

Extractos

OBLITERACIONES Y ESTENOSIS DE LOS TRONCOS SUPRAAORTICOS OBSERVADAS EN LA CLINICA QUIRURGICA A DE ESTRASBURGO (*Les oblitérations et sténoses des troncs supraaortiques observées à la Clinique Chirurgicale A de Strasbourg*). — René Fontaine y Jacques Pietri. «Cardiovascular Surgery», XVII Congress of the European Society of Cardiovascular Surgery, London, julio 1968.

Hasta enero de 1968 hemos observado 100 casos de obliteración o estenosis de los troncos supraaórticos, repartidos etiológicamente de la siguiente forma: 1 congénito, 7 traumáticos, 92 adquiridos no traumáticos.

A) **Lesiones congénitas.** Hemos dejado de lado las anomalías descubiertas por azar o por angiografía, asintomáticas (17 casos). En cambio, etiquetamos de síndrome de Martorell-Fabré el caso de un joven árabe con disfonía y dolores torácicos en el que la angiografía demostró una carótida común izquierda, algo estenosada, cuyo origen era el tronco braquicefálico.

B) **Lesiones traumáticas.** Contamos con 7 observaciones, 5 por accidente de circulación y 2 por traumatismo minero. En cuatro se trataba de una ruptura y en tres de un aneurisma o de un hematoma pulsátil. En todos ellos estaba interesada la subclavia, derecha o izquierda, más allá del nacimiento de la vertebral. En dos se asociaba parálisis del plexo braquial. En cuatro determinaron trastornos isquémicos crónicos y en tres subagudos.

Las cuatro rupturas fueron tratadas, dos por restablecimiento de la continuidad arterial mediante prótesis aloplástica, con buen resultado a los cuatro años, y otro por injerto venoso fresco, permeable al cabo de un año.

En dos casos antiguos, malos casos quirúrgicos para la restauración, nos contentamos con una simpatectomía dorsal alta, con buen resultado a los cuatro años y una muerte precoz por bronconeumonía en un politraumatizado.

Entre los tres aneurismas traumáticos, dos fueron operados de resección del aneurisma seguida de una prótesis aloplástica, con buen resultado a los dos y dos y medio años. El tercer caso fue sometido a injerto venoso fresco autólogo, con perfecto resultado a los ocho meses.

C) **Lesiones adquiridas no traumáticas.** Total 92 casos, distribuidos así:

1. En 9 existían 11 aneurismas espontáneos (2 casos bilaterales), siendo responsable la sifilis en un caso y la arteriosclerosis en los ocho restantes. Respondían a la variedad polianeurismática cuatro casos. De estos nueve casos, dos no fueron operados; entre los siete restantes, en cuatro nos contentamos con un envolvimiento por membrana aponeurótica, con buen resultado. En dos casos en

que el aneurisma era bilateral, se resecó y se restableció la continuidad arterial mediante prótesis de dacron, con buen resultado entre seis y un año. El último caso era una ruptura de un aneurisma espontáneo de la subclavia, donde el mal estado general del enfermo nos obligó sólo a la ligadura de urgencia: falleció a los pocos días de la intervención.

2. Aparte de los casos anteriores, existen 83 con lesiones espontáneas: 1 por compresión tumoral mediastínica, 2 por embolia (reciente, una, antigua, la otra), 8 por tromboangiitis, 72 por arteriosclerosis.

Las lesiones se localizaban así: 8 a nivel del tronco braquiocefálico; 9 en la subclavia derecha, 31 en la izquierda; 1 en carótida común izquierda; 11 en la vertebral; los 23 casos restantes los clasificamos entre los de «síndrome de succión subclavia» (subclavian steal syndrome).

En los casos de tromboangiitis y arteriosclerosis, las lesiones coexistían a menudo con otras a distancia, sobre todo en los miembros inferiores. La obliteración simultánea de la subclavia izquierda y de la bifurcación carotidea del mismo lado, también es frecuente. En caso de una segunda localización fuera de los troncos supraaórticos, intervenimos en primer lugar aquélla que clínicamente se muestra más evidente.

Las 8 lesiones de los troncos braquicefálicos comprendían cuatro estenosis y cuatro obliteraciones. Su origen era embólico en un caso y arterioscleroso en los siete restantes. Las cuatro estenosis, así como una obliteración, fueron tratadas médica mente. Los otros tres enfermos fueron operados: uno de embolectomía, restableciéndose la circulación periférica pero no la cerebral; los otros dos por prótesis aloplásticas, uno, y por desobliteración con angioplastia, el segundo, con buenos resultados.

Los 9 casos de obliteración de la subclavia derecha, cinco estenosis y cuatro obliteraciones, eran debidos uno por antigua embolia, otro por tromboangiitis y siete por arteriosclerosis. En siete casos el tratamiento fue médico, en dos afectados intensamente se practicó simpatectomía dorsal alta, con mejoría.

Los 31 casos de subclavia izquierda, catorce estenosis y diecisiete obliteraciones, se debían uno a tumor mediastínico, cuatro a tromboangiitis y veintiséis a arteriosclerosis. Del total, ocho no fueron operados, en tanto veinticuatro sí: en trece simpatectomía (8 buenos resultados, 5 mejorías); en diez cirugía restauradora asociada o no a simpatectomía dorsal alta, con buenos resultados.

En el caso aislado de estenosis de la carótida común izquierda la sintomatología era tan discreta que nos contentamos con tratamiento médico.

En los 11 casos de lesión de vertebrales, rara vez aisladas, en cinco nos limitamos a tratamiento médico; en tres sólo intervenimos la lesión carotidea asociada, por desobstrucción y angioplastia, con un buen resultado, una muerte por hemiplejia y un caso en que ignoramos su evolución; en dos casos de enfermos muy ancianos sólo practicamos una estelectomía por vía cervical, con buen resultado en uno y el otro es demasiado reciente para juzgar. En enfermo restante sufrió una intervención de desobstrucción y angioplastia por síndrome de Wallenberg con obliteración de la vertebral izquierda y estenosis de la derecha.

El síndrome de succión subclavia fue comprobado 23 veces. En veintiuno era debido a arteriosclerosis y en dos a tromboangiitis; con cuatro estenosis y dieci-

nueve obliteraciones. En diecisésis la lesión se hallaba en la subclavia izquierda, en tres en la derecha y en cuatro en el tronco braquicefálico. Seis enfermos no fueron operados. Los diecisiete restantes fueron sometidos a simpatectomía dorsal alta (2 casos) y a operaciones restauradoras (14 casos) la mitad con angioplastia venosa complementaria; quedando uno en quien se practicó una desobstrucción carotídea (ya había sido intervenido de la subclavia). En estos catorce últimos casos obtuvimos diez buenos resultados, uno mediano y en tres la operación es demasiado reciente para juzgar su resultado.

CONCLUSIONES

1. Las obliteraciones y estenosis supra o yuxtaaórticas merecen ser revisadas aparte. Dan lugar a un síndrome de etiología diversa al que conviene aplicar la denominación «Síndrome de los troncos supraaórticos», como propusieron Martorell y Fabré. La de «Síndrome del arco aórtico» no es más que un sinónimo que no aporta nada.

2. Entre las variedades del síndrome, la enfermedad de Takayasu constituye una entidad clínica que merece un lugar aparte, aunque su causa exacta aún se nos escapa. Esta afección parece rara. Personalmente no hemos visto un caso auténtico, pero en una joven vimos una curiosa arteriopatía polifocal operada a nivel de la ilíaca y cuya imagen histológica se aproximaba.

3. El síndrome de succión subclavia forma parte del de Martorell-Fabré, constituyendo una forma semiológica particular.

4. La arteriosclerosis sigue siendo la causa más común de las lesiones supraaórticas.

5. El tratamiento puede ser médico si los síntomas son discretos. Si son más acusados necesitan de la cirugía. Cuando la cirugía restauradora está contraindicada o es imposible, cabe recurrir a la simpatectomía dorsal alta por vía axilar trastorácica.

6. Las intervenciones reconstructivas por «by-pass» o desobstrucción con o sin angioplastia parecen los métodos de elección.

7. La esternotomía media, ya total, ya parcial, y en este último caso extendida transversal hacia el tercer espacio intercostal, según los casos, hacia la derecha o hacia la izquierda, da un excelente acceso a los vasos de la base del cuello. Prolongada hacia el cuello a lo largo de los músculos esternocleidomastoides permite abordar en la misma sesión la bifurcación carotídea.

OBSERVACION DE DOS CASOS DE TROMBOFLEBITIS DE LOS MIEMBROS INFERIORES EN SUJETOS CON HERNIA DEL «HIATUS» DIAFRAGMÁTICO (SINDROME DE LIAN-SIGUIER Y WELTI) (Osservazione di due casi di tromboflebite degli arti inferiori in soggetti con ernia dello «hiatus» diaframmatico (sindrome di Lian-Siguier e Welti). — M. SGARBI, F. GIRIVETTO y A. MORATO. «Minerva Cardioangiologica», vol. 17, n.º 6, pág. 425; junio 1969.

La hernia del hiato esofágico es más frecuente de lo que se supone. Aparte de su sintomatología digestiva y torácica, puede sufrir complicaciones de tipo

hemorrágico, anemia y trombosis venosa en distintos territorios.

En 1953, **Lian, Siguier** y **Welti** describieron por vez primera un síndrome caracterizado por hernia diafragmática, anemia hipocrómica y trombosis venosa de los miembros inferiores, avanzando una interpretación etiopatogénica del cuadro. Sucesivamente, **Martorell** se ocupó del síndrome exponiendo su parecer sobre el mecanismo causal de la trombosis. También otros autores emitieron su opinión, coincidiendo todos en la facilidad de recidiva de estas trombosis y la dificultad de su terapéutica.

Se presentan dos casos del síndrome, de los cuales es interesante comentar lo siguiente:

Ambos eran del sexo femenino, aunque no podemos asegurar que este dato sea significativo. La sintomatología subjetiva era de dolor en los miembros inferiores, con astenia en el primero y gastralgias con vómito en el segundo. Esto demuestra que aun en ausencia de trastornos gástricos es útil en los casos de tromboflebitis de no claro origen investigar eventuales alteraciones gástricas o esofágicas. En el primer caso existían los tres signos típicos; en el segundo faltaba la anemia. Aunque otros autores han hallado en falta la anemia, es precisamente sobre este dato donde han surgido las discusiones sobre la etiopatogenia de los fenómenos tromboflebiticos en la hernia hiatal. En los dos pacientes estaba elevada la velocidad de sedimentación globular, probablemente en relación con el proceso inflamatorio flebitico. Señalemos que los dos pertenecían al mismo grupo sanguíneo (B - Rh positivo). En la terapéutica precoz, antes de conocer la hernia diafragmática, hemos utilizado antibióticos y anticoagulantes, más transfusión en el primer caso. El resultado favorable nos ha hecho proseguir la terapéutica hasta la remisión de la enfermedad. Seguidos en su domicilio por uno de nosotros, no han sufrido recidivas tromboflebiticas a pesar de no haber sido sometidos a terapéutica quirúrgica.

El problema central estriba en ligar los síntomas característicos del cuadro (trombosis venosa, anemia hipocrómica y hernia hiatal) y saber cómo actúan cada uno de ellos en el determinismo de los fenómenos.

Los autores que más han trabajado sobre ello son **Lian, Siguier** y **Welti**, que describieron el cuadro, y **Martorell**. Los primeros sostienen que la causa de la tromboflebitis es la anemia hipocroma producida por pequeñas hemorragias a nivel del cuello herniario por fenómenos mecánicos. En apoyo de su teoría aducen el éxito del tratamiento antianémico en la resolución de la tromboflebitis.

En una importante publicación en 1962, **Martorell** ha efectuado una revisión crítica sobre tal argumento, observando algunos factores de gran interés. Dice que, dado que existen casos de hernia con anemia y trombosis, hernia con anemia sin trombosis y hernia sin anemia pero con trombosis periférica, esto supone que no siempre la anemia es la responsable de los fenómenos trombóticos. Aporta además los resultados obtenidos con la simple frenicectomía, que si no cura la hernia, hace regresar los fenómenos trombóticos y, si existen, los hemorrágicos y anémicos. De ello deduce que más que la anemia es la gastroesofagitis de los portadores de hernia diafragmática la responsable. La frenicectomía al relajar el diafragma resolvería el proceso inflamatorio gastroesofágico y por consiguiente las manifestaciones tromboflebiticas periféricas. El sector gastroesofágico infla-

mado produciría determinadas sustancias, tal la tromboplastina o factores de hipercoagulabilidad, que originarían la trombosis; o bien que actuando de foco infeccioso a distancia, latente, actuaría como los focos tonsilares en la tromboflebitis migratoria. En ambos casos se trataría de fenómenos hiperérgicos de la pared venosa.

En lo que estos autores están de acuerdo es en desaconsejar la terapéutica anticoagulante y considerar casi inútiles los antibióticos, en tanto que insisten en una terapéutica activa contra la anemia con antianémicos o transfusiones de sangre, aparte de recurrir a la terapéutica quirúrgica.

La teoría de **Martorell** parece la más sugestiva. En uno de nuestros casos no existía anemia. Además hemos tratado a los dos enfermos con la terapéutica clásica: antibióticos y anticoagulantes, obteniendo una rápida remisión del cuadro, a pesar de lo que los autores anteriores dicen respecto a dicha terapéutica. Esto apoyaría la teoría de que sea la gastroesofagitis la responsable, o al menos lo más importante, de las manifestaciones tromboflebiticas.

En conclusión, podemos afirmar que: **a)** aunque raras, existen complicaciones tromboflebiticas recidivantes en los miembros inferiores en portadores de hernia diafragmática, asociada o no a un estado anémico, por lo cual resulta siempre útil investigar sistemáticamente la presencia de todos los síntomas del cuadro; **b)** el proceso gastroesofágico, casi siempre presente en el cuello herniario, puede ser el principal responsable de las manifestaciones tromboflebiticas, aunque no esté claro el mecanismo de acción; **c)** la terapéutica médica habitual de las tromboflebitis (antibióticos y anticoagulantes) no siempre es aconsejable o ineficaz, debiendo usarla con particular prudencia en cuanto a los anticoagulantes en los pacientes con estado anémico, asociando en estos casos una terapéutica transfusional y marcial; **d)** la terapéutica quirúrgica (frenicectomía u otra más radical) lleva a resultados favorabilísimos.

ENFERMEDAD CEREBROVASCULAR «MOYAMOYA» (Cerebrovascular «Moyamoya» Disease). — JIRO SUZUKI y AKIRA TAKAKU. «Archives of Neurology», vol 20, n.º 3, pág. 288; marzo 1969.

Se trata de una enfermedad en la que se observa como una red anormal de vasos sanguíneos en la base del cerebro, red a la que se ha denominado «moya-moya», expresión japonesa que viene a significar la bocanada nebulosa de humo que se expela al fumar un cigarrillo. Estaría motivada por una estenosis u oclusión del sector terminal de la carótida interna. Esta red, a semejanza de una nube de raíces fibrosas, se visualiza por encima de la estenosis o de la oclusión.

En ciertos casos cabe observar como un defecto o anormalidad de la arteria cerebral anterior o de la media. En algunas circunstancias dejan de rellenarse en el angiograma la totalidad de las principales arterias del cerebro.

Aunque es enfermedad bilateral en la mayoría de las veces, pueden existir diferencias entre uno y otro lado, tanto en cuanto al tiempo de aparición, como en su intensidad.

HISTORIA. La primera descripción corresponde a **Takeuchi**, quien, en 1961, presentó dos casos y señaló la estenosis carotídea concomitante.

Los autores presentaron a la XXII Reunión de la Sociedad Japonesa de Neurocirugía de 1963 seis casos, considerando que fue la primera vez en que se dio unidad a esta enfermedad.

En 1966, **Kudo** recogió 146 casos de distintas partes del Japón.

Fuera del Japón se cita el libro de texto de **Krayenbühl** (1965), donde se publica un caso similar, considerándolo muy raro. **Gerlach**, en 1967, describe otro caso.

En 1965, **Weidner** y colaboradores describen un caso de una mujer americana de ascendencia japonesa. **Leeds** y colaboradores relatan dos casos en niños con parentesco japonés. **H. H. Merritt** comunica, en 1968, un caso en un adulto blanco americano.

En la actualidad los autores tienen una experiencia de 20 casos, uno de ellos con estudio necrópsico.

Hasta hoy, se observa un gran predominio por la raza nipona.

EDAD, SEXO e HISTORIA FAMILIAR. Afecta de preferencia a jóvenes del sexo femenino, aunque también se dan casos en personas adultas y en hombres.

A pesar de ciertos antecedentes patológicos familiares (ictus vasculares cerebrales, hipertensión, etc.) y de haberse dado entre hermanos en un par de casos, es difícil por el momento aceptar un factor hereditario.

ANTECEDENTES PATOLOGICOS. Con frecuencia obsérvese amigdalitis. En un caso, forúnculo en la cabeza de un año de duración. Otro sufría meningitis tuberculosa. Entre los 20 casos estudiados, 10 presentaban procesos inflamatorios en la cabeza o en el cuello.

En tres casos se citan traumatismos craneales. En otro se encontró una hipertensión renal unilateral (hiperplasia fibromuscular); y en otro, nefritis crónica. Sólo en dos casos no existían antecedentes patológicos.

SINTOMAS. La sintomatología predominante debe distinguirse en los jóvenes y en los adultos.

En los **jóvenes** se observa con frecuencia repetidos episodios de isquemia cerebral y episodios de hemiparesia, acompañados en algunos casos de movimientos involuntarios, terminando a menudo en una hemiplejia.

En seis casos se observó retraso mental progresivo.

En seis casos existía afasia, mientras en otros sólo disartria. Se encontraron pérdidas de conciencia importantes sólo en los pacientes jóvenes que sufrieron un episodio de hemorragia subaracnoidea.

Pocos casos presentaron convulsiones, siendo diferentes entre uno y otro lado en la mayoría de ellos.

Asimismo se observaron parestesias y parálisis faciales en el lado opuesto a donde el trastorno vascular predominaba. Muchos casos sufrían cefalalgias de variable intensidad, a veces paroxísticas.

En los **adultos** la enfermedad se presenta como un súbito ataque, con pérdida

de conciencia en la mayoría. De modo significativo, el primer síntoma fue, en 6 de 8 casos, una hemorragia meníngea.

Bajo el punto de vista oftalmológico, la mayoría era normal. Cuando existió hemorragia subaracnoidea pudo observarse edema papilar. En un caso existía campo visual anormal por trastorno circulatorio en la región tómporo-occipital. En otros tres se comprobó disminución del campo visual.

En general podemos decir que esta enfermedad aparece con sintomatología de isquemia cerebral en los jóvenes, en tanto que en los adultos lo hace con sintomatología de hemorragia subaracnoidea. No obstante, se resalta por los autores que vieron una hemorragia subaracnoidea en una niña de 9 años de edad y una isquemia en un adulto.

EXAMENES COMPLEMENTARIOS. El laboratorio no proporcionó grandes enseñanzas. En dos casos se halló una leucocitosis de 10.000; en otro, una colesterolemia de 250 mg; y en otro, una reacción de Wassermann positiva.

La velocidad de sedimentación globular se hallaba algo elevada (más de 15 mm en la 1.^a hora) en tres casos; moderadamente elevada (unos 50 mm. en la 1.^a hora) en un caso; y notablemente elevada (más de 50 mm. en la 1.^a hora) en otro.

La tensión arterial se hallaba por encima de 190 mm Hg en solamente tres casos.

Es interesante destacar que en dos casos el título de antiestreptolisinas se encontró elevado; y en todos los casos, menos dos, el «test» a la tuberculina fue positivo.

Excepto en los casos con hemorragia, el análisis del líquido cefalorraquídeo fue normal. La electroencefalografía demostraba una tendencia al registro de ondas lentas, especialmente en donde el «Moyamoya» angiográfico era más manifiesto.

ANGIOGRAFIA CEREBRAL. La angiografía muestra una oclusión o estenosis en la bifurcación carotídea terminal ($C_1 A_1 M_1$ de **Fischer**) en la base del cerebro, con un cuadro específico de una red arracimada de vasos sobre la oclusión o estenosis. De los 20 casos, 16 fueron examinados por angiografía bilateral. El «Moyamoya» vascular fue demostrado bilateral en 13 casos, habiéndose excluido tres casos adultos.

Este «Moyamoya» vascular varía de aspecto según los casos: Desde un típico aspecto nebuloso a un cuadro de oclusión de la carótida interna y una suave red anormal de vasos. Y dentro del mismo caso, en sucesivas angiografías se observan distintas variaciones de intensidad. Esto parece indicar que no se trataría de una afección congénita sino adquirida.

Se supone, por el estudio de sucesivas angiografías, que el «Moyamoya» puede ser debido a cambios oclusivos en la bifurcación carotídea con estrechamiento o interrupción de la circulación carotídea.

Además, una de las características de esta enfermedad es que los cambios aparecen bilateralmente en la angiografía, aun cuando no ocurren paralelamente en su inicio y desarrollo.

Parece razonable que el «Moyamoya» está constituido por colaterales, resultado de la estenosis u oclusión carotídea. Pero, esta anormal «rete vasculorum»

¿de qué vasos sanguíneos puede estar formada? Segundo algunos, pocos son los casos descritos de tal circulación colateral, considerándola como un nuevo tipo de ella. Cabría aceptar esta enfermedad como una circulación colateral acompañando los cambios progresivos en la estenosis de la bifurcación carotídea, de modo que los «Moyamoya» evolucionarían con el grado de estenosis.

De los sucesivos estudios angiográficos, se han clasificado los siguientes estadios: 1º Estrechamiento de la bifurcación carotídea en la base del cráneo, 2º Iniciación del «Moyamoya», 3º Intensificación del «Moyamoya», 4º Minimización del «Moyamoya», 5º Reducción del «Moyamoya» y 6º Desaparición del «Moyamoya». Los últimos estadios se darían a medida que se intensificara la oclusión y las posibilidades de circulación colateral fueran más precarias.

Poco a poco, el «Moyamoya» va tornándose más fino y formando una red más pobre. Más adelante, las principales ramas de la carótida interna pueden desaparecer a la angiografía: el «Moyamoya» queda reducido y limitado al sifón carotídeo. Entre tanto, la circulación colateral a través de la carótida externa va en aumento. En los últimos estadios parece como si la circulación colateral de la carótida interna hubiera desaparecido por completo y que la circulación cerebral sea mantenida sólo a través de la carótida externa o del sistema vértebro-basilar, desde la arteria cerebral posterior a la periferia de la oclusión de la arteria cerebral media o anterior, a través de los «rami splenii», de la arteria coroidea posterior, etc.

Mientras estos cambios han sido descritos y estudiados en pacientes jóvenes, es curioso observar que apenas existen o no existen en los adultos. Esto sugeriría un curso diferente en estas dos épocas de la vida, como si los «Moyamoya» carecieran de fuerza o quedara parada su evolución a mitad del camino. No obstante, todavía existen muchas dudas acerca de este problema.

Ricardo Puncernau