Visualizing the Thoracic Aorta. Arch. Surg. 74; 29, 1957.
113. FINBY, N. — Angiocardiografia intravenosa en Cirugía cardiovascular. The Surg. Clins. of North Am. Abril, 1961.
114. LINDQUIST, T. — Nord. Med. 37; 32, 1948. (Citado por 39.)
115. MOUREN, P. et MIGOZZI, B. — La Maladie des Hommes Sans Pouls. Sem. Hop. Paris. 32; 87, 1956.
116. SPITTEL, J. A. and SIEKERT, R. G. — Procc. Staff Meet Mayo Clin. 32; 723, 1957.
117. ACHOS, R. W. P., BERGE, K., et al. — Treatment of Hipercholesterolemia with Large Oral Doses of Nicotinic Acid; Further Investigations. Med. Clin. North Am. 42; 871, 1958.
118. MANGOLD, R. and ROTH, F. — Schweiz. Med. Wochems. 84; 1192, 1954. (Citado por 1.)
119. SCHUPBACH, A. von. — Umgekehrtes Isthmusstenose Syndrom. Maladie Sans Pouls. Helvet. Med. Acta, 20, 257, 1953.
120. DAVIS, J. B., GROVE, W. J. and JULIAN, O. C. — Thrombotic Occlusion of the Branches of the Aortic Arch. (Martorell's Syndrome). Raport of a Case Treated Surgically Am. Surg. 144; 124, 1956.
121. WARREN, R. and TRIEDMAN, L. J. — New England J. Med. 257; 685, 1957.
122. CATE, W. R. and SCOTT, H. W. — Surgery, 45; 19, 1959.
123. ESCLAIVISSAT, M. y CÁRDENAS LOAEZA. — Comunicación personal.