

## Extractos

**SINDROME DE TAKAYASU CON PARTICULARES ASPECTOS EN UN NIÑO DE 6 MESES** (Síndrome de Takayashu, con aspectos particulares, numa criança de 6 meses). — Trincão, R. A. C.; Martins, M. I. B.; De Almeida, L. M.; Rebelo, A. L. M. T. «Arquivos de Patología Geral e Anatomía Patológica da Universidade da Coimbra», vol. 7 (nueva serie), pág. 165/1966.

**Observación:** Se trata de un niño de 6 meses. Ingresó el 11-XI-65 con motivo de presentar unas poliadenopatías. Nacido en estado de muerte aparente, fue reanimado en condiciones muy precarias en su domicilio. Antecedentes familiares y personales sin interés. Peso al nacer 3 kg.

Hace dos meses exantema febril y catarro bronquial. Visto por un médico aprecia tumefacción ganglionar en axilas e ingles y sospechando una leucosis aguda fue remitido al Hospital Universitario de Coimbra.

Al examen, aparte de las adenopatías, se aprecia cierto grado de distrofia. Peso, 6.300 gramos. Pulso radial y femoral presentes, a 110 por minuto. Hematías 3.490.000 hemoglobina 44.4 %. Leucocitos 17.060; 62 segmentados, 2 bastones, 31 linfocitos y 5 monocitos. El cuadro empeora. Mantoux negativo al 1 por mil y al 1 por cien, con el I. K. de 60.25. ECG, prácticamente normal. Radiografía de tórax: discreta prominencia del contorno izquierdo de la sombra cardíaca.

Fallece a los diecinueve días, después de agravarse de modo progresivo, con acentuado grado de distrofia y deshidratación aguda.

Efectuada la necropsia muy cuidadosa y detalladamente, se llegó al siguiente **diagnóstico anatomo-patológico macroscópico**: Procesos aneurismáticos arteriales múltiples, trombosados, con engrosamiento de sus paredes, afectando en especial la aorta abdominal y sus ramas de división, las femorales, humerales y coronarias. Acentuada cardiomegalia. Focos miocárdicos. Dilatación saciforme de la aorta ascendente con cierta coartación entre el cayado y la aorta descendente y por encima de las sigmoides. Dilatación aneurismática de la arteria tiroidea inferior izquierda.

La **biopsia** de un supuesto ganglio axilar no demostró estructura ganglionar y sí la de un vaso aneurismático trombosado con profundas alteraciones parietales: notable engrosamiento fibroso de la adventicia, con vasa-vasorum estáticos; profundas alteraciones de la media, con sustitución fibrosa de casi todas las túnicas musculares y tejido granulomatoso inflamatorio; íntima con depósitos de pigmento hemático, importante fibrosis y tejido granulomatoso inflamatorio en contacto con extensas trombosis no repermeabilizadas.

Se presenta un detalladísimo estudio histológico de las diferentes partes del cuerpo.

En **resumen**, se trata de una afección con características especiales aunque con los signos propios de la enfermedad de Takayasu. De particular tenemos: Niño de 6 meses de edad, varón, con lesiones aneurismáticas trombosadas y de localización rara vez descrita en la enfermedad de Takayasu. Lesiones venosas. Extraordinaria hiperplasia e hipertrofia troncular nerviosa, sobre todo perivascular, peribronquial y dérmica. Extraordinaria polinesia y macronesia pancreáticas, con depósitos lipídicos importantes en los vasos afectados. Intensas alteraciones en las capas elásticas internas. No depósitos de calcio.

Graves lesiones coronarias, trombosantes, sin infartos miocárdicos recientes, pero con múltiples cicatrices; extraordinaria riqueza de circulación colateral y de vasa-vasorum (a veces con importantes lesiones), expicando la ausencia de lesiones tróficas graves (necrosis o infartos) y la persistencia de los pulsos en los miembros superiores, a pesar de las graves trombosis axilares y humerales en las zonas aneurismáticas.

Son además dignos de mención: lesiones de la arteria pulmonar, hiperplasias de los plexos de Auerbach gastrointestinales, lesiones relativamente discretas de los vasos viscerales (excepto los pulmonares), lesiones tróficas musculares esqueléticas, esclerosis medular suprarrenal, lesiones renales (sobre todo glomerulares), extraordinarias hiperplasias elásticas del dermis y el notable refuerzo de las elásticas de los vasos cutáneos.

Se hace una extensa y cuidadosa revisión histórica de la literatura y de la nomenclatura de la enfermedad y de la aportación portuguesa; un estudio de la enfermedad; el diagnóstico diferencial.

Como conclusión los autores creen que el caso presentado puede tratarse de una forma particular de enfermedad de Takayasu, si bien apunta datos que no permiten excluirlo de una posible homocistinuria congénita.

#### OBSTRUCCION DE LOS TRONCOS SUPRAAORTICOS: SINDROME DE MARTORELL DEL ARCO AORTICO (Ostruzione dei tronchi supraortici: sindrome di Martorell dell'arco aortico).—Del Fante, M. F.; Grande, A.; Catania, G.; Moricca, F. «Minerva Cardioangiologica», vol. 14, pág. 538; 1966.

El síndrome del arco aórtico viene condicionado por la oclusión parcial o total del sector inicial de alguno o de todos los troncos arteriales que se originan en el arco aórtico. El cuadro clínico se caracteriza por la isquemia del territorio braquiocefálico y varía según la intensidad y lugar de la oclusión. La primera noticia en la literatura corresponde a **Adams** (1827). **Takayasu** (1908) lo describió bajo el punto de vista oftalmológico. **Martorell** y **Fabré** (1944) tienen el mérito de la descripción del cuadro clínico y de haber considerado la enfermedad de Takayasu como una variedad etiológica del síndrome. En la actualidad se han descrito más de 200 casos. **Rivera** (1963) señala un nuevo aspecto del síndrome, incluyendo en él el Síndrome de succión subclavía.

Presentamos tres casos de oclusión intrínseca crónica de las ramas del arco aórtico, excluyendo los casos de anomalías congénitas, aneurismas, embolias, etcétera, que según nuestro criterio no deben figurar en el síndrome.

**Observación I:** Varón de 49 años. Desde hacía dos años sufría astenia, pérdida de peso, vértigo, crisis lipotímicas. No existía pulso en la radial y carótida izquierdas; hiposfigmia radial y carotídea derecha. A rayos X se comprueba estenosis del tronco innominado en su origen; ausencia de repleción de la carótida y subclavia izquierda. Se aconseja intervención, que rechaza.

**Observación II:** Varón de 58 años. Desde hacía ocho años sufría crisis lipotímicas; luego disminución de la fuerza muscular en el brazo derecho, con torpeza a los movimientos habituales. No existía pulso braquial ni carotídeo derechos. A rayos X se comprueba obstrucción total del tronco innominado y de los orígenes de la carótida común y subclavia derechas; defecto de opacificación en subclavia izquierda. Tromboendarteriectomía. Pared arterial calcificada y con placas de ateroma. Asintomático a los diez meses de la operación.

**Observación III:** Mujer de 29 años. Desde hacía cinco años parestesias y disminución de la fuerza muscular en brazo derecho; luego del izquierdo. Cefaleas, vértigos, fenómenos sincopales; disminución de la visión, en especial del lado derecho. Ausencia de pulso en brazo y carótida derechos. V. S. G., normal. A rayos X se comprueba oclusión completa de la carótida común derecha y de la subclavia homolateral inmediatamente después del origen de la vertebral y de la mamaria interna; oclusión completa de la subclavia izquierda entre el origen de la vertebral y de la mamaria interna; reducción de calibre de la carótida izquierda y estasis de las vertebrales; opacificación del sector más distal de la carótida común derecha. Tromboendarteriectomía del tronco innominado. A los dos meses se hallaba libre de molestias, aunque se observó una disminución del pulso carotídeo y radial derechos. La paciente rechazó una segunda intervención.

## DISCUSIÓN

Ya hemos apuntado que reducimos la génesis del Síndrome a dos causas principales: arteritis específicas o inespecíficas (Casos I y III) y lesiones degenerativas vasculares (Caso II).

El Caso I corresponde a una forma incompleta del Síndrome de Martorell, asociada a un Síndrome de succión subclavia izquierdo. El caso II es otra forma incompleta, asociada a un Síndrome de succión subclavia derecho. El caso III es otra forma incompleta, con vertebrales permeables compensadores de la falta de irrigación a través de las carótidas.

Para el diagnóstico de la extensión y topografía del síndrome nos basamos esencialmente en la angiografía. De todas las técnicas la que nos parece tiene menos inconvenientes y proporciona una mejor opacificación es la ventrículo-aortografía.

El tratamiento médico se ha mostrado útil sólo en las formas arteríticas y en fase muy inicial (antibióticos de amplio espectro, esteroides, anticoagulantes). En cuanto al tratamiento quirúrgico, se han propuesto varias intervenciones: resección del tronco obliterado, tromboendarteriectomía, «by-pass», incluso la sustitución del arco aórtico.

En los Casos II y III practicamos tromboendarteriectomía.

**SINDROME DE OBLITERACION COMPLETA DE LOS TRONCOS ARTERIALES SUPRA-AORTICOS POR ARTERIOSCLEROSIS (SINDROME DE MARTORELL-FABRE).**

Puente Veloso, S.; Hergueta, G.; Valero, A.; Domínguez, J. «Hospital General», Madrid, vol. 7, núm. 2, pág. 131; marzo-abril, 1967.

La etiología del Síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos es hoy día aún discutida. Como causas fundamentales se aducen procesos de naturaleza inflamatoria, infecciosa, ateromatosa, tromboembolias, aneurismas aórticos, agentes traumáticos, arteritis inespecíficas, arteriosclerosis. No obstante las dos etiologías más frecuentes son la variedad arterítica y la arterioesclerosa.

En la variedad arterítica predomina el sexo femenino, mientras en la arteriosclerosa lo hace el sexo masculino. Cada uno de estos procesos presenta un determinado cuadro clínico. Así vemos que la Enfermedad de Takayasu es más rica en manifestaciones oculares, siendo las vasculares de gran predominio inflamatorio en las tres túnicas arteriales, en tanto que en la variedad arteriosclerosa las manifestaciones oculares son menores con predominio de lesiones arteriosclerosas generalizadas, si bien más evidentes en los troncos branquiocefálicos, subclavia, aorta caudal, renales, coronarias y encefálicas.

**Caso Clínico:** Varón de 35 años de edad. Ingresó el 24-IV-65. Sin antecedentes de interés. Desde hace un año se repiten accesos disnéicos, con amaurosis transitorias, en especial al esfuerzo, incluso débil. Zumbidos de oído, pérdida de conocimiento de breves segundos. Adormecimiento de la lengua, disminución de la fuerza, Cefaleas, vértigos. Frialdad y adormecimiento de los dedos de las manos. Precoz caída del cabello, disbasia masticatoria. El menor trabajo con las manos en alto desencadena debilidad, parestesias y sensación de frío en las extremidades superiores.

A la exploración se observa un hábito asténico. No hay pulso en las temporales. Atrofia de los músculos de la cara. Dentadura en buen estado. Frémito en carótida común derecha; pulso en carótida izquierda débil. Ausencia de pulsos en miembros superiores; pulsos normales en los inferiores. Tensión arterial no mensurable en miembros superiores.

Corazón: punta desplazada por fuera de la línea mamilar. Aumento del área de percusión relativa a la izquierda. Soplo sistólico, intenso en foco mitral, propagado a axila. Refuerzo del segundo tono pulmonar.

Ausencia bilateral de pulsos subclavios.

Sistema nervioso central, normal.

Fondo de ojo: retinopatía hipertensiva con marcada arteriosclerosis. Signos de Gunn. Hemorragias múltiples y pequeñas localizadas en las proximidades de los vasos. Agudeza visual: claudicatio intermittens oculi de Frovig.

Electroencefalograma: actividad bioeléctrica cerebral de bajo voltaje que no permite reconocer signos patológicos.

Orina: indicios de albúmina. Sedimento con algún leucocito aislado, escasos hematíes.

Hemograma, V. S. G., glucosa y urea en sangre, normales. Wasermann y Meindieke, negativos. Coagulación y sangría, normales. Tiempo de protrombina, 22'';

índice de protrombina, 42 %. Colesterina 1.69 g por mil. No se han visto células R. E. Proteína C reactiva, negativa. Estreptolisinas, 333 U. Proteínas totales 7.8 %. Seroalbúminas 3.4 %. Transaminasas SGO 68 U, transaminasas SGP 72 U. Tuber-culina, negativas 1/5.000 y 1/10.000.

Electroforesis: Proteínas 6.55 %, albúminas 53.60 %, globulinas  $\alpha_1$  4.10 %, globulinas  $\alpha_2$  13.80 %, globulinas beta 10.90 %, globulinas gamma 17.60 %.

R. X. tórax: Corazón globuloso, gran hipertrofia ventricular izquierda, aurí-cula derecha aumentada. Campos pulmonares con estasis bilateral hilar.

Aortografía (21-X-65) por el método de Seldinger: No se visualiza la renal izquierda, zonas lesionadas en aorta y en ilíacas. La punción del cayado aórtico da unas carótidas normales, pero no se visualizan las subclavias.

Arteriografías retrógradas por humerales: Imagen de «stop» en subclavias.

Biopsia renal: Ligera esclerosis arteriolar con atrofia de algunos tubos con-torneados.

Informe renal: Nefroangioesclerosis incipiente con buena función renal.

Curso: Evolución progresiva a pesar del tratamiento (anticoagulantes, es-teroides, antibióticos, vasodilatadores, cardiotónicos y diuréticos mercuriales). Acentuación de las crisis de amaurosis, del estasis pulmonar. Fallece el 30-X-65 por edema agudo de pulmón y trombosis coronaria.

En la autopsia se hallaron difusas lesiones arteriosclerosas e insuficiencia cardiaca. Las subclavias obstruidas en su origen y renal izquierda obstruida. Es-tenosis del cayado aórtico.

**Comentario.** En la variedad arteriosclerosa aunque las lesiones predominan en los troncos supraaórticos también se hallan lesiones en otros troncos arteria-les, en especial en la aorta abdominal.

El interés de nuestro caso reside en los siguientes factores: a) presentación de un cuadro complejo que contrasta con los hasta ahora descritos, b) existencia de una arteriosclerosis difusa en un hombre relativamente joven, c) existencia de alteraciones estenóticas en la aorta abdominal sin claudicación intermitente en los miembros inferiores, d) existencia de una total y completa estenosis de la renal izquierda con un riñón hipofuncionante, y e) evolución maligna y rápida de su hipertensión.

**VALVULA MITRAL Y EMBOLISMO (Embolism and mitral valve).** — Kahn, Donald R.; Kirsh, Marvin M.; Lennox, Stuart C.; Sloan, Herbert; Penner, John A. «Surge-ry», vol. 60, n.º 1, pág. 136; julio 1966.

La embolia arterial periférica es un permanente riesgo para los pacientes que sufren una enfermedad mitral. De un 25 a un 30 por ciento de estos pacientes mueren a consecuencia de una embolia (**Askey**). La cirugía ha contribuido a que estos pacientes mejoren su pronóstico, pero incluso con la más correcta operación y una terapéutica protectora anticoagulante no hay que descontar el peligro de una embolia. Del estudio de 180 adultos con enfermedad mitral operados en la Univer-sity of Michigan Medical Center entre 1958 y 1965 llegamos a las siguientes con-clusiones.

De los 180 pacientes, 32 (18 %) sufrieron una embolia arterial periférica antes de la operación. La fibrilación auricular, la estenosis mitral y la calcificación de la válvula aumentan el riesgo preoperatorio de embolia. Entre los 32 enfermos, sólo en 5 existían trombos en la aurícula en el momento de la operación; mientras que en 17 de 148 pacientes sin historia de embolias los presentaban. De 115 pacientes que sobrevivieron la valvuloplastia mitral sólo 3 tuvieron después una embolia. Entre 40 supervivientes de una sustitución valvular, hubo 14 que sufrieron después 19 embolias cerebrales y 2 en extremidades con una muerte. Todos ellos se hallaban bajo terapéutica anticoagulante oral. De 22 pacientes con fibrilación auricular, 11 (50 %) presentaron embolias postoperatorias, mientras sólo 3 (16 %) de 18 con ritmo sinusal normal las sufrieron.

Este estudio sugiere que la valvuloplastia mitral previene en gran medida la posibilidad de la embolia subsecuente, pero que la sustitución valvular de Starr-Edwards tiene un alto riesgo de embolias postoperatorias, riesgo que no previene la terapéutica anticoagulante oral, aunque la incidencia es mucho menor en los pacientes con ritmo sinusal normal.