

- GIRARD, M. y ANJOU, A.—*Journal de Rad. et d'electrol.*, 34, 843, 1953.
 GOTTESMAN, J.—*J. Am. Med. Ass.*, 106, 1,895, 1936.
 GUTMANN, R. A. y JORIN, P.—*Presse Méd.*, 45, 923, 1937.
 HUNTER.—*Cit. AKEHURST*, pág. 207.
 JUNOD, J. M.—*Schweiz. Med. Wschr.*, 85, 93, 1955.
 KORTE.—*Cit. AKEHURST*, pág. 208.
 LAWSON, E. H. y WHITENER, D. L.—*Arch. Surg.*, 60, 242, 1950.
 LENARDUZZI.—*Cit. MUCCHI*, pág. 584.
 LEWISOHN, R.—*Cit. GOTTESMAN*, pág. 1,895.
 LOSER, J.—*Cit. BETTMAN*, pág. 1,228.
 MUCCHI-PELEGRINI.—*Diagnóstico clínico y radiológico de los síndr. abd. agudos*. Edit. Científico-Méd., 1952.
 NICHOLS.—*Cit. DETERLING*, pág. 858.
 ORLOFF, M. J.—*Internat. Abst. Surg.*, 102, 313, 1956.
 PALMER.—*Cit. SMITH*, pág. 656.
 SIBLEY, W. H.—*Proc. Mayo Clin.*, 9, 364, 1934.
 SMITH, I.—*Brit. J. Surg.*, 442, 654.
 STEBER.—*Cit. LAWSON*, pág. 242.
 VINK.—*Cit. SMITH*, pág. 657.

SUMMARY

With reference to a personal case, some considerations are made regarding retrograde in-

testinal invaginations, their clinical picture, prognosis and treatment.

ZUSAMMENFASSUNG

Anlässlich eines persönlichen Falles von retrograder Darmeinstülpung wird das klinische Bild, die Prognose und Behandlung derselben besprochen.

RÉSUMÉ

Au sujet de l'exposition d'un cas personnel on fait des considérations sur les invaginations rétrogrades intestinales, leur tableau clinique, leur pronostic et leur thérapeutique.

NOTAS CLINICAS

DOS CASOS DE SEMISINDROME DE TAKAYASU, UNO DE ELLOS ASOCIADO A PARALISIS HOMOLATERAL DEL NERVO RECURRENTE

M. BALCÁZAR Y RUBIO DE LA TORRE.

Académico C. de la Real de Medicina de Valencia.

Decimos semisíndrome por tratarse en ambos de ausencia unilateral del pulso radial y no bilateral como en el auténtico Takayasu, y más bien podríamos decir también pseudosemisíndrome por ser ambos de una etiología no común en la enfermedad de Takayasu.

Vamos a reseñar brevemente estos dos casos; del primero de ellos, y antes de padecer del síndrome que ahora nos ocupa, publicamos hace poco con ROMERO una nota clínicoterapéutica por padecer un absceso triple en pulmón derecho, y aunque ahora, para mejor explicación de su enfermedad, tengamos que referirnos a su enfermedad pasada, los detalles de su historia anterior se pueden consultar en dicho trabajo reseñado.

Enfermo J. F., de sesenta y cuatro años, que sin antecedentes de interés tuvo los abscesos de pulmón que se ven en la figura 1, y que después uno a uno los fué evacuando, pudiendo verse en la radiografía 2 las cavidades que contenían el pus, y en el 3, normalidad completa coincidiendo con normalidad clínica.

Le queda después una bronquitis, con tendencia asmóide, con fórmula leucocitaria normal, pero velocidad de sedimentación algo elevada.

Las manifestaciones bronquiales, postabsceso pulmonar, especialmente bronquiectasias, han

sido descritas por muchos autores (LARRAÑAGA, KOURILSKY, KINDBERG y COTTENOT, SERGENT, FARIÑAS, BABONEIX, LEVY, FRANKLIN, DI RIENZO y otros), pero no se ha visto tanto la reacción asmática como en este enfermo, con reacción vagal, bradicardia, hipotensión, etc., y respuesta beneficiosa a la medicación antiasmática.

Poco tiempo después fuimos llamado por su médico, doctor ROMERO, porque el enfermo, que llevaba cierto tiempo con una voz bitonal y apagada, no tenía pulso en la radial izquierda, lo que se confirma plenamente, además de la imposibilidad de tomarle la tensión con el Vaquez en dicho brazo. En lado derecho presenta un pulso blando, hipotenso, siendo sus tensiones de 10-7. La oscilometría acusa ausencia completa de oscilación en brazo izquierdo, siendo el índice en el derecho de 3 y en piernas de 10. Tonos cardíacos normales, algún estertor roncus diseminado en ambos lados y el resto de la exploración sin interés. El enfermo tenía poco apetito, si bien después lo recuperó paradójicamente cerca de su muerte, que tardaría pocas semanas en presentarse. El enfermo tenía tendencia a lipotimias, falta de fuerzas y gran miedo a levantarse de la cama, y un día, en presencia de su médico, tiene una copiosa hemoptisis con sangre roja viva y fallece en unos minutos, habiendo tenido la oportunidad de practicarle días antes una radiografía y electrocardiograma que luego comentaremos después de hacer unas consideraciones.

Resaltan de este síndrome clínico tres cosas fundamentales: ausencia de pulso radial izquierdo, parálisis del recurrente y muerte fulminante por hemoptisis. Los dos primeros síntomas, asociados casi al mismo tiempo, dan una característica clínica particularísima y no la he encontrado descrita en la literatura que he podido consultar.

En efecto, aisladamente se ha encontrado ausencia unilateral del pulso por distintos autores.

Podría muy bien tratarse de un síndrome de Takayasu auténtico, sorprendido en una fase en que aún no se había afectado la otra subclavia, percibiéndose la ausencia en un solo lado, y así vemos cómo MANGOLD y ROTH describen un síndrome de Takayasu progresivo que evoluciona primero con ausencia del pulso en un lado y después se extiende al otro; en nuestro enfermo hemos señalado que también en el lado sano había muy poca oscilación pulsátil comparada con la oscilometría en piernas.

En distintas cardiopatías se ha observado la ausencia unilateral del pulso, y así, GRISHMAN, SUSSMAN y STEIMBERG la observan en una for-

serva la supresión del pulso braquial por espasmo, debido a hiperabducción de los brazos y estrechamiento del espacio entre clavícula y primera costilla, que produce la compresión vascular. PRUNEDA y TERCEDOR estudian la costilla cervical y consideran que la oclusión vascular es más frecuente en sujetos con tórax asténico por ser más estrecho el hueco supraclavicular. En nuestro enfermo no se podía dar esta condición, pues era de constitución pícnica. Una costilla cervical larga puede comprimir la subclavia contra el escaleno. TILMANN cree que el adelgazamiento al hacer desaparecer el tejido adiposo que normalmente separa la costilla cervi-



Fig. 1.

ma atípica de coartación de la aorta, que tenía la arteria subclavia izquierda ocluida, cuyo diagnóstico les fué comprobado por angiocardiógrafa. DURANTE y GROSSI observan ausencia del pulso radial derecho por una anomalía de la primera costilla y trombosis de la subclavia, para lo que preconizan la arteriectomía. En el llamado síndrome del escaleno, la compresión de la subclavia entre los escalenos, o entre éstos y la primera costilla, puede producir la oclusión de la subclavia, la cual puede ser incompleta y manifestarse al volver la cabeza en determinada posición exploratoria, lo que constituye la maniobra de ADSON; se acompaña de parestesias en el territorio del plexo braquial y puede evolucionar desde la atrofia de la mano hasta la gangrena de los dedos. ROSS PAULL ob-



Fig. 2.

cal de la arteria, puede favorecer la aparición de este síndrome, aunque LERICHE opina que la subclavia no se afecta nunca en la costilla cervical. Pero muchas veces puede ser bastante la irritación del simpático motor para provocar un espasmo de la arteria. BOUTREAU y ROUSSEL observan la compresión de la arteria por el escaleno así como su trombosis. Más detalles se pueden ver en el magnífico trabajo de MARTORELL sobre el síndrome de los troncos supraaórticos. ANTÓN y RAMÍREZ publican un caso de Takayasu, y al referir la rareza del síndrome de ausencia unilateral del pulso, dicen "que se ha visto exclusivamente en aneurismas sífilíticos o disecantes de la aorta"; pero como veremos después, en nuestros casos no se daba tal condición etiológica.

En cuanto a la posible relación de la parálisis del recurrente con la ausencia del pulso, a pesar de no haberla encontrado como síndrome en la literatura consultada, es lógico que veamos en qué enfermedades se puedan encontrar juntas, y así, vemos que se ha descrito parálisis del recurrente en un caso de costilla cervical (PLANET, SPILLER y GITTING), lo que tiene interés, puesto que también en estos casos se han descrito ausencia de pulso radial y muy bien pudiera haber tenido nuestro enfermo una costilla cervical.

Sin embargo, es en las enfermedades circulatorias donde podríamos buscar una relación más íntima de un fenómeno circulatorio anormal, cual es la ausencia del pulso radial, con una parálisis del nervio recurrente. Y en efecto, esta última ha sido descrita en varias cardiopatías: en el infarto de miocardio, por FETTEROL y NORRIS, y lo explican por la compresión de la arte-



Fig. 3.

ria pulmonar izquierda dilatada en caso de insuficiencia ventricular izquierda. También la han descrito en el infarto KING, HITZIG y FISHBERG.

En la estrechez mitral fué observada primeramente por ORTNER, pudiendo al principio ser intermitente para evolucionar después poco a poco hasta llegar a la parálisis completa y afonía, como así ocurrió en nuestro enfermo. Tras meticolosos estudios anatómicos se ha llegado a explicar su mecanismo de producción, por la compresión del recurrente entre la arteria pulmonar izquierda dilatada y la aorta (ALPERT) o el ligamento aórtico (DOLOWITZ y LEWIS).

Además se ha visto esta parálisis del recurrente en el complejo de Eisenmenger y en el aneurisma aórtico, y también la ha visto CHESTER en casos de conducto arterioso persistente por presión del mismo o la arteria pulmonar dilatados.

Después de estas posibilidades encontradas en la literatura, veamos lo que resultó en este primer caso:

La radioscopia de tórax muestra una imagen redondeada, de bordes lisos y netos, sin apenas pulsación aparente, situada en región subclavicular izquierda, en la región aortoclavicular. Por un lado, se une al botón aórtico, pero notando una clara separación del mismo, con una densidad menor que la de la aorta, y tiene el tamaño de un puño, como se ve en la radiografía (figura 4). En posición o. a. i. se aprecia muy bien la separación de la sombra de la del botón aórtico (fig. 5).

El electrocardiograma (fig. 6) muestra un ritmo sinusal regular, con frecuencia de 135 al minuto; onda P en meseta y bifida en segunda derivación y signos de hipertrofia ventricular izquierda, presentando T aplanada en primera e invertida en aVL, siendo positiva en V1.

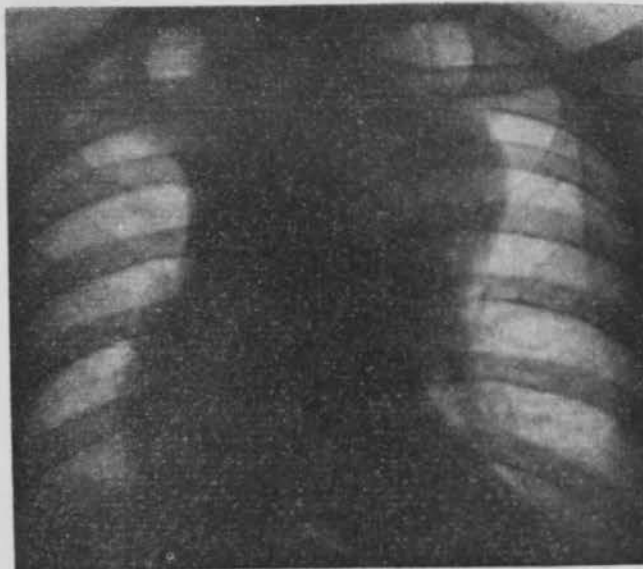


Fig. 4.

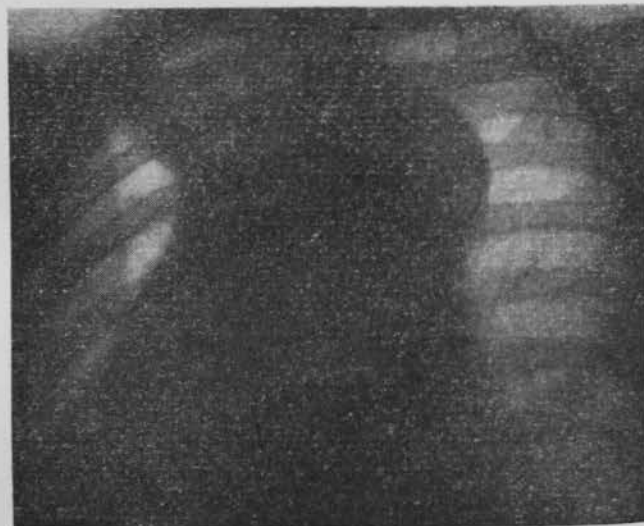


Fig. 5.

A la vista del resultado radiológico nos explicamos perfectamente el síndrome. Hay una tumoración que comprime a la vez la subclavía y el nervio recurrente. Ahora bien, esta tumoración puede ser un nuevo absceso, una neoplasia o un aneurisma. No debe ser absceso, porque el enfermo no tenía fiebre ni alteración de la fórmula leucocitaria y además muere, como decíamos al principio, de una fuerte hemoptisis sin expulsar pus. Para ser un aneurisma faltan datos; en primer lugar, es muy difícil que se hi-

ciera un aneurisma de este tamaño en tan poco tiempo; obsérvese la radiografía 3, donde no se aprecia ni el menor esbozo del mismo; además, apenas era pulsátil, y, finalmente, si hubiera muerto de un aneurisma en unos minutos (como ocurrió), hubiera sido por una rotura del mis-

enfermo diabético benigno, diciendo que tiene temporadas de glucosuria alternando con otras en que no tiene. Se presenta a consulta porque se le hinchan los pies desde hace unos quince días y además siente disnea, tos, expectoración mucopurulenta y, sobre todo, una antigua sensación de frío en brazo derecho y parestesias que se acentúan con la disminución de la temperatura ambiente.

A la exploración nos encontramos con un sujeto de tipo asténico, alto, y con una atrofia de todo el brazo derecho, que dice la tiene desde hace mucho tiempo. No es posible tomarle el pulso radial en dicho miembro ni tampoco la presión arterial. En brazo izquierdo hay pulso radial, siendo la presión de 12-8. La oscilometría nos da un índice braquial derecho de 1 e izquierdo de 5, teniendo en regiones tibiales un índice de 13.

La radiografía muestra sólo un discreto enfisema de bases, dibujo vasculobronquial acusado en ambas regiones perihiliares y basales y en corazón ateroma aórtico con ligero aumento en cayado y también de ambos ventrículos. No se ven alteraciones óseas ni pulmonares de otro tipo que el enfisema (fig. 7).



Fig. 7.

El electrocardiograma (fig. 8) presenta una a-rritmia por fibrilación auricular, signos de hipertrofia ventricular con predominio izquierdo del eje eléctrico, ondas T, picudas, en segunda y tercera y aVF. Segmento ST y onda T positivos en V1 con un ST y T negativos, en la derivación que llamamos primera T (y que pronto será objeto de un trabajo) expresan una circulación deficitaria en coronarias.

Resto de la exploración sin interés. Orina sin glucosa.

Es decir, se nos presenta este enfermo por signos de descompensación cardíaca y nos encontramos con otro caso de semisíndrome de Takayasu que tampoco obedece en su etiología a la más común de aneurismas aórticos o disecantes ni siquiera a un primer tiempo evolutivo del auténtico Takayasu, ya que aquí la etiología es evidente: un trauma profundo braquial derecho que probablemente lesionara la pared de la arteria humeral y subsiguiente trombosis, causante de la antigua atrofia del brazo, parestesias, frialdad, etc. Parece esto más lógico que invocar una afectación vascular y además localizada en la arteria humeral por la arterioesclerosis senil o por su proceso diabético, ya que en estos casos sería más lógico una afección generalizada a todo el sistema arterial.

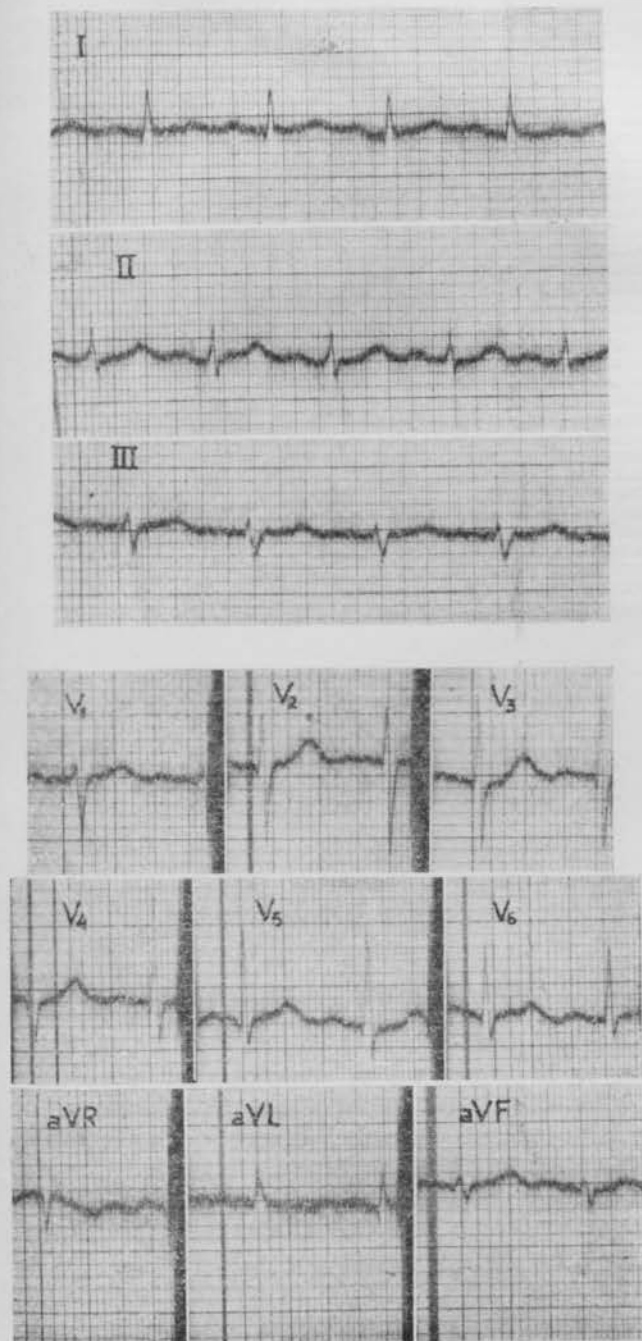


Fig. 6.

mo y con una hemorragia "interna". Por tanto, deducimos que lo más probable es que fuera una neoplasia, que fué lentamente destruyendo los tejidos de alrededor y sirvió de puente entre aorta y tráquea, produciendo la evacuación rápida al exterior de la sangre.

El segundo caso es el siguiente:

Enfermo G. P., de ochenta y dos años, contando de antecedentes de interés el que en su juventud fué atropellado por un carro, pasándole la rueda por encima del brazo derecho. Es, además de bronquítico crónico, un

RESUMEN.

Se describen dos casos de ausencia unilateral de pulso radial, el primero de ellos asociado a parálisis del nervio recurrente homolateral, y producido por una neoplasia intratorácica, y el

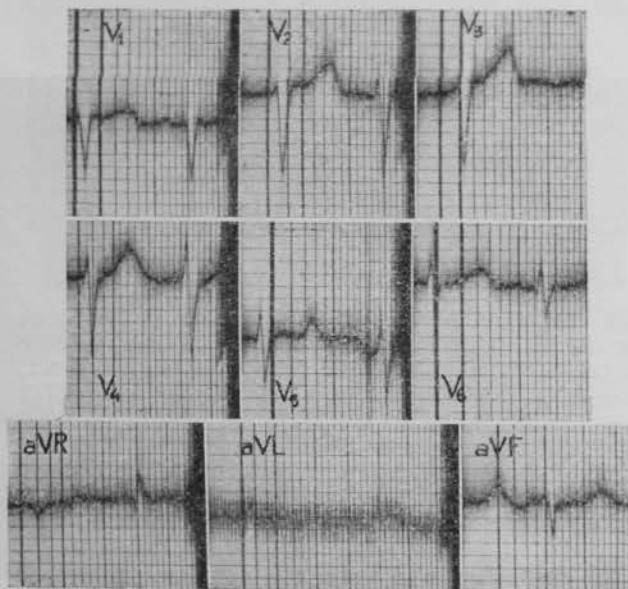


Fig. 8.

segundo, ocasionado por un antiguo traumatismo del brazo del lado afecto, resaltando en los dos casos la ausencia de alteraciones aórticas más comunes como agentes etiológicos de este síndrome. Se revisa literatura y se hacen algunas consideraciones.

BIBLIOGRAFIA

- FRIEDBERG.—Enferm. del corazón. México, 1951.
 WHITE.—Enferm. del corazón. El Ateneo. Buenos Aires, 1946.
 GOLDBERGER.—Heart Disease. London.
 DI RIENZO.—Explorac. radiológ. del bronquio. El Ateneo. Buenos Aires, 1943.
 CONCINA y MINETTO.—L'Architettura segmentaria del polmone. Minerva Médica, Turín.

- ZEERLEDER.—Differentialdiagnose der Lungen-Röntgebilder. Med. Verlag. Berna, 1947.
 POLICARD.—Le poulmon. Masson. Paris, 1938.
 WOLF.—Einführung in die innere Medizin. Georg Thieme Verlag. Stuttgart, 1957.
 GITTENS y NIHALY.—Am. Rev. Tub., 69, 5, 1954.
 MOESCHLING y ONAT.—Schweiz. Med. Wschr., 84, 22-29, 1954.
 DRAKE y MSON.—Ann. Int. Med., 35, 6, 1951.
 VILLAESPEA y GARRIDO.—Rev. Clin. Esp., 57, 91, 1952.
 KRAMER y GLASS.—Am. Oto-Rhino-Laryng., 41, 1, 210, 1932.
 SUTERLAND y GRANT.—Lancet, 25, 3, 1950.
 MARGARIT.—Rev. Clin. Esp., 36, 2, 1950.
 STILVELMAN y KAVEC.—Ann. In. Med., 30, 2, 1949.
 BROCK.—Guy's Hosp. Rep., 96, 141, 1947.
 ROSENTHAL.—Lancet, 6, 12, 1947.
 MUCH.—Lancet, 6, 352, 650, 1945.
 KNOT.—Lancet, 6, 345, 468, 1945.
 BERACH y cols.—Ann. Int. Med., 22, 4, 1943.
 PICKERING y GRENVILLE.—Lancet, 6, 348, 28, 1945.
 SHYTH y BILLINGESLEA.—J. Am. Med. Ass., 129, 8, 1945.
 GENEFF.—Fortsch. d. Therap., 19, 7, 1943.
 NEIL y GILMOUR.—Brit. Med. J., 2, 309, 1949.
 KOURILSKY y cols.—Sem. des Hôp., 1, 107, 1949.
 KOURILSKY.—Arch. Med. Chir. App. Resp., 6, 127, 1931.
 LARRAÑAGA.—Rev. Clin. Esp., 31, 313, 1948.
 KINDBERG y COTTENOT.—Presse Méd., 33, 423, 1925.
 SERGENT.—Presse Méd., 35, 374, 1927 y 40, 273, 1932.
 FARIÑAS.—A. Jour. Röntg., 34, 579, 1935.
 BABONEIX y LEVY.—Soc. Ped. Paris, 530, 1935.
 FRANKLIN.—Am. J. Med. Sci., 198, 95, 1939.
 GRISHMAN, SUSSMAN y STEINBERG.—Am. Heart J., 27, 217, 1944.
 FETTEROLF y NORRIS.—Am. J. Sci., 141, 625, 1911.
 KING, HITZIG y FISHER.—Am. J. Med. Sci., 188, 691, 1934.
 ORTNER.—Wien. Klin. Wschr., 10, 753, 1897.
 ALPERT.—Am. Heart J., 25, 689, 1926.
 THOMPSON y KISTIN.—Ann. Int. Med., 29, 259, 1944.
 DOLOWITZ y LEWIS.—Am. J. Med., 4, 858, 1948.
 CHESTER.—Am. Heart J., 13, 492, 1937.
 DURANTE y GROSSI.—Folia Cardiolog., 8, 5, 1949.
 ANTÓN y RAMÍREZ.—Rev. Clin. Esp., 50, 19, 1953.
 MANGOLD y ROTH.—Schweiz. Med. Wschr., 81, 42, 1954.
 ROSS PAULL.—Am. Heart J., 32, 1, 1946.
 PRUNEDA y TERCEDOR.—Rev. Clin. Esp., 9, 401, 1943.
 MARTORELL.—Rev. Esp. Cardiol., 9, 1, 1955.

ENFERMEDAD DE DUBIN-JOHNSON

(Ictericia crónica idiopática).

J. C. DE OYA, M. AGUIRRE y J. RAMÍREZ GUEDES.

Instituto de Investigaciones Clínicas y Médicas.
 Clínica de Nuestra Señora de la Concepción. Madrid.
 Director: Profesor C. JIMÉNEZ DÍAZ.

Recientemente hemos tenido ocasión de estudiar en la clínica un enfermo que tenía ictericia crónica con agudizaciones intermitentes, dolor en hipocondrio derecho, discreta hipercoleemia con aumento de bilirrubina de reacción directa, etcétera, y pensamos que podría tratarse de esta nueva enfermedad, descrita casi simultáneamente, en 1954, por DUBIN y JOHNSON¹ con el nombre de "ictericia crónica idiopática con pigmento no identificado en las células hepáticas", y por SPRINZ y NELSON² como "hiperbilirrubinemia persistente no hemolítica asociada con pigmento lipocromoide en las células del hígado". El estudio histológico de la biopsia del hígado, obtenida por punción, confirmó se trataba de esta curiosa enfermedad, y creemos es de interés comunicar un nuevo caso de este proceso, tan oscuro todavía en su génesis, pero de un gran relieve sin duda en la clínica.

La revisión recientemente publicada por ROMEO, ORTEGA y RAMÍREZ GUEDES³ en esta misma Revista, con motivo de otro caso—el primero señalado entre nosotros—, nos exime de repetir todo lo allí tan claramente expuesto.