

REVISTA CLÍNICA ESPAÑOLA

Director: C. JIMENEZ DIAZ. Secretarios: J. DE PAZ y F. VIVANCO
Redacción y Administración: Antonio Maura, 13. Madrid. Teléfono 22 18 29

TOMO XLVIII

15 DE FEBRERO DE 1953

NUMERO 3

REVISIONES DE CONJUNTO

EL "SINDROME DE AYERZA" EN SUS ASPECTOS ETIOPATOGENETICOS, ANATOMO-CLINICOS Y NOSOGRAFICOS

C. F. COLUCCI.

Hospitales Reunidos de Nápoles. Hospital "Incurables".
Reparto Observación. Director: Prof. R. RORDORF.

Ya hacia finales de 1500 y en los comienzos del 1600 AMBROGIO PARE¹ y ANDREA CESALPINO² hablaban sobre los aneurismas y sobre la esclerosis de la arteria pulmonar. A continuación CHOMEL³ de la Escuela Médica de París, en el año 1707 se interesó por este problema. Luego vinieron las investigaciones histológicas del francés ANDRAL⁴, que en el año 1823 describió un caso de esclerosis de la rama derecha de la arteria pulmonar, relativa a la hipertensión del círculo menor de la concomitante estenosis aórtica. Pocos años después BOUILLAUD⁵, en su tratado sobre las enfermedades del corazón, se detuvo y trató, sobre todo, sobre la existencia y coexistencia de hipertensión del pequeño círculo con esclerosis de la arteria pulmonar y de la estenosis mitral con hipertrofia ventricular derecha. En 1865 KLOB⁶, quizás por primera vez, aseveró y afirmó que en la esclerosis pulmonar el aumento de la resistencia en el círculo menor determinaba la fuerte hipertrofia ventricular derecha, casi siempre existente. Nació así el concepto de "corazón pulmonar". ROSAFELLY⁷, en 1872, describió un caso de defecto cardíaco combinado (estenosis aórtica y estenosis mitral) intensamente cianótico: en la autopsia resultó ser dilatación con esclerosis de la arteria pulmonar. Hacia finales del año 1800, SAUNE⁸ definió como causas mecánicas de hipertensión del círculo menor y, por consiguiente, de esclerosis de la arteria pulmonar, algunas cardiopatías y las bronconeumonías crónicas. Como última etapa de la cadena morbosa surgió, pues, la hipertrofia ventricular derecha. Venía así perfilándose siempre más distintamente la patogénesis del "corazón pulmonar". En la misma época, PETER y DIONISI¹⁰ insistieron sobre la frecuente asociación de la arterio-

esclerosis pulmonar y de la hipertrofia ventricular derecha con las enfermedades pulmonares crónicas. ROMBERG¹¹, en 1891, discutió un caso de cardiopatía congénita, con hipertrofia del ventrículo derecho, pleuritis adhesiva bilateral, disnea, intensa cianosis y poliglobulina. Según el autor, gran parte de la sintomatología había de referirse a la concomitante esclerosis de la arteria pulmonar. EDGREN¹² refirió un caso de penetrabilidad del conducto de Botello y esclerosis de la arteria pulmonar, imputable a la hipertensión del círculo menor, provocada por la cardiopatía. Y he aquí que el 11 de agosto de 1901, como detalladamente es referido por ESCUDERO¹³ en su comunicación al Congreso Médico de Buenos Aires de 1925, el profesor ABEL AYERZA ilustró a los estudiantes reunidos en el aula clínica un caso de bronquitis crónica enfisematoso con intensísima cianosis, poliglobulina, disnea y edemas discretos, empleando en aquella ocasión el término de "cardiacos negros". Luego AYERZA¹⁴, interpretando "a posteriori" el caso clínico, afirmó que la esclerosis arterial era debida a la bronconeumopatía crónica y que ambas afecciones producían a la larga el sufrimiento del ventrículo derecho. En 1905, ESCUDERO¹⁵ publicó un caso análogo con hallazgo autópsico de esclerosis de la arteria pulmonar y obliteración de las más pequeñas ramificaciones, enfisema pulmonar e hipertrofia ventricular derecha. MONCKEBERG¹⁶, en 1907, describió un caso de cianosis acentuada que en la autopsia manifestaba: arterioesclerosis de la pulmonar hasta en las ramificaciones más pequeñas, pleuritis adhesiva bilateral e hipertrofia ventricular derecha. En 1909, el francés TRIFIER¹⁷, en una interesante monografía sobre el problema, insistió sobre la necesidad de tener bien separadas las arteritis de los casos de pura arterioesclerosis. El, además, se detuvo particularmente, siempre en el mismo trabajo, sobre el cuadro anatómico clínico de los "cardiacos negros" de Ayerza, distinguiendo una primera fase cardiopulmonar y una segunda fase pulmonar, la primera con cianosis acentuada, poliglobulina y esclerosis de la arteria pulmonar, en la autopsia. Mientras tanto, por obra principalmente de estu-

dios argentinos, "alumnos de Ayerza", lo separaron como entidad nosológica que respondía a nuevas concepciones etiopatogenéticas. Y fué así puesta en campo la infección luética. La primera afirmación en este sentido fué expresada por ESCUDERO en 1911. Se inició de ese modo aquello que podría ser y podría llamarse "el error de los alumnos de Ayerza", ahora ya decididamente reconocido, error que ha dado lugar a tantas discusiones y ha hecho correr tanta tinta. En efecto, en 1920 ARRILLAGA, que algunos años antes, en 1912¹⁸, siguiendo a su maestro AYERZA, había negado importancia a la lúes, a propósito de un cardíaco negro, luético, por él observado, atribuyó a la sifilis una verdadera función etiológica. Esta manera suya de ver, condividida por ELIZALDE¹⁹, la sostuvo en sucesivas publicaciones^{20, 21 y 22}, que culminaron en una extensa monografía sobre el problema, con la cual ARRILLAGA tomó ulteriormente posición. El, hablando indiferentemente de esclerosis arterial y de arteritis, y usando los dos términos ligados a dos procesos tan diferentes como sinónimos, afirmó que la "enfermedad de Ayerza" era debida a una esclerosis de la arteria pulmonar primitiva de naturaleza luética, mientras tenían escasa o ninguna importancia las lesiones broncopulmonares crónicas. Según el autor argentino, la sifilis "es ella, sola la que produce el proceso reaccional de la arteria". Un año después ESCUDERO¹⁵ y²³, siempre discípulo de AYERZA, en una comunicación sobre los "cardíacos negros", leída en el Congreso de Medicina Interna de Buenos Aires, donde aún sostenía, como ya había afirmado varios años antes, el papel etiológico de la sifilis, se enfrentó contra su maestro y contra ARRILLAGA. En efecto, ESCUDERO afirmó que el substrato de la afección consistía en dos lesiones concomitantes: 1) Bronconeumopatía de naturaleza luética; y 2) Esclerosis estenosante y obliterante de la arteria pulmonar secundaria. El, en sus escritos, dice textualmente: "Lo único que interesa es el proceso obliterante por endoarteritis de los muy pequeños ramos de la A. P., de origen seguramente sifilitico...", y hace escasa distinción entre los procesos degenerativos escleróticos y aquellos inflamatorios luéticos de las arterias. Pero ya en el mismo Congreso el profesor LLAMBIAS y el doctor BRACHETTO BRIAN²⁴, ponentes de la parte anatopatológica, negaron la importancia de la lúes, reafirmando la de las modificaciones en la hidráulica del círculo menor, además de las lesiones broncopulmonares. El mismo BRACHETTO BRIAN afirmó sucesivamente que se trataba no de síndrome, sino de una verdadera infección o enfermedad a causa del particular tipo de corazón existente. LETULLE²⁵ en 1924, estudiando las afecciones luéticas pulmonares, concluía que si era verdad el aforismo "La sifilis ama las arterias", en el aparato respiratorio la sifilis prefería los bronquios y el pulmón a los vasos. Interesante la observación hecha por MARTINI, que individualizó como evolución característica de la "enfermedad de Ayerza" el largo curso con lesión cardíaca compensada durante mucho tiempo sin alguna señal de insuficiencia miocárdica. En 1926, el profesor BARLARO²⁶ justamente observó que el cuadro de los "cardíacos negros" podría verificarse, sea por causa de estenosis mitral y de cardiopatías congénitas, sea a causa de arterioesclerosis pulmonar primitiva, o sea a causa de bronconeumopatías crónicas, y por lo tanto se trataba de un síndrome y no de una enfermedad. Sucesivamente,

GONZÁLEZ ALAECHMA²⁷, RESPO ALVAREZ²⁸ y AJELO²⁹ insistieron sobre la naturaleza luética de las lesiones. WALDFORD³⁰, en 1928, presentó un cuadro clínico característico con cianosis acentuada, poliglobulía, insuficiencia ventricular derecha, etcétera, que se tuvo como heredoluetico y bronquítico crónico. NATHAN¹³, discutiendo el síndrome de Ayerza, aceptó de él la subdivisión de ESCUDERO en un período bronquial y otro cardíaco. En la misma época, BEDFORD³² negaba la importancia a la sifilis, afirmando la constante presencia de los procesos respiratorios crónicos en la afección. STAFFIERI³³ consideró a los "cardíacos negros" como cardiopulmonares sin edemas o fenómenos de descompensación cardíaca aguda, pero con intensa cianosis y lenta evolución hacia el "exitus". En 1929, CONSTAM y TURNBULL³⁴, antes, y HARE y ROSS³⁵, después, demostraron histológicamente la naturaleza luética de la vasculopatía pulmonar. En 1932 SIGNORELLI³⁶, a propósito de un caso de síndrome de Ayerza en luético y bronquítico crónico enfisematoso, con intensa cianosis, poliglobulía y esclerosis de las pequeñas ramas de la pulmonar, sostuvo la inexistencia de sensibles y claras diferencias entre la esclerosis primitiva y la secundaria de la arteria pulmonar, las dos debidas a la acción de factores esclerogénos que actuaban sobre una particular predisposición orgánica de menor eficiencia de las paredes vasculares.

Por lo tanto, según el autor, las dos condiciones se podrían clasificar como "síndrome de Ayerza". De 1932 a 1938 se sucedieron las publicaciones de PAYNE y PLATT³⁷, SOKOLOFF y STEWART³⁸, OSZACKI y SZCEKIK³⁹ y las numerosas aportaciones de CASTEX y STEWART⁴⁰ y OSZACKI^{41, 42, 43 y 44}, que todos afirmaron la importancia y la constancia del hallazgo de broncopleuroneumopatía crónica en el cuadro de cardíacos negros. En una monografía suya de 1941 sobre las enfermedades raras de los vasos pulmonares, CAVALLERO⁴⁵ definió la "enfermedad de Ayerza" como arterioesclerosis pulmonar secundaria a bronconeumopatías crónicas, caracterizada por acentuada cianosis, hiperglobulía intensa y endoarteritis hiperplástica obliterante en la autopsia. En el 1942, también CAMPANACCI⁴⁶ estudió un interesante caso de "síndrome de Ayerza" asociado a hemocromatosis. SCHERF y BOYD⁴⁷, en su tratado sobre enfermedades del corazón y de los vasos, han identificado el cuadro de los "cardíacos negros" con la esclerosis primitiva de las pequeñas ramas de la pulmonar. Algunos autores argentinos (GOVER⁴⁸, ACOSTA⁴⁹, etc.), en 1946-47 sostuvieron su carácter de entidad nosológica provocada por la esclerosis de las finas ramas de la arteria pulmonar. ISRAEL⁵⁰, y otros autores norteamericanos después, han afirmado que el "síndrome de Ayerza" está representado por insuficiencia del corazón derecho, con intensa cianosis y poliglobulía, en ausencia de lesiones broncopulmonares crónicas. En 1948 DI GUGLIELMO⁵¹ publicaba un interesante caso clínico de "síndrome de Ayerza" en unión de broncopleuroneumopatía crónica. SWEENEY⁵² clasifica como "enfermedades de Ayerza" los cuadros del corazón pulmonar crónico con intensa cianosis y esclerosis obliterante primitiva de las pequeñas ramas de la arteria pulmonar. Recientemente, ALMEIDA PRADO⁵³ se ha referido a un caso de esquistosomiasis cardiopulmonar con "síndrome de Ayerza", y RICCI⁵⁴, sobre un caso de vasculopatía pulmonar reumática, siempre con "síndrome de Ayerza". En 1950 el ame-

ricano LEOPOLD⁵⁵ no desmiente toda la importancia de la sífilis, especialmente como factor que predispone a la afección.

En el reciente Congreso de Cardiología internacional de 1950, el problema ha sido todavía objeto de encendidas discusiones. En 1951 MARCOLONGO⁵⁶, en una publicación de carácter monográfico, y PUDDU⁵⁷, en la comunicación al XIII Congreso de Cardiología, tratando el problema del "corazón pulmonar", hacen mención a la cuestión del "síndrome de Ayerza", reafirmando el concepto de síndrome y no de enfermedad, la ninguna importancia de la lúes, las características fundamentales y únicas de la intensa cianosis y señalada poliglobulía, la ausencia de lo típico del hallazgo anatómico y la dificultad de un apropiado encuadramiento nosológico.

De esta breve y necesariamente incompleta reseña del problema por el cual nos interesamos, saltan a la vista la disparidad de opiniones y los contrastes de ideas existentes, frecuentemente causa de notable confusión. Tales motivos nos animan a intentar en el presente trabajo un encuadramiento del problema lo más ajustado posible a la realidad de los hechos a base de un riguroso análisis de la literatura. Hay que decir también, sin embargo, que aun hoy, después de tantas discusiones, una eventual sistematización de la "enfermedad de Ayerza" no está del todo resuelta aun cuando algunos conceptos han sido bastante aclarados. Casos de dicho género suceden a menudo en Medicina, es decir, de "síndromes" ligados a uno o más nombres, que vienen arrastrados de publicación en publicación, en todo caso falseados en su aspecto, a veces quizás también faltos del derecho de existir. Pero en cierto modo, llega un momento en que es necesario aclarar estas situaciones, examinar su posibilidad y su utilidad o al menos hacer sobrevivir ciertos cuadros morbosos, y una vez admitidos y aceptados, fijar sus límites con los caracteres que más se adaptan a las siempre nuevas adquisiciones. Viceversa, cuando tal utilidad no subsiste mínimamente, es doloroso abandonar dicciones superfluas y desechar encuadramientos nosográficos forzados y a menudo incongruentes, fuente sólo de confusión. Sin temor a exagerar, en los tratados de Patología médica se podría añadir un capítulo sobre los síndromes inútiles. Pero no es nuestra intención hacer ninguna requisitoria particular y volvamos, pues, a AYERZA.

El primer punto es el siguiente: Puede decirse que la mayoría de los autores están de acuerdo sobre la inexistencia de una "enfermedad de Ayerza". O bien se puede decir que hemos llegado a la clarificación más bien "el error de los alumnos de Ayerza" o más bien "el error de los alumnos de Ayerza", y cuando intentaron crear una bien definida entidad nosológica que respondía a una particular etiología. Para aquellos que son todavía actualmente de parecer contrario (ISRAEL⁵⁸, GOVER⁵⁹, ACOSTA⁶⁰, etcétera), bastará sólo considerar la ausencia absoluta de una individualidad etiopatogenética para disipar cualquier duda, aparte, se entiende, de todos los relieves de orden anatomo-clínicos. A esto se podría objetar, ¿pero la esclerosis de la arteria pulmonar no es tal vez una enfermedad? Y la enfermedad de Ayerza, ¿no es la esclerosis de la arteria pulmonar, visto que muchos autores usan indiferentemente las dos dicciones como sinónimas? Ahora bien, ante todo, la esclerosis de la arteria pulmonar, entendida en sentido amplio, puede ser considerada como una enfermedad, únicamente bajo el perfil ana-

tómico, pero no por cierto bajo el etiopatogenético ni tampoco el clínico. Por otra parte, se distinguen varias formas de esclerosis de la arteria pulmonar, según se atienda a los factores etiológicos y también a las características anatómicas: arteriosclerosis pulmonar secundaria a enfermedades cardiovasculares (arteriosclerosis por hiperaflujo y por alterado reflujo), según CHIOVENDA⁵⁸ y TOSETTI⁵⁹; a broncopleuroneumopatías crónicas (arteriosclerosis por alterado reflujo), según CHIOVENDA⁵⁸; a procesos flogísticos o a malformaciones vasculares, arteriosclerosis primitiva (criptogenética), según GARRIN⁶⁰; arteriosclerosis senil, hipertensión pulmonar esencial, etc.

Por lo tanto, la esclerosis de la arteria pulmonar es una afectación anatómica que puede revestir aspectos diversos y a los cuales se llega por causas y mecanismos distintos. En segundo lugar, la "enfermedad de Ayerza" no puede identificarse "sive et simpliciter" con la esclerosis de la arteria pulmonar, sea porque hay una forma de esclerosis pulmonar que no da nunca lugar al cuadro de los "cardíacos negros" (arteriosclerosis de las ramas gruesas, arteriosclerosis senil, etc.), sea porque hay "cardíacos negros" que no presentan arteriosclerosis pulmonar, sino más bien otras vasculopatías (obstrucción crónica trombótica o embólica de las arterias pulmonares, arteritis hiperplásticas obliterantes, etc.). Otro tanto impropia nos parece la identificación de la "enfermedad de Ayerza" como endoarteritis hiperplástica obliterante, porque si esto es admisible en algunas eventualidades, en la mayor parte de los casos no existen para nada procesos inflamatorios que al contrario son invocados constantemente cuando se quiere hablar de endoarteritis sin discriminación.

Acaso si se quisiera usar un término más o menos apropiado, siempre para definir exclusivamente un aspecto anatómico y sin ninguna pretensión de encuadramientos unitarios nosográficos, se podría hablar de "hiperplástica obliterante" teniendo en cuenta el tipo de lesión que más ordinariamente se encuentra en la mayor parte de los casos. Sobre este concepto volveremos en las páginas siguientes. Por lo tanto, caído de lleno el atributo de "enfermedad de Ayerza", hay que ver si rige y si es útil lo de "síndrome"; diversamente deberíamos incluir el "Ayerza" en el capítulo de los "síndromes útiles", es decir, de los "inútiles", y como tal no hablar de él ulteriormente.

Si es verdad, como dicen ESCUDERO¹³, GOYENA⁶¹ y BIANCHI⁶², que el clínico de Buenos Aires, en el año 1901, describió un cuadro ya bien conocido creando sólo la original denominación de "cardíacos negros", se le debe, sin embargo, reconocer el mérito de haber llamado la atención sobre un particular grupo de síntomas mejor estudiados y analizados por autores sucesivos, aun considerando tales síntomas más característicos desde un punto de vista cuantitativo que cualitativo. Quien ha visto un cardíaco negro, difícilmente podrá olvidar su máscara grotesca y su aspecto pavoroso. La cianosis y la eritrosis, en especial en la cara y en las extremidades, son intensísimas; la piel adquiere un colorido hez de vino con matices variables, desde el rojo cereza (estadio inicial) al tinte ardesiaco (estadio más avanzado); los vasos superficiales se muestran congestionados y dilatados. A veces, la cara de estos pacientes se cubre sin más ni más de una máscara o velo negro. Las mucosas aparecen congestionadas, equimóticas,

azuladas con varicosidades superficiales y pequeñas hemorragias. Las hemorragias son pequeñas. Las extremidades están frías, padecen torpor. Existe somnolencia, acentuada cefalea y apatía. El examen hematológico pone en evidencia señalada hiperglobulina (7-9.000.000 de G. R. y a veces más). La velocidad de eritrosedimentación es casi siempre baja, es decir, está disminuida; la viscosidad de la sangre y la masa circulante aumentan. Constante es la sobrecarga del ventrículo derecho, que por lo regular aparece hipertrófico, pero no dilatado. Tienen escasa importancia para la determinación del cuadro morboso los signos clínicos radiológicos y electrocardiográficos de sobrecarga ventricular derecha. Algunos autores (STAFFIERI³³, etc.), justamente se han detenido sobre la evolución, particularmente lenta, aunque inexorable, del cuadro morboso, sin edemas y sin signos de estasis circulatorio grave, ni de déficit miocárdico, menos en el período terminal. Desde el punto de vista anatómico, el hallazgo, infinitamente más frecuente, concomitante a la susodicha sintomatología, es una vasculopatía crónica hiperplástica obliterante oclusiva de los ramos medios, y en particular de los ramos pequeños de la arteria pulmonar, bastante extendida y causa de grave obstáculo a la normal hematosis. Sobre esta base se puede reconocer la existencia de un "síndrome de Ayerza", precisando pronto que es una cosa secundaria y a cuyos síntomas se sobrepone un determinado período imprimiendo a la afección su carácter con mayor o menor evidencia. Por lo tanto, nosotros diremos, por ejemplo, arteriosclerosis pulmonar secundaria... con síndrome de Ayerza, etc. Naturalmente, si no existen todos los signos clínicos por completo, con todas las características más arriba escritas, a las que corresponden casi siempre las alteraciones de tipo hiperplástico obliterante de las pequeñas arterias pulmonares, no se deberá nunca hablar de "síndrome de Ayerza" y será conveniente establecer que el "síndrome de Ayerza" no puede prescindir de la existencia de las lesiones vasculares pulmonares casi concomitantes a hipertensión del círculo menor, aun admitiendo que éstas no son a veces del tipo particular poco antes citado y nada tienen de característico. Ahora, bajo el perfil diagnóstico, tales lesiones pueden ser individualizadas en vida, basándose en la presencia de afecciones capaces de determinarlas en línea secundaria por un aumento marcado de la presión venosa, bien por el aumento del tiempo de circulación, en particular en la fracción "corazón pulmonar izquierdo-periferia" (Decholin); o bien por el particular aspecto del arco medio a la investigación telerradiográfica, y sobre todo cuando es posible observarlas con la cardioangiografía (GARIN⁶⁰) por las alteraciones morfológicas de la arteria pulmonar y de sus ramas. Por lo tanto, para concluir, si en un sujeto que sufre o no afecciones generadoras de lesiones de la arteria pulmonar se individualiza la existencia de tales lesiones con los medios arriba mencionados, se hablará de arteriosclerosis pulmonar secundaria o primitiva, arteritis pulmonar, oclusión tromboembólica de la arteria pulmonar, etc., según los casos. Si luego, en un momento dado, aparecieran claramente, sobreponiéndose con frecuencia a una sintomatología afín, preexistente, signos clínicos como la cianosis, la acentuada hiperglobulina, etcétera, se podría hablar de "síndrome de Ayerza" presagiando la entidad y el particular aspecto ad-

quirido por la arteria pulmonar (lesiones hiperplásicas obliterantes extendidas a las más pequeñas ramas), aspecto documentable sólo con el examen histopatológico. Admitido así el derecho a la vida para el "síndrome de Ayerza", procuremos precisar su mayor o menor utilidad. Esta determinación deriva en parte directamente de cuanto se ha dicho más arriba, teniendo presente que los mismos propósitos que nos han inducido a admitir el "síndrome de Ayerza" nos obligan a asignarle una utilidad limitada. Si luego consideramos más de cerca algunos efectos del problema, tal utilidad podrá parecer indudablemente mayor, aunque no excesiva. En el vasto capítulo que comprende la arteriosclerosis pulmonar primitiva y secundaria, la hipertensión pulmonar esencial, las arteritis pulmonares, más oclusiones tromboembólicas crónicas de la pulmonar, etc., las concepciones etiopatogenéticas, anatomo-clínicas y nosográficas son, en efecto, todavía bastante confusas y contradictorias. Con frecuencia se habla indiferentemente de esclerosis y de arteritis, como hemos visto. Algun autor no observa sustancialmente diferencias entre la esclerosis pulmonar primitiva y la secundaria (SIGNORELLI⁵⁶) o niega la existencia de una verdadera esclerosis primitiva (GARIN⁶⁰); otros, al contrario, exigen una neta subdivisión (POSSET⁶¹, OSZACKY y colaboradores⁵⁹, CHIOVENDA⁵⁸, TOSETTI⁵⁹, PUDDU⁵⁷, etcétera). Algunos autores distinguen, en fin, diversas formas primitivas de las gruesas ramas pulmonares (MUNZER⁶⁴) o bien arteriopatía idiopática, tromboarteritis pulmonar, arteriolitis pulmonar (ver en PUDDU⁵⁷); hay quien admite la hipertensión pulmonar primitiva (SCHIASSI⁶⁵, DE NAVAS y cols.⁶⁶, LIAN⁶⁷, HOWARTH⁶⁸, etc.) y quien la niega (LAUBRY⁶⁹, etc.) y así sucesivamente. Ahora bien, todas las afecciones ahora mencionadas, como será precisado más adelante, pueden dar lugar al "síndrome de Ayerza" en un determinado momento de evolución si alcanzan un estadio anatomo-clínico, que puede ser tomado como común denominador, y nos puede informar sobre la entidad y el tipo de lesiones existentes, prescindiendo de las determinaciones etiopatogenéticas y de las otras posibilidades diagnósticas. Por lo tanto, cuando se ha creado el particular cuadro morboso, resulta útil poderle definir con una denominación que venga a indicar una particular etapa alcanzada por el proceso vascular de varia naturaleza con todos sus reflejos en el campo diagnóstico y pronóstico. En efecto, además de remachar la existencia de la arteriopatía pulmonar, la aparición secundaria del "síndrome de Ayerza" casi siempre precisa su entidad, los caracteres y la difusión, prescindiendo de la enfermedad primaria, y con frecuencia decide inexorablemente su prognosis, desgraciadamente infiusta en más o menos breve plazo. Para los autores que subdividen la evolución de la esclerosis pulmonar en tres estadios (GARIN⁶⁰), el "síndrome de Ayerza" debería corresponder al final del segundo estadio.

Admitida así también la utilidad de la existencia de un "síndrome de Ayerza" como lo hemos definido clínicamente, marchando un poco hacia atrás, hacer este análisis quiere decir definir los límites del síndrome, límites que, como se trasluce por lo dicho anteriormente, según nuestro modo de ver, han de considerarse según orientaciones muy diferentes de las seguidas por los numerosos autores que se han interesado por el problema.

Rigurosamente, si quisieramos atenernos rígidamente

mente a la descripción del clínico argentino, se debería hablar de "síndrome de Ayerza" cuando éste aparece en la hipertensión del círculo menor con arterioesclerosis pulmonar secundaria a bronconeumopatías crónicas. Y verdaderamente, aparte la suodicha consideración, muchos autores sostienen tal tesis estimando indispensable la presencia de las lesiones crónicas broncopulmonares para definir el síndrome (LLAMBIAS y BRACHETTO BRIAN²⁴, BEDFORD³², ACHARD⁷⁰, PAYNE y PLATT³⁷, SOKOLOFF y STEWART³⁸, etc.). BRACHETTO BRIAN afirmaba textualmente: "On ne peut être porteur du syndrome du cardiaque noir de Ayerza si l'on n'est pas un broncopulmonaire chronique." Sobre tal punto han insistido particularmente en sus numerosos trabajos CASTEX y CAPDEHOURAT⁴³ y⁴⁴, que han negado, al contrario, toda importancia a las lesiones de la arteria pulmonar, las cuales constituirían sólo un epifenómeno secundario a las lesiones pulmonares y tendrían influencia únicamente en agravar la sobrecarga del ventrículo derecho. Según el modo de ver, los autores⁴³ refieren algún caso episódico de la literatura acerca de la presencia del "síndrome de Ayerza" sin lesiones de la arteria pulmonar (BULLRICH y RROWN) o de las acentuadas lesiones de los varios ramos de la pulmonar sin "síndrome de Ayerza" (LATIENDA). La mayoría de los autores, sin embargo, y la casi totalidad de las observaciones con control autópsico, reafirman exactamente lo contrario. Volviendo a la cuestión de los límites del "síndrome", nosotros creemos que éstos no pueden ser reducidos, como quisieran los autores poco antes mencionados, a los casos de bronconeumopatías crónicas, sino que han de ser ampliados. Por otro lado, el hecho de que el primer caso presentado por el clínico argentino hubiese sido un bronquítico crónico, no excluía que el síndrome se pudiera producir en otra situación, y por lo tanto, proponiendo una ampliación, no pensamos siquiera alterar o falsear la original concepción de AYERZA. Y esto es necesario tanto más cuanto hemos admitido una cierta utilidad de mantener en vida el síndrome, y ahora no sabríamos concebir sino como arbitraria su confirmación sólo en los casos de lesiones pulmonares crónicas, cuando está claro que puede presentarse en numerosas otras condiciones aptas para su comprensión, y en particular la integridad anatómica y funcional del círculo menor. Por las mismas razones no estamos de acuerdo con aquellos autores (TAQUINI y cols.⁷¹, SWEENEY⁵², MARCOLONGO⁵⁶, etc.) que relegan "el síndrome de Ayerza" al capítulo del "corazón pulmonar crónico", sea porque la verdadera esencia de la afección no se puede reducir a la sobrecarga del ventrículo derecho, secundaria y común a otras enfermedades (por lo tanto, la antigua dicción de "cardiacos negros" de Ayerza nos parece absolutamente imprópria), sea porque, como indicaremos dentro de poco, el "síndrome de Ayerza" puede presentarse después de algunas cardiopatías, cuya presencia excluye "a priori" el concepto de "corazón pulmonar crónico". Decididamente, se ha de desechar, pues la concepción que limita "el síndrome de Ayerza" a los casos de insuficiencia cardíaca con cianosis y poliglobulía sin lesiones pulmonares crónicas (ISRAEL⁵⁰). Tal orientación es, por otra parte, concordante con la hipótesis, ya aceptada por todos, que no se trata de enfermedades, sino de un síndrome sostenido por varios procesos etiopatogénicos. Estos, a nuestro modo de ver, deben ser hallados en todas las

condiciones capaces de determinar una vasculopatía pulmonar, caracterizada, por lo regular, durante su evolución por la presencia de lesiones hiperplásicas obliterantes, oclusivas de las pequeñas ramas de la arteria pulmonar, con hipertensión del círculo menor, primaria o secundaria a las lesiones de los vasos. Por lo tanto, esta vasculopatía podrá estar representada por la arterioesclerosis pulmonar secundaria a broncopleureumopatías crónicas (bronquitis crónicas, pleuritis adhesivas bilaterales, bronquiectasias, fibrosis pulmonar, etc.), a cardiopatías (estenosis mitral, estenosis aórtica, conducto arterioso persistente, comunicación interatrial, síndrome de Eisenmenger y pericarditis crónica adhesiva); por la arterioesclerosis pulmonar primitiva; por las arteritis pulmonares de etiología conocida (también luéticas) o desconocidas; por las lesiones sistemáticas que alcanzan también los vasos pulmonares (morbo de Leo Bürger, periarteritis nodosa, etcétera), por las alteraciones disontogenéticas de la arteria pulmonar (dilatación congénita, etc.), por la obstrucción crónica trombótica o embólica de la arteria pulmonar (esquistosomiasis cardiopulmonar, obstrucción por émbolos neoplásicos, obstrucción por trombosis o embolia crónica de origen venoso, etcétera) y por la hipertensión pulmonar esencial. De este modo se tienen en cuenta todas las posibles condiciones generadoras del síndrome, las cuales, sin embargo, y sobre todo insistimos por amor a la objetividad y a la claridad, entran en juicio con frecuencia netamente variable, y añadimos que el proceso más frecuente en realidad es la arterioesclerosis pulmonar secundaria a broncopleureumopatías crónicas, lesión que constituía también el substrato de dos casos observados por nosotros en el hospital. Esto es debido a tres órdenes de factores: 1.º La elevada frecuencia de las bronconeumopatías crónicas respecto a los otros procesos considerados. 2.º La relativamente elevada frecuencia de la hipertensión del círculo menor y de la arterioesclerosis pulmonar secundaria a bronconeumopatías crónicas; y 3.º El papel desempeñado por las lesiones bronquiales y pulmonares que por sí mismas crean la particular sintomatología de los "cardiacos negros" (cianosis acentuada, hiperglobulina, etcétera). He aquí cómo sin dificultad nos explicamos, verbigracia, la escasez de los "síndromes de Ayerza" por arteritis luética, por arteritis pulmonar reumática (dos, RICCI⁵⁴), por esquistosomiasis pulmonar (ALMEIDA PRADO⁵³, etc.), y, sin embargo, son éstas descritas, como hemos dicho en las páginas precedentes, con cuidadosos controles autópsicos y deben ser tomadas en consideración como el más valioso sostén de nuestro modo de ver. Esta concepción nos permite precisamente no rechazar la posible etiología luética, tan debatida, del "síndrome de Ayerza", sostenida autorizadamente por aquellos investigadores a cuya observación se han presentado precisamente casos de endoarteritis pulmonar hiperplásica obliterante sifilitica, quedando siempre firme el concepto de que la lues no reviste ninguna importancia particular en la determinación de la afección. Con respecto a los mecanismos etiopatogénicos, hay que precisar todavía que para que el "síndrome de Ayerza" se realice en su verdadera esencia, y distinguirla de otras sintomatologías afines inherentes a la enfermedad primitiva, deben intervenir algunas condiciones determinadas. En primer lugar, en los casos más típicos se debe notar el largo y lento curso de las lesio-

nes sin signos de insuficiencia cardiaca durante mucho tiempo, con tolerancia de la hipoxemia. Todo esto es debido probablemente a determinados fenómenos de adaptación (TAQUINI y cols.⁷¹ y ⁷²). Indispensable es después la existencia de una marcada alteración de la hematosis en la que encuentran su génesis las características, preminentest manifestaciones bio-físico-químicas de los cardíacos negros: la hipoxemia y la hipercapnia.

En efecto, el resultado de esta alterada composición de la sangre es la cianosis intensa de estos pacientes por anoxia anóxica, hasta producir por lo menos una insaturación de O₂ del 15 por 100 (cuando en los capilares hay una cantidad de Hb insaturada de cerca de 5 gr. por 100, nos encontramos en el umbral de la cianosis), insaturación que a menudo es mucho más elevada. Pero cuando en el estadio terminal se presenta también la insuficiencia cardíaca, y por lo tanto la falta de compensación de tipo derecho, se llega a un empeoramiento ulterior de la cianosis con el mecanismo de la anoxia por alteración del círculo. ¿Cómo se llega a la anoxia anóxica en el síndrome de Ayerza"? Esencialmente a través de la alteración de las funciones hematoalveolares, sea por la intensidad del obstáculo circulatorio pulmonar a causa de la obliteración de numerosos ramos arteriales (CABALLERO⁴⁵, FRIEDBERG⁷³, etcétera), sea por la hipoventilación alveolar con caída de la tensión alveolar de O₂ y aumento de la tensión alveolar de CO₂ (AYERZA y cols.⁷⁴, TAQUINI y cols.⁷², ARRILLAGA y cols.⁷⁵, CAPDEHOURAT⁷⁶, etcétera) a causa de las a menudo frecuentes lesiones broncopulmonares, sea por defecto de difusión alveolocapilar a causa de las alteraciones parietales del alvéolo (pneumonosis, según BRAUER⁷⁷ y KNIPPING⁷⁸). Después la hipercapnia notable, provocando una vasoparálisis de los capilares, que aparecen dilatados en la capiloscopia (BIANCHI⁶²), con una disminución de la circulación periférica y un mayor consumo de oxígeno, contribuye también a aumentar la intensa cianosis. En el determinismo de la cianosis tienen importancia también la ampliación de la red vascular periférica por el aumento de la masa circulante, además de la misma hiperglobulina acentuada, a la que nos referimos brevemente (CASTELFRANCO y MANCHETTI⁷⁹). Mientras tanto, a la anoxia suceden algunos mecanismos parcialmente compensadores como la hiperglobulina y la disnea. Con la hiperglobulina aumentando la Hb, aumenta también el volumen por ciento de O₂ en la sangre arterial. En efecto, TAQUINI y cols.⁷² han podido establecer que casi siempre el contenido absoluto de O₂ en los sujetos altamente cianóticos es casi igual al de los sujetos normales, de donde la tolerancia a la hipoxemia por parte de los pacientes tiene que ser buena. La hiperglobulina se produce por contracción de los depósitos (bazo) y por estímulo y reviviscencia de la médula, que presenta una hiperplasia. Pero para que esto ocurra es necesario que la médula esté funcionando bien y pueda responder al estímulo intensamente (CASTEX y CAPDEHOURAT⁴⁴). En efecto, la hiperglobulina no es siempre directamente proporcional a la intensidad de la anoxia (TAQUINI y cols.⁷¹). Esta, por ejemplo, es más acentuada en los sujetos jóvenes y adultos y mucho menos en los ancianos (OSZACKI y cols.³⁹), en los cuales, por el contrario, también la notable poliglobulina preexistente tendería con frecuencia a disminuir. Por eso, otra condición esencial es la edad, y por lo tanto el "síndrome de Ayerza" no se

presenta nunca en los viejos y muy raramente en los individuos muy jóvenes. La hiperglobulina a su vez provoca aumento del hematocrito, de la viscosidad de la sangre y la disminución de la velocidad de eritrosedimentación. Naturalmente, la anoxia, la hiperglobulina y la aumentada viscosidad hemática, con mecanismos diferentes, producen hipertensión del círculo menor todavía mayor, que a su vez empeora la vasculopatía pulmonar. Se crea de este modo uno de los habituales círculos viciosos, tan frecuentes en patología. De lo que más arriba hemos dicho, se entrevé también la importancia tan grande de los factores individuales y de las correspondientes respuestas para la realización del "síndrome de Ayerza", que a menudo aparece en toda su plenitud sólo en el caso de que existan factores constitucionales o predisposiciones orgánicas de menor eficiencia vascular (SIGNERELLI³⁶, CASTEX y CAPDEHOURAT⁴³ y ⁴⁴, BIANCHI, etc.). Por lo tanto, sólo el conjunto de todas estas condiciones puede dar lugar al desarrollo secundario del "síndrome de Ayerza", el cual, por eso, aparece bastante raramente no obstante la relativa frecuencia de alguna de las enfermedades que pueden determinarlo.

CONCLUSIÓN.

De nuestra reseña parece evidente que puede ser admitida la existencia de un "síndrome de Ayerza" aunque no de una "enfermedad", concepto absolutamente insostenible. Por otra parte, creemos que únicamente, bajo el perfil y en los términos por nosotros expuestos, se pueda defender la utilidad de mantener en vida el "síndrome", encuadrado dentro de una concepción muy unida a la realidad de los hechos.

Tal concepción puede resumirse en los siguientes puntos fundamentales:

1. No se trata de una enfermedad, sino sólo de un síndrome secundario.
2. Es un síndrome secundario siempre a otras enfermedades que lo determinan, en cuya evolución representa un estadio revelado por determinados aspectos anatomo-clínicos y con notable significado diagnóstico y pronóstico.
3. Las enfermedades determinantes pueden ser múltiples: arteriosclerosis pulmonar secundaria a bronconeumopatías crónicas (mucho más frecuentes) o a cardiopatías, arteriosclerosis pulmonar primitiva, artritis pulmónares de etiología conocida (también luéticas) o desconocida, obstrucción trombótica o embólica crónica de la arteria pulmonar, mala conformación congénita de la arteria pulmonar, etc.
4. La lesión anatomo-patológica más representativa es una arteriolopatía pulmonar hiperplástica obliterante, generada por las afecciones susodichas.
5. Para la realización del "síndrome de Ayerza" es indispensable el conjunto de algunas condiciones: acentuada anoxia anóxica, buena función medular con consiguiente intensa poliglobulina, predisposición orgánica de menor eficiencia vascular, particular terreno constitucional, lenta adaptación a los desequilibrios hemodinámicos del círculo menor y a las alteraciones bio-físico-químicas, etc. Esto explica la relativa escasez del cuadro de los "cardíacos negros".

BIBLIOGRAFIA

1. PARE, A.—"Chirurgica Opera", apud J. Feyrabend, Francoforti ad Moenum, 1593.
2. CESALPINO, A.—"Artis medicæ captotrices", apud A. Zannettum, Romae, 1602.
3. CHOMEL, C.—Hist. de l'Academ. de Sciences, Paris, 1707, pág. 26.
4. ANDRAL, G.—"Traité d'anatomie pathologique". Paris, 1829.
5. BOUILLAUD, G. B.—"Traité clinique des maladies du cœur". Paris, 1835, págs. 130 a 309.
6. KLOK, H.—Wien. Wschr., 45, 356, 1865.
7. ROSAPELLY, M.—Boll. Soc. Anat. de Paris, 248, 1872.
8. SAUNE,—"De l'atherome de l'artere pulmonarie". Tesis de Paris, 1877, núm. 367.
9. PETER, M.—"Leçon de clinique medicale". Anselin e Cie, Paris, 1880, 3.^a edic., vol. I, págs. 89 a 172.
10. DIONISI, A.—Boll. Soc. Lanc. Osp. Roma, 14, 140, 1894.
11. ROMBERG, E.—Deutsch. Arch. Klin. Med., 48, 199, 1891.
12. EUGREEN,—"Arteriosclerosis". Leipzig, 1898.
13. ESCUDERO, P.—Rev. de la Soc. de Med. Intern. de Buenos Aires, 10, 463, 1925.
14. AYERZA, L.—Rev. de la Soc. de Med. Intern. de Buenos Aires, 2, 73, 1925.
- La Semana Méd., 1, 1925.
15. ESCUDERO, P.—Conferencias clínicas. Buenos Aires, 1905.
16. MONCKEBERG, S.—Deutsch. Med. Wschr., 31, 1.243, 1907.
17. TRIPIER, R.—"Etudes anatomo-cliniques, cœur, vaisseaux, poumons". Ed. Steinteil, Paris, 1909, pág. 197.
18. ARRILLAGA, F. C. y ELIZALDE, P.—Rev. de la Ass. Méd. Argentina, 32, 613, 1920. Comp. Rend. Soc. Biol., 1, 161, 1921.
19. ARRILLAGA, F. C.—"Esclerosis secundaria de la arteria pulmonar y su cuadro clínico (cardiacos negros)". Tesis de Buenos Aires, 1912.
20. ELIZALDE, P.—Rev. de Circ. Med. y Centro Estud. de Med., 227, 739, 1920.
21. ARRILLAGA, F. C.—Bull. Mem. Soc. Med. Hôp. Paris, 48, 292, 1924.
22. ARRILLAGA, F. C.—Rev. de Soc. de Med. Intern. de Buenos Aires, 10, 448, 1925.
23. ESCUDERO, P.—Arch. Coeur, 19, 439, 1926.
24. LLAMBIAS, J. y BRACHETTO BRIAN.—Rev. de Soc. de Med. Intern. de Buenos Aires, 1925, núm. 10.
25. LETULLE, M.—"Le poumon". Ed. Malaine, Paris, 1924, pág. 375.
26. BARLARO, P.—Rev. Med. Latino-Amer., 142, 1.505, 1927.
27. GONZÁLEZ ALATCHEA, M.—Arch. Cardiol. y Hematol., 1926, núm. 7.
28. CRESPO ALVAREZ.—Arch. Cardiol. y Hematol., 7, 480, 1926.
29. ALELLO, L.—Il Polyclinico (sez. prat.), 461, 1928.
30. WALDFORD, C.—Prensa Méd. Argent., 310, 1.209, 1928.
31. NATHAN, M.—La Presse Med., 1, 773, 1927.
32. BEDFORD, D. E.—Proc. Rend. Soc. Med., 21, 444, 1927.
33. STAFFIERI, D.—Rev. Med. Rosario, 9, 43, 1929.
34. CONSTAM, G. L. S. y TURNBULL, H. M.—The Lancet, 2, 757, 1929.
35. HARE, D. C. y ROSS, J. M.—The Lancet, 2, 810, 1929.
36. SIGNORELLI, S.—Il Polyclinico (sez. med.), 39, 399, 1932.
37. PAINE, G. C. y PLATT, R.—Brit. Med. J., 1, 698, 1931.
38. SOKOLOFF, M. y STEWART, H. L.—Arch. Int. Med., 403, 51, 1933.
39. OSZACKI, A. y SZCZEKLIK, E.—Ann. de Med., 44, 399, 1938.
40. CASTEX, M. R. y CAPDEHOURAT, E. L.—Prensa Méd. Argentina, 19, 1.041, 1932.
41. CASTEX, M. R. y CAPDEHOURAT, E. L.—Rev. Ass. Méd. Argentina, 47, 2.110, 1933.
42. CASTEX, M. R. y CAPDEHOURAT, E. L.—Boll. Acad. Méd. Buenos Aires, 182, 1934.
43. CASTEX, M. R. y CAPDEHOURAT, E. L.—La Presse Med., 14, 268, 1934.
44. CASTEX, M. R., CAPDEHOURAT, E. R. y MAZZEI, E. S.—La Presse Med., 45, 1.735, 1937.
45. CAVALIERO, C.—"Malattie rare dei vasi polmonari". Tipografia del Libro di B. Bianchi, Pavia, 1941.
46. CAMPANACCI, D.—Minerva Méd., 1, 509, 1942.
47. SCHERF, D. y BOYD, J. L.—"Le malattie del cuore e dei vasi" (trad. ital.), E. S. I. Napoli, 1948.
48. GOVER.—Rev. Cubana de Cardiología, 7, 145, 1946.
49. ACOSTA.—Rev. de Med. y Cardiol. de la Habana, 52, 1, 1947.
50. ISRAEL.—(Citado por MARCOLONGO, F., en Cardiología práctica, 2, 159, 1951).
51. DI GUILLERMO, G.—La Riforma Med., 63, 1.014, 1949.
52. SWEENEY, A. R. Jr. y BAGGENSTOSS, A. H.—Proc. Staff. Meet. Mayo Clin., 24, 35, 1949.
53. ALMEIDA PRADO, A.—Arquivos Brasileiros de Cardiología, 3, 367, 1950.
54. RICCI, V.—Comun. alla Soc. Ital. di Patol. Centro tri-veneto, sesión del 8 abril 1951.
55. MARCOLONGO, F.—"Cuore polmonare acuto e cronico". Cardiología práctica, 22, 4, 95, 1951.
56. PURDU, V.—"Il cuore polmonare" (com. al XIII Cong. Soc. Ital. di Cardiol. Napoli, marzo 1951), Atti. Soc. Ital. Card. Suppl. vol. X de Folia Cardiol., mayo 1951.
57. CHIOVENDA, M.—"L' Atherosclerosi polmonare da iper-afflusso", del vol. pub. en homenaje al prof. PEPE. Ed. Cappelli Roca San Casciano, 1936.
58. TOSETTI, R.—Arch. Ital. Anat. Ist. Patol., 8, 521, 1938.
59. GARIN, L.—Rassegna di Fisiopat. e Clin. Med., 12, 487, 1950.
60. GOYENA, J. R.—Semana Méd., 27, 1926.
61. BIANCHI, E. A.—Ann. Inst. Mod. de Clin. Med., 15, -070, 1934.
62. POSSELT, A.—Lubarshostertag Ergebnisse, 12, 298, 1909.
63. MÜNZER, E.—Ergeb. Ges. Med., 98, 1903.
64. SCHIASSI, F.—Bull. Sc. Med., 110, 9, 1938. Policlin. (sez. med.), 46, 79, 1939.
65. DE NAVASQUEZ, S., FORBES, J. R. y HOLLING, H.E.—Brit. Heart J., 2, 177, 1940.
66. LIAN, C.—Arch. Coeur, 33, 67, 1940.
67. HOWARTH, S., McMICHAIL, J. y SCHARPEY-SHAFER, P.—Brit. Heart J., 9, 292, 1947.
68. LAUBRY, C.—Cited in Encyclopédie médico-chirurgicale, 2.^a ediz. Paris, 1941, vol. Coeur, págs. 11.312-2.
69. ACHARD, C.—El Dia Méd., 9, 135, 1931.
70. TAQUINI, A. C., FASCIOLI, J. C., SUÁREZ, J. R. E. y CHIODI, H.—Amer. Heart J., 34, 50, 1947.
71. TAQUINI, A. C., FASCIOLI, J. C., SUÁREZ, J. R. E. y CHIODI, H.—Arch. Int. Med., 82, 534, 1948.
72. FRIEDBERG.—Cited by MARCOLONGO, F., in Cardiología práctica, 2, 159, 1951.
73. AYERZA, L., SOLARI, L. A. y BERCONSKY, I.—Rev. de Soc. de Med. Int. y Soc. de Tisiol., 6, 511, 1930.
74. ARRILLAGA, F. C., BERCONSKY, I. y TAQUINI, A. C.—Rev. Ass. Med. Argent., 6, 542, 1930.
75. CAPDEHOURAT, E. L.—"La cianosis de los cardiacos negros de Ayerza". Aniceto López, Buenos Aires, 1934.
76. BRAUER, R.—Verhandl. d. deutsch. Gesellsch. f. inn. Med., 44, 120, 1932.
77. KNIPPING, H. W.—"Die pneumonose". Ergeb. d. inn. Med. u. Kinderh., 48, 249, 1935.
78. CASTELFRANCO, M. y MARCHETTI, G.—Folia Cardiol., 9, 417, 1950.