

NOTAS CLÍNICAS

ANEURISMA ARTERIOVENOSO PULMONAR, CON TELANGIECTASIAS

C. JIMÉNEZ DÍAZ.

Las telangiectasias múltiples hemorrágicas que constituyen la enfermedad de Rendu-Osler son bien conocidas y de fácil diagnóstico, aunque en la práctica no siempre se tiene presente esta enfermedad, para investigarla en casos de hemorragias de repetición de las mucosas. El diagnóstico clínico¹ se basa en el reconocimiento de las dilataciones vasculares, principalmente en el borde de los labios, en la lengua y en la cavidad oro-faríngea; en las epistaxis de repetición, asociadas a veces a otras hemorragias viscerales (gingivorragias, hemoptisis, hematemesis, hematuria e incluso hemorragias cerebrales); y en el antecedente hereditario, aunque este último dato puede faltar en la anamnesis, ya porque haya pasado desapercibido, ya porque se remonte a generaciones anteriores de las que el enfermo no tenga noticia.

Pero en algunos casos, curiosamente la enfermedad de Rendu-Osler aparece asociada a la cianosis, que puede ser muy profunda, siendo de difícil explicación solamente por las telangiectasias, pues no se trata de una cianosis capilar, sino de una cianosis difusa, en la que los exámenes de la sangre pueden demostrar poliglobulia, aumento del valor hematocrítico y acentuada insaturación por oxígeno de la sangre arterial (por debajo de 70 por 100). La explicación para un caso de esta asociación fue dada por WHITAKER² en 1947, por la existencia de comunicaciones arteriovenosas en el círculo pulmonar, de la misma naturaleza que las otras telangiectasias. Los aneurismas arteriovenosos del pulmón eran ya conocidos, y según parece fue CHURTON, en 1897, el primero que hizo su descripción en la autopsia; no obstante, el número de casos diagnosticados clínicamente ha sido muy exiguo, hasta que el conjunto clínico que constituyen la cianosis, opacidades definidas en el pulmón y el cuadro de Rendu-Osler ha llamado la atención de los clínicos, principalmente después de la revisión hecha por YATERS, FINNEGAN y GIFFIN³ en 1949, donde analizan 45 casos recogidos. A partir de ese momento, el número de casos publicados aumenta constantemente (BAKER y FROUNCE⁴; CRANE, LERNER y LAWRENCE⁵; BEDDARD⁶; CARLAND y ANNING⁷; GIAMPALMO⁸; HEDINGER y colaboradores⁹; CHAPMAN y cols¹⁰; FRIEDLICH y colaboradores¹¹; BRINK¹², etc., etc.). El cuadro es tan típico que una vez conocido el diagnósti-

co puede hacerse con facilidad, y el hacerlo tiene una gran trascendencia, pues en los casos apropiados una intervención quirúrgica puede curar al enfermo, evitándole el curso penoso y a la larga fatal de la enfermedad abandonada a sí misma. De aquí que consideremos de algún interés comunicar un caso de observación nuestra, haciendo a continuación algunas consideraciones acerca de los síntomas principales utilizables en el diagnóstico de esta enfermedad que GIAMPALMO⁸ califica de "angiomatosis pulmonar arteriovenosa hipoxemizante".

Se trató de una enferma que nosotros hemos visto por primera vez después de los cuarenta años, con una prolongada historia de enfermedad que comenzó sobre todo en la pubertad con debilidad general, leve disnea al esfuerzo y en alguna ocasión hemoptisis. Una radiografía demostró una opacidad en el campo pulmonar superior derecho y con este motivo fue considerada como bacilar y tenida prolongadamente a un reposo muy intenso en el campo, al aire libre. Con ello su estado general mejoraba, pero no dejaba de tener alguna hemoptisis, y la imagen pulmonar persistió, siendo la misma. Ulteriormente otros médicos pensaron en un quiste hidatídico del pulmón, y habiendo dado una reacción de Cassoni positiva y una eosinofilia, se pensó en un quiste hidatídico y se planteó una intervención quirúrgica que por la pequeñez del presunto quiste dejó de realizarse. No obstante, como presentara más adelante ingurgitación de los hilios, que se interpretó como reacción periadenopática mediastínica, y en algunas radiografías ulteriores se viera algún otro nódulo discreto de contornos borrosos, se tornó por otros médicos a la hipótesis de una tuberculosis con infiltrados. Posteriormente la enferma tuvo hijos, y poco a poco se fue pronunciando en ella una cianosis que se hizo cada vez más intensa, presentó un soplo cardíaco, en el foco pulmonar, y seguía con hemoptisis y a veces epistaxis, al principio menos, después más copiosas, por todo lo cual se pensó en la asociación de una lesión cardíaca, quizá congénita, quizá estenosis mitral, con un proceso tuberculoso de rara evolución. En los últimos años su situación fue haciéndose crecientemente aflictiva por la intensificación de la disnea, dolor en la paletilla derecha, tos seca repetida, cianosis ya muy acentuada, hemorragias nasales y hemoptisis y tendencia al desmayo que, junto a la disnea, la llevaron a pasar casi constantemente tendida, algo incorporada en la cama, pero inutilizándola para levantarse y salir. En esta situación la vimos nosotros en el curso de un estado febril muy persistente, con temperaturas altas oscilantes, precediéndose las elevaciones de escalofríos y un estado general muy malo.

En la exploración se observaba una impresionante cianosis, resaltando por ello más las telangiectasias muy intensas y serpenteantes de la mucosa labial, sacos conjuntivales, lengua, carrillos y velo del paladar, también existían en el cuello y en la pared posterior del tórax dilataciones vasculares peniciliformes. Dedos hipocráticos muy acentuados, con fuerte cianosis distal. El corazón parecía levemente aumentado, y en las radiografías (fig. 1) se apreciaba una prominencia del arco pulmonar con rectificación del borde izquierdo y una imagen redondeada en el lado derecho cerca de la axila, correspondiendo en la proyección al borde de la sexta costilla por detrás. Todo el dibujo vascular aparecía muy claramente delimitado, viéndose vasos engrosados, sobre todo entre el hilio derecho y la imagen

opaca del campo pulmonar. La auscultación ofrecía un soplo en el foco pulmonar, pero también un soplo en la zona opaca, principalmente auscultable por detrás. La palpación abdominal permitía percibir el hígado algo aumentado y una evidente esplenomegalia. Los análisis de sangre daban, en fases de intervalo entre dos accidentes hemorrágicos, poliglobulia, pero, dada la frecuencia de las epistaxis y hemoptisis, en muchos había anemia, incluso profunda. En la última etapa febril, la velocidad de sedimentación muy elevada, con leucocitosis y polinucleosis; por el tipo de fiebre y la esplenomegalia se supuso una sepsis de viridans asociada a una lesión congénita de corazón, quedando sin explicar de primera intención la relación con aquella forma intensísima del Rendu-Osler que la enferma presentaba. Un

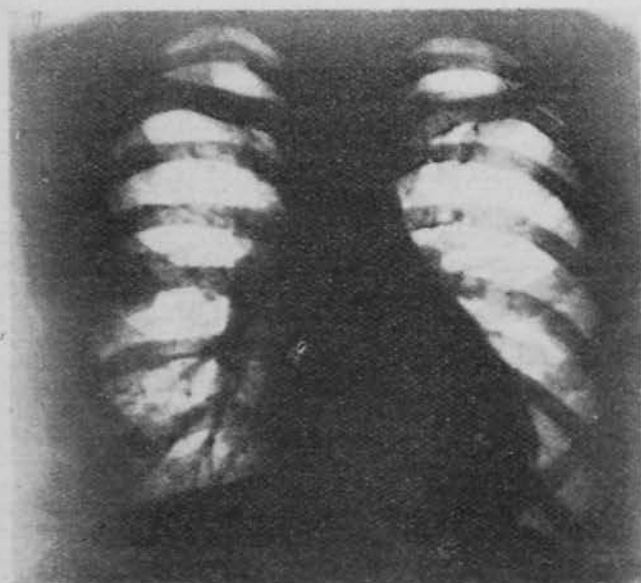


Fig. 1.

hemocultivo permitió aislar un *str. viridans* y el tratamiento penicilínico, ayudado de las transfusiones, vitamina C, etc., permitió rápidamente la desaparición de la sepsis, y por tanto de la fiebre, la remisión de la anemia y la cesación de las hemorragias; con lo cual, al mejorar subjetivamente del estado séptico, la cianosis se hizo, sin embargo, mucho más patente. Una consideración ulterior del caso, por su típica sintomatología, en relación con otros casos publicados^{2,3}, nos llevó a hacer el diagnóstico de Rendu-Osler asociado con anastomosis arteriovenosas pulmonares y formación de un aneurisma concreto que explicaba la opacidad; en el curso de este proceso había surgido una infección por viridans con el cuadro de la lenta maligna bacteriana que había motivado su agudización. Posteriormente la enferma tuvo otras hemorragias, y se repitió muchos meses después la infección por viridans que cedió a nuevo tratamiento penicilínico. En dos ocasiones tuvo manifestaciones de ictus con hemiparesia transitoria, y por último murió con un cuadro febril, según nos refirieron, por neumonía; cuando nosotros la vimos estaba en un ictus, permitiendo sospechar una hemorragia central.

El caso referido es completamente típico y similar a otros aparecidos en la literatura de los últimos años, en los que, asociándose el Rendu-Osler con sus características a la cianosis, y más aún si aparecen una o varias opacidades pulmonares, se puede hacer el diagnóstico del aneurisma arteriovenoso pulmonar. Se trata de una afección de base congénita constitucional, como se sabe, que es el Rendu-Osler, afección de cuya naturaleza familiar no existe duda, y nosotros hemos podido observar varias

familias; hay estudios del mecanismo de la herencia en el sentido mendeliano, y de su presencia en gemelos univitelinos. Como el aneurisma arteriovenoso pulmonar no es sino una manifestación más del mismo proceso, lo mismo vale para este complejo total que para el simple Rendu-Osler. Normalmente, como se sabe, existen comunicaciones arteriovenosas en los vasos del círculo menor que han sido brillantemente demostradas por PRINZMETAL y cols.¹³, cuyas anastomosis, sin duda, cumplen la función de cortocircuitos, solamente potenciales en el estado normal, pero que se actualizan en condiciones patológicas. No es sorprendente que en el Rendu-Osler, donde existe una variación en las estructuras vasculares, se puedan hacer dilataciones más intensas en estas anastomosis, constituyéndose entonces el proceso cianosante, y en algunos casos aneurismas delimitados arteriovenosos. Las consecuencias para la circulación son fácilmente comprensibles y han sido reproducidas en las experiencias de anastomosis arteriovenosa pulmonar de BLALOCK¹⁴ y últimamente de TAKARO, ESSEX y BURCHELL¹⁵ en los perros. En estos animales, al hacer la anastomosis, la presión en la pulmonar disminuye aumentando en cambio en la carótida, el valor hematocrítico y los glóbulos rojos aumentan paralelamente y la sangre aparece menos saturada de oxígeno por la mezcla de sangres venosa y arterial; la compensación corre a cargo, en primer término, del aumento de glóbulos rojos, y en seguida de un aumento del volumen de sangre, que ha sido directamente demostrado, por cuya hipervolemia la policitemia aparece menos manifiesta de lo que en realidad es.

Desde el punto de vista clínico, la enfermedad parece más frecuente en los hombres que en las mujeres (2/1), y sus primeros síntomas pueden aparecer antes, pero generalmente se manifiestan en la pubertad y hasta los 30 años, siendo habitualmente lo más llamativo las hemoptisis y epistaxis y a veces hemorragias de otras vísceras. Poco a poco se asocian otros síntomas, unos subjetivos (dolor torácico, a veces localizado; disnea; tendencia al desmayo por influencias triviales; opresión) y objetivos otros. Entre éstos destacan: a) las *telangiectasias* de las mucosas, a veces muy intensas como un rastro carmín del grosor de tramilla o bramante, serpenteante y destacándose sobre el fondo azulado, cianótico, de la mucosa; b) la *cianosis*, que es más acentuada en la cara y manos, también denunciada en los ojos por su fondo rojizo y el brillo; c) *acropaquia*, los dedos hipocráticos o en palillo de tambor que en general es muy marcada. Cianosis, hemorragias, telangiectasias y dedos hipocráticos son los elementos principales del síndrome clínico. La exploración radiológica denuncia un corazón poco aumentado, con dilatación del cono de salida de ventrículo derecho, y en los campos pulmonares a veces una tumoración redondeada diversamente situada, que se ve, principalmente en las tomografías, relacionarse

por estrias vasculares con el hilio correspondiente. A veces son varias, y pueden también verse dilataciones cordales espiroides en los vasos; la kimografía permite ver movimientos expansivos, que en la simple radioscopia no se revelan, y los cambios con las maniobras de Valsalva, que empujados, y de Müller, que aumentan, la opacidad. Los estudios de laboratorio demuestran la policitemia, salvo cuando el examen está próximo a una de las hemorragias; y en estudios hemodinámicos resaltan la hipervolemia y la insaturación del oxígeno en la sangre arterial. La evolución de la enfermedad se hace por lo general muy a la larga; algunos casos sucumben por hemoptisis intensas; otros, por una sepsis intercurrente; otros, en cuadro de asistolia, y otros, por ictus.

La extirpación de los aneurismas arteriovenosos del círculo menor, hecha por primera vez en 1942, por SMITH y HERTON, haciéndose una lobectomía del segmento afecto, permitiría curar la afección, quedando solamente las telangiectasias de otras vísceras, que pocas veces son mortales por sus secuelas propias; claro que la operación puede plantearse cuando el estudio tomográfico del tórax no demuestra existir aneurismas de cierto tamaño en pulmones opuestos a la vez; cuando se trata de uno o más en un mismo segmento o en un mismo pulmón, la intervención quirúrgica, que puede ser salvadora, está indicada.

Para ello es naturalmente necesario el diagnóstico; éste es fácil cuando el cuadro clínico es conocido y por consiguiente se piensa en él.

RESUMEN

El autor comunica un caso de aneurisma arterio-venoso pulmonar asociado a las telangiectasias de Rendu-Osler, haciendo consideraciones sobre los síntomas que integran el cuadro clínico, de fácil diagnóstico cuando es conocido y que abre paso a la intervención quirúrgica que puede ser salvadora. La enfermedad, hasta estos últimos años no conocida, no debe ser rara, y el número de casos publicados crece constantemente.

BIBLIOGRAFIA

1. JIMÉNEZ-DÍAZ.—Lecciones de Clínica Médica. T. IV. Madrid, Barcelona, 1940.
2. WHITAKER, W.—Thorax, 2, 58, 1947.
3. W. M. YATER, J. FINNEGAN y H. M. GIFFIN.—Journ. Am. Med. Ass., 141, 581, 1949.
4. C. BAKER y J. R. TROUNCE.—Brit. Heart. J., 11, 109, 1949.
5. P. CRANE, H. LERNER y E. A. LAWRENCE.—Am. J. Roentg., 62, 418, 1949.
6. PEDDARD, F. A.—Brit. Med. J., II, 1,038, 1949.
7. H. G. GARLAND y S. T. ANNING.—Brit. Med. J., I, 700, 1950.
8. GIAMPALMO, A.—The arteriovenous angiomatosis of the lung with hypoxaemia. Suppl. n.º 248, al vol. 139 de Acta med. Scand., 1950; y Lo stetoscopio, I, 213, 1951.
9. CH. HEDINGER, W. H. HITZIG y C. MARMIER.—Schweiz. med. Wschr., 81, 367, 1951.
10. CHAPMAN, D. W.—Arch. Int. Med., 84, 646, 1949.
11. FRIEDLICH, A.—Bull. J. Hopk., 86, 20, 1950.
12. BRINK, A. J.—Quart. J. Med., 19, 239, 1950.
13. M. PRINZMETAL, E. M. ORNITZ, B. SIMKIN y H. B. BERGMAN.—Am. J. Physiol., 152, 48, 1949.
14. BLALOCK, A.—Arch. Surg., 62, 247, 1946.
15. T. TAKARO, H. E. ESSEX y H. B. BURCHEL.—Am. J. Physiol., 165, 527, 1951.

OTRO CASO DE SINDROME DE SJÖGREN

J. P. D'ORS PÉREZ y P. RIOBÓ NIGORRA

Servicio de Medicina Interna del Dr. J. P. D'Ors, Hospital Militar Central "Gómez Ulla", de Madrid.

OYA y SEGOVIA¹, de la escuela del profesor JIMÉNEZ DÍAZ, presentaron en esta misma revista² un caso de síndrome de Sjögren, que les sirvió como motivo para hacer una pequeña revisión de conjunto realmente perfecta. A ella remitimos al lector.

Por aquella misma fecha, la coincidencia hacía que expusiéramos nosotros en las sesiones clínicas del Hospital Militar Central "Gómez Ulla", otra enferma también diagnosticada de dacrio-sialoadenopathia-atroficans (síndrome de Sjögren³).

Se trata de la enferma A. G. F., de 46 años, que ingresa a primeros de octubre aquejando una historia de cuatro años de duración, de dolores intensos articulares con hinchazón de las articulaciones que le han originado una intensa deformación de las manos como se ve en las fotografías adjuntas. Se le presentaron también pequeños nódulos subcutáneos de los que unos se reabsorbieron y otros se abrieron expulsando un líquido seroso.

Hace poco más de un año le aparecieron molestias oculares comenzadas insidiosamente, notando ahora como si tuviera arenillas en ambos ojos, especialmente en el derecho, fotofobia, sequedad en los ojos y falta de lágrimas. Puede llorar pero al hacerlo se le enrojecen los ojos, hinchándose los párpados. Alguna vez le cuesta trabajo abrir los ojos por las mañanas por tener los párpados pegados.

Desde hace un año se le han caído gran número de sus piezas dentarias. Al aflojarse éstas, ella misma se las extirpaba sin sufrir el menor dolor. Así se le han caído catorce piezas en la mandíbula superior y dos en la inferior. Asimismo se le han infectado y a veces supurado las encías. Actualmente nota sequedad de boca y cree tener poca saliva, de modo que al deglutir alimentos sólidos tiene a veces sensación de aspereza que corrige bebiendo entonces tragos de agua. Se queja también de sequedad de garganta, más intensa durante la noche.

Por parte del aparato respiratorio padece sequedad de las fosas nasales y a veces ronquera al levantarse por las mañanas.

Como últimos síntomas nos cuenta que tiene la piel seca y que ha perdido veinte kilos de peso en los últimos cuatro años.

Los antecedentes familiares carecen de interés. Los personales no muestran ninguna enfermedad. Menarquia a los 14 años, tipo 4-28 y actualmente acusa oligomenorrea e hipomenorrea.

En la exploración nos encontramos con una enferma mal nutrida, con ligera palidez de piel y mucosas; ambas manos inmovilizadas en flexión y colocadas en ráfaga, especialmente la derecha (fig. 1). Un nódulo subcutáneo en la articulación metacarpofalángica de mano derecha; otro en rodilla derecha, ambos del tamaño de un guisante. No hipertrofia de parótidas ni de glándulas lagrimales. Disminución de la hendidura palpebral, enoftalmos, párpados y conjuntiva muy sensibles dificultando la exploración ocular (fig. 2). La prueba de Schirmes es positiva, o sea, empleando una tira de papel de filtro de 5 mm. de anchura y aplicada al punto lagrimal sólo se mojan 9 mm. en el ojo izquierdo y 6 en el derecho, mientras que normalmente se mojan más de veinte.

La boca es séptica, con piorrea alveolar. Faltan catorce piezas en la mandíbula superior y dos en la inferior.

Corazón normal. Pulso tenso, rítmico, igual, 74 pul-