

La trombosis de este último tronco, en relación casi siempre con traumatismos, ha sido muy bien sistematizada por MARTORELL en 1952 con el nombre de "Trombosis venosa axiloclavicular primitiva", con el que deberían sustituirse las numerosas otras denominaciones con que se conoce, entre las cuales el mismo MARTORELL recuerda las siguientes: tromboflebitis por esfuerzo del miembro superior, trombosis primaria de la vena axilar, trombosis idiopática de la vena axilar, edema agudo o subagudo del brazo, trombosis benigna del miembro superior, trombosis traumática de la vena axilar, venoespasma traumático, claudicación venosa intermitente, estasis venoso del brazo, tromboflebitis autóctona del miembro superior, síndrome de Paget-Schroetter, etc.

A nuestro juicio, nuestro enfermo exteriorizó su proceso con un cuadro típico de éstos, determinado por el factor traumático, el cual facilitó la extensión hasta la vena axiloclavicular de la trombosis parcial compresiva de su vena superior. No cabe confundirse en nuestro caso con las trombosis axiloclaviculares de los asistólicos

(pues nuestro enfermo no era un asistólico), ni con la trombosis axiloclavicular de los poliglobulíticos (tampoco era un poliglobulítico), ni con los edemas de compresión mediastínica (la flebografía prueba objetivamente la trombosis y existe el antecedente traumático aunque la afectación mediastínica coopere), ni con los edemas del carcinoma metastásico de axila (que no existe), ni con la poliflebitis (pues no hay ninguna vena inflamada, etc.). A todas luces, el enjuiciamiento de nuestro caso nos parece el correcto.

RESUMEN.

Caso iniciado con una trombosis de la vena axiloclavicular derecha, de probable determinación traumática, en el que se demostró que la trombosis se extendió hasta la vena cava superior en relación con una neoplasia bronquial inextirpable e insospechada hasta entonces, en un sujeto con molestias indefinidas y estado depresivo durante más de veinte años y en frecuente revisión médica.

UN CASO DE ENFERMEDAD SIN PULSO

(Enfermedad de Takayasu).

M. JIMÉNEZ CASADO y A. MONCADA MONÉU.

Del Instituto de Investigaciones Clínicas y Médicas
Director: Profesor C. JIMÉNEZ DÍAZ.

Aunque ya BROADBENT, en 1875, encontró un enfermo con ausencia bilateral de pulsos en las extremidades superiores, fué el oftalmólogo japonés TAKAYASU, en 1908, quien describió de forma más completa este síndrome, que a partir de entonces se conoce bajo el nombre de "enfermedad de Takayasu" y que posteriormente ha sido llamado "Pulseless disease", o enfermedad sin pulso, por SHIMIDZU. Su patogenia parece corresponder a una obliteración de las arterias originadas en el arco aórtico cuya naturaleza está lejos de aparecer clara.

Por tratarse de una enfermedad extremadamente rara, creemos interesante la presentación de este caso observado por nosotros, que es el tercero descrito en nuestro país (los anteriores corresponden a las publicaciones de MARTORELL y FABRÉ y de ANTÓN y RAMÍREZ GUEDES).

CASO CLÍNICO.

J. C. F., natural de Málaga, de cincuenta y seis años de edad, casado, que refiere la siguiente historia:

Hace tres años comenzó a apreciar en ocasiones sensación de mareo, con inestabilidad que le obligaba a ampliar la base de sustentación y buscar un sitio de apoyo,

que le duraba unos segundos. También por entonces notó gran cansancio al andar, que no le obligaba a pararse, pero apareciéndole a los 100-200 metros un dolor no intenso en la zona externa de ambos muslos, que se acompañaba de gran sensación de calor y hormigueo.

A veces tenía nublamiento fugaz de la vista, más intenso y frecuente en O. D. que en O. I.

Continuó con estas molestias, y al año de comienzo apreció, al hacer un movimiento brusco con el cuello, dolor en región cervical y mareo intenso, y a partir de entonces se añade a lo anteriormente señalado una molestia con los movimientos laterales de la cabeza y con la elevación de los brazos al afeitarse, peinarse, etcétera, gran cansancio y pesadez en ambas extremidades, que le obliga a descansar cada poco tiempo.

Tiene sensación de frío, apreciando, aun con buena temperatura ambiente, gran frialdad en dedos de manos y pies sin que se le pongan pálidos. Con gran frecuencia se despierta por la noche con hormigueo intenso en ambas manos, que le pasa pronto.

Ultimamente observa de forma constante una borrosidad central en O. D., con buena visión en la periferia.

Hace unos tres años tuvo, durante 2-3 meses, sensación de peso y opresión en región esternal, sin irradiación y de duración variable, que desapareció pasado ese tiempo y no le ha vuelto a repetir.

En la actualidad continúa con las molestias descritas y un gran cansancio general, apreciando casi constantemente una especie de peso gravoso en ambos hombros y brazos.

A la exploración física se observaba a un sujeto bien constituido, con coloración hiperpigmentada de la piel, en buen estado general, muy excitable y preocupado por su enfermedad.

Boca y faringes: Normales. No adenopatías en cuello. Ligero dolor a la movilización del cuello, especialmente en los movimientos de rotación.

Respiratorio: Normal a la auscultación y percusión. Corazón: Tonos puros en punta. Soplo sistólico en foco aórtico, que también se oye en el yugulum.

Abdomen: Normal, sin hígado ni bazo palpables.

Exploración neurológica: Negativa.

Llamaba la atención como dato positivo la ausencia total y bilateral de pulsos radiales, humerales y carotídeos. Los pulsos pedios, tibiales posteriores y femorales estaban conservados.

La oscilometría fué prácticamente nula en ambos brazos y estaba disminuida su amplitud en las piernas, con una oscilación máxima de 2.

Las exploraciones auxiliares proporcionaron los siguientes resultados:

Sangre: Hematíes, leucocitos y fórmula, normales. Velocidad de sedimentación de 7,5 mm. de índice.

Orina: Lígeros indicios de albúmina con sedimento normal. Urea en sangre, 0,26, con una función renal en el Van Slyke de 86,5 en S. B. C.

Lípidos totales: 960 mg. por 100.

Wassermann: Negativo.

Calcemia: Normal.

Radiografía de apertura torácica superior: Normal.

Radioscopia de tórax: No alteraciones del parénquima. Saliencia acusada de cayado aórtico.

Electrocardiograma: Corazón en posición intermedia. Bloqueo focal de rama derecha. Alargamiento de Q-T, que, excluyendo hipocalcemia, sugiere afectación miocárdica.

Informe oftalmológico (doctor G. LEÓZ).—Campo visual. O. D.: Límites periféricos sensiblemente normales. La isóptera, de 0,25/333 y 0,096 de luz, aparece estrechada hasta unirse a un escotoma centro-cecal positivo que corresponde a lo que describiremos en fondo de ojo. O. I.: Normal.

Fondo de ojo: Papila óptica con edema en su borde supero-temporal. Arterias, normales. Venas, enormemente dilatadas, tortuosas y oscuras, como en la "cirosis retinæ". Los vasos maculares (capilares) aparecen muy irregulares en su trayecto y calibre, con numerosas hemorragias muy pequeñas y puntiformes en capas internas de retina y siempre en la terminación de uno de estos capilares maculares; algunas de estas hemorragias son tan redondas que podría tratarse de micro-aneurismas. Membranas internas del ojo con gran foco de corio-retinitis yuxtapapilar de Jensen, que se extiende desde el borde supero-temporal de la papila hasta el mismo borde superior de la foveola y que es el origen del escotoma. O. I.: Las mismas características vasculares de O. D., siendo algo menor el número de hemorragias y no existiendo ninguna alteración corio-retiniana.

En resumen, en la historia y exploración encontramos muchos de los síntomas y signos señalados en los casos anteriormente descritos de enfermedad de Takayasu: hormigueos y cansancio de miembros superiores, que corresponden a una ausencia total de pulsos radiales, humerales y carotídeos, nublamiento de la vista con hallazgo de hemorragias y micro-aneurismas en el fundus, mareos pasajeros, algias cervicales, ateromatosis aórtica y ausencia de alteraciones tróficas en manos. Todo ello nos lleva a la conclusión de que se trata de un caso que podemos incluir dentro del síndrome que nos ocupa.

CACCAMISE y WHITMAN, en 1952, hicieron una amplia revisión de la literatura japonesa, de la que recogen 58 casos, al tiempo que presentan el primero conocido en Estados Unidos, si bien uno publicado anteriormente por ELLIOT y colaboradores como de anomalías vasculares puede "a posteriori" identificarse como un verdadero Takayasu. En la literatura europea se encuentran, a más de los dos referidos en España,

algunas publicaciones como las de FROVIG, JOOB, MASPETIOL y TAPTAS y más recientemente la de JERVELL.

De la revisión de todos estos casos se saca la consecuencia de su especial frecuencia en Japón, aunque muchos consideran que ello es debido a falta de conocimiento del síndrome en otros países. Igualmente llama la atención la presentación muy preferente en mujeres jóvenes, ya que entre los 48 casos de la literatura japonesa en que se especifica el sexo, solamente cinco eran varones. Esta preferencia por el sexo femenino es igualmente marcada en la literatura occidental.

La etiología de esta enfermedad sigue siendo muy oscura. Como factores causales se han invocado: la sífilis, tuberculosis, ateromatosis, anomalías congénitas, trombosis, etc. Aunque en nuestro caso existía ateroma aórtico y, por otra parte, las lesiones de corio-retinitis hacían pensar en una etiología bacilar, creemos que en realidad esta multiplicidad de etiologías invocadas indica la falta de especificidad en la causa de la afección e inclina a pensar que nos encontramos más que ante una enfermedad propiamente tal, ante un síndrome al que se puede llegar por diversos caminos etiológicos.

Los hallazgos anatomopatológicos en los casos que ha sido posible dicho estudio corresponden a una arteritis con fenómenos inflamatorios considerables, infiltración celular y frecuentes células gigantes y formación de trombos que parece secundaria a la afectación parietal.

Lo característico, pues, está en la localización de estas lesiones en las arterias que nacen del cayado aórtico (tronco braquiocéfálico, carótida primitiva y subclavia izquierdas), lo que sería el origen de los datos que individualizan este síndrome: alteraciones vasculares del fondo de ojo con frecuentes microaneurismas, ausencia de pulso en extremidades superiores y cuadros de déficit circulatorio cerebral, que van desde los simples mareos al síncope prolongado y a los accesos convulsivos epileptiformes, en cuya patogenia también se ha valorado la hipersensibilidad del seno carotídeo. Los síntomas no serían más que la traducción a la clínica de la anoxia en los territorios correspondientes a las arterias citadas.

El interés de nuestro caso nos parece radicar, aparte de la rareza global de esta enfermedad, mayor aún tratándose de un varón, en que en él existen síntomas y signos de una afectación arterial más generalizada, como demuestra la existencia de una cierta insuficiencia coronaria, probada electrocardiográficamente, y la disminución de oscilaciones en extremidades inferiores que coinciden con las molestias en la marcha que refiere el paciente.

La insuficiencia coronaria relativa ha sido señalada en algunos otros casos (HARBITZ), pero no así la arteriopatía de miembros inferiores,

claramente manifestada en nuestro caso. Ello nos parece de gran interés en cuanto favorece el punto de vista de que el proceso corresponda no a una lesión solamente localizada en el arco aórtico, sino a una arteritis más universal de etiología hoy por hoy desconocida, o por lo menos que estos casos más generalizados pueden conducir a un cuadro absolutamente similar a los estrictamente localizados en arco aórtico, sumándose entonces al cortejo sintomático típico del Takayasu el de una panarteritis.

Sin embargo, aún quedaría sin explicar el porqué de la electividad de las lesiones sobre las arterias del cayado, que si en algunos casos puede ser debida a anomalías congénitas en este territorio, en otros muchos no parece poder explicarse por este mecanismo.

Por lo que se describe en la literatura la evolución de estos casos es crónica y progresiva, siendo los episodios terminales en general debidos a isquemia central por trombosis a partir de las carótidas. También algunos casos fallecen por insuficiencia coronaria.

El tratamiento es meramente sintomático. Se han aconsejado la denervación del seno carotídeo y la trombectomía en los pocos casos en que la existencia de un trombo es demostrable. El ACTH, cortisona y esteroides derivados de ésta, utilizados por las similitudes con la panarteritis nodosa, han resultado ineficaces. El

tratamiento prolongado con anticoagulantes parece útil como profiláctico de accidentes trombóticos, pero no existe real evidencia de que hagan variar la evolución, a la larga fatal, de estos enfermos.

RESUMEN.

Se presenta un caso de enfermedad sin pulso, o síndrome de Takayasu, que añade a la rareza global de la afección la de tratarse de un varón, en los que es realmente excepcional. El enfermo presentaba, junto al cuadro clínico y exploración típicas de esta afección, signos de afectación arterial generalizada, representados por insuficiencia coronaria relativa y síndrome arterial de extremidades inferiores.

BIBLIOGRAFIA

- M. TAKAYASU.—Acta Soc. Ophth. Jap., 12, 554, 1908.
F. MARTORELL y J. FARRÉ TERSOL.—Med. Clin., 2, 26, 1944.
T. ANTÓN GARRIDO y J. RAMÍREZ GUEDES.—Rev. Clin. Esp., 50, 20, 1953.
W. C. CACCAMISE y J. F. WHITMAN.—Amer. Heart J., 44, 629, 1952.
A. G. FROVIG.—Acta Psychiat. & Neurol. Scand. Supp. 39, 1946.
A. JOOB.—Schweiz. Med. Wschr., 77, 431, 1947.
R. MASPETIOL y J. N. TAPTAS.—Séminaire Hôp. Paris, 24, 2705, 1948.
A. JERVELL.—Amer. Heart J., 47, 780, 1954.
F. HARBITZ.—Arch. Path. Lab. Med., 1, 499, 1926.