

ANGIOLOGÍA

VOL. XXI

SEPTIEMBRE-OCTUBRE 1969

N.º 5

Estenosis arterial renal no ateromatosa en la hipertensión renovascular (*)

M. SELLI, R. ROMANELLI, P. ARRIGONI, U. URBANO y G. SPREMOLLA
De la Clínica Chirúrgica y del Instituto de Patología Médica, de la Universidad de Pisa (Italia)

La importancia de la estenosis de la arteria renal como causa de una hipertensión corregible ha aumentado el interés por la naturaleza de las lesiones capaces de producir la estenosis (1).

La placa de aterosclerosis, que de modo característico se localiza en el orificio o en el primer centímetro de la arteria renal, con mayor frecuencia después de los 40 años de edad y en el sexo masculino, permite un exacto diagnóstico preoperatorio gracias al aspecto arteriográfico distintivo de la estenosis, que a menudo se acompaña de una dilatación postestenótica (2). El lugar de afectación aterosclerótica de la arteria renal puede en cierto modo relacionarse con el hecho de que el centímetro proximal de la arteria renal semeja histológicamente a la pared aórtica.

Las lesiones arteriales renales no ateromatosas como causa de hipertensión corregible han llamado considerablemente la atención en los últimos tiempos (3). El presente trabajo se basa en el estudio de 13 pacientes hipertensos en los cuales existía la sospecha de una estenosis arterial renal no ateromatosa, fundada en los resultados de investigaciones preoperatorias, que después se confirmó durante el acto operatorio correctivo. En 10 casos hallamos una displasia fibrovascular, en dos una estenosis por compresión extrínseca desde la cadena simpática y en uno una hipoplasia congénica de la arteria renal.

MATERIAL Y METODOS

Preseleccionamos un total de 150 enfermos hipertensos, basándonos en su historia clínica, exploración y pruebas de laboratorio rutinarias en la enfermedad hipertensiva, incluida la determinación de aldosterona urinaria. Nuestro criterio para la selección y diagnóstico de los hipertensos con lesiones de la arteria renal ya fue descrito en otro lugar (4, 5 y 6).

En 73 enfermos se efectuaron pielografías intravenosas de rápida secuencia y

(*) Comunicación al VI Congreso Internacional de Angiología, Barcelona 1967. Traducido del original en inglés por la Redacción.

pruebas individuales funcionales de cada riñón, seguidas de aortografía transfemorral en aquellos casos en los que los resultados demostraban o indicaban con probabilidad una hipertensión renovascular. Se consideró el diagnóstico de hipertensión renovascular como muy probable en 22 pacientes, en 13 de los cuales la operación confirmó una estenosis de la arteria renal de tipo no ateromatoso (Tabla I).

En 11 pacientes obtuvimos fragmentos arteriales durante la operación, fijándolos con procedimientos «standard». Para su estudio patológico utilizamos cortes longitudinales y transversales, coloreándolos con los métodos usuales de hematoxilina-Eosina, Mallory-Heidenhain, tricrómico de Masson, Werhoeff-Van Gieson, elásticas de Gomori y azul de toluidina.

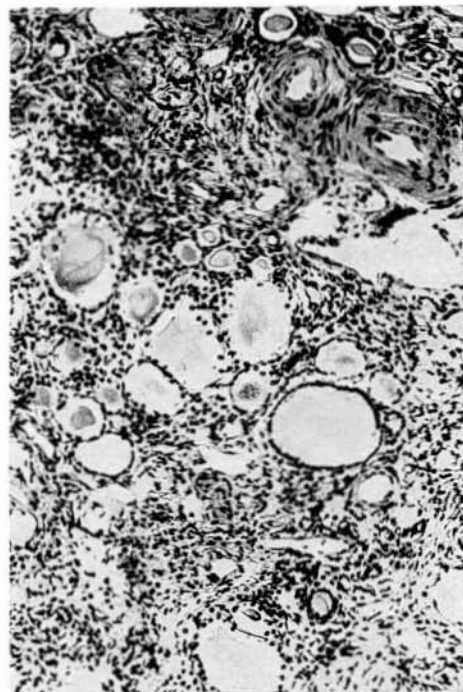


FIG. 1. Riñón izquierdo. Zona de inflamación crónica mostrando fibrosis y atrofia del parénquima. Presenta aspecto tubular pseudotiroideo. Dos arteriolas muestran esclerohialinización de su pared, estrechamiento de su luz e hipertrofia de las células musculares lisas restantes. Hematoxilina-Eosina, 150 x.

(Left Kidney. A zone of chronic inflammation showing fibrosis and atrophy of the parenchyma is seen. It presents a pseudo-thyroid tubular appearance. Two arterioles are seen which show sclero-hyalinization of the wall, narrowing of the lumen, and hypertrophy of the remaining smooth muscle cells. Hematoxylin and eosin stain, 150 x.)

RESULTADOS

La estenosis unilateral de la arteria renal se confirmó en 13 pacientes durante la operación. En uno (Caso 1) hallamos una hipoplasia congénita de la arteria renal izquierda con un riñón atrófico. Esta arteria hipoplásica (0.1 cm. de circunferencia) estaba bifurcada cerca de su origen en la aorta. El riñón atrófico mostraba alteraciones isquémicas con marcada fibrosis, hialinización en la mayoría de sus glomérulos, atrofia isquémica tubular y alteraciones hialinas en las arteriolas aferentes y en las arterias interlobulares (fig. 1). La nefrectomía izquierda curó la hipertensión.

En dos casos (Casos 3 y 7) la arteria renal se hallaba estenosada por compresión extrínseca. En uno de ellos (Caso 3), que ya fue descrito (7), el estudio de la lesión constrictiva demostró células ganglionares simpáticas y fibras nerviosas incluidas en el tejido anormal de la pared de la arteria renal estenosada (figs. 2 y 3). Tras un «by-pass» arterial esple-

T A B L A I
CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE 13 CASOS DE HIPERTENSIÓN RENOVASCULAR DEBIDA A ESTENOSIS DE LA ARTERIA RENAL NO ATEROMATOSA

Caso	Sexo	Edad	Longitud eje mayor del riñón (cm.): derecho	Longitud eje mayor del riñón (cm.): izquierdo	Tensión arterial preoperatoria mm Hg	Lado	Lesión (x)	Tipo de intervención (xx)	Resultados clínicos (xxx)	Meses de observación
1. SP	♀	16	13.3	5.3	220/140	i	riñón hipoplásico	N	TAN	96
2. BL	♀	17	10.2	11.0	220/130	d	VF	N	TAN	96
3. BM	♂	37	13.6	11.4	240/160	i	ES	AER	TAN	60
4. PL	♂	43	11.2	13.5	178/120	d	VF	N	TAN	48
5. GC	♂	38	13.6	14.5	192/120	d	VF	NS	TAN	46
6. BA	♀	57	9.0	12.3	210/110	d	VF	N	TAN	42
7. BB	♂	47	15.0	12.0	200/130	i	ES	BP	TAN	36
8. CG	♀	30	10.3	13.0	180/120	d	VF	N	TAN	34
9. PG	♀	21	13.3	14.0	170/110	d	VF	N	TAN	30
10. MP	♂	5	10.7	8.5	185/120	i	VF	N	TAN	24
11. BP	♀	22	11.4	13.9	210/110	d	VF	N	TAN	22
12. MV	♀	42	12.0	12.0	220/120	d	VF	N	TAN	19
13. DVA	♂	26	10.2	15.1	200/120	d	VF	N	TAN	19

(x) d = derecha

i = izquierda

VF = vasculopatía fibrodifusiva

ES = estenosis extrínseca cadena simpática

(xx) N = nefrectomía

AER = anastomosis espleno renal

NS = nefrectomía segmentaria

BP = injerto arterial en «by-pass»

(xxx) TAN = tensión arterial normal



FIG. 2. Arteria renal izquierda. Sección transversal de la pared del vaso a nivel de la estenosis. La estructura normal está alterada, observándose una pared con una mezcla fibrosa en la cual pueden apreciarse bandas musculares irregularmente entrelazadas con fibras colágenas. Hematoxilina-cosina, 65 x.

(Left renal artery. Transverse section of the vessel wall at the level of the stenosis. Normal structure is subverted and the wall consists of a fibrous mixture in which are seen muscular bands irregularly interlaced with collagenous fibers. Hematoxylin and eosin stain, 65 x.)

tica de las arterias renales. En uno de estos pacientes efectuamos la resección del polo superior del riñón izquierdo, mientras que en los otros 9 se practicó una nefrectomía dado que la extensión de las lesiones de la arteria renal era tal que hacía imposible técnicamente la cirugía reconstructiva. La cirugía renal proporcionó un alivio de la hipertensión en todos los diez pacientes. La duración de la normotensión postoperatoria fue superior a un año en cada uno de los pacientes.

Las secciones consecutivas longitudinales de la arteria renal coadyuvaron a demostrar la variabilidad de las alteraciones patológicas de la pared arterial de una misma muestra. Lesiones estenosantes, consistentes en una desorganizada mezcla de fibras musculares lisas y tejido fibroso, con predominio del componente muscular (hiperplasia fibromuscular) (fig. 8), se alternaban en una misma arteria con zonas que mostraban una evidente fibrosis entre la adventicia y las capas musculares de la parte más externa de la media (subadventicial fibrosis) (fig. 9). Era significativa la ausencia de fibras elásticas en el borde fibroso subadventicial

no-renal el enfermo se volvió normotenso. En el otro caso (Caso 7) la angiografía demostró una constricción local cerca del origen de la arteria renal izquierda, con aspecto de anillo y marcada dilatación postestenótica (figura 4). Se consideró la posibilidad de una constricción extrínseca de la arteria renal por una banda fibrosa. En la operación se seccionó la banda, que se hallaba situada anteriormente a la arteria renal izquierda (figura 5). Los cortes histológicos confirmaron que la banda constrictora se asociaba a la cadena simpática lumbar (figs. 6 y 7). La tensión arterial retornó a la normalidad tras la colocación de una prótesis de dacrón desde la aorta a la parte distal de la arteria renal izquierda, ya que el sector de constricción mantenía una gradiente de presión elevado incluso después de la excisión de la banda constrictiva, presumiblemente debido a las alteraciones fibrosas de la pared arterial renal.

Vasculopatía fibrodisplásica es un término que se usa para incluir distintos tipos de lesiones arteriales (fibroplasia media, fibroplasia subadventicial, hiperplasia fibromuscular). En 10 de los 13 enfermos operados hallamos una vasculopatía fibrodisplásica

periférico. Algunas arterias renales estenosadas mostraban una media engrosada a causa de notables masas de tejido fibroso que había reemplazado la mayoría del componente muscular normal de la túnica (figs. 10 y 11). Se observaba una desorganización de la membrana elástica interna, con la consiguiente deficiencia parietal arterial, de lo que resultaba una dilatación aneurismática (fig. 12). La presencia de estas alternantes «colinas y valles» se observaba bien en los cortes longitudinales. La ondulación o arrugamiento de la superficie interna de la arteria renal era sorprendente. La fibroplasia de la media alternando con deficiencias aneurismáticas de la pared constituían la base patológica del aspecto arteriográfico característico en «sarta de cuentas».

Cierto grado de proliferación de la íntima de la arteria enferma y, en un caso, fibroplasia de esta túnica parecían contribuir de manera notable a la estrechez de la luz vascular.

Cierto grado de proliferación de la íntima de la arteria enferma y, en un caso, fibroplasia de esta túnica parecían contribuir de manera notable a la estrechez de la luz vascular.

DISCUSION

La observación reciente de que las lesiones no ateromatosas de las arterias renales constituyen la causa más frecuente de hipertensión renovascular, en especial en los adultos jóvenes, es de particular importancia (1). Dos categorías de lesiones tienen especial interés: alteraciones intrínsecas de la pared vascular y alteraciones debidas a causas extravasculares, por lo común compresión extrínseca.

En cuanto a las alteraciones intrínsecas de la pared vascular, es probable que las distintas formas histológicas sean, en realidad, variantes de un mismo desorden vascular (3). Se han descrito fibrosis de la íntima, hiperplasia fibromuscular de la media, fibroplasia de la media y fibrosis subadventicial de la arteria renal. Estas lesiones quedan confinadas a los dos tercios distales de la arteria renal o a sus ramas distales. Algunos trabajos consideran la hiperplasia fibromuscular de la arteria renal como la más fre-

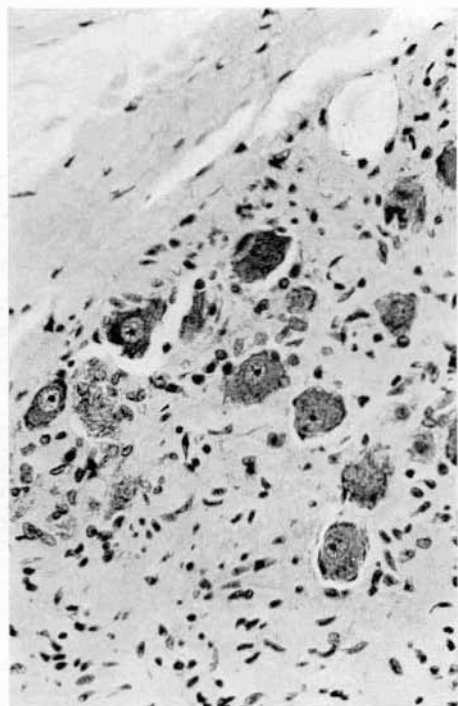


FIG. 3. Detalle de la figura precedente, a mayor aumento, donde se aprecia la presencia de anchas células de bordes irregulares con citoplasma rico en cromatina y núcleo redondeado. Estas células de naturaleza simpática se disponen en grupos y a veces entre fibras nerviosas. Hematoxilina-eosina, 480 x.

(Detailed view of the preceding figure as seen under still higher magnification, showing the presence of large cells with irregular borders, containing chromatin-rich cytoplasm, and possessing a round nucleus. These cells, which are sympathetic in nature are arranged in groups and are sometimes situated among nerve fibers. Hematoxylin and eosin stain, 480 x.)

cuenta lesión no ateromatosa de la hipertensión renovascular (8 y 9). **Wylie** y colaboradores (10) y **Wellington** (11) usan el término hiperplasia fibromuscular para incluir todo tipo de lesión que no sea aterosclerótica. En una reciente revisión **McCormack** y colaboradores establecen que la hiperplasia fibromuscular ocurre con menor frecuencia que aquellos tipos que muestran un predominio de fibrosis con ausencia de hiperplasia fibromuscular (12).

La presencia de lesiones histológicas diversas en el lugar de la obstrucción isquémica en una arteria renal dada nos lleva por sí misma a la hipótesis de que estas alteraciones son simples manifestaciones diferentes de una misma entidad patológica. La investigación histológica de distintos fragmentos de arteria renal, obtenidos durante intervenciones quirúrgicas practicadas en pacientes con hipertensión renovascular, confirma este concepto unitario. Sobre esta base, se propone el término **Vasculopatía fibrodisplástica** para incluir los distintos tipos de lesiones arteriales renales observados: fibroplasia de la media, fibrosis subadventicial e hiperplasia fibromuscular.

Es posible que la fibrosis subadventicial represente la fase histológica inicial de las alteraciones de la pared vascular (12). Una confirmación indirecta de este concepto viene dada por el hecho de que esta alteración rara vez se observa en las arterias renales de los niños (11).

Es probable que la Vasculopatía fibrodisplástica sea una enfermedad progresiva que comprenda un amplio sector del lecho arterial renal, a menudo bilateral. La impresión inicial de que la alteración vascular se restringía a las arterias renales quedó modificada por la observación de que otros sectores arteriales se hallaban también comprendidos: mesentérico superior, celíaco, esplénico, iliaco y carotídeo (13, 14, 15, 16 y 17). Estas alteraciones sugieren que la Vasculopatía fibrodisplástica es una displasia difusa arterial, cuya sintomatología depende de las particulares arterias que son afectadas. Se ha sugerido el que la lesión se debe a una anomalía congénita del tejido elástico, la cual consecuentemente llevaría a la displasia fibrosa (18).

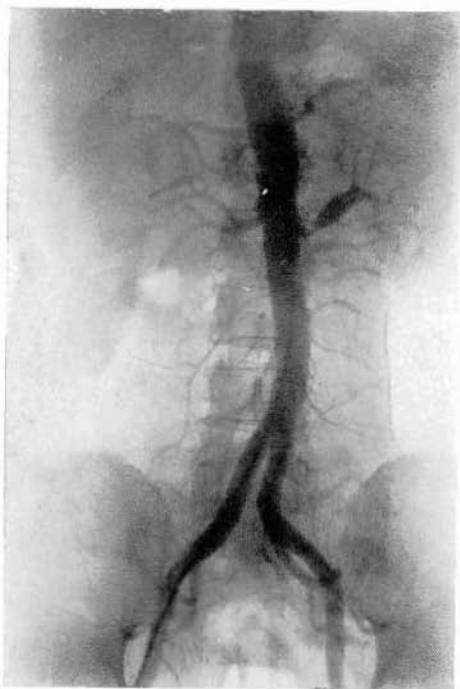


FIG. 4. Arteriograma en que puede observarse la estenosis de la arteria renal izquierda con evidente dilatación postestenótica. Hipertensión renovascular por estenosis de la arteria renal izquierda ocasionada por compresión extrínseca ejercida por la cadena simpática.

(Arteriogram showing stenosis of the left renal artery with evident post-stenotic dilatation. Renovascular hypertension due to stenosis of the left renal artery caused by an extrinsic compression exerted by the sympathetic cord.)

La revascularización quirúrgica está indicada, puesto que las lesiones avanzadas son bilaterales en el 50 % de los casos. Por desgracia, este tipo de alteración segmentaria y difusa incluso a las ramas intraparenquimatosas constituye a menudo un obstáculo para dicho procedimiento (19). En los casos unilaterales confirmados, la nefrectomía resulta una terapéutica válida ya que produce una vuelta a la normalidad de la presión arterial y detiene la progresión de la vasculopatía hipertensiva.

La hipoplasia congénita de la arteria renal, el aneurisma disecante, la arteritis primaria de la aorta con afectación renal, estenosis extrínsecas por bandas fibrosas y compresión por el simpático catenar o por tumores, son lesiones menos frecuentes señaladas en la hipertensión renovascular (20).

Estas observaciones tienen considerable importancia práctica: En el caso de compresión extrínseca que ocasione una hipertensión renovascular el diagnóstico precoz permite su corrección quirúrgica, lo cual es en extremo simple desde el punto de vista técnico y de invariable éxito en la corrección del estado hipertensivo.

A medida que pasa el tiempo, la reacción fibrosa de la pared vascular a la compresión extrínseca da como resultado la producción de un significativo gradiente funcional de presión, tras lo cual la sola corrección de la compresión extrínseca no es suficiente para restaurar la corriente sanguínea renal ni corregir la isquemia resultante.

Entre los casos de hipertensión renovascular debidos a situación anómala de la cadena simpática (7 y 9), el caso que presentamos es el único aportado hasta la fecha en que la cadena simpática fue suprimida e identificada de modo incontrovertible por examen histológico.

Respecto al tratamiento quirúrgico de la hipertensión renovascular, la cirugía correctiva es siempre preferible a la nefrectomía. La hipertensión renovascular ocasionada por compresión extrínseca de los vasos renales, sea cual sea la causa de la compresión, representa la más favo-

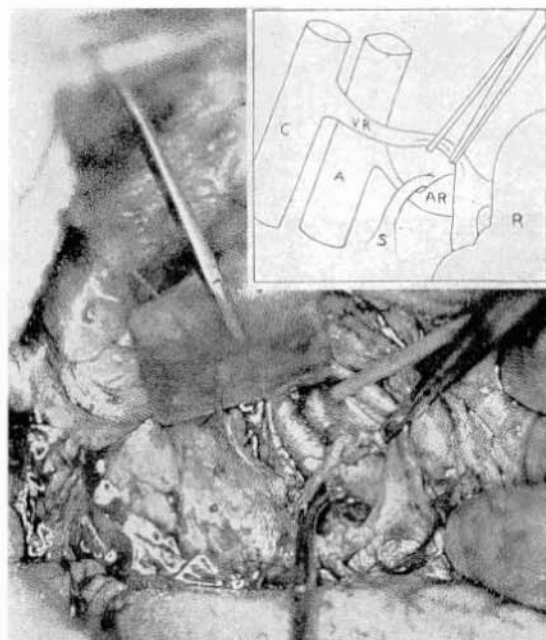


FIG. 5. En la operación la arteria renal izquierda apareció comprimida por una banda blanquecina situada por delante de la arteria. La dilatación postestenótica se observa de manera evidente en la parte derecha de la figura

(Intraoperative view of the left renal artery which appears to be compressed by a whitish cord situated in front of the artery. The post-stenotic dilatation is evident in the right hand portion of the view.)

rable perspectiva para la cirugía reconstructiva. La intervención es de la máxima simplicidad si la arteria renal no ha sido dañada por compresión prolongada.

RESUMEN

En 13 pacientes hipertensos, en los que ya preoperatoriamente se sospechaba con fundamento, se comprobó en el acto quirúrgico la presencia de una estenosis de la arteria renal de origen no ateromatoso; la intervención alivió la hipertensión. En 10 pacientes hallamos una vasculopatía fibrodisplástica, en 2 una estenosis extrínseca ocasionada por la cadena simpática y en uno una hipoplasia congénita de la arteria renal.

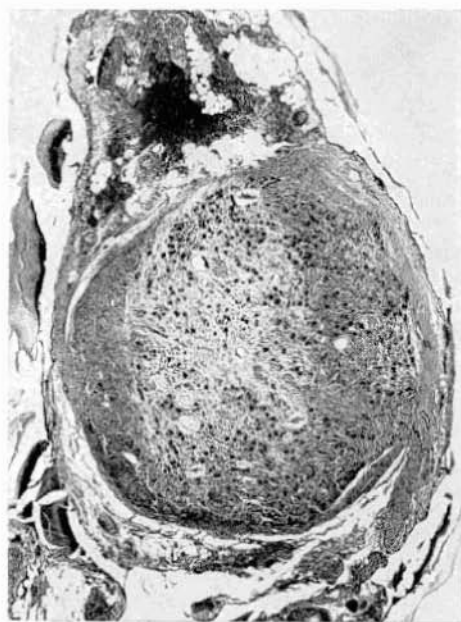


Fig. 6

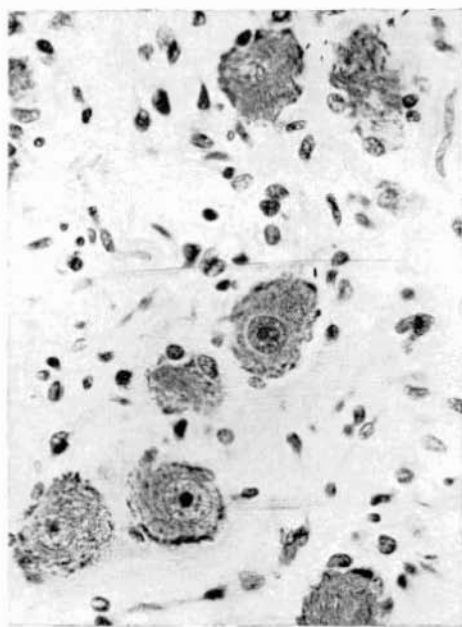


Fig. 7

FIG. 6. Sección transversal de la banda que comprime la arteria renal izquierda por delante. Esta formación, vista a poco aumento, consiste en elementos celulares anchos, fibras nerviosas y numerosos vasos sanguíneos; it is surrounded by fibrous connective and adipose tissue. Hematoxylin and eosin stain, 25 x.

(Transverse section of the cord-like formation that compressed the left renal artery from the front. This formation, as seen under low power, consists of large cellular elements, nerve fibers, and numerous blood vessels; it is surrounded by fibrous connective and adipose tissue. Hematoxylin and eosin stain, 25 x.)

FIG. 7. Detalle de la figura precedente, a mayor aumento. Las grandes células de bordes irregulares presentan un núcleo redondeado y un citoplasma rico en cromatina la cual se dispone en numerosas pequeñas masas. La estructura observada corresponde a la de la cadena simpática. Hematoxilina-eosina, 720 x.

(Detailed view of the preceding figure as seen under higher magnification. The large cells with the irregular borders possess a round nucleus and a cytoplasm rich in chromatin substance which is arranged in numerous small masses. The observed structure corresponds to that of the sympathetic cord. Hematoxylin and eosin stain, 720 x.)

El término vasculopatía fibrodisplástica es usado para incluir distintos tipos de lesiones arteriales renales. Cortes longitudinales seriados sirvieron para demostrar la variabilidad de las alteraciones patológicas de la pared arterial en las muestras tomadas.

Las lesiones estenosantes consistieron en una desorganizada mezcla de musculatura lisa y tejido fibroso, con predominio del componente muscular (hiperplasia fibromuscular), alternantes en una misma muestra de arteria renal, con zonas que demostraban evidente fibrosis entre la adventicia y la muscular en las zonas periféricas de la túnica media (fibrosis subadventicial). La ausencia de fibras elásticas en el borde fibroso subadventicial periférico era llamativa. Algunas arterias renales estenosadas estaban engrosadas por un tejido fibroso que reemplazaba la mayoría del componente muscular normal de la capa. En las arterias afectadas se observaba cierto grado de proliferación de la íntima; y en un caso una fibroplasia de la íntima contribuía de manera evidente a estrechar la luz vascular.

Los estudios histológicos indicaron que las lesiones descritas como fibrosis subadventicial, fibroplasia de la media e hiperplasia fibromuscular pueden hallarse presentes en una misma arteria afectada y cabría que representaran variantes morfológicas de una misma entidad. Por ello, el término Vasculopatía fibrodisplástica parece indicado para describir estas lesiones.

(ORIGINAL TEXT)

Non-atheromatous renal artery stenosis in renovascular hypertension

M. SELLI, R. ROMANELLI, P. ARRIGONI, U. URBANO, G. SPREMOLLA

The importance of renal artery stenosis as a cause of correctable hypertension has generated increasing interest into the nature of the lesions causing the stenosis (1).

Atherosclerotic plaque, which characteristically occurs either at the orifice or in the first one cm. of the renal artery, most commonly after 40 years of age and more frequently in males, permits an accurate preoperative diagnosis due to the distinctive arteriographic appearance of the stenosis, which often is accompanied by poststenotic dilatation (2). The site of atherosclerotic renal artery involvement may in some way be related to the fact that the proximal centimeter of the renal artery resembles the aortic wall histologically.

Non-atheromatous renal artery lesions, as a cause of correctable hypertension, have recently attracted considerable attention (3). The present paper is based on a study of 13 hypertensive patients in whom non-atheromatous renal artery stenosis was strongly suspected as the result of preoperative investigations, and which was later confirmed during corrective surgery. Fibrodysplastic vasculopathy was found in 10 patients, extrinsic pressure stenosis from the sympathetic chain in two cases, and congenital renal artery hypoplasia in one patient.

MATERIAL AND METHODS

Pre-selection from among some 150 hypertensive patients was made on the basis of history, physical examination, and routine laboratory tests for hypertensive disease, including urinary aldosterone determination. Our criteria for the selection and diagnostic study hypertensive patients with evidence of renal artery lesions have already been described (4, 5, y 6).

In 73 cases, rapid sequence dehydrated intravenous pyelography and individual kidney function tests were performed, followed by percutaneous transfemoral aortography when results were considered positive or strongly indicative of renovascular hypertension. In 22 patients, the diagnosis of renovascular hypertension was considered high probable: in 13 cases of this group unilateral renal artery stenosis of a non-atheromatous type was confirmed at operation (Table 1).

Arterial segments were obtained at the time of operation in eleven patients. The specimen were treated by the standard fixing procedures, and sequential cross and longitudinal sections were used for pathologic study. Sections were stained with the usual hematoxylin and eosin, Mallory-Heidenhain, Masson trichrome, Verhoeff-Van Gieson, Gomori elastic and toluidine blue coloring reagents.

RESULTS

In 13 patients, unilateral renal artery stenosis was confirmed during operation. One patient (case n. 1) was found to have congenital hypoplasia of the left renal artery and an atrophic left kidney. The left renal artery was hypoplastic (0.1 cm. in circumference) and bifurcated near its origin from the aorta. The atrophic left kidney showed ischaemic changes with marked fibrosis, hyalinisation of most of the glomeruli, tubular ischaemic atrophy and hyaline changes of the afferent arterioles and interlobular arteries (fig. 1). Left nephrectomy cured the hypertension.



FIG. 8. Sección transversal de la arteria renal. La túnica media aparece engrosada por el aumento de un tejido fibroso mezclado en el que cabe apreciar, aunque muy desorganizado, el componente muscular de la pared vascular. Hematoxilina-eosina, 125 x.

(Transverse section of the renal artery. The tunica media appears thickened due to an increase in mixed fibrous tissue in which is seen, although very disorganized, the muscular component of the vessel wall. Hematoxylin and eosin stain, 125 x.)

TABLE I
CLINICAL FEATURES OF 13 CASES OF RENOVASCULAR HYPERTENSION DUE TO NON-ATHEROMATOUS RENAL ARTERY STENOSIS

Case	Sex,	Age	Longitudinal axis length of right and left kidney cm.	Preoperative blood Pressure mmHg	Side, Lesion (x)	Type of surgical intervention(xx)	Clinical results (xxx)	Months of observations
1—S. P.	f,	16	right 13.3 left 5.3	220 - 140	l, hypoplastic kidney	NE	N B P	96
2—B. L.	f,	17	10.2	220 - 130	r,	F V	N B P	96
3—B. M.	m,	37	13.6	240 - 160	l,	SCES	N B P	60
4—P. L.	m,	43	11.2	178 - 120	r,	F V	N B P	48
5—G. C.	m,	38	13.6	192 - 120	r,	F V	N B P	46
6—B. A.	f,	57	9.0	210 - 110	r,	F V	N B P	42
7—B. B.	m,	47	15.0	200 - 130	l,	SCES	N B P	36
8—C. G.	f,	30	10.3	180 - 120	r,	F V	N B P	34
9—P. G.	f,	21	13.3	170 - 110	r,	F V	N B P	30
10—M. P.	m,	5	10.7	185 - 120	l,	F V	N B P	24
11—B. P.	f,	22	11.4	210 - 110	r,	F V	N B P	22
12—M. V.	f,	42	12.0	220 - 120	r,	F V	N B P	19
13—D. V. A.	m,	26	10.2	200 - 120	r,	F V	N B P	19

(x) r = right
l = left

F. V. = Fibrodysplastic Vasculopathy
S. C. E. S. = Sympathetic Chain Extrinsic Stenosis
(xx) NE = Nephrectomy

S R A = Splenorenal Anastomosis
S N = Segmental Nephrectomy
A G = Bypass arterial graft
(xxx) N B P = Normal Blood Pressure

In two cases (cases n. 3, 7) the renal artery was stenosed by extrinsic pressure. In one case (case n. 3), as previously described (7), histologic study of the constricting lesion showed sympathetic ganglionic cells and nerve fibers embedded in the abnormal tissue of the stenosed renal artery wall (fig. 2, 3). Following spleno-renal artery by-pass the patient became normotensive. In



FIG. 9. Sección transversal de la arteria renal. Notable fibrosis subadvencial e hiperplasia fibromuscular de la túnica media. Hematoxilina-eosina, 125 x.

(Transverse section of renal artery. Conspicuous sub-adventitial fibrosis and fibromuscular hyperplasia of the tunica media is seen. Hematoxylin and eosin stain, 125 x.)

the other case (cas n. 7), the angiogram showed a local constriction near the origin of the left renal artery, consisting in a band-like appearance with marked poststenotic dilatation (fig. 4). The possibility of extrinsic constriction of the renal artery by a fibrous band was considered. At operation, the band, which was situated anteriorly to the left renal artery (fig. 5), was divided. Subsequent histological section confirmed that the constricting band was associated with the lumbar sympathetic chain (fig. 6 y 7). Blood pressure was restored to normal following insertion of a dacron prosthesis connecting the aorta to the distal left renal artery, as the site of constriction maintained an elevated pressure gradient, even after excision of the constricting band, presumably due to fibrotic alteration of the renal arterial wall.

Fibrodysplastic vasculopathy is a term used to include various types of renal artery lesions (medial fibroplasia, subadventitial fibroplasia, fibromuscular hyperplasia). Fibrodysplastic vasculopathy of the renal arteries was found in ten of the 13 operated patients. Upper pole resection of the left kidney was performed on one of these

patients, while the other nine cases underwent nephrectomy since the extension of the renal artery lesions was such as to render reconstructive surgery technically impossible. Relief of hypertension by renal surgery was achieved in all ten of these patients. The duration of postoperative normotension was more than one year in each patient.

Longitudinal sequential sections of the renal artery were helpful in demonstrating the variability of the pathological alterations of the arterial wall in the same specimen. Stenosing lesions, consisting of an unorganized mixture of smooth muscle and fibrous tissue, with predominance of the muscular component (fibromuscular hyperplasia) (fig. 8) were alternated, in specimens from the same renal

artery, with zones which showed prominent fibrosis between the adventitia and muscle coats in the outer portion of the media (subadventitial fibrosis) (fig. 9). The absence of elastic fibers in the peripheral subadventitial fibrous rim was significant. Some stenotic renal arteries showed medial thickening caused by large amounts of fibrous tissue having replaced most of the normal muscular component of the layer (figs. 10 y 11). Disruption of the internal elastic membrane, with consequent arterial wall deficiency, resulted in aneurysmal dilatation (fig. 12). The presence of which alternated in a «hill and valley» pattern as seen in longitudinal sections. The corrugation of the internal surface of the renal artery was striking. Medial fibroplasia, with alternating aneurysmatic deficiency of the wall, constituted the pathologic basis for the characteristics «string of beads» arteriographic appearance.

Some degree of intimal proliferation was noted in the diseased arteries and, in one case, intimal fibroplasia appeared to contribute significantly to the narrowing of the lumen.

DISCUSSION

The recent observation that non-atheroclerotic lesions of the renal arteries constitute the most common cause of renovascular hypertension, especially in young adults, is of particular importance (1). Two categories of lesions are of especial interest: intrinsic alterations of the vascular wall and alterations due to extra-vascular causes, usually extrinsic compression.

Regarding the intrinsic alterations of the vascular wall, it is probable that apparently diverse histological forms are, in reality, variants of the same vascular disorder (3). Intimal fibrosis, medial fibromuscular hyperplasia, medial fibroplasia and subadventitial fibrosis of the renal artery have been described: these lesions are confined to the distal two-thirds of the renal artery or its distal branches. A few reports consider fibromuscular hyperplasia of the renal artery as constituting the more frequent non-atheromatous lesion in renovascular hypertension (8, 9). **Wylie** and associates (10) and **Wellington** (11), used the term fibromuscular hyperplasia to include all types of lesions which are not atherosclerotic. In a recent survey, **McCormack** and associates pointed out that fibromuscu-

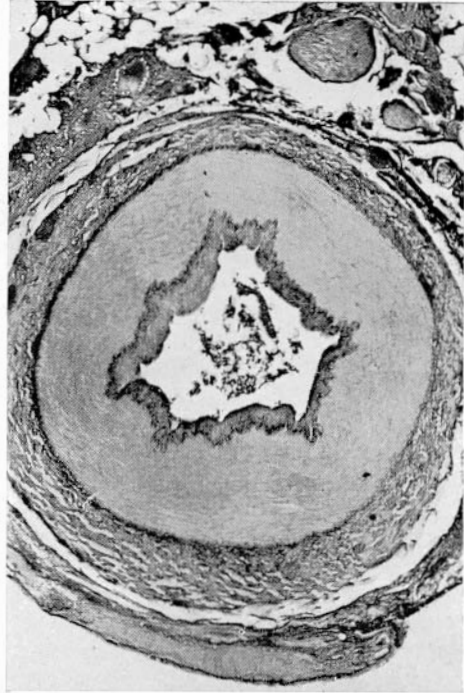


FIG. 10. Sección transversal de la arteria renal. Fibroplasia de la túnica media con hiperplasia de la íntima. Hematoxilina-eosina 50 x.

(Transverse section of renal artery. Fibroplasia of the tunica media with accompanying hyperplasia of the tunica intima is seen. Hematoxylin and eosin stain, 50 x.)

lar hyperplasia occurs less frequently than do types showing a dominance of fibrosis along with an absence of fibromuscular hyperplasia (12).

The existence of histologically diverse lesions at the site of the ischaemic obstruction in a given renal artery lends itself to the hypothesis that these alterations are simply different manifestations of the same pathological entity. Histological investigation of various renal artery fragments, removed at operation from patients with renovascular hypertension, confirms this unitarian concept. On this basis, the term **fibrodysplastic vasculopathy** is proposed to include the various types of observed renal artery lesions: medial fibroplasia, subadventitial fibrosis, and fibromuscular hyperplasia.

It is possible that subadventitial fibrosis represents the initial phase of histological alteration of the vascular wall (12). An indirect confirmation of this concept is given by the fact that this alteration is occasionally found in the renal arteries of infants (11).

It is probable that fibrodysplastic vasculopathy is a progressive disease involving a large portion of the renal arterial bed, often bilaterally. The initial impression that the vascular alteration was restricted to the renal arteries was modified by the subsequent observation that other arterial districts were also involved: superior mesenteric, coeliac, splenic, iliacs, and carotid arteries (13, 14, 15, 16 y 17). These observations suggest that fibrodysplastic vasculopathy is a diffuse arterial dysplasia, the symptomatology of which depends upon the particular arteries which are affected. It has been suggested that the lesions is due to a congenital anomaly of the elastic tissue, which subsequently gives rise to the fibrotic dysplasia (18).

Surgical revascularization is the indicated therapy since advanced lesions are bilateral in 50 % of the cases. Unfortunately, this type of alteration, which is segmentary and diffuse even in the intraparenchymal branches, is often an obstacle to this procedure (19). In confirmed unilateral cases, nephrectomy is a valid therapeutic procedure since it results in the restoration of normal arterial pressure and arrests the progress of the hypertensive vasculopathy.

Congenital renal artery hypoplasia, dissecting aneurysms, primary arteritis of

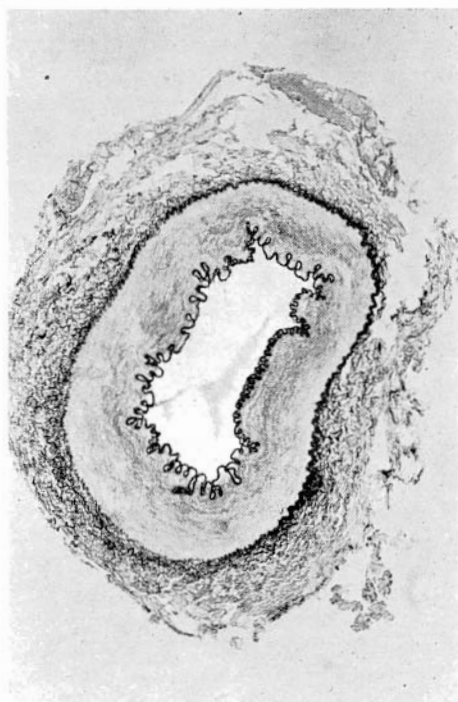


FIG. 11. Sección transversal de la arteria renal. Fibroplasia de la túnica media. Coloración de Weigert para fibras elásticas, 85 x.

(Transverse section of renal artery. Fibroplasia of the tunica media is seen. Weigert elastic stain, 85 x.)

the aorta with renal artery involvement, extrinsic stenosis from fibrous bands and sympathetic chain or tumour compression are less frequently reported lesions in renovascular hypertension (20).

These observations are of considerable practical importance: in the case of



FIG. 12. Sección transversal de la arteria renal. Fibroplasia de la túnica media y aneurisma disecante, con reacción fibrosa subadventicial. Coloración Azan-Mallory, 70 x.

(Transverse section of renal artery. Fibroplasia of the tunica media and a dissecting aneurysm, having a sub-adventitial fibrotic reaction, are seen. Azan-Mallory stain, 70 x.)

extrinsic compression, when this results in renovascular hypertension, early diagnosis permits surgical correction, which is of extreme simplicity from the technical point of view and is invariably successful in correcting the hypertensive state. With the passage of time, the fibrotic reaction of the vessel wall to the extrinsic compression results in the production of a functionally significant pressure gradient, after which correction of the extrinsic cause alone is no longer sufficient to restore renal blood flow and to correct the resultant ischaemia.

Among the cases of renovascular hypertension due to anomalous positioning of the sympathetic chain (7, 9), the case presented in this paper is the only one reported to date in which the sympathetic cord was excised and incontrovertibly identified by histological examination.

With respect to surgical treatment of renovascular hypertension, corrective surgery is always preferable to nephrectomy: renovascular hypertension due to extrinsic compression of the renal vessels, regardless of the cause of the compression, represents the most favorable prospect for reconstructive surgery. The intervention is of maximal simplicity if

the renal artery has not been damaged due to prolonged compression.

SUMMARY

In 13 hypertensive patients non-atheromatous renal artery stenosis, strongly suspected in preoperative investigations, was later confirmed at operation which relieved the hypertension. Fibrodysplastic vasculopathy was found in ten patients, extrinsic stenosis from the sympathetic chain in two cases, and congenital renal artery hypoplasia in one patient.

Fibrodysplastic vasculopathy is a term used to include various types of renal

artery lesions. Longitudinal and sequential cross-sections were helpful in demonstrating the variability of the pathologic alterations of the arterial wall in a given specimen.

Stenosing lesions consisting of an unorganized mixture of smooth muscle and fibrous tissue, with predominance of the muscular component (fibromuscular hyperplasia), alternated in specimens from the same renal artery with zones which showed prominent fibrosis between the adventitia and muscular coats in the outer portion of the media (subadventitial fibrosis). The absence of elastic fibrils in the peripheral subadventitial fibrous rim was striking. Some stenotic renal arteries showed medial thickening due to fibrous tissue replacing most of the normal muscular component of the layer. Some degree of intimal proliferation was noted in the diseased arteries, and in one case intimal fibroplasia appeared to contribute significantly to the narrowing of the lumen.

The results of the histologic study indicate that the major lesions described as subadventitial fibrosis, medial fibroplasia and fibromuscular hyperplasia can be present in the same diseased artery and could possibly be related, representing morphologic variants of the same entity. In this connection the term fibrodysplastic vasculopathy appears indicated for describing these lesions.

BIBLIOGRAFIA

- 1.— McCormack, L. J.; Poutasse, E. F.; Meaney, T. F.; Noto, T. J. Jr. y Dustan, H. P.: A pathologic-arteriographic correlation of renal arterial disease. «A. Heart J.», 72:188;1966.
- 2.— Poutasse, E. F. y Dustan, H. P.: Arteriosclerosis and renal hypertension; indications for aortography in hypertensive patients and results of surgical treatment of obstructive lesions of renal artery. «J. A. M. A.», 165:1.521;1957.
- 3.— Harrison, E. G.; Hunt, J. C. y Bernatz, P. E.: Morphology of fibromuscular dysplasia of the renal artery in renovascular hypertension. «Am. J. Med.», 43:97;1967.
- 4.— Salvetti, A.; Arrigoni, P.; Cella, P. L.; Giannotti, P.; Materazzi, F.; Pedetta, G. P.; Spremolla, G. y Romanelli, R.: Iperensione renovascolare. Valutazione del fattore ischemico renale nella indicazione e nella prognosi della terapia chirurgica. «Mal. Cardiovasc.», 6:307;1965.
- 5.— Romanelli, R.; Urbano, U.; Salvetti, A.; Materazzi, F.; Cella, P. L.; Arrigoni, P.; Esposito, R. y Spremolla, G.: L'apparato juxtaglomerulare nella ipertensione renovascolare. «Min. Nefr.», 13:141;1966.
- 6.— Romanelli, R.; Arrigoni, P.; Giannotti, P.; Cella, P. L.; Materazzi, F. y Salvetti, A.: La funzione renale separata nella diagnosi di ipertensione renovascolare. «Min. Nefr.», 14:95;1967.
- 7.— Selli, M.; Romanelli, R.; Cella, P. L.; Salvetti, A. y Arrigoni, P.: Iperplasia juxtaglomerulare, iperaldosteronismo secondario e ipopotassiemia in un caso di ipertensione renovascolare da compressione estrinseca dell'arteria renale. «Folia Endocr.», 18:345;1965.
- 8.— Palubinskas, A. J. y Wylie, E. J.: Roentgen diagnosis of fibromuscular hyperplasia of the renal arteries. «Radiology», 76:634;1961.
- 9.— Sutton, D.; Brunton, F. J.; Foot, E. C. y Guthrie, J.: Fibromuscular, fibrous and non-atheromatous renal artery stenosis and hypertension. «Clin. Radiol.», 14:381;1963.
- 10.— Wylie, E. J.; Perloff, D. y Wellington, J. S.: Fibromuscular hyperplasia of the renal arteries. «Ann. Surg.», 156:592;1962.
- 11.— Wellington, J. S.: Fibromuscular hyperplasia of renal arteries in hypertension. «Am. J. Path.», 43:955;1963.
- 12.— McCormack, L. J.; Noto, T. J.; Meaney, T. F.; Poutasse, E. F. y Dustan, H. P.: Subadventitial fibroplasia of the renal artery, a disease of young women. «Am. Heart J.», 73:602;1967.
- 13.— Palubinskas, A. J. y Ripley, H. R.: Fibromuscular hyperplasia in extrarenal arteries. «Radiology», 82:451;1964.
- 14.— Hansen, J.; Holten, C. y Thorborg, J. V.: Hypertension in two sisters caused by so-called fibromuscular hyperplasia of the renal arteries. «Acta Med. Scand.», 178:461;1965.
- 15.— Schwartz, D. T.: Relation of superior-mesenteric-artery obstruction to renal hypertension. A review of 56 cases. «New Engl. J. Med.», 272:1.318;1965.
- 16.— Connett, M. C. y Lansche, J. M.: Fibromuscular hyperplasia of the internal carotid artery. «Ann. Surg.», 162:59;1965.
- 17.— Najafi, H.: Fibromuscular hyperplasia of the external iliac arteries. «Arch. Surg.», 92:394;1966.
- 18.— Hunt, J. C.; Harrison, E. G.; Kincaid, O. W.; Bernatz, P. E., y Davis, G. D.: Idiopathic fibrous and fibromuscular stenosis of the renal arteries associated with hypertension. «Proc. Staff Meet. Mayo Clinic», 37:181;1962.
- 19.— Bernatz, P. E.; Hunt, J. C. y Harrison, E. G. Jr.: Idiopathic fibrous and fibromuscular stenosis of the renal artery. A frequent obstacle to revascularization in renal vascular hypertension. «Arch. Surg.», 85:608;1962.
- 20.— Lampe, W. T.: Renovascular hypertension. A review of reversible causes due to extrinsic pressure on the renal artery and report of three unusual cases. «Angiology», 16:677;1965.

Aneurisma disecante de la aorta

RAMON CASARES

Departamento de Angiología (Director: F. Martorell) del Instituto Policlínico de Barcelona (España)

Se llama aneurisma disecante de la aorta a una colección sanguínea que aparece en la capa media de la aorta, con ruptura de la íntima y que produce una disección en manguito que progresa a lo largo del tronco arterial. El término de aneurisma disecante fue utilizado por primera vez por **Laennec** en 1819. Con posterioridad se han aplicado diferentes denominaciones a este proceso: hematoma disecante, medianecrosis disecante, ruptura espontánea de la aorta.

Una diferencia importante con los otros aneurismas consiste en que no existe dilatación de la cavidad arterial, sino que suele ocurrir todo lo contrario: como consecuencia del aumento de espesor de la pared producido por el hematoma intramural la luz arterial se estrecha.

No es una enfermedad corriente, pero cada vez se diagnostica más porque se conoce mejor. Es más frecuente entre los hombres que entre las mujeres. Aparece con la máxima frecuencia de la quinta a la séptima década de la vida, pero en casi la cuarta parte de los casos descritos los pacientes no llegan a 40 años.

ANATOMIA PATOLÓGICA

La disección empieza por un **desgarro transversal de la íntima**. Existen dos sitios de predilección en donde aparece el desgarro. El más frecuente está situado a unos centímetros por encima de las sigmoideas aórticas. La segunda localización está cerca del origen de la arteria subclavia izquierda, en general por debajo. Aunque con mucha menor frecuencia la herida íntima puede observarse también en el resto de la aorta torácica o abdominal.

La disección se fragua en el espesor de la túnica media, en la unión del tercio medio y del tercio externo, donde la ramificación de los vasa-vasorum proporciona un buen plano de clivaje. El **sentido transversal** comprende la mitad, los tres cuartos o incluso toda la circunferencia de la aorta. En **sentido longitudinal** progresa algunas veces hacia el corazón y puede llegar al origen de las coronarias y hasta el anillo de inserción de la válvula aórtica, pero lo más corriente es la progresión distal que puede llegar a la bifurcación de la aorta. En su camino alcanza las ramas aórticas principales y se extiende hacia ellas en un trayecto más o menos corto. Este fenómeno es de gran importancia diagnóstica puesto que produce un síndrome isquémico agudo que, según la arteria ocluida, se manifestará en los miembros

inferiores, en los superiores, en el cerebro o en varios territorios simultáneamente.

La disección puede detenerse en un momento determinado y el aneurisma disecante de la aorta queda formando un **fondo de saco**. Pero lo más corriente es que se produzca la **ruptura de la adventicia** en el curso de unas horas, días o semanas, lo que da lugar a una hemorragia masiva en las estructuras vecinas (pericardio, mediastino, pleura o peritoneo) y es la causa de una muerte rápida. Alguna vez, en porciones distales, puede producirse la **ruptura de la íntima (desgarro secundario)**, lo que viene a constituir una puerta de reentrada de la sangre acumulada en el aneurisma hacia la luz aórtica. En este momento disminuye la presión dentro del aneurisma, se detiene su progresión y queda formando un canal accesorio por el que fluye la sangre. Esta eventualidad constituye un mecanismo natural de curación: el falso paso puede recubrirse de endotelio, de tal manera que la aorta quede convertida en un doble tubo (curación natural imperfecta), o bien, lo que es más raro, puede obliterarse por la formación de trombos y la subsiguiente organización en un tejido fibroso (curación natural perfecta). El desgarro secundario de la íntima es una posibilidad bastante rara, pero ha servido para sugerir una de las primeras técnicas quirúrgicas que consiguieron algún éxito.

ETIOPATOGENIA

Dos explicaciones se han propuesto desde hace tiempo sin que hasta el momento se haya conseguido una demostración definitiva.

Una hace hincapié en que existe una **túnica media previamente alterada**. La ruptura de uno de los vasos nutricios de esta túnica media produce un hematoma. Este crece y separa o disecciona las capas de la media y más tarde rasga la íntima. Entonces, la gran presión intratorácica, fuerza el camino de la sangre a través de la efracción de la íntima y produce la gran disección. Algunos casos publicados de aneurisma disecante de la aorta sin ruptura de la íntima y, por tanto, sin comunicación con la luz aórtica, se presentan como pruebas de gran valor en apoyo de esta teoría.

La otra teoría explica que es la presión de la sangre en la aorta la que produce el **desgarro en una íntima lesionada**. La columna de sangre que ha penetrado en la pared sigue por un plano de disección que se encuentra generalmente en el tercio externo de la capa media, en el punto de los vasa-vasorum se ramifican. La hipertensión, que se encuentra en la mayoría de los casos de aneurisma disecante, se aduce como prueba de importancia decisiva en la patogenia que acabamos de describir.

FACTORES ETIOLÓGICOS

Además de la **hipertensión**, presente en la mayoría de los casos descritos y a la que se atribuye una importancia decisiva en la patogenia, son múltiples los factores etiológicos que se han descrito.

En primer lugar destaca por su frecuencia la llamada **medionecrosis quística de Erdheim**. El examen histológico demuestra las siguientes lesiones: atrofia y degeneración grasa del tejido muscular, fragmentación y desintegración granular del

tejido elástico, disminución y degeneración hialina del colágeno e infiltración mucoide primaria con formación de quistes. La medionecrosis quística se ve en el síndrome de Marfan, en el aneurisma disecante asociado al embarazo y en las disecciones idiopáticas.

En segundo lugar debe citarse la **aterosclerosis**. Se señala que en muchos casos la perforación se produce a través de un área en que hay una placa de aterosclerosis. La gran frecuencia de estas lesiones hace que muchos autores las consideren simplemente coincidentes.

Parece que a continuación siguen los **traumatismos torácicos** por deceleración horizontal con dilatación del mediastino.

Se ha descrito la asociación del aneurisma disecante de la aorta con la coartación aórtica y con la estenosis aórtica. También se han descrito casos en las que existía una mesoaortitis lúética. Finalmente es interesante conocer que la canulación de las arterias ilíacas para el establecimiento de la circulación extracorpórea ha provocado varios casos mortales de aneurisma disecante de la aorta.

CUADRO CLINICO

Se pueden distinguir dos fases en el cuadro clínico. La primera corresponde al desgarramiento de la íntima y a la disección de la pared aórtica. La segunda corresponde a la ruptura de la adventicia con la hemorragia subsiguiente.

La primera fase se caracteriza por **dos síntomas principales** que **juntos tienen valor patognomónico**.

El más importante es el **dolor torácico**, cuya localización de comienzo generalmente es retroesternal o en la parte alta de la espalda (regiones escapulares). También puede empezar en el epigastrio. Es de una agudeza extraordinaria, lacerante, desgarrador. Aparece de manera brusca e inesperada y desde el principio llega a su acmé.

El dolor lleva a menudo a un estado sincopal, con taquicardia, palidez y sudor frío; sin embargo la presión arterial se mantiene elevada, por lo menos en los primeros momentos. Pueden ser necesarias grandes dosis de opiados para sedar este dolor, que vuelve a presentarse cada vez que se produce un nuevo avance en la disección de la pared aórtica.

El dolor se irradia con frecuencia en forma de cinturón en el tórax o en el abdomen y se extiende a veces a niveles superiores, hacia el cuello y la mandíbula o, lo que es más frecuente, hacia abajo y alcanza progresivamente la región lumbar, las ingles, los testículos, las caderas y los muslos.

El segundo síntoma, menos constante, es la aparición de una **isquemia aguda en uno o varios territorios vasculares**, especialmente en las extremidades, pero también en el corazón, cerebro y riñón. Las manifestaciones dependen, naturalmente, de la arteria ocluida. La **multiplicidad de territorios afectados** es un elemento de mucha ayuda para establecer el diagnóstico.

Los casos más típicos de aneurisma disecante de la aorta son aquellos en que el dolor empieza en el tórax (especialmente en la región escapular), desciende hacia el abdomen y alcanza finalmente las extremidades inferiores, las cuales quedan frías, paralizadas y sin tacto.

La segunda fase es ya el **episodio final, de laceración completa de la aorta**. Se establece un colapso irreversible debido a la hemorragia y aparece una sintomatología que depende del lugar de la ruptura adventicial. Si es en el pericardio, que es lo más frecuente, se establece un síndrome de taponamiento pericárdico. Otras veces se produce un hemotórax. Se han descrito también rupturas dentro de los bronquios, del esófago y en el mediastino posterior. Si la ruptura tiene lugar en la aorta abdominal la sangre puede infiltrar el tejido celular circundante en la región retroperitoneal e incluso aparecer en la superficie del cuerpo en forma de equimosis abdominales o lumbares. Otras veces la hemorragia puede tener lugar en la cavidad de órganos adyacentes como el estómago, colon y pelvis renal.

CURSO

La gran mayoría de los aneurismas disecantes de la aorta producen la muerte en pocas horas o días. Es pues una característica clínica importante la gravedad y la urgencia con que es reclamada una actuación médica. Pero existen otros casos, mucho menos numerosos, en los que un curso clínico menos precipitado permite que el médico pueda hacer con mayor serenidad un diagnóstico y plantear un tratamiento adecuado.

Podemos distinguir tres formas clínicas:

a) **Forma aguda y severa:** En pocos minutos u horas se produce la perforación de la adventicia en las estructuras vecinas (en general en el pericardio o el mediastino) y sobreviene rápidamente el colapso y la muerte.

b) **Formas subagudas:** La enfermedad suele comenzar también de manera brusca, pero luego progresa gradualmente durante un período de días, semanas o meses. Quizás es más corriente la evolución en etapas, cada una de las cuales viene señalada por un nuevo episodio doloroso; pueden ir apareciendo sucesivamente los diferentes signos que indican la progresión de la disección y señales de extravasación de sangre fuera de la aorta a través de fisuras de la adventicia (p.e. roces pericárdicos, inicio de un derrame pleural, etc.). Finalmente se produce la ruptura de la adventicia y la muerte.

Es ante esta forma clínica que el médico incurre en una mayor responsabilidad en cuanto al diagnóstico, puesto que la terapéutica puede ser eficaz.

c) **Forma crónica:** Es muy rara. El enfermo sobrevive meses o años y puede morir por otra afección no relacionada con el aneurisma disecante. En ellos suele ser una sorpresa de autopsia encontrar una aorta en «dos cañones» o el trayecto aneurismático completamente fibrosado. Se ha producido la **curación** del aneurisma.

Pero también esta forma crónica puede presentar **complicaciones**. Puede quedar un aneurisma sacular. Puede haberse producido una insuficiencia valvular aórtica. Puede presentarse una nefropatía isquémica o una infección renal. Y, finalmente, en cualquier momento puede proseguirse la disección de la pared aórtica.

EXPLORACION

De no haber sobrevenido el colapso definitivo se encuentra habitualmente **hipertensión**. La cifra de la presión arterial es un dato de gran valor en el diag-

nóstico, pero también tiene gran importancia para el pronóstico y la decisión terapéutica a tomar.

En las extremidades se hallará la **ausencia de pulso** en las arterias afectadas y la falta o la disminución de oscilaciones. Las extremidades inferiores suelen ser las que se afectan con mayor frecuencia. En el caso de que la disección se extienda por todo el cayado aórtico no suele ocluir todos los troncos supraaórticos y, en general, es la subclavia izquierda la que se encuentra ocluida.

Se considera casi patognomónico la aparición de un **soplo diastólico de insuficiencia aórtica**, aunque se presenta solamente en un tercio de los casos. Se debe a la disección parcial o total del anillo de sostén de las sigmoideas aórticas. El establecimiento de la insuficiencia aórtica puede desencadenar rápidamente una insuficiencia ventricular izquierda.

En casi todos los casos puede existir algún tipo de anomalía en el **electrocardiograma**, pero ninguna es característica y, en general, se trata de las que hubieran podido existir con anterioridad. Lo más frecuente es la sobrecarga ventricular izquierda. En los casos raros en que se produce la disección de las entradas de las arterias coronarias puede obtenerse un trazado de isquemia miocárdica e incluso de infarto de miocardio. Así, pues, lo que realmente tiene un valor diagnóstico es la negatividad o la pobreza de los hallazgos electrocardiográficos ante el cuadro doloroso que nos puede hacer pensar en el infarto de miocardio («infarto sin infarto»).

El **estudio radiológico** es de un gran valor para el establecimiento del diagnóstico en el caso de que el estado del paciente permita practicarlo. En la **radiografía simple**, o en la radioscopia, el hallazgo más corriente es el ensanchamiento de toda la aorta torácica o solamente de un segmento mayor o menor; a veces adopta una forma abollonada. En ocasiones aparece en el lugar del ensanchamiento aórtico una doble sombra: la central, más densa, que corresponde a la luz aórtica, y otra periférica, menos densa, que corresponde a la pared ampliada por la disección. Las radiografías obtenidas con anterioridad al episodio tienen un gran valor comparativo para apreciar el aumento de tamaño de la aorta torácica. Naturalmente, tienen un gran interés las radiografías sucesivas que pueden mostrar la progresión de las lesiones. La extravasación de sangre en el mediastino ensancha y confunde las sombras descritas. La disección en una de las ramas principales de la aorta puede demostrarse también radiográficamente y se considera un dato diagnóstico importante.

La **tomografía** puede aclarar mucho todas las alteraciones descritas en la aorta ascendente y en el cayado; y se pueden separar de la aorta las sombras mediastínicas no vasculares.

La **angiocardiógrafía** por vía endovenosa parece que es el método de mayor valor para el diagnóstico. De modo característico el contraste está densamente concentrado en la verdadera luz aórtica, mientras que el falso paso aparece como un canal menos denso, lateral o medio, algo superpuesto. Utilizando posiciones anteroposteriores, oblicuas o laterales, casi todos los aneurismas disecantes de la aorta tendrían que ser demostrados por este método. La **aortografía directa** con la técnica de Seldinger puede dar imágenes muy claras, pero se han señalado algunos casos de muerte debido a que la sonda intraaórtica ha agravado la disección.

Un signo raro pero de gran valor diagnóstico es la aparición de equimosis torácicas, abdominales o lumbares.

Son frecuentes los **trastornos neurológicos** por isquemia o necrosis de la médula, del cerebro o de los nervios periféricos. El mismo proceso puede afectar al sistema nervioso en varios sitios distintos, de modo que aparecen parálisis y anestias extensas y de distribución rara. Si a ello se añade que una extremidad puede presentar además frialdad, palidez, etc., por isquemia aguda, se comprenderá la dificultad que se presenta muchas veces en la interpretación de estas alteraciones.

Finalmente, deben señalarse unos pocos datos generales de observación. La **taquicardia** es lo corriente. También puede presentarse **disnea**, ya sea al principio, como acompañante del dolor, ya sea más tarde, por la ocupación pleural o por la insuficiencia cardíaca. Suele ser frecuente la existencia de **fiebre** y **leucocitosis** moderadas cuando se sobrepasa el período inicial. Una **anemia** rápidamente progresiva puede significar la extravasación de gran cantidad de sangre en la misma pared de la aorta o en las cavidades torácica o abdominal. Si la disección alcanza las arterias renales puede aparecer **hematuria**, macro o microscópica, y elevarse la cifra de urea en sangre.

DIAGNOSTICO

Puede ser fácil si nos encontramos ante el cuadro de un dolor migratorio severo en un hipertenso, con desigualdad de los pulsos radiales o femorales y con un soplo diastólico de insuficiencia aórtica desconocido hasta el momento; y si, además, el electrocardiograma es anodino y la radiología revela la dilatación aórtica o un ensanchamiento del mediastino.

Pero muy a menudo el aneurisma disecante de la aorta no se presenta en forma tan clara y se impone el diagnóstico diferencial con múltiples afecciones. Hay dos procesos principales con los que se confunde habitualmente: la trombosis coronaria y la embolia de las arterias periféricas.

El intenso dolor torácico, seguido frecuentemente de «shock» con caída de la presión arterial y más tarde de fiebre y leucocitosis, sugieren con fuerza la **oclusión coronaria aguda**, pero existen algunos matices que pueden orientar el problema: el dolor en el aneurisma disecante alcanza su máxima intensidad desde el comienzo, mientras que en la trombosis coronaria tarda algún tiempo y pueden haberse presentado dolores premonitorios. En el aneurisma disecante la irradiación es característica hacia la espalda (o bien se inicia en ella) y la región interescapular, y desde allí se propaga hacia abajo, al abdomen, región lumbar y aún a las extremidades inferiores, en forma progresiva; en el infarto de miocardio, si bien el dolor puede irradiarse a la espalda, permanece allí de forma constante y no se observa la progresión descendente. Finalmente, la falta de alteraciones propias del infarto de miocardio en el electrocardiograma debe sugerir el diagnóstico de aneurisma disecante, si bien su presencia no excluye la existencia del aneurisma.

Para evitar la confusión con la **embolia arterial** se debe tener presente: que no existe una cardiopatía embolígena sino que existe hipertensión; que el cortejo neurológico es mucho más importante; que es frecuente que se afecten

varios miembros simultánea o sucesivamente y que se presentan algias intensísimas en el tórax o abdomen que preceden o algunas veces siguen a la sintomatología de las extremidades.

Si se tiene presente la anatomía patológica de esta enfermedad se comprende que haya podido confundirse con enfermedades pulmonares (la embolia pulmonar, el cáncer de pulmón), con enfermedades abdominales que presentan un cuadro de abdomen agudo (la úlcera gastroduodenal perforada, la pancreatitis aguda, la embolia mesentérica) y con enfermedades renales (cólico nefrítico, infarto renal).

PRONOSTICO

Una refundición de diferentes estadísticas, que coinciden muy estrechamente, nos permite establecer el siguiente cuadro de **mortalidad**:

Mortalidad inmediata	3 %
» al 1. ^{er} día	21-30 %
» a los 2 días	37 %
» a la 1. ^a semana	50 %
» a la 2. ^a semana	70-75 %
» a los 3 meses	80 %
» al año	90 %

La figura 1 hace resaltar con mayor claridad la importancia de estas cifras, que han de pesar mucho en el momento de la decisión terapéutica. Destaquemos que antes de una semana ha muerto la mitad de los enfermos y que de los super-

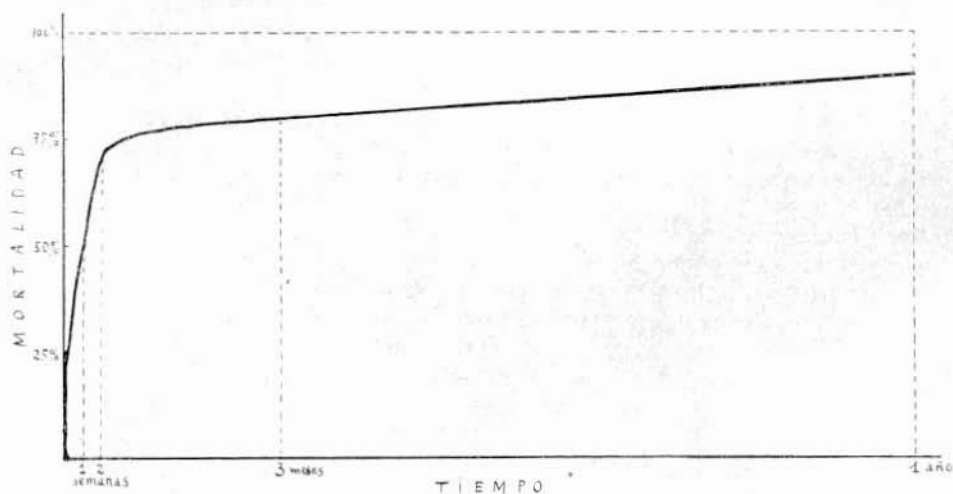


FIG. 1. Gráfica de mortalidad, refundida de diferentes estadísticas. A destacar que antes de la primera semana ha muerto la mitad de los enfermos. Al cabo de un año sólo quedan vivos el 10 %.

vivientes más de la mitad ha muerto antes de los tres meses. Al cabo de un año queda un 10 % que tiene muchas probabilidades de haber conseguido una curación espontánea.

El pronóstico parece estar en **relación con el lugar en donde se inicia la disección**, es decir, con el sitio de ruptura de la íntima. Así, **Lindsay y Hurst** establecen dos grupos de pronóstico distinto, los cuales tienen a la vez unas características diagnósticas diferentes y a los que correspondería una actitud terapéutica diferente.

El **primer grupo** comprende los enfermos en que **la disección se inicia en la aorta ascendente** (y son la mayoría). La evolución es fatal en pocos días; ninguno alcanza más de tres semanas y la muerte se produce generalmente por ruptura en el saco pericárdico. A ellos corresponden los signos clásicos del diagnóstico: la insuficiencia aórtica, la afectación del pulso radial y carotídeo, los signos neurológicos. Rápidamente se establece una hipotensión. En este grupo están justificadas las medidas heroicas y de urgencia.

El **segundo grupo** corresponde a los aneurismas cuya **disección se inicia distalmente al cayado aórtico, por debajo de la subclavia izquierda**. Los enfermos acostumbran a sobrevivir semanas o meses y algunos hasta unos años. Los que hemos denominado signos clásicos acostumbran a aparecer muy raramente y en cambio es muy frecuente que cursen con hipertensión. En estos casos se pueden discutir las medidas terapéuticas que se deben tomar, médicas o quirúrgicas.

TRATAMIENTO MEDICO

Hasta el advenimiento de las modernas técnicas de cirugía cardíaca y vascular únicamente era posible hacer un tratamiento sintomático: reposo absoluto, sedar el dolor y combatir el colapso. Pero recientemente, debido a la gran mortalidad de los tratamientos quirúrgicos propuestos, ha vuelto a reconsiderarse un enfoque estrictamente médico.

Se arguye que la causa de la muerte no está en relación con la lesión aórtica inicial sino con la progresión ulterior de la disección y, sobre todo, con la ruptura de la adventicia que produce la hemorragia terminal. Se afirma que la disminución de la hipertensión arterial puede prevenir el progreso de la disección. Así, se preconizan los fármacos antihipertensores, especialmente los ganglioplérgicos que disminuyen notablemente la fuerza contráctil del corazón (el principal factor que determina la progresión de la disección sería el impulso cardíaco, que es el producto de la fuerza contráctil del corazón por el tiempo). Estos tratamientos se practican mediante una infusión endovenosa gota a gota, deben ser muy bien vigilados y no están exentos de riesgos. El preparado más utilizado ha sido el trimetafán. Se completan y se continúan con reserpina y guanetidina. El propanolol parece que podría substituir, con ventaja, a la reserpina.

Se han publicado muy buenos resultados con este tratamiento. Algunos autores afirman que la mayoría de los enfermos con aneurisma disecante de la aorta en fase aguda pueden y deben tratarse con antihipertensores, puesto que en esta fase la hipertensión se halla en un 75 % de los casos.

El tratamiento con antihipertensores puede presentar algunas dificultades.

Algunas veces la presión arterial no se reduce suficientemente. Otras, la reducción es excesiva, difícil de controlar y puede acompañarse de arritmias peligrosas.

Además, se ha señalado que esta terapéutica no puede tener una aplicación tan general. En más de la mitad de los casos existe una contraindicación, ya sea porque la presión arterial sistólica es igual o menor de 120 mm. Hg, ya sea porque se encuentra ocluida una rama mayor de la aorta. Se trata precisamente de los enfermos con un pronóstico ominoso a corto tiempo, en contraste con los casos que no presentan contraindicación que son los que muestran una supervivencia más prolongada a pesar de no ser sometidos a un tratamiento antihipertensor enérgico.

TRATAMIENTO QUIRURGICO

Los primeros autores que publicaron resultados esperanzadores fueron los cirujanos **De Bakey, Cooley** y **Crech**, que en 1955 describieron un procedimiento realmente ingenioso para aquellos casos en que la disección se inicia en la aorta ascendente. Fundándose en el método natural de curación que ya se ha

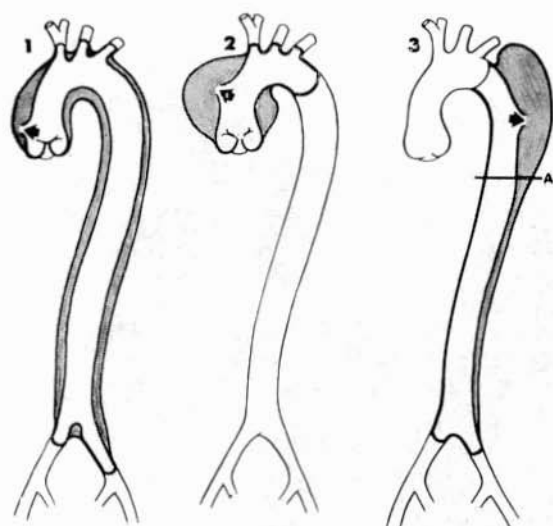


FIG. 2. Clasificación quirúrgica, según DE BAKEY, de los aneurismas disecantes de la aorta, modificada por WHEAT y PALMER y publicada por estos autores en el "Progress Cardiovasc. Dis." 11:198,1968. *Tipo 1:* La disección abarca la aorta ascendente, el arco aórtico y progresa en dirección distal hasta distancias variables.

Tipo 2: Disección limitada a la aorta ascendente. *Tipo 3:* La disección se origina en la arteria subclavia izquierda o algo por debajo, alcanza distalmente distancias variables y no afecta la aorta proximal a arteria subclavia izquierda.

descrito, buscaron la creación de un paso para desviar la sangre desde la luz aórtica falsa a la verdadera. Después de seccionar la aorta, en el cabo proximal se recortaba una porción de la íntima y quedaba formada así una pequeña ventana; el resto de la circunferencia del vaso se suturaba para unir las capas separadas. En el cabo distal se ocluía igualmente el canal aneurismático suturando las paredes interna y externa. Finalmente se hacía la unión término-terminal de los cabos de la aorta.

Actualmente los mismos **De Bakey** y **Cooley**, que posiblemente son los que poseen una mayor experiencia en este campo, han abandonado este procedimiento, y todos los cirujanos tienden a aplicar métodos de curación más radical. Lo más importante es reunir las capas aórticas separadas en el punto de la herida de la íntima, de for-

ma que la sangre se canalice únicamente por el trayecto normal. Casi siempre que sea posible se procurará reseca el segmento de la aorta afectado por la disección y sustituirlo por un injerto. En alguna ocasión, verdaderamente rara, se podrá hacer una extirpación del aneurisma y reparación por aortorrafia.

Se comprende ahora la importancia de localizar el punto donde se inicia la disección, cosa que muchas veces no se consigue con precisión ni con la aortografía. En este momento adquieren todo su valor los detalles de clínica y exploración que pueden ayudar a un diagnóstico topográfico exacto y, especialmente, la clasificación que ha sido descrita al hablar del pronóstico. Es útil recordar que las heridas iniciales de la íntima se localizan habitualmente en dos zonas: por encima de las sigmoideas aórticas y por debajo del origen de la subclavia izquierda. Pero la disección se extiende de modo variable y en cada caso será necesario aplicar una solución quirúrgica diferente.

No obstante, podemos adoptar la clasificación quirúrgica propuesta por **De Bakey** y colaboradores para describir, aunque resumidas, las diferentes técnicas quirúrgicas (fig. 2).

Tipo 1. La disección se inicia en la aorta ascendente y se extiende en dirección distal, generalmente por toda la aorta torácica y a menudo hasta la aorta abdominal y sus principales ramas. La solución está en seccionar transversalmente la aorta ascendente y suturar uno contra otro los dos estratos, interno y externo, en que se ha separado la aorta. Esta sutura es efectiva en el segmento proximal y en el distal. De este modo la línea de sutura, que debe recaer encima de la ruptura de la íntima, impide que progrese la disección.

Tipo 2. El proceso disecante se limita a la aorta ascendente. La lesión transversal de la íntima se encuentra inmediatamente por encima de las sigmoideas aórticas y termina proximalmente en el origen del tronco braquiocefálico. Lo indicado es la substitución del segmento aórtico en que se ha fraguado la disección por un injerto sintético que se aplica con suturas término-terminales a la porción inmediatamente supra-avalvular de la aorta y a la inmediatamente proximal al origen del tronco braquiocefálico. Cuando este tipo se acompaña de insuficiencia aórtica valvular (combinación grave y problema quirúrgico difícil) lo indicado es hacer una extirpación completa del aneurisma, restablecer la continuidad aórtica con un injerto y corregir radicalmente la insuficiencia aórtica mediante una prótesis valvular.

Tipo 3. Se inicia la disección en la aorta descendente, generalmente algo por debajo del origen de la subclavia y se extiende distalmente: a veces queda limitada a la aorta torácica descendente pero más a menudo alcanza la aorta abdominal. El tratamiento consiste en la substitución del segmento en que se ha producido la disección por una prótesis sintética que se anastomosa término-terminalmente y restablece la continuidad del vaso.

La mortalidad de estas intervenciones, que requieren circulación extracorpórea, es realmente elevada, pero va decreciendo a medida que mejoran las técnicas quirúrgicas. Para los aneurismas disecantes en fase aguda se citan cifras alrededor del 40 %, aunque son más bajas para los operados en fase subaguda o crónica.

RESUMEN

Tras una definición de lo que se considera aneurisma disecante de la aorta, el autor trata de su anatomía patológica, etiopatogenia, factores etiológicos, cuadro clínico con sus dos fases y síntomas principales, curso con las tres formas más características, exploración, diagnóstico, pronóstico en relación al lugar de ruptura, tratamiento médico y tratamiento quirúrgico según el tipo de aneurisma disecante.

SUMMARY

After definition of dissecting aneurysm of the aorta, its pathology, pathogenesis, the etiological factors, clinical picture, and course, exploration, diagnosis, prognosis and medical and surgical treatment are exposed.

BIBLIOGRAFIA

- Braunstein, H.: Pathogenesis of dissecting aneurysm. «Circulation», 28:1.071;1963.
- Burchell, H. B.: Aortic dissection (Dissecting hematoma; dissecting aneurysm of the aorta). «Circulation», 12:1.068;1955.
- Cooley, D. A.; Bloodwell, R. D.; Hallmann, G. L. y Jacobey, J. A.: Aneurysm of the ascending aorta complicated by aortic valve incompetence. Surgical treatment. «J. Cardiovasc. Surg.», 8:1;1967.
- Chapman, D. W.; Beazley, H. L.; Peterson, P. K.; Webb, J. A. y Cooley, D. A.: Annulo-aortic ectasia with cystic medial necrosis. Diagnosis and surgical treatment. «Amer. J. Cardiol.», 16:679;1965.
- Daily, P. O.; Ranniger, K.; Rams, J. J. y Moulder, P. V.: Control of thoracic dissecting hematoma. Case report with serial aortograms. «Amer. J. Cardiol.», 20:129;1967.
- Damir, A. M. y Zenin, V. I.: Diagnostika rasslaivajutssei ghematomyaorty. «Kardiologhija», 4:3;1966.
- De Bakey, M. E.; Cooley, D. A. y Creech, O.: Surgical considerations of dissecting aneurysm of aorta. «Ann. Surg.», 142:586;1955.
- De Bakey, M. E.; Henly, W. S.; Cooley, D. A.; Morris, G. C. Jr.; Crawford, E. S. y Beall, A. C. Jr.: Surgical management of dissecting aneurysms of the aorta. «J. Thorac. and Cardio. Surg.», 49:130;1965.
- Dongaonkar, P. P.: Acute aortic dissection following cannulation of the iliac artery. «British Heart J.», 28:431;1966.
- Elliot, D. P. y Roe, B. B.: Aortic dissection during cardiopulmonary bypass. «J. Thorac. Cardio. Surg.», 50:357;1965.
- Faivre, G.; Pernot, C.; Gilgenkrantz, J.-M.; Werner, J. y Cherrier, F.: Média-nécrose dissequante de l'aorte. «Actual. Cardiol. Angéiolog. Int.», 9:211;1960.
- Harris, P. D.; Malm, J. R.; Bigger, J. T. Jr. y Bowmann, F. O. Jr.: Follow-up studies of acute dissecting aortic aneurysms managed with antihypertensive agents. «Circulation», 35, Supl 1:183;1967.
- Juncadella-Ferrer, J.: Aneurisma disecante de la aorta. «Rev. Consejo Gral. Colegios Méd. España», 21: 11;1958.
- Lindsay, J. Jr. y Hurst, J. W.: Clinical features and prognosis in dissecting aneurysm of the aorta: a re-appraisal. «Circulation», 35:880;1967.
- Lindsay, J. Jr. y Hurst, J. W.: Drug therapy of dissecting aortic aneurysms: some reservations. «Circulation», 37:215;1968.
- Martorell, F.: «Angiología». Salvat Ed., Barcelona (España), 1967.
- Mc Clenathan, J. E. y Brettschneider, L.: Traumatic thoracic aortic aneurysms. «J. Thorac. Cardio. Surg.», 50:74;1965.

- Mc Cloy, R. M. Spittell, J. A. Jr. y Mc Goon, D. C.:** The prognosis in aortic dissection (dissecting aorta hematoma o aneurysm). «Circulation», 31:665;1965.
- Mc Cook, J.; Uguet, E. y Villas, C.:** Aortographic diagnosis of dissecting aneurysm. «J. Cardiovasc. Surg.», 7:117;1966.
- Moiseev, S. G. y Jagupova, A. V.:** O rassalaivajutscei anevrizme aorty. «Kardiologhija», 7/11:114;1967.
- Mörl, H.:** Aneurysma dissecans aortae und seine diagnose. «Z. Kreislaufforschg.», 54:725;1965.
- Titus, J. L.; Boyd, G. K.; Pruitt, R. D. y Edwards, J. E.:** Two unusual cases of healed dissecting aortic aneurysm. «Proc. Mayo Clinic.», 34:380;1959.
- Wheat, M. W. Jr.; Palmer, R. F.; Bartley, Th. D. y Seelman, R. C.:** Treatment of dissecting aneurysms of the aorta without surgery. «J. Thorac. Cardio. Surg.», 50:364;1965.
- Wheat, M. W. Jr. y Palmer, R. F.:** Dissecting aneurysms of the aorta: present status of drug versus surgical therapy. «Progress Cardio. Diseases», 11:198;1968.

Anastomosis linfovenosas en el tratamiento del linfedema secundario

FERNANDO GOMEZ-FERRER BAYO
Valencia (España)

No habiendo podido asistir al Congreso de la Sociedad Europea de Cirugía Cardiovascular de Amsterdam, nos llamó la atención extraordinariamente en el de Viena el trabajo de **Nielubowicz** y **Olszewski**, no porque no lo conociésemos sino por la maravillosa demostración experimental que presentaron. Es —tal como ellos lo definen— un sencillo tratamiento quirúrgico del linfedema que consiste en la creación de una anastomosis entre uno o varios ganglios linfáticos y una vena vecina para que desagüe la linfa desde los vasos aferentes por los senos medulares y subcapsulares a la luz venosa aliviando así el estasis linfático.

El caso que presentamos es el de la paciente R. I. que nos fue remitida a primeros de septiembre de 1968 por sufrir edema de miembro inferior izquierdo. Esta paciente había sido histerectomizada diez años antes por sufrir un adenocarcinoma de endometrio. El aumento de las circunferencias, tanto del muslo como de la pantorrilla, era verdaderamente notable. Los análisis del laboratorio eran normales por completo y en la flebografía pudimos apreciar un discreto estrechamiento de la vena ilíaca con dilatación de la femoral.

Intervención (16-9-68): Incisión vertical del triángulo de Scarpa. En el mismo existen abundantes adenopatías. Disecamos proximalmente la mayor de ellas, que en dicha zona se encontraba más próxima a la vena safena interna, manteniéndolo intacto su hilio vascular. Seccionamos su polo superior oblicuamente. Aislamos un segmento de la safena interna inmediatamente antes de entrar por la fosa oval y le practicamos, después de clamparla proximal y distalmente, una incisión longitudinal similar a la longitud de la superficie cruenta del ganglio. Anastomosamos la cápsula del ganglio a esta ventana venosa con Mersilene de 5-0 (fig. 1). No hubo salida de sangre ni de linfa por el drenaje tipo Redon que dejamos y la cicatrización se obtuvo por primera intención.

A partir del primer día postoperatorio la mejoría fue muy marcada y los diámetros disminuyeron rápidamente hasta un máximo conseguido en el cuarto día postoperatorio.

El **examen histopatológico** del fragmento ganglionar fue el siguiente: Producción carcinomatosa infiltrativa en ganglio inguinal, el cual persiste actualmente con sus características histológicas propias. La infiltración tumoral se produce a nivel de los senos medulares del órgano, los cuales aparecen rellenos por infiltrados celulares cordonales o pseudoadenoides. Estos cordones tienen células

de núcleos hipercrómicos irregulares y polimorfos en donde se observan frecuentes mitosis. La cortical del ganglio mantiene su actividad linfopoyética observándose algunos folículos con centros germinativos en actividad (**Dr. Lombart Bosch**).

El resultado favorable se mantuvo tres meses, fecha en la que comenzó un decaimiento de la enferma y la perdimos de vista después de remitirla nuevamente al ginecólogo con nuestro informe.

Entonces fue cuando mandamos el resumen de esta comunicación con la creencia de que la paciente había entrado en su fase terminal, pues no respondió a nuestra carta para comprobar su estado. Espontáneamente nos visitó hace dos semanas refiriéndonos que se le había ordenado cobaltoterapia y a partir de entonces comenzó a empeorar de nuevo su edema mientras que su estado general se mantenía bien

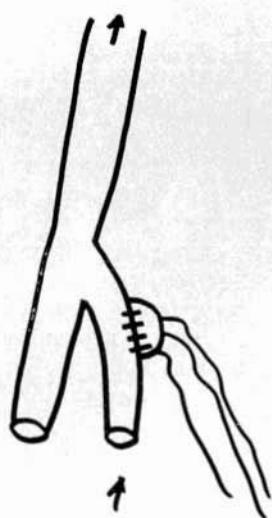


FIG. 1

FIG. 1. Anastomosis de la cápsula del ganglio linfático a una ventana venosa. Esquema de la intervención practicada en el caso que presentamos.



FIG. 2

FIG. 2. La ligadura venosa por debajo de la anastomosis puede favorecer, a nuestro criterio, el fracaso de la intervención por facilitar la coagulación intravascular y el fallo del funcionalismo de la anastomosis.

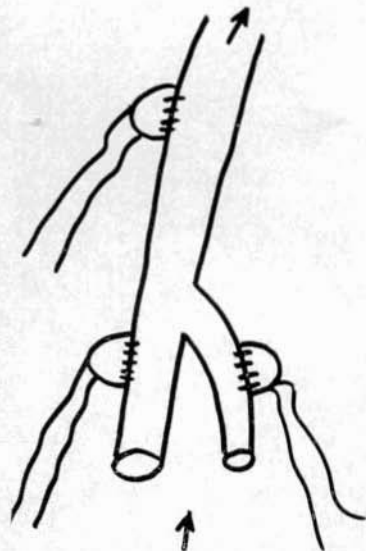


FIG. 3

FIG. 3. La práctica de varias anastomosis linfavenosas en el mismo miembro, bien sea en la femoral, en la safena o en la propia ilíaca, parece dar mejores resultados.

DISCUSION

Es claro que, basándonos en el trabajo experimental y clínico de los autores polacos, está justificado el tratar quirúrgicamente el infedema secundario de la

forma descrita, ya que es la más lógica y eficaz de cuantas operaciones se han publicado. Es bien cierto que la relación entre ambos sistemas no sólo es embriológica, por lo común de su origen, sino también anatómica, ya que aparte de las desembocaduras de los confluentes yugulosubclavia se han demostrado con toda evidencia otras muchas anastomosis linfovenosas, sobre todo a nivel de los mismos ganglios. Estas anastomosis linfovenosas espontáneas periféricas son funcionantes como demostraron **Threefoot** y colaboradores con isótopos. Sin embargo, **Calderon, Roberts y Johnson** no han tenido buenos flujos en sus operaciones experimentales. No se trata en su caso de factores técnicos ya que demostraron flebográficamente la permeabilidad venosa después de anastomosis término-laterales. Por ello pensamos nosotros que la ligadura venosa por bajo de la anastomosis pueda favorecer la coagulación intravascular y el fallo del funcionamiento de la anastomosis (fig. 2). La segunda posible causa de fracaso es el crecimiento de tejido fibroso en el punto de la implantación, que puede obliterar los linfáticos del ganglio. La proliferación endotelial sobre la superficie cuenta del ganglio no impidió el desarrollo de las comunicaciones vasculares. Por último, las diferencias en las características del flujo de la sangre y de la linfa, que sólo podrían ser superadas gracias a las contracciones musculares activas. En resumen, **Calderon** y colaboradores han visto los estomas abiertos pero no han podido demostrar flujo linfático por ellos.

Sin embargo **Nielubowicz y Olszewski** en su trabajo experimental demostraron perfectamente el flujo por las anastomosis. Ahora bien ¿debe anastomosarse un ganglio tumoral? Creemos que no. En primer lugar, porque puede facilitar la diseminación neoplásica, cosa que en nuestro caso no ocurrió ya que la enferma vive en la actualidad y no se ha demostrado metástasis en ningún punto. Pero en la casuística de los autores polacos hay varios casos de muerte relativamente rápida después de este tipo de intervención. En segundo lugar, porque la invasión neoplásica del ganglio bloqueará pronto la circulación linfática por el mismo; de tal modo que creemos que únicamente deberían anastomosarse los ganglios que por biopsia extemporánea, mejor incluso que por linfografía, se demostraron que no están invadidos por el tumor. En nuestro caso el resultado bueno se debería a que la infiltración tumoral se producía sólo a nivel de los senos medulares mientras que la cortical del ganglio mantenía su actividad linfopoyética, observándose incluso algunos folículos con centros germinativos en actividad.

En esta paciente no cabe duda de que el resultado se mantuvo hasta que se inició la cobaltoterapia. Los resultados a la larga son bastante fugaces pero no impiden una mejoría subjetiva y objetiva evidente que el paciente agradece. Evidentemente se trata de una intervención paliativa, pero la benignidad de la misma y lo favorable aunque pasajero de su resultado hace que pueda practicarse sin riesgo alguno en este tipo de enfermos con linfedema secundario. En éstos, los resultados lejanos (según se desprende de la más amplia experiencia de los autores polacos) son mucho mejores que en el linfedema primario. En aquél han obtenido un porcentaje de reducción de 3,8 cm. de diferencia en la circunferencia de la pantorrilla, recomendando practicar dos a tres anastomosis linfovenosas en el mismo miembro, bien sea con la vena iliaca, con la femoral o con la safena (fig. 3). Nosotros probablemente cometimos el error de no practicar

más que un shunt y por ello el resultado fue efímero, bien fuera por la total invasión del ganglio por el tumor o por la fibrosis provocada por la cobaltoterapia.

RESUMEN

Se presenta un caso de linfedema secundario por obstrucción neoplásica del drenaje linfático del miembro inferior en una paciente que había sido intervenida hacia diez años de carcinoma de cuello uterino. Se practicó una anastomosis de un ganglio del triángulo de Scarpa con la safena interna. Esta no fue seccionada, permitiéndose el flujo de la sangre por la misma con objeto de evitar que quedara un fondo de saco propicio para la coagulación y por consiguiente para el fracaso de la anastomosis. El resultado fue espectacular desde las primeras 24 horas. Se mantuvo tres meses, fecha en que comenzó el período terminal de la enferma. Es evidente que en este caso se trata de una intervención paliativa, pero la benignidad de la misma y lo favorable del resultado, aunque pasajero, hace que pueda practicarse sin riesgo alguno en este tipo de pacientes.

SUMMARY

A case of secondary lymphedema treated by lymphovenous anastomosis is reported. Indications and causes of failure of this method are discussed.

BIBLIOGRAFIA

- Calderón, Roberts y Johson:** Experimental approach to the surgical creation of lymphatic-venous communications. «Surgery», 61:122:1967.
- Nielubowicz, Olszewski y Sakolowski:** Surgical lympho-venous shunts. «J. of Cardiovascular Surgery», 9: 262:1968.
- Nielubowicz, J. y Olszewski, W.:** XVth Congress of the European Cardiovascular Society, Amsterdam. «Journal of Cardiovascular Surgery», pág. 384.
- Martorell, F.:** Anastomosis linfaticovenosas como tratamiento del linfedema. «Angiología», XXI:61:1969.

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 punto). 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.