

En la región orbitaria derecha se constata la existencia de una tumoración que rechaza el globo ocular hacia abajo, ocupando toda la zona palpebral derecha superior, desde el arco superciliar como límite superior. La región da la impresión de estar inflamada. A la presión digital la tumoración fluctúa (fig. 1).

Marcada ptosis derecha.

Las radiografías lateral y anteroposterior del cráneo sólo revelaban una muy discreta condensación ósea a nivel de la fosa anterior (figs. 2 y 3).

Las radiografías de agujeros ópticos eran asimismo perfectamente normales (fig. 4).

El resto de exploraciones y análisis practicados, sangre, orina, metabolismo, etc., no arrojaron tampoco ningún dato patológico.

Pensamos, a la luz de los datos clínicos, que se trataba de una tumoración de órbita derecha, seguramente



Fig. 6.—Fotografía postoperatoria.

benigna, ya que la evolución, el buen estado general y el fracaso de la radioterapia local permitían considerarlo así. Tampoco se trataba de un glioma del nervio óptico, como lo demostraba la radiografía del forámen óptico. Las formaciones de tipo inflamatorio no son en esta región excepcionales, pero raras. Nos inclinábamos más al diagnóstico de un meningioma o quizás de un angioma.

Con la preparación habitual, la enferma fué operada.

Intervención (20 de octubre de 1956).—Bajo anestesia general (intubación éter y aire) practicamos un colgajo ósteo-plástico frontal derecho. La craniectomía se llevó a cabo sin ninguna dificultad.

Practicamos una pequeña puntura en una zona avascular de la duramadre para variar poco a poco el líquido contenido en el espacio subaracnoidal y favorecer así la retracción del polo frontal. El campo obtenido así fué muy bueno y no hubo necesidad de vaciar la cisterna quiasmática intraduralmente.

Retrayendo poco a poco el polo frontal se visualizó el techo orbital, que fué abierto por medio del escoplo y la gubia. Concluida la incisión del techo orbital, la tumoración hacia protrusión a través de la abertura. Se incidió longitudinalmente la cápsula, vaciándose una buena porción del tumor con la pinza de biopsia. De esta manera pudimos visualizar bien los contornos de la cápsula. A continuación, y bajo vigilancia por un ayudante del globo ocular, se extrajo el resto del tumor, incluido con su cápsula (fig. 5).

Se practicó cuidadosa hemostasia a nivel de la grasa periorbitaria, dejándose un drenaje intracavitorio. Replecionamos a continuación con suero fisiológico el cerebro a través de la pequeña incisión practicada al comienzo en la duramadre. Así recuperó el lóbulo frontal de nuevo su turgencia. La incisión dural fué suturada con un punto de seda.

Se repuso el colgajo óseo, se suturó el periostio y el músculo frontal, cerrando a continuación galea y piel en dos planos.

La enferma toleró perfectamente la intervención, transfundiéndosele en el curso de ella 300 c. c. de sangre.

El curso postoperatorio fué magnífico. Al día siguiente de la intervención se retiró el drenaje y se procedió a la sutura del párpado (doctor CARRERAS), aplicando un vendaje compresivo suave con balón de goma.

A los cinco días de la intervención se retiró la sutura palpebral, acusando el ojo una discreta reacción conjuntival, que cedió en cuarenta y ocho horas a la aplicación de colirios y pomada de antibióticos.

A los ocho días se quitan los puntos, encontrando la herida operatoria en perfectas condiciones.

La enferma es dada de alta a los diez días de la intervención.

Regresa al cabo de tres meses para nueva observación. El fondo de ojo es completamente normal y el globo ocular ha vuelto a su posición primitiva (fig. 6).

Los movimientos oculares persisten perfectamente conservados. Existe aún el menor grado de exoftalmia y el estudio de agudeza visual y campo (doctor AGUIRRE) refleja una normalidad absoluta.

## UN CASO DE ENFERMEDAD DE TAKAYASU

(Enfermedad sin pulso).

A. MORERA BRAVO y C. CONCEPCIÓN GUERRA.

Miembros numerarios del Instituto de Fisiología y Patología Regionales de Tenerife (I. P. T.).  
Director: Doctor CERVÍA.

La publicación de JIMÉNEZ CASADO y MONCADA nos vino, casualmente, a poner en claro la verdadera situación de una de nuestras pacientes, que desde el mes de junio de 1956 veníamos asistiendo sin haber encontrado explicación para la total ausencia de pulso radial bilateral.

Se trata de la enferma A. D. M., de veintiséis años, casada, dedicada a las labores del campo, que acude a la consulta por unas manchas en las piernas, "fatigas, si como o no, y tonturas con sueños en la cabeza" desde hace un año y no sabe a qué atribuirlo.

Hace un año que padeció dolor de cabeza; se le diagnosticó de sinusitis, pero se le curó con Tonofosfán. Al mismo tiempo tenía provocaciones y notaba que la cefalea se le exacerbaba por la tarde, "es como el de tres días sin dormir". Tiene también dolores en el hombro, la espalda e hipocondrio derecho, y cuando camina "parece caérseme las piernas de desmorecidas".

Hace dos o tres años que viene notando este agotamiento, más acentuado en las piernas. Si camina deprisa tiene que pararse a descansar, pero si camina despacio no siente "tanto apuro".

Hace unos ocho años, estando lavando, notó un dolor que partiendo desde el hombro le "encalambró todo el

“brazo” y le desapareció al dejar de lavar. A partir de entonces, este brazo, el derecho, se le ha seguido “desmoreciendo”, pero nota en ambos el cansancio fácil y cree que si es más en el derecho se debe a que lo ejerce más. Pasó una temporada en que se le “endormían” dos o tres dedos de una mano (no sabe cuál). Por la noche, como dejara mal puesto un miembro, se despertaba con él completamente dormido, le costaba mucho tiempo despertarlo y siendo algo dolorosa la sensación

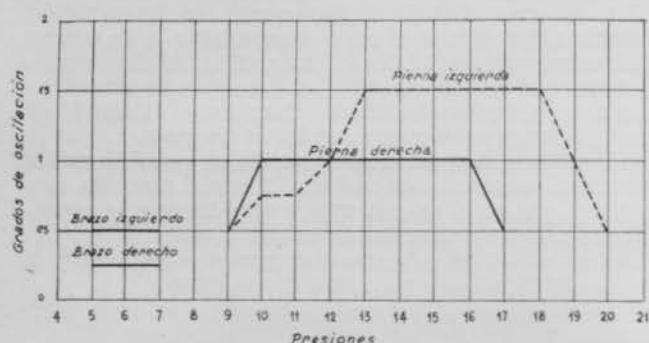


Fig. 1.

que experimentaba en ellos. A pesar de esto, podía lavar ropa, aunque tenía que detenerse de vez en cuando porque se le presentaban dolores en los antebrazos que cesaban con el reposo.

Desde pequeña ha padecido dolores de cabeza, más acentuados por las tardes, y que se exageraban al agacharse, resultándole difícil el levantarse porque se le nublaba la vista. Casi siempre tiene mareos y observa que unas veces ve bien y otras no puede distinguir los objetos con exactitud. Sensación nauseosa frecuente.

A. P.—Padeció una úlcera corneal en el ojo izquierdo a los dieciocho años que le duró siete meses. Anterior a ésta, una poliadenitis cervical con ganglios, que a veces eran dolorosos, y que no sabe si corrían bajo la mano. Se casó a los diecisésis años. Ha tenido tres hijos con embarazo, parto y puerperio normal. El primero, muerto al día de nacer. Toda la vida ha notado que tiene poca fuerza, que se hinchaba una rodilla de vez en cuando y que le desaparecía espontáneamente.

A. F.—Padre, vive sano. Madre, muerta de afección cardíaca. No tiene hermanos. Una tía ha padecido de reumatismo deformante poliarticular.

A. D.—Poco apetito. Las comidas le sientan unas veces bien y otras mal. Bien de vientre.

A. C. y R.—Normal.

A. G.—Menarquia a los catorce años, tipo 8/25, con flujo blanco. Resto de aparatos, normales.

Exploración.—Enferma microsomática, brevilinea, de 141 cm. de altura y 52 kilos de peso, con buena coloración de piel y mucosas.

Exploración ocular (doctor VÁZQUEZ DE PARGA).—O. D. visión: Normal una vez corregido astigmatismo. Leve opacidad corneal, que con iluminación oblicua demuestra la existencia de una nubécula, secuela de una enfermedad corneal antigua. No fueron apreciadas en el fondo de ojo alteraciones vasculares. O. I., normal.

Boca: No hay caries. Faringe, normal. Cuello: Corto, donde se palpa ligera tumoración tiroidea de consistencia blanda. Pulmón y corazón, normales. Tensión arterial: Fué imposible su determinación. Algunas veces, por debajo de 6, nos pareció auscultar un latido arterial. Pulso: No fué posible en las radiales, ni en las humerales, ni en las axilares. Era perceptible, débilmente, en las carótidas. Las pedias conservaban pulsación perceptible con una frecuencia de 62 por minuto (fig. 1).

Abdomen: Sin nada de particular; hígado y bazo no se palpan; genitales, normales.

Extremidades: Pies fríos, con unas zonas infiltradas en las piernas, que tienen aspecto de micronódulos vasculares trombosados; en un tobillo presenta edema activo; manos, frías. Tiene rubicundez de las piernas y brazos.

Complementarios.—Oscilometría: Sangre, 4.320.000 hemáticas. Hb., 75. V. G., 0.8. Leuc., 5.300. B. O.: E., 5. N., 63 (0, 0, 0, 63). L., 31. M., 1.

Serología: Negativa. Colesterina: 180 mg. por 100. Cl en sangre, 6.5 gr. por 1.000. E. C. G. (fig. 2).

Radiografía (véase fig. 3).

M. B., — más 3 por 100.

Nuestra enferma presenta el signo fundamental de la ausencia de pulso radial bilateral, disminución del latido carotídeo, lesiones de córnea, mareos, dificultad para levantarse si antes se ha inclinado, frialdad en extremidades superiores e inferiores, fenómenos de claudicación intermitente y riego deficiente en los miembros inferiores. Acaso por este cuadro vascular, que la obliga a vivir en un ahorro constante metabólico, su M. B. es de más 3 por 100 y su talla baja guarda relación con el aspecto de sus familiares. La imagen radioscópica de tórax no hizo sospechar ninguna alteración congénita

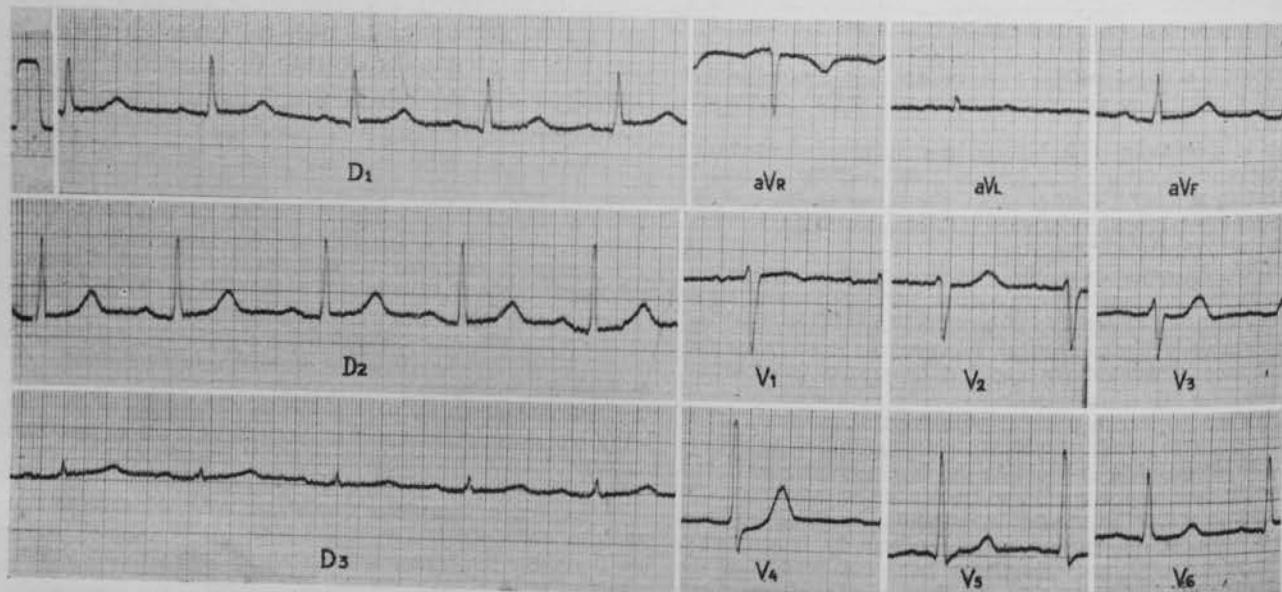


Fig. 2.

vascular central ni la reiterada investigación posterior tampoco la puso de manifiesto. No existen soplos, cianosis ni ninguna otra sintomatología que nos llevara por este camino.

En la historia clínica, a juzgar por las descripciones de la enferma, el componente circulatorio se presenta muy temprano, lo que nos hace pensar que los elementos anatómicos sobre los que se ha desarrollado el síndrome clínico son congénitos.

La primera vez que llama la atención este síndrome a TAKAYASU es en 1908, en que este oftalmólogo japonés hace la descripción del síndrome que lleva su nombre; pero se han sucedido casos, unos más recortados que otros, y los 89 casos registrados en la literatura francesa hasta 1955 se han enriquecido con otras muchas publicaciones posteriores. Es de suponer que la mayor parte de los mismos estén ya publicados con descripción del cuadro, pero sin catalogarlos con esta denominación. Por otro lado, la actual recogida de datos permite multiplicar muchísimo más esta cifra. Debemos advertir que algunas de las historias que hemos podido consultar tienen demasiada sintomatología colateral para que puedan quedar englobadas en la simplicidad de este cuadro clínico..

#### ETIOLOGÍA.

Sigue siendo desconocida la causa de este proceso; en nuestro caso, nos parece que existe un componente anatómico predisponente desde la edad de nueve años, que ella recuerde; las tres cuartas partes de los casos han sido observados en mujeres jóvenes y la nuestra lo es. Las lesiones oculares, y que se explican por alteraciones de la arteria temporal, tienen en nuestra enferma la categoría de una úlcera corneal de marcha lenta que tardó siete meses en curar. En la exploración efectuada por el doctor BAUTISTA VÁZQUEZ, no fué posible encontrar alteración de la irrigación del fondo del ojo ni anastomosis. Esta deficiencia de patología capilar endoocular, no obstante queda compensada con la existencia de las formaciones nodulares observadas en la piel de los miembros inferiores. De todos modos, es un buen componente del cuadro el que nos falta. A esta periarteritis nodosa que padecen estos enfermos se le atribuye un origen alérgico. Lástima es que no hayamos podido obtener autorización de la enferma para efectuar la biopsia que propusimos para alcanzar una más exacta información del tipo reactivo de sus lesiones en la piel de las piernas, que interpretadas como accidentes urticarios en una primera visita, pudimos identificar como alteraciones vasculares de finas ramificaciones al estudio macroscópico posterior.

Las condiciones de vida de nuestra paciente no difieren en nada de las de la localidad, donde no sabemos de otros casos. La alimentación insular es monopolar, en el sentido de grandes

ingestas de hidratos de carbono, extremo sobre el que ambos vamos a comunicar nuestras primeras observaciones, pero no son las que se describen para el Japón. Por nuestra parte, el factor congénito nos parece que aquí ha desempeñado un importante papel, siendo todo lo demás pura exageración del proceso, que muy precozmente comenzó a señalar manifestaciones en nuestra paciente.

#### CLÍNICA.

De los cuatro elementos que ASK-UPMARK ha reconocido como dominantes en esta enfermedad tenemos:

1.<sup>o</sup> El síndrome arterial, constituido por la obliteración casi total de dos troncos, de los que salen del cayado aórtico, y una obstrucción me-

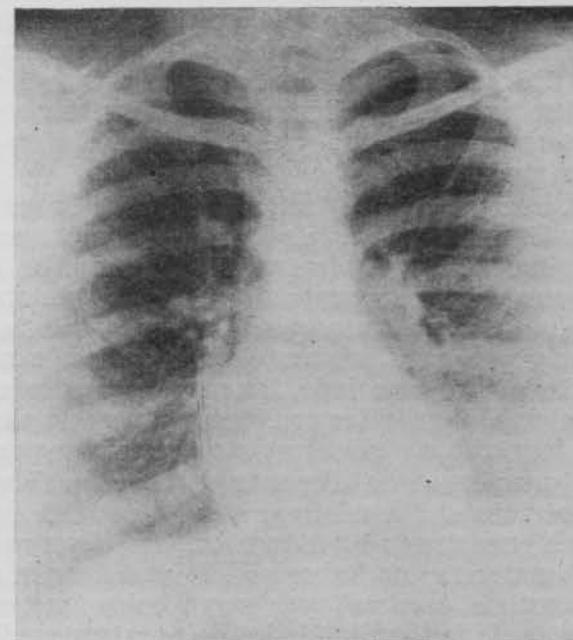


Fig. 3.

nos manifiesta del tercero carotídeo. La hipertensión de los miembros inferiores, si se refiere a cifras absolutas, puede que exista; pero es más patente en nuestra enferma la existencia de déficit circulatorio irregular en ambas extremidades inferiores, que siendo de uno a otro miembro tan notable, hace suponer que su proceso de obstrucción alcanza a ambas ramas de la ilíaca bilateralmente, y en grado bien distinto, siendo más intensa en la derecha, o por lo menos con una pérdida de elasticidad para estas arterias, muy diferente de un miembro a otro y con más acentuada alteración en el miembro inferior derecho. Presenta la claudicación intermitente en los brazos y comienza a establecerse en las piernas, tiene ausente el pulso radial en ambas extremidades superiores (de donde el nombre de la enfermedad), así como en las humerales y axilares.

2.<sup>o</sup> Síndrome de isquemia cerebral. Que aquí se manifiesta por mareos constantes y cefalea,

"como de estar tres días sin dormir", sin que existan dolores a la masticación, pero sí cansancio fácil. Tiene obnubilación cerebral, que es más patente después de inclinarse, efecto que la enferma procura prevenir, y no ha presentado crisis epilépticas en ningún momento. No ha presentado trastornos tróficos del velo del paladar ni de las alas de la nariz, y son sus únicos trastornos oculares los reseñados en el informe oftalmológico. Padece crisis, por las cuales unas veces ve claros los objetos y otras no, y seguramente estos trastornos vasculares dieron lugar a la cronicidad de su lesión corneal.

3.º No hemos podido encontrar síncope claros en su historia, y menos atribuibles a la excitabilidad exagerada del sinus carotídeo, que al parecer se presentan en una cuarta parte de los casos conocidos.

4.º Tampoco hemos podido auscultar soplos, ni sistólicos ni continuos, ni refuerzo sistólico en la base del cuello. No existe la circulación colateral anormal en la base del cuello. En el E. C. G. que practicó el doctor DEL ARCO MONTESINO, no existen alteraciones atribuibles a déficit circulatorio. No practicamos el electro de esfuerzo.

A nuestro caso le faltan dos de las bases de ASK-UPMARK; pero, de todos modos, hemos querido describirlo dentro del síndrome de Takayasu, dada la riqueza de su cuadro sintomático, en una paciente que aún cuenta veintiséis años y por tanto presumible una evolución más acabada. Por otro lado, los casos descritos con el mismo diagnóstico por otros autores no siempre lograron ser tan completos como el nuestro.

Lamentamos no disponer de las más firmes bases para el diagnóstico: biopsia arterial, donde ha encontrado FROMENT lesiones fibrosas no inflamatorias; no haber podido practicar la arteriografía cerebral, por ser técnica bastante alejada de las posibilidades de nuestros medios de trabajo, y donde se pone en evidencia el desenvolvimiento de suplencias arteriales cerebrales.

La marcha progresiva del cuadro de esta paciente nos tiene convencidos de estar ante el cuadro del síndrome que nos ocupa. SOULIE ha recogido algún caso de veintinueve años de evolución. El nuestro, de ser cierta las manifestaciones de la enferma, lleva de evolución patente unos ocho años; sus manifestaciones oculares se presentaron a los diecisésis años y es posible que algunos de los trastornos que cuenta estén ligados a este mismo proceso.

En los casos en que la necropsia ha podido ser practicada, las lesiones se encuentran localizadas en el cayado de la aorta y en los primeros centímetros de sus troncos principales. En un caso de BARKER y EDWARDS, las coronarias en su origen se encontraban afectadas. Histológicamente se trata de una priarteritis iniciatoria con infiltración celular y esclerosis amarilla de la media y espesamiento y esclerosis de la íntima. Los troncos arteriales se obli-

teran corrientemente por la trombosis complementaria.

Sentimos no poder hacer nada en favor de nuestra paciente, que de continuar evolucionando dejará sin circulación sus miembros. Nos habrá administrado ácido fenil-etil-acético (antisterol) y contemporizar con su actual situación. La carotidectomía que ha efectuado MUREN y NIGOZZI no sería factible más que para aliviar un sólo lado en esta enferma. La medición con ACTH en perfusión lenta a razón de 25 a 50 mg. por día no nos será posible efectuarla si no cambia de criterio la paciente, y la recuperación de la visión que obtuvo MOUQUIN y SOULIE no tiene aún razón de ser. Nos quedamos, pues, con el dacortín y el tromexano o la heparina para cuando los dolores braquiales se hagan continuos, y mientras seguiremos utilizando los anticoagulantes, más activos por ahora, haciendo de tiempo en tiempo curas con heparinoides y contemplando la evolución del proceso.

#### BIBLIOGRAFIA

- AGGELER, P. M., LUCIA, S. P. y THOMPSON, J. H.—Am. Heart J., 22, 825, 1941.  
 ANTON GARRIDO, T. y RAMÍREZ GUERDES, J.—Rev. Clin. Esp., 50, 19, 1953.  
 APPELMANS, M., MICHELS, J. y MISSOTON, P.—Arch. Opht., 16, 5, 1956.  
 ASK-UPMARK, E.—Acta Med. Scand., 149, 161, 1954.  
 BARKER, N. W. y EDWARDS, J. E.—Circulation, 11, 486, 1955.  
 BITTORF, A.—Med. Klinik, 42, 422, 1947.  
 BORDET, F.—Arch. Mal. Coeur, 48, 1, 105, 1955.  
 CACCAMISE, W. C. y WHITMAN, J. F.—Amer. Heart J., 44, 629, 1952.  
 CHANG-HSIOH-TEH, CHANG-AN y CHIU-FU-HSI.—Chinese Med. J., 73, 163.  
 COHEN, H. y DAVIE, T. B.—Lancet, 1, 852, 1933.  
 CRAWFORD, J. R.—J. Amer. Med. Ass., 76, 1, 395, 1921.  
 DESVIGNES, P.—Ann. Ocul., 115, 805, 1956.  
 ELLIOTT, A. H., USSHER, N. T. y STONE, C. S.—Am. Heart J., 17, 69, 1939.  
 ERIC SKIPPER, M. D. y FLINT, F. J.—Brit. Med. J., 2, 9, 1952.  
 FROMENT, R.—B. M. Soc. Med. Hop. Paris, 72, 29, 1956.  
 FROVIG, A. G.—Acta Psychiatr. Kbh. Suppl., 39, 1946.  
 GADROT y MOREAU.—Arch. Mal. Coeur, Vais., 45, 830, 1952.  
 GELMOUR, J. H.—J. of Path., 53, 263, 1941.  
 GESERICHE, H.—Graefes Arch. f. Ophtalm., 138, 647, 1938.  
 GIFFIN, H. M.—Proc. Mayo Clin., 14, 561, 1939.  
 HARBITZ, F.—Arch. Path. Lab. Med., 1, 499, 1926.  
 HARRISON, C. V.—J. Clin. Path., 1, 197, 1948.  
 JERVELL, A.—Am. Heart J., 47, 780, 1954.  
 JIMÉNEZ CASADO, M. y MONCADA MONEU, A.—Rev. Clin. Esp., 63, 166, 1956.  
 JOOB, A.—Schweiz. Med. Wschr., 77, 43, 1947.  
 KOURETAS, D. y DJACOS, C.—Ann. Ocul., 172, 161, 1941.  
 LAMPEN, H. y WADULLA, H.—Dtsch. Med. Wschr., 75, 144, 1950.  
 LEWIS, T. y STOKES, J.—Brit. Heart J., 4, 57, 1952.  
 MADEIRA, F., SILVA, R. Da y AMORA, G.—J. do Med. (Porto), 27, 475, 1955.  
 MANGOLD, R. y ROTH, F.—Schweiz. Med. Wschr., 1954.  
 MARINESCO, G. y KRIFDLER, A.—Presse Méd., 44, 833, 1936.  
 MARTORELL, F. y FABRE TERSOL, J.—Med. Clin., 2, 26, 1944.  
 MASPETIOL, R. y TAPTAZ, J. N.—Sem. Hop. Paris, 24, 2, 705, 1948.  
 MATHIEU, L., HADOT, S., PERNOT, C. y METZ.—Arch. Mal. Coeur, 48, 1, 172, 1955.  
 MOUQUIN, DESVIGNES, P., MAGREZ, C., HATT, P. Y. y FAN-JOUX, J.—B. M. Soc. Med. Paris, 71, 1, 056, 1955.  
 MOUREN, P. y MIGOZZI, B.—Sem. Hop. Paris, 32, 87, 1956.  
 MÜLLER, F.—Ophthalmologica, 132, 365, 1954.  
 OOTA, K.—Trans. Soc. Path. Jap., 30, 680, 1940.  
 RAEDER, J. G.—Klin. Monatsbl. Augenh., 78, 1927.  
 RUS, R. S. y MCKUSEK, V. A.—Arch. Int. Med., 92, 701, 1953.  
 SHIMIZU, M. y SANO, K.—J. Neuropath. a. Clin. Neurol., 1, 37, 1951.  
 SHIMIZU, K.—Clin. Surg., 3, 377, 1948.  
 SOULIE, P., DI MATTEO, J. y VERNANT, P.—B. M. Soc. Med. Hop. Paris, 42, 525, 1956.  
 STERNE, J.—Arch. Mal. Coeur, 49, 562, 1956.  
 TAKAHASI, K.—Arch. Psychiat. Nervenkr., 111, 373, 1940.  
 TAKAYASU, M.—Acta Soc. Ophth. Jap., 12, 554, 1908.  
 TRIAS DE EES, L., SÁNCHEZ LUCAS, J. G. y BALLESTA BARCONS, F.—Brit. Heart J., 17, 484, 1955.  
 WIEME, J.—These Paris, mars 1956, n.º 196.