

Extractos

COARTACION DE AORTA ABDOMINAL. — R. Rivera, J. L. Pobil y A. Rodríguez-Sacristán. «Revista Española de Cardiología», Vol. 22, n.º 1, pág. 134; 1969.

La frecuencia de la coartación de aorta abdominal es escasa según la literatura, pero tenemos el convencimiento de que lo es menos de lo supuesto. Las especiales circunstancias que coincidieron en su diagnóstico nos llevan a presentar dos casos.

Caso I: Mujer de 32 años de edad. Durante su primera gestación hace cinco años, hipertensión con una sistólica de 210 mm Hg. Más tarde, cefaleas y «pesadez en un ojo». Obesidad.

Soplo sistólico aórtico y en vasos del cuello, irradiado a punta y aorta abdominal. Pulsos normales. T. A. 215/115 mm Hg. Agrandamiento cardíaco a expensas del ventrículo izquierdo y elongación aórtica. Laboratorio, pielografía y fondo de ojo, normales.

Considerando una posible hipertensión vasculorenal, se indicó un estudio angiográfico. La progresión del catéter desde la femoral quedó interrumpida a tres centímetros por encima de la bifurcación aórtica. Las arteriografías seriadas evidenciaron la existencia de una imagen de oclusión aórtica situada a nivel del borde inferior de la vértebra L4. Se llegó a la conclusión de que se trataba de una oclusión aórtica de origen arteriosclerótico, a pesar de la edad. La persistencia de los pulsos se explicaba por una buena circulación colateral y porque quizá la oclusión no fuera completa.

Más tarde, aortografía por punción transcutánea de la axilar derecha, llevando el catéter hasta el diafragma, observándose un marcado adelgazamiento de la aorta inmediatamente distal al origen de la mesentérica superior y casi completa oclusión por debajo de las renales. Estas aparecían rellenas pero con marcada estenosis en el origen de la derecha. La aorta distal se rellena a través de amplia circulación colateral y no está totalmente interrumpida sino muy adelgazada entre L2 y L4, con imagen típica de coartación abdominal.

El problema terapéutico era la hipertensión. La enferma no aceptó la intervención, manteniéndose las cifras tensionales con tratamiento médico. Sin embargo, al descender la tensión inició una claudicación intermitente de la pierna derecha, donde desde la primera exploración se evidenció una disminución del índice oscilométrico.

Caso II: Mujer de 21 años de edad. Sin antecedentes de interés. Inicia disnea de esfuerzo, cefaleas frontales y edema maleolar. Vista en otro lugar, hallaron cifras tensionales elevadas y uremia. La pielografía endovenosa, según dice,

mostró un riñón pequeño en lado derecho. Le practicaron una nefrectomía, con mejoría subjetiva y descenso de las cifras tensionales durante unos nueve meses.

Al reaparecer las molestias acudió a uno de nosotros. Enferma delgada, pálida. Salto vascular en el cuello. Galope protodiastólico, con frecuencia de 120 latidos por minuto. Soplo sistólico entre xifoides y ombligo, irradiado al lado derecho. T. A. 230/150 mm Hg. Pulsos presentes. A rayos X, aumento del ventrículo izquierdo y elongación aórtica.

Aumento de la V. S. G. (67/102). Albuminuria de 13 g por litro. Pruebas funcionales renales: cifra de aclaramiento de tiosulfato sódico de 54 c.c. por minuto; por el contrario, el P. A. H. a pesar de mostrar cifras plasmáticas normales no se logró detectar en orina incluso a diversas diluciones.

Urografía endovenosa: sólo discreta hipertrofia compensadora del riñón izquierdo. Vías de excreción, normales.

Fondo de ojo: retinopatía hipertensiva maligna.

Renograma isotópico compatible con la existencia de una estenosis de la arteria renal izquierda, por lo que se indicó estudio angiográfico.

Angiografía renal por punción de la femoral izquierda: arteria renal izquierda que vasculariza la mitad inferior del riñón, presentando los vasos de segundo y tercer orden las alteraciones de calibre y curso habituales en la hipertensión. Por dificultad en la progresión del catéter, se practicó aortografía abdominal que demostró relleno de la aorta desde L5 a la bifurcación, existencia de una imagen irregular en la parte superior, imagen de oclusión aórtica que permite, no obstante, el relleno de unos pequeños vasos en tirabuzón que vierten en parte el contraste en una segunda arteria renal situada a nivel de L2 y de la que depende la irrigación de la mitad superior del riñón; abundante circulación colateral retrógrada. Estos hallazgos nos invitaron a practicar una aortografía a partir de la axilar, en la que vimos una aorta irregular que disminuía progresivamente de calibre hasta L1. Entre L2 y L3, oclusión de forma irregular. El relleno distal se efectúa a través de un posible orificio permeable y por circulación colateral.

Las dificultades de un exiguo cabo distal de la arteria renal superior impidieron todo intento de actuación quirúrgica. Tratamiento médico.

Discusión. La mayor parte de los casos publicados se caracterizan por una clínica similar a la de la coartación de aorta clásica. El diagnóstico ha sido en general preoperatorio, en el curso de estudios angiográficos.

En nuestros dos casos, la existencia de pulsos femorales de amplitud prácticamente normal no nos hizo sospechar la coartación sino una hipertensión de origen vasculorenal. La angiografía fue la que evidenció la constricción aórtica. Por lo expuesto y por la aparición de estos dos casos entre 75 estudios angiográficos por hipertensión entre 1961 y 1966, llegamos a la conclusión de que estos síndromes son mucho más frecuentes de lo que se cree, explicándose la escasez de diagnósticos por aparentar más un cuadro de hipertensión nefrótica que el de una coartación.

La etiología de la constricción se ha considerado congénita. Sin embargo, en la actualidad no es admitida por todos, ya que las experiencias de diversos autores hacen admitir que la coartación típica es una entidad distinta de las constricciones aórticas de otra localización. Por otro lado la observación de casos de

constricción aórtica determinados por procesos inflamatorios o tumorales periaórticos, por arteritis alérgica, etc., nos lleva a considerar que se trata de un síndrome motivado por diversas causas.

Bajo el punto de vista terapéutico existen dos aspectos: la supresión de la isquemia, lo menos frecuente; y la hipertensión, con frecuencia grave y que es lo que lleva a la intervención. La revascularización renal no siempre es posible; los parches con ensanchamiento aórtico y extirpación del material tisular no siempre van seguidos de reducción en las cifras tensionales. Ello fue lo que, además de las dificultades quirúrgicas de cada caso, nos hizo ser conservadores en el tratamiento de nuestras dos enfermas.

(Nota. Posteriormente al envío de este trabajo, los autores han podido estudiar dos casos más de coartación de aorta no congénita. En uno de ellos existía una oclusión completa a nivel del origen de las renales, una de las cuales aparecía manifiestamente estenosada; en el otro, la zona de estenosis era supra-aórtica y se asociaba a un síndrome de Martorell).

SUCCION POR EL TRONCO INNOMINADO (The innominate steal). — Franco Pratesi, Mario Capellini, Mauro Macchini, Alfredo Nuti, Carlo Deidda y Luciano Caramelli. «Vascular Diseases», vol. 5, n.º 4, pág. 214; diciembre 1968.

Desde hace tiempo ha llamado la atención de uno de nosotros la importancia en fisiopatología angiológica en general y en la encefálica en particular, de la sustracción de sangre de un territorio vascular por otro. El síndrome de succión subclavia presenta uno de los ejemplos más sugestivos. De él se han publicado numerosos casos, a los que se han añadido otros en los cuales la oclusión o la estenosis en vez de estar localizada en la subclavia lo estaba en el tronco innominado.

El estudio de estos últimos casos en el Centro Angiológico de la Universidad de Florencia nos ha sugerido la separación del síndrome de succión subclavia de un nuevo síndrome; el síndrome de succión por el tronco innominado.

Observación. A. C., varón de 48 años, conductor de autobús. Desde 1966 astenia general y en especial de sus miembros inferiores, con frecuentes crisis de vértigos, lipotimias y más o menos rápidas manifestaciones de amaurosis monocular derecha, con hemiparestesias y hemiparesias del mismo lado. Los vértigos y lipotimias aparecían de modo particular con los movimientos bruscos de la cabeza y del tronco o después de las comidas; y las hemiparesias y hemiparestesias con los esfuerzos del miembro superior derecho.

Meses más tarde empeoró. A la exploración se observó positividad de los pulsos radial y humeral derechos pero evidentemente más débiles que en el lado izquierdo; ausencia de pulsatilidad a la palpación de la carótida común derecha. T. A. humeral derecha 125/65, izquierda 185/90. Exploración neurológica, normal. Presión arterial diastólica oftálmica: 35 en la derecha y 40 en la izquierda. Alteraciones en la onda esfígmica en el lado derecho suficientes para sospechar una oclusión del tronco innominado, que se confirmó por angiografía, capaz de ocasionar un síndrome de succión tal como demostraban los angiogramas.

Efectuada reografía, demostró que el ejercicio con el brazo izquierdo no modificaba

las ondas, en tanto que con el brazo derecho se producía una evidente reducción de la corriente en la carótida derecha y un moderado aumento en la vertebral del mismo lado.

Comentario. Del estudio de este caso y de otros cinco de oclusión o estenosis del tronco innominado vistos antes, explorados bajo el punto de vista hemodinámico, llegamos a la conclusión de que es posible separar el síndrome de succión subclavia del síndrome de succión por el tronco innominado.

El diagnóstico diferencial es fácil por exploraciones poligráficas de la onda esfígmica en distintos territorios vasculares, lo cual puede ser comprobado de manera definitiva por angiografía.

ENFERMEDAD DE TAKAYASU (Maladie de Takayasu).— M. Hodara. «Journées Angéiologiques de Langue Française», L'Expansion, éditeur. Paris. Pág. 133; 1968.

Dentro de la patología de los troncos supraaórticos, la enfermedad de Takayasu ocupa un lugar de elección, como lo demuestra la abundante literatura que sobre ella ha aparecido en estos últimos años. Nuestro objetivo aquí es, aparte de exponer otros aspectos, proponer una definición de la enfermedad.

Historia

En 1856 **W. S. Savory** describe en detalle los signos clínicos y las comprobaciones anatómicas macroscópicas de un caso de obliteración de las arterias de los dos miembros superiores y de la carótida común izquierda en una joven mujer.

En 1908, las Actas de Oftalmología Japonesa publican la comunicación de **M. Takayasu** concerniente a un caso de modificaciones muy particulares de los vasos centrales de la retina. En la discusión **Onishi**, oftalmólogo, describe un caso semejante y añade que en su enferma era imposible palpar los pulsos radiales y que las extremidades superiores estaban frías. **Kagoshima** dice haber conocido una enferma sin pulso radial izquierdo y que había perdido la visión, con imposibilidad de examinar su fondo de ojo por catarata.

Pasan unos veinte años antes de que aparezcan los primeros estudios anatómicos (**Beneke**, 1925; **Harbitz**, 1926; **Marinesco** y **Kreindler**, 1936; **Oota**, 1940). Por último, **Sato** (1938) explora el cuello de un enfermo y concluye que los principales troncos supraaórticos son lugar de oclusión en su origen.

En Occidente se publican muchos menos casos. **Kussmaul** describe un caso en 1872; **Harbitz** y **Raeder**, en 1926 y 1927; **Martorell** y **Fabré**, en 1944, otro con ausencia de pulso en brazos y cuello. Tras esta comunicación, el «síndrome de Martorell» designa los casos con obliteración de los troncos supraaórticos sin prejuzgar su etiología. De tal manera la enfermedad de Takayasu sólo sería una forma del síndrome de Martorell. En 1946, **Frövig**, al presentar un caso, sugiere la denominación de «síndrome del arco aórtico». En 1952, **Caccamise** y **Whitman** recogen 52 casos de la literatura de «enfermedad sin pulso», término propuesto por **Shimizu** en 1948. En 1953, **Ross** y **McKusick** siguieron para la enfermedad de Takayasu el nombre de «forma arterítica, en la mujer joven, del síndrome del arco aórtico».

Aunque **Legroux** publicó en 1864 un caso de enfermedad de Takayasu, se considera en Francia que el primer caso corresponde a **Maspétiol** y **Taptas** (1948). Luego, **Mouquin** y colaboradores (1955) y **P. Soulié** y colaboradores (1956) aportan más casos. Y **R. Froment** y colaboradores muestran el carácter difuso de la afección en 1955, pudiendo interesar las coronarias.

ESTUDIO CLINICO

Terreno:

a. **Factor racial.** Aunque inicialmente fue descrita en el Japón, afecta todas las razas.

b. **Sexo.** Gran predominio en el femenino.

c. **Edad.** Lo más frecuente es que se inicie antes de los 30 años de edad y no es rara en la infancia.

Fases:

La enfermedad de Takayasu evoluciona en dos fases. Una preobliterante, que es de importancia conocer por que durante ella una terapéutica antiinflamatoria y anticoagulante puede evitar o dificultar su paso a la segunda fase o fase de obliteración.

1. **Fase preobliterante.** Ha llamado la atención de **Ask-Upmark** y de **Sandring** y **Welin** la frecuencia con que la enfermedad de Takayasu se anunciaba con un cuadro de enfermedad infecciosa, semejante al reumatismo articular agudo, lupus eritematoso, etc. Los caracteres clínicos de esta fase son los de una enfermedad generalizada.

La fiebre es frecuente, con sudores nocturnos y asociada a menudo a astenia notable.

Las artralgias poliarticulares son frecuentes. De igual modo lo son las manifestaciones cutáneas (rash escarlatiniforme, nódulos de tipo eritema nudoso, úlceras). A veces fenómenos de Raynaud.

No son raras manifestaciones pleuropulmonares: tos, hemoptisis, derrames pleurales; algunos casos de pericarditis o de insuficiencia aórtica; incluso, algún caso de esplenomegalia.

La velocidad de sedimentación globular está muy acelerada, lo cual es testimonio de modificaciones proteicas: hipoalbuminemia, aumento de las alfa-2 y gamma-globulinas, discreta hiperfibrinemia. Existe una leve anemia normocroma y una leucocitosis variable. Por contra, todas las investigaciones etiológicas son negativas.

Es de gran importancia descubrir signos arteriales, como una carótida sensible, diferencia de intensidad de pulsatilidad entre los miembros superiores, soplos cervicales o abdominales. Tiene valor considerable la demostración por opacificación de anomalías del arco aórtico o de sus ramas principales.

2. **Fase obliterante.** Suele ser en esta fase en que se establece el diagnóstico. La obliteración de los troncos supraaórticos da síntomas funcionales y signos objetivos de insuficiencia arterial en los territorios irrigados por estas arterias. Ello se acompaña de una alteración del estado general de intensidad variable.

a. **Síntomas funcionales:** Equivalen a la claudicación intermitente de los miembros inferiores. Consisten en parestesis, fatigabilidad o calambres con motivo de ciertos movimientos de las extremidades superiores.

Los síntomas oculares se instalan de modo progresivo: sensación de deslumbramiento, amaurosis uni o bilateral, escotomas, al elevar la cabeza o con la actividad física.

Claudicación de los maseteros. Trastornos tróficos óseos alveolares (caída de dientes), capilares (envejecimiento prematuro de la piel de la cara) y sobre todo ulceraciones del tabique nasal.

Crisis epileptoides generalizadas, hemiplejía o trastornos psíquicos, por insuficiencia circulatoria encefálica. Si aparecen con un esfuerzo pueden tener relación con una succión subclavia.

b. Signos físicos: El aspecto del paciente suele ser característico. La cabeza inclinada hacia adelante para mejorar su agudeza visual. Abolición o intensa disminución de la pulsatilidad arterial en los miembros superiores, carótidas y temporales. Toma de la tensión arterial en brazos casi siempre imposible. Posible auscultación de soplos en el cuello.

Las extremidades superiores están frías. Se investigarán los posibles trastornos tróficos de la cara.

Pulsatilidad y oscilaciones normales o exageradas en miembros inferiores, donde suele existir una hipertensión arterial. Pero no hay que desdeñar la posibilidad de una obliteración arterial concomitante en ellos.

c. Signos oculares: Se deben a la hipoxia que por consecuencia da lugar a vasos de neoformación con el aspecto característico de anastomosis arteriovenosa en corona en el fondo de ojo. Las venas están dilatadas y a menudo con aspecto moniliforme. Cabe observar oclusiones tanto venosas como arteriales, con hemorragias y exudados.

Esta insuficiencia de aporte sanguíneo se objetiva con facilidad por simple presión ocular y por oftalmodinamometría.

Más tardíamente aparecen cataratas, cuya ablación no mejora la visión puesto que la retina y el nervio óptico son afectados en fase precoz de la enfermedad.

Puede comprobarse además atrofia del iris, modificaciones de la córnea (opacificaciones, depósitos calcáreos) o del vítreo (precipitaciones, hemorragias).

Laboratorio:

a. En relación al carácter inflamatorio de la enfermedad, de modo principal en la fase preobliterante y en los brotes, hallamos una aceleración de la sedimentación globular, hiperfibrinemia variable, posible leucocitosis, aumento de las alfa-2 y de las gamma-globulinas.

b. En relación a su etiología, la naturaleza de la enfermedad de Takayasu es desconocida. Se ha incriminado sin poder afirmarlo la sífilis. La tasa de antitreptolisinas puede ser muy elevada o normal. En raros casos se han observado células de Hargraves o su equivalente el fenómeno de Haserick. Los tests sugeridores de un factor reumatoide son en general negativos. Ultimamente, la investigación de anticuerpos ha dado los siguientes resultados: Test de Coombs, negativo; anticuerpos antitiroideos, negativo; anticuerpos antiarteria, inconstante; anticuerpos anti DNA, negativo; la inmunoelectroforésis, aumento de las inmunoglobulinas sin imagen particular en los casos con aumento de las gamma-globulinas en la electroforésis standard. La dosificación de hidroxiprolina en suero y

orina es con frecuencia normal. Parece existir un predominio en los enfermos con grupo sanguíneo A. En un tercio de los casos se observa una trombocitosis superior a 350.000 por ml; la curva de hiperglucemia provocada ha sido positiva en más de la mitad de los casos (**Paloheimo**).

Angiografía: En la fase preobliterante la aortografía puede mostrar anomalías de gran valor diagnóstico. En la fase obliterante no sólo puede precisar el grado de obliteración de los troncos supraaórticos y el desarrollo de la circulación colateral sino también la extensión de las lesiones, la afectación de la aorta descendente o de la abdominal y de sus ramas viscerales (en especial las renales), de la bifurcación aórtica, etc.

Formas clínicas:

1. **Según el terreno.** a) Forma del niño. Se han publicado unas 20 observaciones. b) Forma de la mujer gestante. Los síntomas de la afección se han exagerado durante o inmediatamente después de la gestación en 7 de 10 enfermas controladas. Todos los recién nacidos fueron normales.

2. **Según su topografía.** La afectación aislada de los troncos supraaórticos es rara, extendiéndose también a la aorta y sus ramas, incluso a las arterias pulmonares. a) En la aorta ascendente pueden afectar las coronarias, dando lugar a infarto de miocardio, o bien el propio aparato valvular aórtico, dando lugar a una insuficiencia aórtica. b) En la aorta descendente puede simular una coartación. c) En la aorta abdominal, puede afectar las ramas viscerales, de las cuales la más frecuente es la renal con la consiguiente hipertensión en miembros inferiores; o la bifurcación aórtica con la repercusión correspondiente sobre los miembros inferiores. Todas estas localizaciones pueden existir sin afectar el cayado aórtico o los troncos supraaórticos. d) **Frövig y Löken** han observado anomalías en la arteria pulmonar en el curso de una autopsia por enfermedad de Takayasu. e) También se han señalado localizaciones venosas.

Evolución:

La evolución clínica no está bien conocida. El inicio es a menudo difícil de precisar; por otra parte las modificaciones de esta evolución por los medicamentos antiinflamatorios y anticoagulantes explican su conocimiento impreciso. No obstante, está bien establecido que la enfermedad presenta brotes sucesivos, lo cual hace cambiar los signos generales. Por otra parte, el desarrollo variable de la circulación colateral lleva consigo una insuficiencia arterial mayor o menor.

Nakao y colaboradores conceden importancia pronóstica a la aceleración de la velocidad de sedimentación y a la elevación en la tasa de Proteína-C-reactiva.

En su evolución hay que recordar la gravedad de la afectación ocular que puede llevar a la ceguera completa y la gravedad de la hipertensión arterial con su repercusión cardíaca, entre otras complicaciones.

La muerte se produce en épocas muy variables de su evolución.

TRATAMIENTO

Es esencialmente médico. Se emplean corticoides y anticoagulantes. En ciertos casos graves de isquemia o en el síndrome de succión subclavia está justificada la cirugía.

ANATOMIA PATOLOGICA

La enfermedad de Takayasu afecta exclusivamente las arterias elásticas de

gran calibre como la aorta y la porción proximal de las principales ramas colaterales, no sólo del cayado aórtico sino de otras regiones de la aorta hasta su terminación. En todos los casos esta afectación es segmentaria. Su comienzo es adventicial, generalizándose de modo secundario hasta realizar una panarteritis. La trombosis intravascular es secundaria a la lesión parietal. En casos de evolución prolongada pueden producirse lesiones asociadas de aterosclerosis calcificada.

Macroscópicamente se observa una arteria engrosada, la reacción adventicial engloba el vaso en una ganga pseudotumoral. El endotelio está hinchado y es irregular, a veces ulcerado, otras liso.

Histológicamente se observa la coexistencia de lesiones de época distinta en un mismo trayecto. El granuloma inflamatorio está constituido por células mononucleares: linfocitos, histiocitos, plasmocitos y células epitelioides rodeadas de una zona de reacción conjuntiva. Rara vez se aprecian polinucleares. Las máximas lesiones se hallan en torno a los vasa vasorum de la adventicia. En la media se observa fragmentación de las fibras elásticas y presencia de células gigantes. La necrosis fibrinoide es rara. El endotelio es lugar de infiltración fibroblástica. En algunos casos existe trombosis intraarterial, más o menos repermeabilizada. Con el tiempo el sector arterial sufre una esclerosis conjuntiva cicatrizal.

El examen radiológico muestra en varios casos opacidades densas (calcáreas?) en ciertos sectores de la aorta, quizá por ateroma sobreañadido.

ETIOLOGIA

Es desconocida. Se comprende así el interés de las observaciones asociadas a otra afección.

La sífilis apenas entra en consideración. A pesar de serologías positivas, el test de Nelson siempre ha sido negativo.

El origen disgenético ha sido discutido, en especial por **Froment**, basándose en la frecuencia de otras anomalías congénitas.

Es más verosímil la etiología alérgica o inmunológica.

También ha sido discutido el papel de la hiperergia tuberculínica.

Ha llamado asimismo la atención la alergia estreptocócica, ya que las manifestaciones articulares son frecuentes. No obstante, esta alergia estreptocócica es diferente a la responsable del reumatismo articular agudo, pues jamás se han descrito lesiones mitrales en las autopsias de enfermedad de Takayasu.

La intrincación a una colagenosis o a ciertas afecciones reumatológicas sería un argumento en favor de la naturaleza autoinmunitaria de la enfermedad.

La enfermedad de Takayasu tiene numerosos puntos en común con el lupus eritematoso, pero la observación de células L. E. es rara en el Takayasu.

La asociación a una enfermedad de Horton o a una polimiositis es interesante, pues todas presentan la existencia de células gigantes en la pared arterial.

El antígeno de esta enfermedad autoinmune podría ser la propia pared arterial. Se están realizando estudios investigando anticuerpos antiarteria por inmunofluorescencia. Quizá, si no la propia pared arterial, el antígeno pueda ser una parte de ella, por ejemplo la fibra elástica o los productos de degradación de ella.

Recientemente se han revisado dos factores etiológicos: menos la hipertensión arterial, consecuencia posible de la afectación de las renales por el proceso

inflamatorio, que la existencia de una tendencia trombosante más marcada o de un estado prediabético. En efecto, **Paloheimo** quedó sorprendido por la trombocitosis en un tercio de sus casos, por la hiperfibrinemia y por la frecuencia de una curva anormal de hiperglucemia provocada en la mitad de sus enfermos (insuficiencia del páncreas).

En conclusión, la etiología de la enfermedad de Takayasu es desconocida, quedando como la más verosímil la teoría inmunológica.

NUEVO METODO DIAGNOSTICO DEL URETER RETROCAVA: LA FLEBOGRAFIA ESPERMÁTICA. — **Pedro G. Paramo, A. de la Pena, O. Leiva y L. Nacarino.** «Archivos de la Facultad de Medicina de Madrid», vol. 15, n.º 4, pág. 365; **abril 1969.**

El uréter retrocava constituye una anomalía anatomotopográfica por embriogénesis defectuosa de la cava inferior. Se trata de una anomalía relativamente rara, descrita por vez primera por **Hochstetter** en 1893. El 25 % de los casos no tienen repercusión clínica. El diagnóstico es único y exclusivamente radiológico.

Los urogramas endovenosos suelen evocar con gran verosimilitud la malformación. Si embargo, la imagen que nos proporcionan no puede considerarse como patognomónica, puesto que puede ser mimetizada por otros procesos, como tumores y esclerosis plástica retroperitoneal.

La ureteropielografía ratifica el carácter prevertebral del uréter lumbar. No obstante, es el pielograma en proyección lateral, al mostrar un uréter exageradamente anterior el que confirma la sospecha al provocar el signo de Randall y Campbell. La ausencia de tal signo (vena cava inferior doble) y la existencia de casos en los cuales el trayecto y las relaciones uretero-cava son atípicas hacen esencial la cavografía para un diagnóstico irrefutable preoperatorio.

En nuestra opinión, el abocamiento en la vena renal ipsilateral de la espermática derecha se hace poco verosímil ante la anomalía embriológica (persistencia de la vena cardinal posterior) que provoca esta malposición. Entonces, la **flebografía espermática** derecha, técnica simple, sin riesgos y que puede realizarse ambulatoriamente, suministrara una imagen suficiente para soslayar las dudas en relación con la situación anatómica: el uréter yace detrás de la cava. Así:

1. La vena espermática en proyección anteroposterior señala el sector retrocavo del uréter. La opacificación demuestra las relaciones raquis-cava, el diámetro del tronco venoso y sus relaciones con la curvatura ureteral.

2. Los flebogrames en 3/4 dibujan el perfil venoso señalando con exactitud el sector abrazado por el uréter.

3. La referencia del uréter, con catéter opaco, en O.A.I., asociada a la flebografía espermática y cava es testigo fidedigno de lo antedicho: la proyección del producto opaco inyectado en la vena espermática derecha dibuja con el carácter ureteral una suerte de X surcada por el cavograma.

Estas comprobaciones nos permiten considerar la flebografía espermática como un precioso recurso diagnóstico que permitiría afirmar o negar la anomalía en aquellos casos en los cuales el cateterismo ureteral representa un riesgo (riñón único, hidronefrosis infectada, etc.), incluso ante la negatividad por duplicidad de la cava inferior del signo de Randall y Campbell, puesto que la espermatografía evocaría formalmente que el uréter se encuentra retrocava, dado que todos los procesos retroperitoneales que plantea el diagnóstico diferencial deben modificar el trayecto normal u obturar las venas gonadales.

TRATAMIENTO DE LAS FISTULAS ARTERIOVENOSAS CONGENITAS DIFUSAS DE LA PIERNA (The treatment of diffuse congenital arteriovenous fistulae of the leg). — L. T. Cotton y B. J. Sykes. «Proc. Roy. Soc. Med.», vol. 62, pág. 245; marzo 1969.

Las manifestaciones clínicas de las fístulas arteriovenosas congénitas difusas de los miembros son hipertrofia de la extremidad y presencia de nevus cutáneo. Pueden observarse además flebectasias superficiales. No todos los pacientes con estos signos presentan, sin embargo, fístulas. En los últimos veinte años hemos visto en el King's College Hospital de Londres 21 casos de anomalías vasculares congénitas difusas de los miembros. Son más frecuentes en los miembros inferiores y en el sexo femenino. La mayor parte de nuestros pacientes eran menores de los 20 años de edad.

La presencia del nevus es la manifestación más frecuente y sugiere la posibilidad de una anomalía vascular. Todos nuestros pacientes lo presentaban, excepto dos. Suele ser de tipo capilar, pudiendo extenderse a toda la extremidad sin sobrepasar en general la línea media. También hemos hallado angiomas cavernosos.

La hipertrofia afecta los huesos y los tejidos blandos.

Las varices suelen aparecer a temprana edad, pero pueden no hacerlo hasta más tarde. La temperatura del miembro afectado cabe que esté aumentada, igual que la sudoración. Sobre la fístula es posible auscultar un soplo continuo o sobre los vasos principales un soplo pansistólico. Siete pacientes presentaban úlcera rebelde en la pierna.

Estos pacientes pueden ser divididos, según nuestra experiencia, en dos grupos. Uno, sin evidencia de fístula, en los que la triada nevus, hipertrofia y varices es referida a menudo a un síndrome de Klippel-Trenaunay. Otro, donde existe evidencia de fístula arteriovenosa, situada a cualquier nivel del miembro y en cualquier tejido. En la mayoría de nuestros casos se hallaba por debajo de la rodilla. Parecen existir dos tipos de fístula: comunicación directa entre arterias y venas y lesiones más periféricas, posiblemente a nivel de las arteriolas. Bajo el punto de vista funcional, las comunicaciones pueden ser activas o no.

La arteriografía es la investigación más importante. La fístula es de difícil demostración; la evidencia de su presencia suele ser indirecta. La arteria aferente

está dilatada. El flujo está aumentado y el relleno venoso es precoz. En el lugar de la fístula aparece como un estancamiento del medio de contraste. En tres de nuestros casos se hallaba en el talón o en la suela plantar.

La saturación de oxígeno venoso es otra investigación para su diagnóstico, estando elevada en el miembro afecto. La temperatura cutánea también lo está, variando según la localización de la fístula en actividad. Cabe investigar además el estado cardíaco, el volumen sanguíneo, etc. Sólo en un caso hallamos positivo el signo de Branham.

El caudal a través de la fístula viene limitado por el calibre de la comunicación y la distensibilidad del vaso alimentador. El caudal aumenta con lentitud; y en las comunicaciones amplias todos los componentes de la circulación se dilatan, incluyendo la vía colateral y el corazón. Cabe que se produzca una insuficiencia cardíaca, aunque no lo hemos visto en nuestros casos. El aumento del flujo lleva a un mayor crecimiento del miembro. El aumento de la presión venosa asociado a la disminución del caudal distal a la comunicación es origen de ulceraciones y gangrena. Desde las úlceras es posible que se produzcan hemorragias. Por todas estas razones puede hacerse necesaria la amputación del miembro.

Para igualar la longitud de los miembros la mejor operación es la epifisiodesis, siendo aconsejable, salvo contraindicación, realizarla a los 11 años de edad.

Hay que decidir si la fístula es activa o no. Si no lo es, no da síntomas y no requiere tratamiento. El dolor en relación al ortostatismo puede aliviarse con un vendaje elástico, aunque hay que tener precaución en no apretarlo demasiado para evitar necrosis cutáneas.

El tratamiento ideal en los casos de fístula activa es su supresión. La dificultad está en localizarlas; su naturaleza difusa lo hace imposible. La resección del tejido vascular anómalo puede aliviar momentáneamente al enfermo, pero con el tiempo se abren nuevas fístulas. Consideramos que en pacientes con úlceras intratables, isquemia periférica o signos de sobreesfuerzo cardíaco debemos intentar reducir el flujo sanguíneo a través de la fístula. La ligadura del vaso principal agrava la isquemia y lleva a la gangrena.

Lo que nosotros hacemos fue descrito por **Malan & Puglionisi** en 1965. Todas las ramas de las arterias principales del sector de extremidad afectada se seccionan entre ligaduras. Ello reduce el flujo a través de la fístula sin reducir el flujo en el vaso principal. La irrigación de los músculos tiene lugar por vía colateral. La decisión sobre la arteria a explorar primero viene dada por los signos físicos, la angiografía y la temperatura cutánea. El vaso explorado es expuesto en toda su longitud, suprimiendo todas sus ramas. Hemos efectuado esta operación en 5 pacientes (9 operaciones), en 4 de los cuales la fístula se hallaba por debajo de la rodilla. En un caso hallamos comunicación directa entre las arterias tibial anterior y posterior y sus venas satélites. Cada operación dura unas cuatro a cinco horas. Se expone la arteria femoral común por si es preciso su control; el uso del torniquete no es recomendable.

El estado de los cinco pacientes ha mejorado. En 2 la úlcera rebelde curó tras injerto cutáneo; en las otras, disminuyó su tamaño y la pierna se hizo más confortable. Sólo en un paciente hubo recurrencia de la comunicación, el más activo caso, y en él la fístula era probablemente intraósea.

Consideramos que en estos casos la cirugía es necesaria, ya que la única alternativa en los casos activos es la amputación.

TROMBOSIS PRIMITIVA DE LA VENA CAVA INFERIOR (La trombosi primitiva della vena cava inferiore).— C. Mairano, S. Troncone y F. Sacchetto. «Minerva Cardioangiologica», vol. 16, pág. 681; 1968.

El interés por esta rara enfermedad nace con las modernas adquisiciones sobre la tromboflebitis en general y del sistema profundo de los miembros inferiores en particular. La vena cava inferior no parece ser un terreno favorable para la trombosis, quizá por su diámetro, por la velocidad de la corriente sanguínea o quizá por fenómenos de autodefensa de este sector. Muchos autores italianos y extranjeros se han ocupado del tema.

El aumento de las observaciones ha llevado a clasificaciones y subdivisiones basadas en la topografía y etiopatogenia. **Martorell**, bajo la experiencia de un gran número de casos, efectúa la subdivisión siguiente: Trombosis primitivas 33 %, trombosis secundarias 53 % (puerperales 28 %, eberthianas 10 %, postoperatorias 10 %, postraumáticas 5 %), trombosis por caquexia 14 % (cardíacas, neoplásicas, etc.). Y bajo otro aspecto las cataloga así: trombosis autóctonas (primarias 19 %, puerperales 12 %) y trombosis propagadas (primarias 14 %, puerperales 16 %, eberthianas 10 %, postoperatorias 10 %, postraumáticas 5 %, por caquexia 14 %).

A nuestro juicio tiene gran interés la distinción entre trombosis propagadas y autóctonas. Así, las propagadas, con mucho las más frecuentes, serían trombosis nacidas a distancia y extendidas luego a la cava, es decir secundarias. De este modo las condiciones favorecedoras de la enfermedad habría que buscarlas exclusivamente en las venas de las piernas y no en la propia cava.

En consecuencia, la trombosis aislada y primitiva de la cava inferior debería considerarse bajo un aspecto propio, per se, sin nada de común con las formas propagadas y debiendo buscar la causa de la enfermedad en la propia cava y no en otra parte. Tiene a su vez importancia distinguir entre trombosis cava primitiva criptogénica y trombosis cava primitiva desencadenada y favorecida por lesiones de otra naturaleza o circunstancias patológicas.

Por todo lo anterior habría que convenir que la trombosis aislada de la cava inferior es en realidad de observación clínica rara y de difícil explicación etiopatogénica. Esto justifica la presentación de tres casos personales.

Anatomía patológica: La obliteración cava crea siempre una circulación colateral, distinta según la extensión del proceso y sobre todo dependiente de la permeabilidad de las ilíacas. La circulación colateral sigue diversas vías venosas, entre las cuales las más importantes son la epigástrica superficial, la circunfleja ilíaca superficial, epigástrica media, mamaria interna, intercostales, cutáneolumbares, plexo vertebral externo. Esquemáticamente, la vía anastomótica comunica entre sí el sistema vena femoral-ilíaca-cava inferior con: la propia vena cava inferior más allá de la oclusión, la cava superior y la circulación portal.

Sintomatología: La enfermedad debuta con una sintomatología sin características específicas, variable con la extensión de la lesión y la rapidez de instauración. El cuadro es agudo, con fiebre, leucocitosis, aumento de la V.S.G., dolor, estado tóxico, cuando corresponde a una enfermedad infecciosa o existe una intensa participación parietal del vaso o de los tejidos perivenosos. Por el contrario el inicio es silencioso en las formas autóctonas y de escasa participación parietal vascular.

El edema de los miembros inferiores puede hallarse presente cuando están interesadas las venas ilíacas, en las formas propagadas (edema persistente) o en los casos de aparición muy rápida (edema fugaz y transitorio).

La obliteración rápida y completa de las dos renales suele ser incompatible con la vida por insuficiencia renal. La supervivencia es posible si el establecimiento de la trombosis ha sido lenta.

La obliteración aguda y completa de la desembocadura de las suprahepáticas da un cuadro grave, con dolor abdominal intenso, hepato sin esplenomegalia, meteorismo, insuficiencia hepática y coma; la ascitis cabe que aparezca en fases avanzadas. La muerte suele producirse antes del desarrollo de la circulación colateral e incluso antes de la aparición de ascitis, por lo que el diagnóstico no es fácil.

En el período de estado la sintomatología es, por el contrario, constante en sus variadas manifestaciones, habiendo individualizado tres cuadros en correspondencia con el interesamiento de los tres afluentes principales: venas ilíacas, venas renales y venas suprahepáticas.

Trombosis del confluente inferior: La sintomatología en escasa si la trombosis interesa las ilíacas comunes y la porción distal de la cava, ya que las posibilidades de circulación colateral son casi completas. Si la trombosis se extiende distalmente, el edema de los miembros, de los genitales y de la pared abdominal hace su aparición por dificultades en la vía colateral.

Trombosis del confluente medio: Ya hemos hablado de la obliteración de las renales en su forma rápida y lenta. A veces existen trombosis de las venas renales propagadas a la cava inferior. Alguna vez por la rapidez del proceso se produce un infarto rojo con edema intenso y lesiones parenquimatosas irreversibles, dando una sintomatología clínica asociada a fiebre, dolor lumbar y hematuria.

Trombosis del confluente superior: Prácticamente crea las condiciones para que se instaure un cuadro de Síndrome de Budd-Chiari. La oclusión rápida del flujo hepático tiene una sintomatología grave, violenta, con dolor hipocondriaco, dorsal, fiebre, vómito, meteorismo, hepatomegalia, estado tóxico y por último coma hepático y muerte. La interrupción lenta puede a veces compensarse con el tiempo por vía porto-sistémica y los síntomas más característicos e importantes son la hepatoesplenomegalia, ascitis, insuficiencia hepática con anorexia, subictericia y circulación colateral superficial.

Diagnóstico: Con fines terapéuticos el diagnóstico tiene especial interés en su fase de aparición o fase aguda para poder aplicar un tratamiento anticoagulante y trombolítico. No obstante, si aquél es fácil en la fase crónica es, en cambio,

difícil en su fase de inicio. El diagnóstico puede intuirse en las formas propagadas o secundarias a una primitiva localización en los miembros inferiores. Siempre que exista duda habrá que recurrir a la flebografía y a los «tests» hematoquímicos reveladores de un estado de diátesis trombógena, particularmente en el sector afectado.

Curso y terapéutica: La gama de cuadros con que la trombosis cava se presenta hace difícil encuadrar con claridad el problema terapéutico. Sobre todo hay que procurar que nuestra intervención no acarree daños posteriores o complicaciones.

Durante la primera fase de la enfermedad son temibles las complicaciones, entre las que debemos resaltar la embolia pulmonar, la trombosis de las renales y la trombosis del sistema porta.

En cuanto a la terapéutica viene condicionada según se encuentre en fase evolutiva o fase crónica, como también por la extensión del proceso trombótico.

En la fase aguda hay que pensar siempre en la posibilidad de actuar quirúrgicamente por trombectomía, vigilando no provocar una embolia pulmonar. La trombectomía es menos dificultosa en las flebotrombosis que en las tromboflebitis. Un punto que según nuestro criterio merece atención en el aspecto quirúrgico es el alto tanto por ciento de recidivas, ya sea por persistir las condiciones etiológicas, ya por existir lesiones parietales establecidas. Por todo ello consideramos que la indicación de trombectomía debe valorarse con sumo cuidado y circunspección. Aparte de la cirugía debemos pensar en el tratamiento médico, sobre todo con anticoagulantes y del tipo de la heparina (300 a 500 mg por día, fraccionados en tres o cuatro veces, disminuyendo la dosis a medida que pasa el tiempo). Junto a los anticoagulantes cabe administrar antiflogísticos (fenilbutazonas), fibrinolíticos, antiespasmódicos y antibióticos (en caso de infección).

En la fase crónica pocas posibilidades terapéuticas existen. En esta fase hay que rechazar todo intento de desobliteración. Tampoco caben tentativas de injerto o «by-pass» por las razones de todos conocidas. Las características hemodinámicas de la cava inferior con su lenta circulación y baja presión los hacen desaconsejables. La terapéutica médica tiene también pocas posibilidades y siempre es de orden paliativo: diuréticos contra el edema, vendaje elástico, normas particulares de vida y trabajo que eviten la estancia prolongada en pie.

Se describen **tres casos** de trombosis de la vena cava inferior de tipo primitivo y autóctono. No existió dolor, evolucionando silenciosamente, por lo que no fueron hospitalizados. El nivel superior de la lesión se hallaba probablemente por debajo de las renales, por lo que no afectó la función renal. La falta de edema en los miembros inferiores, genitales y abdomen, la ausencia de trastornos tróficos y de pesadez, etc. parece indicar que existía una buena circulación colateral.

Conclusiones: Del estudio de estos tres casos podemos deducir las conclusiones siguientes: a) el interés de estos casos reside en su carácter primitivo y autóctonos, ya que no dependen de lesiones contiguas de carácter compresivo o de tromboflebitis de los miembros inferiores extendida a la cava; b) la extensión de la trombosis por encima de la desembocadura de las renales no suele ser frecuente, por las condiciones hemodinámicas que en este lugar se producen; c) la ausencia de síntomas importantes hace pensar en el establecimiento de

una buena circulación colateral, de acuerdo con otros autores: la obliteración del tercio inferior de la cava asociaca incluso a la de las ilíacas comunes puede ser suficientemente compensada por numerosas colaterales y por ello hasta cierto punto bien tolerada; d) las posibilidades de terapéutica causal en tales casos son escasas, ya que los intentos de prótesis o autotrasplantes no han sido satisfactorios; sólo cabe tratamiento sintomático. Otro es el caso de las trombosis agudas, donde se tiende cada vez más a la trombectomía, si bien todavía con un alto tanto por ciento de recidivas.