

SINDROME DE TAKAYASU
PRESENTACION DE LOS DOS PRIMEROS CASOS
EN MEXICO CON OBSTRUCCION
DE TRONCOS INFERIORES*

DR. ENRIQUE C. LIVAS

EN 1905, UN OFTALMÓLOGO japonés, Takayasu,¹ publicó la historia clínica de una joven de 21 años con amaurosis transitoria, catarata y asfimia radial. A partir de entonces y hasta 1952, fueron publicados en Japón 64 casos similares y 19 en otros países. En años siguientes continuaron publicándose historias de pacientes con iguales o parecidas alteraciones; pero ya no predominantemente en aquel país, pues de 1952 a 1954 fueron 4 los casos en Japón y 31 en otros países, según Pinkham² y desde la publicación de este autor hasta la de Esclavissat, Jinefra y Espino-Vela,³ quienes informan sobre 43 casos más en Europa, América y Africa, se ha sabido de algunos más en diversos países.

SINONIMIA

Este cuadro clínico, que tiene como base anatómica la obliteración total o parcial de los gruesos troncos nacidos del cayado aórtico, ha sido designado en forma variada: Enfermedad sin pulso³⁹ (1951), síndrome de Takayasu, síndrome de Martorell-Fabre, síndrome del arco aórtico,³³ arteritis de las mujeres jóvenes, coartación aórtica invertida, síndrome de obstrucción crónica subclavio-carotídea,⁸ trombosis espontánea de los troncos del cayado aórtico,⁴⁰ arteritis crónica de células gigantes,³⁶ síndrome de obliteración de los troncos supra-aórticos,³⁷ arteritis braquicefálica,³⁸ panarteritis idiopática,²² etc.

Las denominaciones más usadas y por lo tanto, con las que es designado generalmente este cuadro clínico son: Síndrome (o enfermedad) de Takayasu y en-

* Trabajo leído en la Academia Nacional de Medicina el 23 de noviembre de 1960.

fermedad sin pulso. Debo aclarar que antes del trabajo de Takayasu en 1908, que fue adquiriendo personalidad gracias a las frecuentes descripciones que le siguieron, hubo 2 casos similares, de los cuales informaron Davy,⁴ en 1839 y Savory⁵ en 1856; el primero describió "un caso en el cual la arteria innominada y las arterias carótida y subclavia izquierdas estaban ocluidas, sin pérdida de la vida" y el segundo, "un caso de una joven en quien las arterias principales de ambas extremidades superiores y de la mitad izquierda del cuello estaban completamente obliteradas".

DISTRIBUCIÓN GEOGRÁFICA. SEXO Y EDAD

Como se asentó al iniciar esta nota, fue en Japón donde se describió por vez primera esta entidad patológica, en 1908. Desde la publicación de Takayasu en dicho año hasta 1952, se describieron en Japón 63 casos más y 19 fuera de este país. Entre 1952 y 1954, fueron publicados 4 casos más en Japón y 31 en otros países, según la estadística de Pinkham en 1952.² Para 1957, según lo asientan Esclavissat y col.,³ se habían agregado a los 118 anteriores, 43 casos descritos en diversos países de Europa, Africa y en nuestro continente. (Ver Tabla 1 del excelente trabajo de los autores mencionados,³ del Instituto Nacional de Cardiología, de México). A todos los anteriores podríamos agregar los siguientes: en 1958, un caso publicado en México por Noriega Rodríguez y col.;²⁰ en el mismo año, otro de Mengis y col.;²¹ uno de Correa y Araujo, de Colombia, también en 1958;²⁵ en 1959, otro más en Japón descrito por Cosma y col.;²² y 3 más, en ese mismo año, que describieron Misra et al.,²³ en la India. Finalmente los que se presentan en esta comunicación, que son dos. Podrían agregarse aun otros casos mencionados en una lista que nos fue proporcionada por la National Libray of Medicine, de Washington, D. C., estudiados en la URSS, Suiza, Polonia, Alemania, Italia, Irán, Perú y Francia y que no están consignados en las publicaciones que antes se han ocupado de la distribución geográfica de este síndrome.^{2, 3} Entre ellos pueden mencionarse los que se insertan en la tabla 1.

Posteriores al cuadro anterior y al incluido en el trabajo de Esclavissat et al., se han publicado los mencionados en la tabla 2.

Como puede verse por las referencias anteriores —y algunas más que seguramente ignoramos al redactar este trabajo—, el interés por este discutido cuadro patológico vascular es inegable, estimulado quizá por las incógnitas que presenta en lo referente a su etio-patogenia.

En cuanto al sexo, resulta sorprendente el predominio del femenino, que alcanza aproximadamente el 80% de los casos, circunstancia que ha llegado a hacer pensar en la posibilidad de algún factor etiológico hormonal.

Respecto de la edad, ya uno de los nombres con que es conocido el cuadro que nos ocupa, fija una característica: la de ser casi siempre sujetos jóvenes quie-

TABLA I

<i>Autor</i>	<i>Año</i>	<i>País</i>
Mangold et al. ⁴⁴	1954	Suiza
Hsio-Teh et al. ³¹	1955	China
Leo Von M. ⁴⁵	1955	Suecia
Jiménez Casado ²⁹	1956	España
Roendenbeck y Bauer ⁵³	1956	Perú
Rasch y Jacobsen ³⁸	1956	Dinamarca
Felgin ⁴¹	1956	Polonia
Appelmans et al. ⁵⁸	1956	Francia
Azizi y Rafat ⁵⁴	1956	Irán
Bowen y Warren ⁵⁷	1956	E.U.A.
Gibbons y King ²⁹	1957	E.U.A.
Koszcwsky y Hubbard ³⁰	1957	E.U.A.
Ostler ⁵²	1957	E.U.A.
Iuliani ⁵¹	1957	Italia
Morera Bravo ¹⁰	1957	España
Berzy ⁴³	1957	Suiza
Panter ⁴⁷	1957	Alemania
Abugova ⁴⁸	1957	U.R.S.S.
Dahibladz ⁴⁹	1957	U.R.S.S.
Kalmansohn ⁵⁰	1957	E.U.A.
Azevedo et al. ⁵⁵	1957	Brasil
Birke et al. ⁵⁶	1957	Suecia
Esclavissat et al. ³	1957	México

TABLA II

<i>Autor</i>	<i>Año</i>	<i>País</i>
Correa y Araujo ²⁵	1958	Colombia
Noriega et al. ²⁰	1958	México
Mengis et al. ²¹	1958	E.U.A.
Misra et al. ²³	1959	India
Cosma et al. ²²	1959	Japón

nes lo presentan (Arteritis de las mujeres jóvenes). El caso de menor edad es el descrito por Colon Rivera²⁴ y el de mayor, el estudiado por Barker y Edwards;¹⁶ la mayoría, se ha presentado en sujetos entre 15 y 40 años.

CUADRO CLÍNICO

Por tener este síndrome como alteración fundamental una obliteración total o parcial de gruesos troncos que emergen del cayado aórtico, explicable resulta

que las características dominantes del cuadro clínico se refieran: *a*), a extremidad cefálica, y *b*), a miembros superiores. Los trastornos cefálicos se expresan en la esfera visual y en la encefálica, principalmente; pero pueden también presentarse en el oído y en la cara, principalmente en la nariz. En los miembros superiores se manifiestan en el sistema muscular y en los troncos o en las terminales arteriales.

a) TRASTORNOS CEFÁLICOS

Estos pueden ser considerados en tres modalidades: síntomas oculares —de gran importancia, por su frecuente prioridad en la aparición del cuadro clínico—, síntomas de isquemia encefálica y síntomas de isquemia facial.

Síntomas oculares

Encontrados en forma de amaurosis transitoria en el 70% de los casos revisados por Pinkham y frecuentemente relacionados con esfuerzos físicos o visuales, pueden ser de diversos tipos: ambliopía, fotofobia, dolor ocular y, sobre todo, disminución progresiva de la agudeza visual, que puede llegar a la amaurosis.

Sabido es que un tejido es tanto más sensible a la isquemia cuanto más diferenciado es en su función; lógico es, por lo tanto, que el riego disminuido de un órgano esencialmente nervioso en sus estructuras fundamentales —como es el de la visión—, tenga expresiones clínicas tempranas. Además, se comprende el carácter progresivo de los trastornos visuales si se toma en cuenta que a las alteraciones que al principio sólo son consecuencia funcional de la irrigación deficiente de las estructuras oculares, se añaden las que en lapso más o menos breve aparecen como resultado de los procesos degenerativos, tanto retinianos como de los medios transparentes del ojo (catarata y opacidad corneal). En cuanto a los trastornos iniciales (ambliopía o amaurosis transitorias) que pueden presentarse en el período clínico de principio ligados en forma clara al esfuerzo, pueden ser considerados funcionalmente equivalentes a una claudicación intermitente, tal como acontece en los miembros inferiores con procesos obstructivos arteriales (claudicación intermitente propiamente dicha) o en un miocardio con insuficiente irrigación coronaria (angor de esfuerzo).

Síntomas de isquemia encefálica

De la misma manera que los síntomas oculares, los consecutivos a disminución del flujo sanguíneo encefálico son de aparición más o menos temprana según la magnitud del defecto de irrigación, y pueden variar desde simple cefalea hasta estados sincopales y trastornos motores y psíquicos severos. Cefalea moderada y ocasional al principio, intensa y tenaz en fases avanzadas; estados vertiginosos discretos primero, que pueden llegar cuando el proceso ha progresado, hasta incapacidad para la marcha; lipotimia leve en período inicial, que después llega

al síncope; estados convulsivos discretos que ceden su lugar a hemiplejías y trastornos severos de la palabra: tales son las manifestaciones clínicas de la isquemia encefálica. Frecuentemente, como al hacer su aparición los trastornos oculares, es un esfuerzo el factor determinante de los trastornos mencionados: un cambio brusco de posición cefálica que produce estado vertiginoso, lipotimia o síncope; un esfuerzo intenso que da origen a un estado convulsivo o a un trastorno motor, etcétera. También pueden existir trastornos en la esfera psíquica: fatiga mental, estados de indiferencia, hipomnesia, alteraciones todas éstas fácilmente explicables al recordar la relación estricta entre la irrigación sanguínea de un órgano y sus funciones.

Varios autores, entre ellos Caccamióse⁶ y Jervell,⁷ han invocado la hipersensibilidad del seno carotídeo que frecuentemente presentan los enfermos portadores de este síndrome, como un factor importante en la génesis de algunos de los síntomas encefálicos (vértigo, síncope, cefálea, convulsiones, etc.), sin rechazar o subestimar la posibilidad de esta influencia compleja en su probable mecanismo (la hipotensión y bradicardia que resultan de comprimir el seno carotídeo, la acción vagal o la relación directa del seno con centros cerebrales), es de creerse que una importante disminución del flujo arterial encefálico puede ocasionar por sí misma los trastornos mencionados, por la pobreza nutricional de los tejidos mal irrigados, sin necesidad de atribuir los trastornos mencionados a acciones reflejas; si algo semejante ocurre en la esfera visual, a causa de la llegada insuficiente de elementos vitales (oxígeno, proteínas, electrólitos, etc.), a las estructuras oculares, ¿por qué no habría de ser, esa pobreza circulatoria, causa suficiente para producir, en la esfera encefálica, la sintomatología descrita?

Síntomas de isquemia facial

En este territorio se presentan manifestaciones frecuentemente tempranas de impotencia funcional para la masticación; ésta tiene que ser interrumpida, a veces, por sensación de calambre doloroso en los maseteros y pterigoideos, no aptos para su función normal por la isquemia que se hace más patente al contraerse repetidamente dichos músculos y da lugar a un verdadero fenómeno de claudicación intermitente. En ocasiones existe adormecimiento de la lengua y puede haber disartria; ésta tiene valor como signo de isquemia facial si no coexisten trastornos francos encefálicos, pues en este caso sería manifestación de un trastorno en los centros corticales mal irrigados, no en el aparato muscular propio de la lengua.

b) TRASTORNOS EN LOS MIEMBROS

Frecuentemente, el cuadro clínico puede iniciar su aparición con alteraciones derivadas de la pobreza de irrigación en los miembros superiores. Se quejan los enfermos de fácil fatiga, en éstos, muy notoriamente acentuada cuando los ele-

van; en estas circunstancias, aun sin esfuerzo alguno, la posición puede ser bastante, por sí sola, para producir sensación de adormecimiento y hasta de dolor, que obliga al sujeto a colocar los miembros a los lados del tronco. Se trata aquí, como en las manifestaciones anteriormente descritas en la extremidad cefálica, de fenómenos de claudicación intermitente que expresan el desequilibrio entre las necesidades de los grupos musculares, aumentadas durante la contracción y el aporte sanguíneo, disminuido por la anomalía vascular existente. Generalmente, no existen trastornos importantes en la sensibilidad superficial, ni en la profunda y, circunstancia que llama la atención, tampoco suelen presentarse trastornos tróficos.

EXPLORACIÓN FÍSICA Y FUNCIONAL

El examen de estos pacientes proporciona datos, como en tratándose de los síntomas que integran el cuadro clínico, en territorio cefálico y en los miembros superiores.

a) DATOS CEFÁLICOS

De igual manera que consideramos los síntomas cefálicos en 3 modalidades —oculares, encefálicos y faciales—, la exploración nos permite percibir anomalías en los mismos territorios.

Signos oculares

Cuando no existen aún manifestaciones del proceso suficientemente avanzadas para producir estados degenerativos de las estructuras oculares, perceptibles fácilmente mediante un examen simple (catarata, atrofia completa ocular por infecciones intercurrentes, etc.), las anormalidades oculares se perciben generalmente mediante examen del oftalmólogo son: hipotonía ocular, alteraciones en la red arterial retiniana (pequeños aneurismas, anastomosis arteriovenosas, lentitud en la circulación capilar, a veces suspensión completa durante lapsos mayores que los normales), opacidad corneal, atrofia del iris y catarata. Además, la escasa nutrición tisular hace al ojo fácil presa de procesos infecciosos que acentúan los estados degenerativos mencionados (en uno de los casos presentados en este trabajo, se desarrolló un proceso infeccioso ocular estando ya presentes algunas alteraciones importantes de isquemia y en muy breve lapso se produjo una atrofia total secundaria del globo ocular, consecutiva a un absceso corneal perforante). En la esfera visual, la capacidad está disminuida en grados variables, según lo avanzado del mal y según que exista o no opacidad de los medios transparentes del ojo. El caso a que se refieren las líneas anteriores, ha llegado a la ceguera completa: en un ojo, cuando ya sólo había percepción de luz, toda función visual terminó al presentarse el absceso corneal referido y la

atrofia consecutiva; en el otro, la ceguera se estableció menos bruscamente —pero de cualquier manera con cierta rapidez— por opacificación completa y total del cristalino. Finalmente, es de hacerse notar que las manifestaciones dolorosas oculares pueden cesar cuando el ojo ha dejado de tener función visual.

Signos encefálicos

Estos sólo pueden ser obtenidos mediante exploración de gabinete: encefalografía y radiografía.

El electroencefalograma puede revelar sufrimiento del tejido cerebral, cuando la nutrición de éste está comprometida. Ya hemos recordado cómo el tejido nervioso es muy sensible a la disminución del aporte de oxígeno y demás elementos vitales, sensibilidad tanto más manifiesta cuando más diferenciado es el tejido en su función; pero puede acontecer que el electroencefalograma sea normal.

El estudio radiológico puede mostrar, mediante neumoencefalografía, atrofia cortical uni o bilateral. La radiografía simple con técnica de huesos de cráneo puede permitir la percepción de zonas de rarefacción ósea, diseminadas irregularmente en la bóveda craneana.

Finalmente, puede haber alopecia, con pelo opaco y quebradizo, fenómenos éstos también explicables por la deficiente irrigación del cuero cabelludo. Uno de nuestros casos presentó estas anomalías, a medida que el proceso fue avanzando.

Signos faciales

En la cara pueden presentarse trastornos tróficos que se manifiestan por: piel arrugada, ulceración del tabique nasal y rarefacción del borde alveolar de ambas mandíbulas con fácil caída de las piezas dentarias. En algún caso ha sucedido que después de unas extracciones dentarias, una enferma haya estado expulsando pequeñas esquirlas de los bordes alveolares, durante más de un año.

b) MIEMBROS

En los miembros —habitualmente los superiores— se encuentran francas las manifestaciones derivadas de la obstrucción parcial o total de los gruesos troncos del cayado. Los hallazgos exploratorios pueden ser uni o bilaterales y traducir ausencia completa de irrigación en arterias principales o sólo disminución de la misma; es decir: que puede estar ausente por completo el pulso, de donde le viene el nombre con que el síndrome fue designado por Shimizu, en 1951: "Enfermedad sin pulso"; y no percibirse ruidos arteriales al explorar tensión arterial o disminución en la amplitud del pulso y descenso en las cifras tensionales. La oscilometría y la oscilografía son también indicadoras de la insuficiente llegada de sangre a los miembros y puede encontrarse una notable disminución en la amplitud de las oscilaciones o desaparición de las mismas y un oscilograma con ondas

pequeñísimas, que pueden en ocasiones dar a la gráfica el carácter de una línea muy levemente ondulada.

Llama la atención, sin embargo, según se anota en líneas anteriores, que habiendo frecuentemente ausencia de pulso y de ruidos arteriales, así como una oscilometría y una oscilografía que traducen la llegada de sangre en cantidad exigua por los gruesos troncos, no se presenten trastornos visibles: la piel y las uñas tienen caracteres normales, también es normal el desarrollo muscular y sólo se encuentra, a veces, hipotonía muscular.

Se dice al principio del antepenúltimo párrafo "habitualmente en los miembros superiores", porque siendo por definición un trastorno circulatorio en los gruesos troncos del cayado aórtico, es en estos miembros donde por lo general existen manifestaciones clínicas y a la exploración, que revelan la anomalía vascular. Existen, no obstante, algunos casos de este síndrome en los que, además de los síntomas y signos propios de la pobreza circulatorio cefalobraquial, hay evidencia de que un trastorno similar interfiere la circulación de los miembros inferiores: claudicación intermitente o simple disminución de la capacidad para la marcha, ausencia de pulso femoral, poplíteo o pedio, disminución o ausencia de movimientos de la aguja del oscilómetro y curvas pletismográficas u oscilográficas con caracteres que son indicio franco de una pobreza o ausencia de circulación en los gruesos troncos iliacofemorales. En 1954, Bustamante y colaboradores, de Cuba, describieron el primer caso de éstos;⁸ además, han descrito deficiencia circulatoria en uno o en ambos miembros inferiores, agregada a los elementos clínicos correspondientes a la habitual en los miembros superiores, Jiménez Casado y Moncada Moneo⁹ y Morera Bravo y Concepción Guerra,¹⁰ en España, Bowling y colaboradores,¹¹ en Estados Unidos de Norteamérica, Mouran y Migozzi,¹² en Francia y Correa y Araujo,²⁵ en Colombia.

Los dos enfermos cuyas historias clínicas se presentan en esta breve revisión tienen, además de los síntomas y signos característicos de las alteraciones circulatorias cefalobraquiales, anomalías circulatorias en ambos miembros inferiores, comprobados mediante exámenes oscilográficos y oscilométricos y aortografía lumbar.

EXPLORACIÓN COMPLEMENTARIA

Los diversos recursos de gabinete pueden proporcionar datos que contribuyen a reafirmar el diagnóstico y a cuantificar en lo posible y a localizar el defecto circulatorio.

La oscilometría y la oscilografía revelan franca disminución en la amplitud de las oscilaciones. El examen radiológico, además de mostrar las zonas de rarefacción ósea en bóveda craneana y en maxilares, ya mencionadas, puede, mediante el empleo de sustancias radioopacas inyectadas en la aorta torácica o

abdominal, proporcionar imágenes demostrativas de la disminución o ausencia de circulación en determinados troncos importantes. El electroencefalograma puede informar sobre trastornos en la esfera cerebral, con ondas de alto voltaje, lentas, difusas. Los exámenes de laboratorio son fuente exigua de datos de importancia y sólo se encuentra, con cierta frecuencia, sedimentación globular acelerada; Lindquist, Ask-Upmark y Esclavissat et al., hicieron estudios electroforéticos,³ con resultados normales. El examen oftalmoscópico, cuya importancia se ha señalado en párrafos anteriores, es fecundo en datos, según se desprende de la enumeración que de éstos se hizo ya en dichos párrafos. Finalmente, el estudio histológico puede dar una información precisa sobre la constitución de las paredes arteriales, sea de los gruesos troncos que emergen del cayado —en los casos en que por intervención quirúrgica o por necropsia es posible disponer de ellos— o de las arterias periféricas. En algunos casos, pueden existir alteraciones coronarias con expresión electrocardiográfica, sin que haya podido establecerse relación precisa con el síndrome.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Varios de los investigadores que se han ocupado de este cuadro entre quienes descuella prominentemente Ask-Upmark¹³ y¹⁴ —han tenido oportunidad de realizar estudios necróticos completos y biopsias de arterias periféricas y de gruesos troncos del cayado. Las alteraciones anatómicas más frecuentemente encontradas corresponden a un proceso que invade todas las tunicas arteriales, con placas de atheroma en la íntima del cayado o en los troncos que de éste emergen, proliferación conjuntiva en la túnica media en la que se han encontrado también infiltración leucocitaria y células plasmáticas, así como células gigantes, según Maspétiol y Taptas—¹⁵ y zonas de inflamación y cicatriciales en la adventicia, con infiltrados de células plasmáticas y linfocitos alrededor de los vasa-vasorum. Correa y Araujo,²⁵ al publicar el caso que estudiaron en Cali, Colombia, incluyen un cuadro en el que mencionan los nombres de los investigadores que han realizado estudios necróticos desde Savory,⁵ en 1856 hasta el que hicieron ellos²⁵ en 1958; los otros autores incluidos en dicho cuadro son Beneke (ref. en²⁵) en 1925, Reader y Harbitz,¹⁸ en 1926, Marinesco y Kreindler,²⁶ en 1936, Octa (ref. en),²⁵ Maspétiol y Taptas,¹⁵ en 1948 y Frövig y Loken,¹⁹ en 1951; no está incluido en esa revisión de trabajos necróticos el caso publicado por Ask-Upmark,¹⁴ en 1956, con un estudio acucioso (necrótico) y completo. En todos estos casos, excepción hecha del de Savory, que no incluye estudio histológico, se encontraron alteraciones de todas o casi todas las capas arteriales y de los vasa-vasorum.

Estas alteraciones de verdadera panarteritis, van limitando progresivamente la luz arterial y llegan, en muchos casos, a la obliteración completa de troncos importantes, la cual es la fuente de gran parte de la sintomatología y de las

anormalidades que se encuentran al explorar a los enfermos portadores del síndrome. En algunos casos,^{14, 16, 17} se han encontrado alteraciones coronarias de tipo francamente aterosclerótico, que han llegado, como aconteció en el de Barker y Edward¹⁶ y de Myers et al.,¹⁷ al infarto miocárdico. En uno de los casos presentados en esta nota, se practicaron estudios histológicos de arterias radiales y pedias, con resultados normales.

Las lesiones encontradas, que habitualmente tienen su asiento en arterias gruesas del cayado o en la aorta torácica, existen a veces en troncos inferiores: trombo-sis-aorto-iliaca en uno de los casos de Bustamante, et al.;⁸ obstrucción de mesentérica, femoral y pedia derechas, en uno de Ask-Upmark;¹⁴ lesiones en celiaca y mesentérica inferior en un enfermo de Reader¹⁸ y alteraciones en la mesentérica inferior en el de Frövig y Loken.¹⁹

El corazón puede estar hipertrofiado y pueden encontrarse zonas de encefalomalacia o de infarto cerebral; la hipertrofia cardiaca, más que relacionada estrictamente con el síndrome, debe considerarse como consecutiva a alteraciones coronarias, cuando éstas existen; en cambio las anomalías tisulares encefálicas sí pueden atribuirse en forma directa al proceso arterítico, toda vez que éste, por su localización predominante, altera la circulación cerebral.

En lo que a estructuras oculares se refiere, la disminución del riego arterial encefálico origina una deficiencia en el aporte de la arteria central de la retina, que a su vez produce una inversión del sentido de la corriente sanguínea, pues la tensión venosa permanece normal. Se presentan también aneurismas arterio-venosos y procesos degenerativos en el cristalino. Además, el estado nutricional precario de todos los tejidos del globo ocular a éstos en situación propicia para allí se desarrolle fácilmente cualquier proceso infeccioso —como sucedió en la enferma presentada en este trabajo—. Finalmente, el examen microscópico de la circulación en el limbo esclero-corneal permite ver dilataciones aneurismáticas y lentitud exagerada de la circulación, con interrupciones pasajeras de ésta. Al hacer el relato clínico de la enferma mencionada líneas antes, se encontrará una descripción detallada de dichas alteraciones.

Los pacientes cuyas historias clínicas se incluyen en esta comunicación —una mujer de 38 años y un hombre de 19—, son los primeros en nuestro país que presentan alteraciones circulatorias en los miembros inferiores, pues en los de Santos,²⁷ de Monterrey, Puig Solanes y Quiroz,²⁸ de México, Noriega Rodríguez, et al.,²⁰ de México y de Esclavissat, Jinefra y Espino Vela,³ de México, se encontraron sólo alteraciones correspondientes a deficiencia en la irrigación de troncos del cayado aórtico. En ambos casos los presentados en esta revisión, uno de clientela privada y otro del Servicio de Cardiología del Hospital de Zona del I. M. S. S., en Monterrey se practicaron estudios aortográficos que resultaron suficientemente ilustrativos.

CONSIDERACIONES GENERALES

Mucho se ha discutido sobre la posible etiología del síndrome de Takayasu. Frecuentemente se emplea el término "arteritis",^{29 30 31 32 16 19} llamando algunos autores, como Shimizu y Sano³⁹ quienes llamaron al síndrome, además de "Enfermedad sin Pulso", "Tromboarteritis Obliterans Subclaviocarotica" y "Panarteritis Braquiocefálica Cardinalis"— y muchos autores más que mencionan en forma predominante un proceso inflamatorio arterial como la base etiológica del síndrome, sea de tipo indeterminado, de origen infeccioso reumático, sifilítico,³³ etcétera.

Se ha considerado la posibilidad de que se trate de un proceso patológico del sistema colágeno, por algunas semejanzas que tiene con varias entidades de este grupo (poliarteritis nodosa, angéitis reumática, Síndrome de Horton, angéitis alérgica granulomatosa, etc.), como son el aspecto inflamatorio de las lesiones, la localización de éstas en el árbol arterial y, sobre todo, la acción benéfica de los esteroides en algunos casos. En cuanto al posible origen infeccioso, se arguye la existencia de fiebre, la elevación de las antiestreptolisinas y la eritrosedimentación acelerada, hallazgos frecuentes en los casos estudiados hasta la fecha. Se ha comparado a la Enfermedad de Búerger, en su forma cerebral, en la que Lindenberg y Spatz³⁴ han visto trombosis primitiva de la carótida interna; pero las diferencias entre el Síndrome de Takayasu y la enfermedad mencionada son suficientemente claras para negar el parentesco que suponen los autores de referencia: incidencia en mujeres jóvenes en el primero y en hombres adultos en la segunda; localización preferente en territorios arteriales superiores en el síndrome que estudiamos y en las arterias de los miembros inferiores en la Enfermedad de Búerger; participación venosa linfática en ésta y sólo arterial en aquél y, finalmente, alteraciones en troncos gruesos en el primer caso y predominantemente en arterias de mediano y pequeño calibre en el segundo. La arteroesclerosis ha sido también invocada y se recuerda el caso que publicó Broadbent,³⁵ en 1875, de un enfermo de 50 años sin pulso radial en ambos lados y en quien se encontró, a la necropsia, ateromatosis franca del tronco braquiocefálico y de la arteria subclavia izquierda con obstrucción del orificio aórtico de estos troncos.

En resumen: la etiología del Síndrome de Takayasu o Enfermedad sin Pulso es desconocida y las diversas teorías acerca de la misma giran alrededor de dos procesos: infeccioso y alérgico.

En cuanto a la evolución del padecimiento, podemos decir que es sumamente variable y en ella influyen, seguramente, muchos de los factores aún desconocidos de su etiología y patogenia. Casos ha habido de evolución rápida y terminación fatal, como los de Barker y Edwards,¹⁶ Ask-Upmark,¹⁴ Gilmour,³⁶ Correa y Araujo.²⁵ En algunos otros, ha habido oportunidad de observar una paciente hasta 14 y 16 años (Jervell⁷ y Ask-Upmark,¹⁴ respectivamente). La mayor parte de

los casos, según Esclavissat et al.,³ evolucionan durante un lapso que varía de 3 a 5 años. En lo referente, ya no al final del proceso sino a la marcha de los trastornos principales, como son los cefálicos y de los miembros, también hay grados variables en la evolución; algunos casos principian con sintomatología visual y es en esta esfera donde la deficiencia de riego arterial hace sus primeros estragos y en corto lapso pueden llegar a la ceguera total; en otros, la sintomatología dominante está en los miembros superiores y en encefálo, sin alteraciones manifiestas visuales y pueden llegar a etapas avanzadas del proceso sólo con acroparestesias, vértigos o lipotimias.

TRATAMIENTO

Siendo obscuro todo lo relativo a etiología de este síndrome, fácil resulta comprender el grado de impotencia en que todos se han encontrado para actuar en beneficio de los pacientes. Se ha recurrido a medicación vasodilatadora, a los anticoagulantes, a los esteroides y aun a la cirugía (bloques de ganglio estelar, anastomosis arteriales, trombo-endarterectomías, etc.), sin que se haya llegado a obtener resultado definitivamente favorable. Parece que el uso de los esteroides es la medida que más ha beneficiado a quienes presentan esta anomalía circulatoria y es precisamente por esto que se ha insistido en considerar al síndrome como una variedad de las colagenopatías.

En uno de los casos que se presentan en este breve estudio, cuyos síntomas dominantes han sido los visuales y los encefálicos del tipo de la lipotimia y la cefálea intensa y pertinaz, sólo los esteroides lograron yugular aceptablemente dichas manifestaciones, que reaparecen con igual o mayor intensidad al suspender el tratamiento.

Presentación de dos casos. Los primeros en México con obstrucción de troncos inferiores

CASO I

C. H. de G., mujer casada, de 38 años, sin antecedentes familiares ni personales de importancia, se presentó a consulta el 15 de octubre de 1956 por adormecimiento en los miembros inferiores, tanto durante la marcha como en decúbito; esta molestia había aparecido desde 1953 y casi desde el principio limitó la capacidad para la marcha. Poco tiempo después de aparecer este síntoma principió a sentir lo mismo en los miembros superiores y después de un breve lapso fue imposible para la enferma mantenerlos elevados más de un minuto o realizar cualquier labor que exigiera elevación más o menos duradera de los mismos, por aumento insoportable del adormecimiento mencionado y falta completa de energía para mantenerlos en esa posición. Unos dos meses antes de la consulta principió a notar disminución de la agudeza visual, de preferencia en el lado izquierdo; ésta ha aumentado rápidamente y actualmente sólo puede leer caracteres grandes. Fue

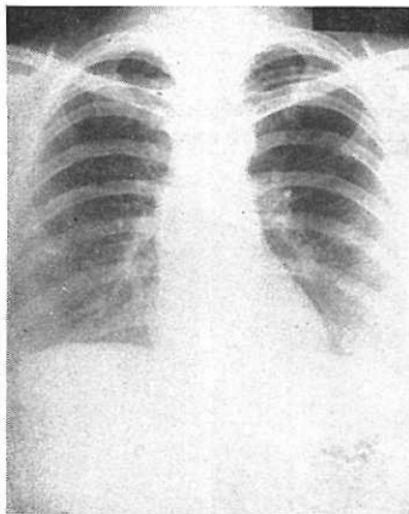
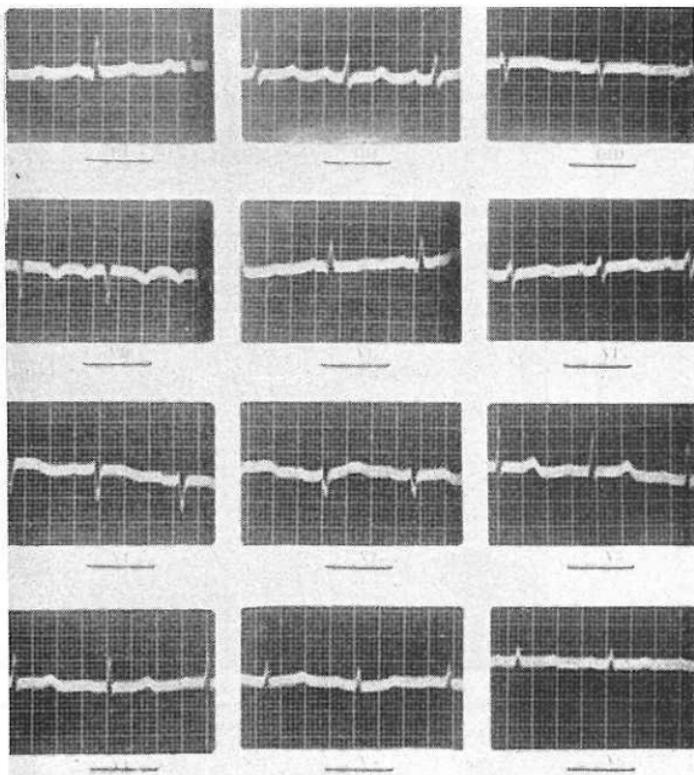


Fig. 1. Tele-radiografía de tórax: silueta cardiovascular normal, de tipo vertical, con leve disminución de los diámetros; tórax óseo, pleuras, pulmones y mediastino, normales.



Fig. 2. Electrocardiograma: ritmo sinusal, 94 por minuto; P-R, 0.20"; QRS, 0.08"; AQRS, 0°; Q-T, VM + 0.06"; empast. discreto de QRS en div. der.; R alta y S pequeña desde V3. Trazo que puede corresponder a alteraciones leves del miocardio ventricular en corazón vertical.

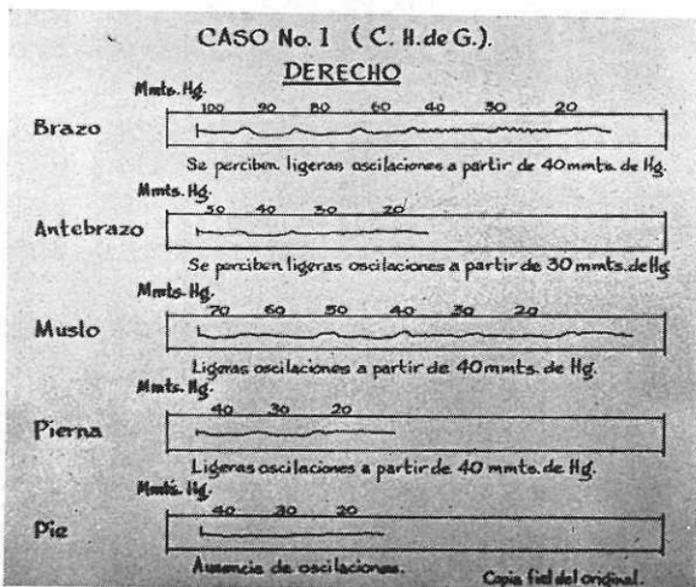


este trastorno visual lo que hizo a la enferma consultar a un oftalmólogo y éste, al no percibir pulso radial ni ruidos de tensión arterial, la envió al redactor de esta nota.

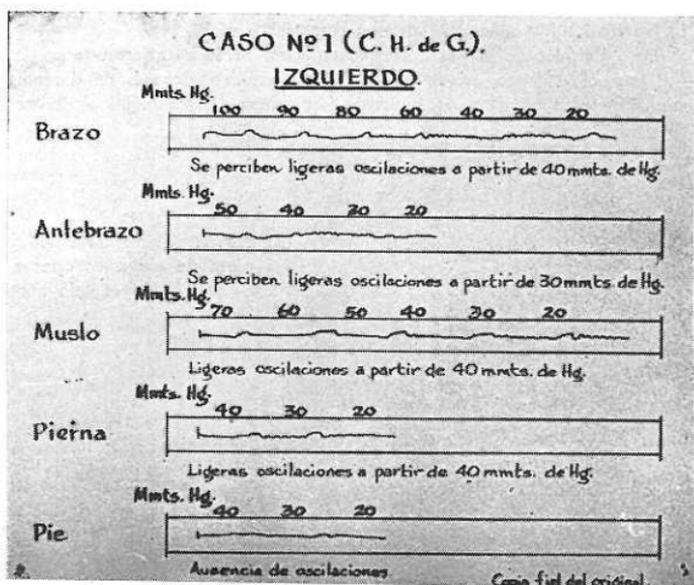
Fig. 3. Piel arrugada y opacidad del cristalino izquierdo.



Fig. 4. Oscilogramas de los diversos segmentos de los miembros superior e inferior derechos: revelan franca insuficiencia arterial.



Aparato digestivo, respiratorio y renal, normales; en aparato cardiovascular no existe más dato que los mencionados. Menarca a los 15 años, con ritmo de 28-3, sin anomalía



↑
Fig. 5. Oscilogramas de los diversos segmentos de los miembros superior e inferior izquierdos: revelan franca insuficiencia arterial.

←
Fig. 6. Aortografía lumbar: ausencia de sustancia opaca en arterias ilíacas.

aparente; varios abortos de causa desconocida y un embarazo normal que llegó a término, con parto normal y producto sano, hace 11 años; menopausia temprana —hace 10 años— y sin molestia alguna.

No ha habido ataque al estado general.

Poco después de iniciarse el padecimiento se le extrajeron todas las piezas dentarias —al parecer en buen estado— por consejo médico, después de diagnosticar una arteritis obliterante y suponer que el origen de ésta estaba en focos sépticos dentarios. Dichas extrac-

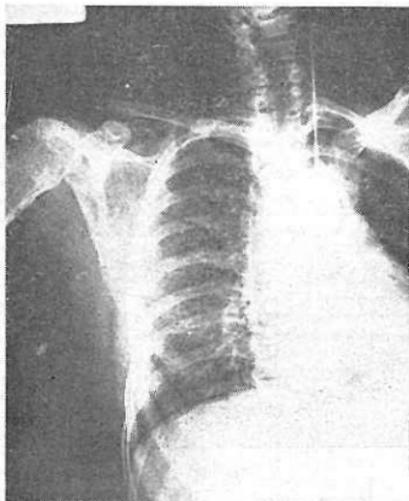
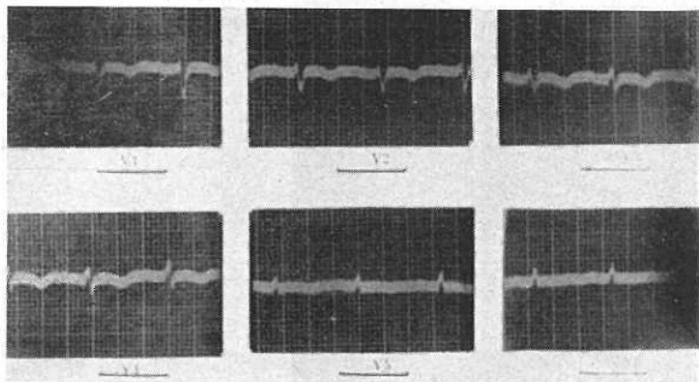


Fig. 7. Aortografía torácica: ausencia completa de trayectos opacos que emerjan del cayado aórtico.



Fig. 8. Electrocardiograma correspondiente a precordiales 1 a 6: revela ischemia sub-endocárdica anteroseptal.



ciones no produjeron modificación alguna del cuadro clínico y algunos meses después la enferma advirtió que, con cierta frecuencia, se desprendían de sus encías fragmentos óseos; este fenómeno se presentó hasta más de un año después de las extracciones referidas.

La exploración física proporcionó los datos siguientes: mesolínea, de constitución media y facies normal; peso: 60 kgs.; talla: 1.51 mts.; mesocéfala, cráneo sin deformación

alguna y con pelo de abundancia y caracteres normales; anisocoria por discreta midriasis izquierda; reflejo fotomotor normal a la derecha y perezoso a la izquierda (por causas de fuerza mayor no se hizo examen completo oftalmológico hasta septiembre del año siguiente). Ausencia de piezas dentarias, total en ambas mandíbulas. Latido en hueco supra-esternal, sólo si se hunde el dedo con energía, hacia abajo; no se palpan carótidas ni hay

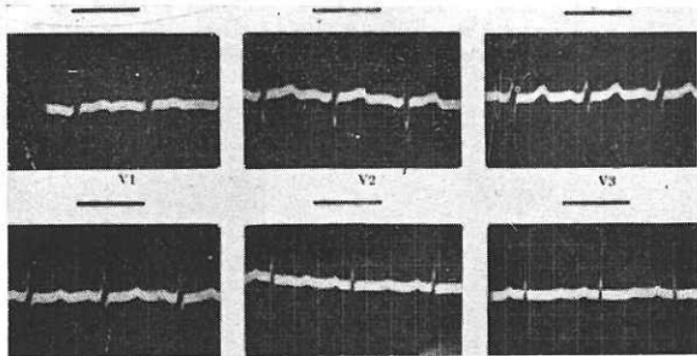


Fig. 9. Electrocardiograma en las mismas derivaciones que el de la figura N° 8: desaparición de la isquemia.



Fig. 10. Comparar con la Fig. 3: ha aparecido alopecia.

fenómeno alguno auscultable en cuello; yugulares ingurgitadas + a ++, en decúbito. Revoluciones cardíacas rítmicas, 76 por minuto, con 1er. ruido discretamente vibrante en ápex y duplicación del 2º ruido en dicho foco, fenómeno que parece ser seguido de un fenómeno con caracteres que recuerdan al retumbo; 2º pulmonar vibrante y suave soplo sistólico en todos los focos de la base, discretamente irradiado, a cuello. Resto de exploración del tórax, normal.

Miembros superiores de aspecto normal, con masas musculares de consistencia y volumen normales. No se percibe onda pulsátil en radiales, humerales ni axilares ni ruido alguno al explorar tensión arterial por método auscultatorio.

Abdomen: normal.

Miembros inferiores: como los superiores, con aspecto y masas musculares normales. No se percibe latido en femorales, popliteas, tibiales posteriores y pedias; la oscilometría revela ausencia de movimientos de la aguja, en todos los segmentos (tanto en miembros superiores como en inferiores).

Rayos X: silueta cardiovascular normal, de tipo vertical, con leve disminución de diámetros, en general; tórax óseo, pleuras, pulmones y mediastino, normales (fig. 1).

Electrocardiograma: ritmo sinusal; 80 por minuto; P-R, 0.20"; QRS, 0.08"; AQRS, 0.08"; Q-T, VM + 0.06"; empast. discretos de QRS en diversas derivaciones; R alta y



Fig. 11. Ojo izquierdo perdido (comparar con Fig. 3).

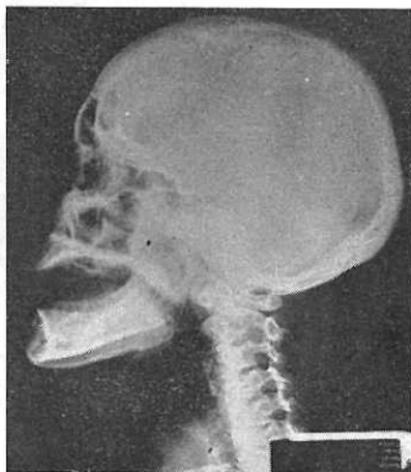


Fig. 12. Se percibe franco desgaste de los bordes alveolares.

S pequeña desde V3. Trazo que puede corresponder a alteraciones leves del miocardio auricular y ventricular en corazón vertical (fig. 2).

Citología hemática, química sanguínea y examen de orina: normales.

Evolución: Un mes después de la consulta anterior aparecieron cefalea frecuente y tenaz y dolor punzante en globo ocular izquierdo, a la vez que la disminución de la agudeza visual se acentuó rápidamente; además, empezó a disminuir la agudeza visual también en el ojo derecho y al hablar unos minutos principió a notar discreta disfonía. Continúo expulsando fragmentos óseos desprendidos del borde alveolar de ambas mandíbulas. La enferma se veía en este tiempo con la piel de la cara levemente arrugada, con discreta cianosis labial y opacidad total del cristalino izquierdo (fig. 3). Imposibilidad de sostener elevados los miembros superiores más de 6 segundos, por adormecimiento doloroso; aún sin pulso en los cuatro miembros y sin ruidos de tensión arterial. Revoluciones cardíacas rítmicas, 80 por minuto, con ruidos velados y sin los fenómenos auscultatorios del primer examen. Oscilograma que revela notoria insuficiencia circulatoria en los cuatro miembros (figs. 4 y 5).

En julio de 1957 se internó en el Hospital Universitario, donde se practicó, el día 13, una aortografía lumbar (fig. 6) que revela muy claramente la ausencia de sustancia opaca

en arterias ilíacas. Un mes después se practicó aortografía torácica, en la cual se percibe la falta completa de trayectos opacos que emerjan del cayado aórtico (fig. 7). Una hora después de practicada la aortografía apareció dolor precordial intenso, difuso y la enferma fue presa de gran inquietud y de sensación angustiosa extrema, diaforesis moderada y taquicardia de 120 por minuto, con ruidos cardíacos velados discretamente; se aplicó 0.01 gr. de clorhidrato de morfina intramuscular y el dolor disminuyó bastante en breve lapso, quedando sensación de adolorimiento difuso precordial durante todo ese día y el siguiente; la taquicardia duró unas 24 horas. Un electrocardiograma tomado durante la iniciación del cuadro descrito mostró isquemia difusa subendocárdica, de preferencia antero-septal; se aplicó papaverina intramuscular cada 8 horas durante dos días, al cabo de los cuales el cuadro cedió por completo y un electrocardiograma, tomado unos días después reveló caracteres normales (figs. 8 y 9).

Durante los dos días siguientes a la aortografía torácica hubo esputo hemoptoico varias veces, seguramente por punción de una lengüeta pulmonar en el primer intento de penetrar la aguja a la aorta, que se hizo en 3er. espacio intercostal derecho. No volvió a presentarse dolor precordial y es de suponerse que el cuadro clínico y electrocardiográfico de insuficiencia coronaria fue la expresión de un estado espasmódico reflejo, con punto de partida en el tejido periaórtico traumatizado por la aguja empleada para la aortografía.

Poco tiempo después aparecieron cuadros lipotímicos acentuados, precedidos de marco y acompañados a veces de convulsiones clónicas en la cabeza y en los cuatro miembros. Se acentuó notablemente el dolor en el globo ocular izquierdo y apareció fotofobia intensa; se advirtió también franca acentuación de las arrugas en la piel facial. Unos meses después (mayo de 1958), sin cambio alguno ostensible en lo subjetivo, apareció alopecia y el ojo izquierdo se encontró reducido a una masa informe, hundida, sin el menor aspecto de estructura ocular (figs. 10 y 11). Además, seguían desprendiéndose fragmentos óseos de ambos maxilares y una radiografía revela indudable desgaste de los bordes alveolares en ambos maxilares (fig. 12). Al finalizar el año, la enferma empeoró de todo: visión casi perdida en el ojo derecho, con el que difícilmente veía los dedos de sus manos, a 25 centímetros y en el cual se presentaron las alteraciones que un año antes tenía el izquierdo, con opacificación total del cristalino; continuaron presentándose lipotimia y mareo frecuentes, a veces seguidos de estados de inconsciencia completa; a menudo, precordialgia; aumentó la alopecia y los huesos de la bóveda craneana presentaron irregularidades a la palpación y ésta despertaba dolor.

Al redactar esta nota clínica (julio de 1959), su estado es, en términos generales, el mismo. Lo único que le ha producido discreto alivio en las molestias principales —cefalea, mareo, lipotimia— y cierta sensación de bienestar general, es la administración de prednisona a dosis de 20 mgs. al día, distribuidos en 4 tomas; pero en cuanto se suspende el medicamento, las molestias reaparecen.

Caso 2

R. D. L., soltero, de 19 años, mozo, sin actividad especial. Antecedentes hereditarios y personales sin importancia; ingresó al Servicio de Cardiología del Hospital de Zona del IMSS en Monterrey el 21 de enero de 1959, por edema facial y malolar que apareció en el transcurso de un ataque infeccioso de vías respiratorias superiores. Se aclara que unos cinco días antes de su ingreso al Servicio tuvo edema generalizado, oliguria moderada, astenia, náusea, vómito, palpitaciones y disnea de esfuerzo e insomnio; durante el día tenía somnolencia; además, fatiga fácil de pantorrillas y maxilares; finalmente, es de mencionarse

una nota, en la síntesis clínica elaborada para el ingreso, que dice que no se percibe el pulso radial.

La exploración física proporcionó los datos siguientes: sujeto mesolíneo, medianamente constituido, moderadamente pálido y con franca facies edematosa. Tumoración alargada y de contorno difuso en cara lateral izquierda del cuello, con diámetro mayor de 8 cms., orientado hacia abajo y adentro y formada por varias tumoraciones pequeñas, de tamaño variable entre un frijol y una nuez, confluentes, móviles, no dolorosas; informa el paciente que la tumoración apareció unos 4 años antes, que era al principio pequeña como una nuez y que ha crecido en forma uniformemente gradual. No se percibe latido carotídeo, en ambos lados. Exploración de región precordial y de todo el resto del tórax.

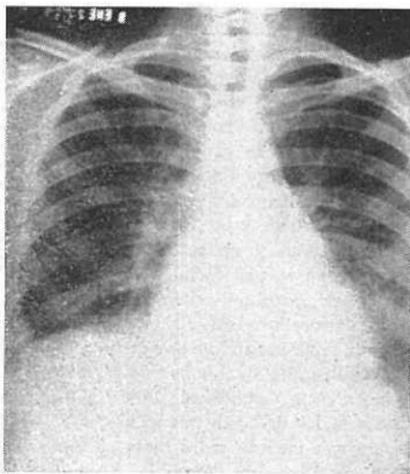


Fig. 1a. Tele-radiografía de tórax: Cardiomegalia grado II, a expensas de vent. izq.; aumento discreto de la trama hilar; oscuridad en seno costo-diafragmático izq.

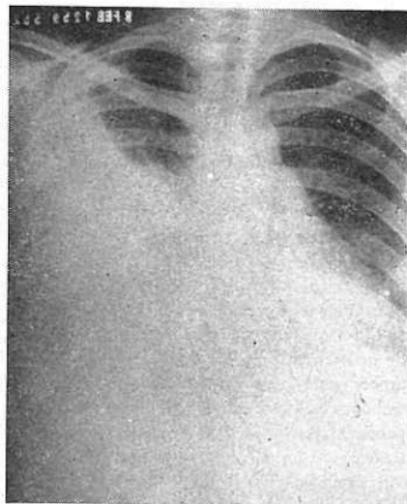


Fig. 2a. Tele-radiografía de tórax, 20 días después de la anterior: derrame pleural derecho abundante.

con datos normales. En miembros superiores hay edema discreto; no se percibe pulso arterial, desde axila hasta puño. Abdomen con pared edematosa. En miembros inferiores, edema discreto en ambos lados, hasta tercio medio de las piernas; no se percibe pulso en pedias, tibiales posteriores ni poplíteas, es de escasa amplitud en femoral izquierda y no se percibe en femoral derecha; la oscilometría muestra muy pequeño movimiento de la aguja en ambos miembros inferiores (media división en tercio superior del muslo izquierdo y a un cuarto en el derecho; a un cuarto en la pierna izquierda y cero en la derecha; no hay oscilación en pies) y ninguno en miembros superiores. Temperatura al ingresar al Servicio: 38°C.

Laboratorio: 4,900,000 eritrocitos, 13.5 grs. de Hb. y 48 de Htc.; 15,050 leuc. con 69% de neutr., 28% de linf., 2% de mononuc. y 1% de basóf. Albuminuria discreta, células epiteliales, escasos picocitos y cristales de fosfatos triples.

Tele-radiografía de tórax en P. A.: Cardiomegalia grado II a expensas de ventrículo izquierdo; aumento discreto de la trama hiliar; oscuridad en seno costodiafragmático izquierdo (fig. 1a).

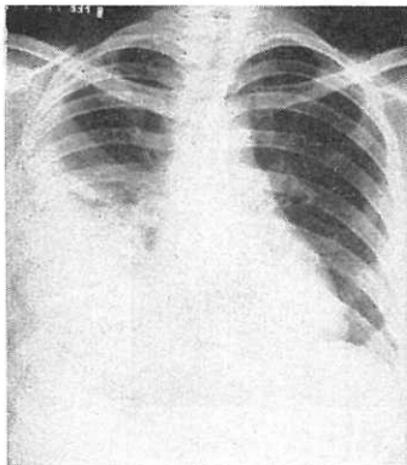
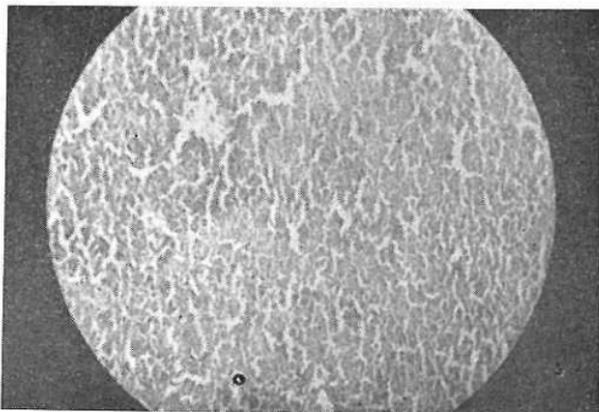


Fig. 3a. Tele-radiografía de tórax, 2 semanas después de la anterior: persiste, aunque en menor cantidad, el derrame pleural derecho.



Fig. 4a. Microfotografía de corte de un ganglio de la cadena carotídea: linfoma linfocítico.



Diagnóstico de ingreso: Probable glomérulo-nefritis en fase nefrótica. Probable Síndrome de Takayasu.

Se indica tratamiento con antibióticos (penicilina-Estreptomina), Dextrabott y Prednisolona. Pronto se advirtió disminución del edema, aumento de la diuresis y desaparición de la fiebre; sin embargo, apareció tos con expectoración hemoptoica y el 30 de enero se encontró galope, hepatomegalia y derrame pleural derecho, por lo que se instituyó tra-

tamiento digitalico-diurético; 10 días después desaparecieron el galope y la hepatomegalia, así como el edema —que no había desaparecido por completo, no así el derrame pleural (fig. 2a). En esos días se practicó un urocultivo, con resultado negativo. El 22 de

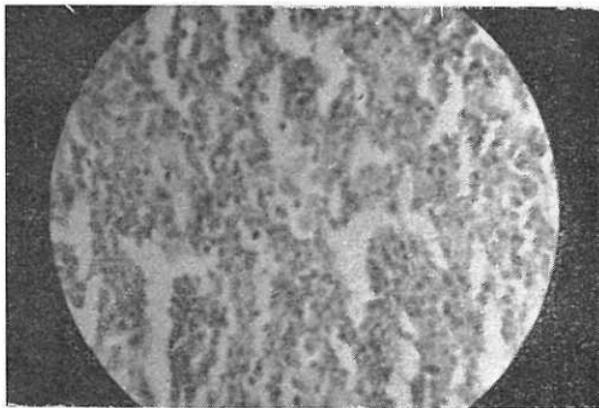


Fig. 5a. Microfotografía del mismo corte de la Fig. 4, a mayor aumento.

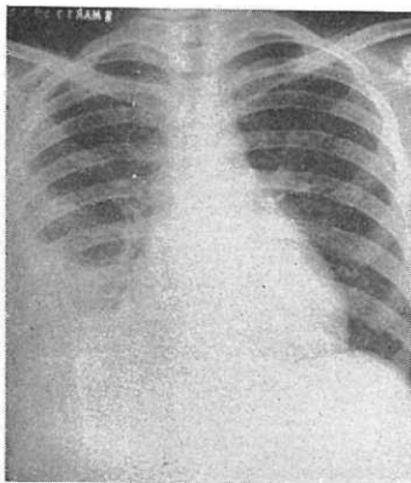


Fig. 6a. Tele-radiografía del tórax, 3 semanas después de la de la Fig. 3: disminución del derrame pleural y aumento del área cardíaca.



febrero, sin dato alguno de insuficiencia cardíaca, persistía el derrame pleural derecho (fig. 3a).

El 4 de marzo se quejó de discreta obnubilación al realizar esfuerzos de mediana intensidad y un examen de fondo de ojo reveló: ligera palidez papilar en O. D.; atrofia papilar temporal con agrandamiento de la excavación fisiológica y rechazamiento de los vasos al lado nasal, en O. I.

El 12 del mismo mes se extirpó la masa tumoral del cuello, que estaba constituida por ganglios linfáticos bien limitados (algunos, unidos entre sí), de consistencia firme y

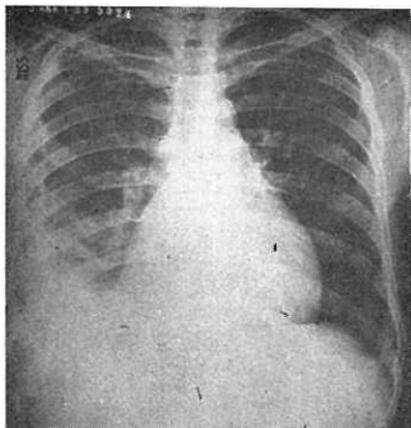
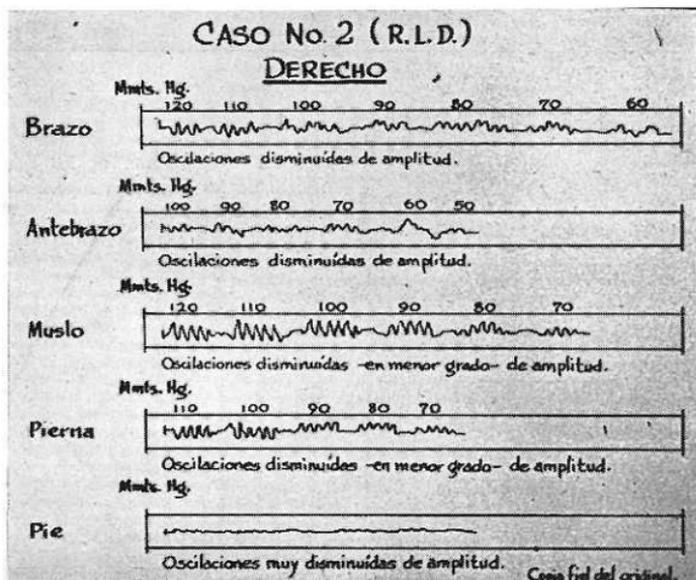


Fig. 7a. Tele-radiografía de tórax, 2 semanas después de la de la Fig. 6: caracteres sensiblemente iguales.

←

Fig. 8a. Oscilogramas de los diversos segmentos de los miembros superior e inferior derechos: notoria disminución en la amplitud de las oscilaciones.

↓



coloración blanquecina; a la sección, tejido homogéneo. El examen histológico reveló: linfosarcoma linfocítico (figs. 4a y 5a).

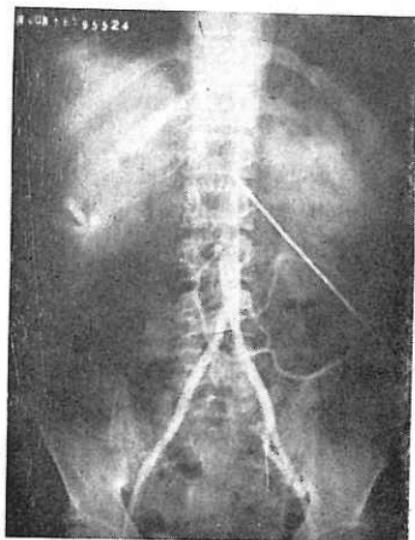
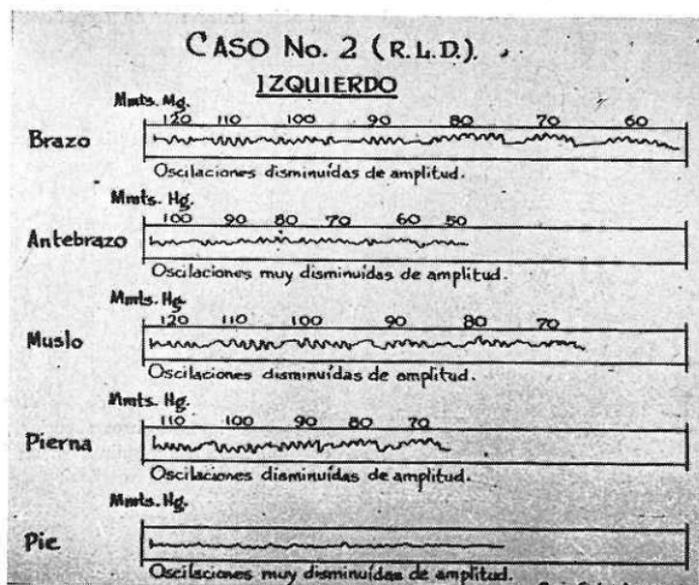


Fig. 9a. Oscilograma de los mismos segmentos de los miembros superior e inferior izquierdos: iguales caracteres a los de la Fig. N° 8.



Fig. 10a. Aortografía lumbar explicación en el texto.

En radiografías de tórax tomadas el 17 de marzo y el 1º de abril se encontró disminución del derrama pleural y crecimiento de la sombra cardíaca (figs. 6a y 7a).

Un estudio oscilográfico practicado en los diversos segmentos de los miembros superiores e inferiores reveló franca disminución de la amplitud de las oscilaciones, traduciendo esto la pobreza circulatoria en dichos miembros (figs. 8a y 9a).

El 13 de abril se practicó biopsia de arterias radial y pedia y en los cortes de dichos vasos, practicados por congelación y teñidos con hematoxilina-cosina, se encontró estructura normal de todas las capas.

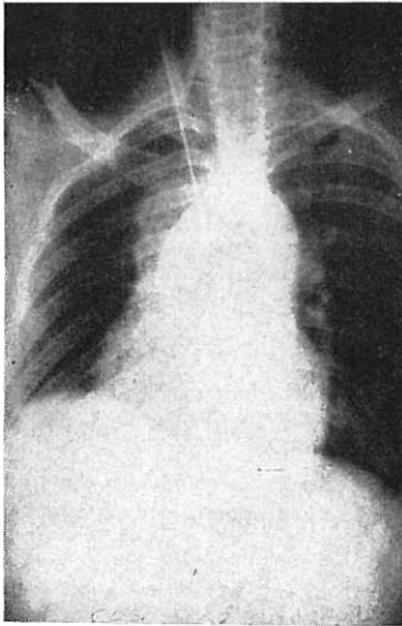


Fig. 11a. Aortografía torácica: escasa visualización de troncos emergentes del cayado.

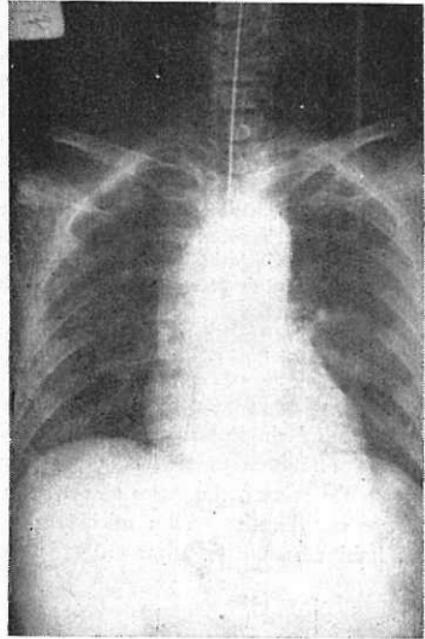


Fig. 12a. Aortografía torácica, en O.I.A.: se perciben las mismas anomalías que en la Fig. 11.

El 21 del mes siguiente se inició tratamiento en el Servicio de Oncología, con el fin de actuar sobre la región del cuello en la que se encontraba el proceso tumoral ganglionar a que se hizo referencia en líneas anteriores. Se aplicó dosis diaria de 222 R a 50 cms. de distancia y hasta dosis total de 1,600 R; terminado el tratamiento, el informe del Servicio mencionado fue: "Disminución apreciable de la masa tumoral del cuello. Respuesta favorable".

El 15 de junio siguiente se practicó aortografía lumbar percutánea, con anestesia general y usando como medio de contraste Urografina al 76 y al 60%. El informe del Servicio de Radiología dice: "Se practicó punción a la altura del espacio entre la 1ª y

2° lumbares, inyectándose el medio de contraste. Se observa disminución del calibre de la aorta y de las ilíacas y se percibe en aorta gran número de colaterales delgadas. Los contornos de la aorta y de las ilíacas son regulares; se distingue una gran colateral que iniciándose a la altura de la 3ª lumbar, en el lado derecho, forma un asa en el lado izquierdo y que puede corresponder a mesentérica. No se observan las arterias renales. Conclusiones: Aorta abdominal e ilíaca francamente disminuidas de calibre, con colaterales finas" (fig. 10a.)

Unos días después de practicada la aortografía a que se hace mención en el párrafo anterior se percibió franco latido femoral en ambos arcos crurales y practicada una nueva oscilometría se obtuvo el resultado siguiente: lado derecho: $1\frac{3}{4}$ en tercio medio de muslo, $\frac{1}{2}$ en tercio medio de pierna y 0 en pie; lado izquierdo: $\frac{3}{4}$ en tercio medio de muslo, $\frac{1}{2}$ en tercio medio de pierna y 0 en pie. Lo anterior significa que la exploración arterial mediante la aortografía produjo aumento en la circulación en ambos miembros inferiores, cuya oscilometría antes de esta exploración era, según se anotó en párrafo anterior, sumamente pobre.

El 6 de julio se practicó aortografía torácica, mediante inyección de 30 c. c. de medio de contraste en hueco supraesternal; en ella se observa: (figs. 11a y 12a) "Aorta de forma, calibre y contornos normales; se percibe el tronco braquiocefálico, cuyo origen del cayado no se visualiza; la subclavia y la carótida derechas adelgazadas, sobre todo la primera; la carótida y la subclavia izquierdas no son visibles". No hubo incidente alguno durante la aortografía, ni después de la misma y el enfermo abandonó el Hospital al día siguiente, sin molestia alguna.

RESUMEN

1. Se hacen consideraciones generales acerca del Síndrome de Takayasu o Enfermedad sin Pulso: sinonimia, distribución geográfica, sexo y edad, cuadro clínico, anatomía patológica, etiología y tratamiento.

2. Se relatan dos casos clínicos, los primeros descritos en México con trastornos circulatorios en los miembros inferiores, como anomalía agregada a las habitualmente descritas en este síndrome.

REFERENCIAS

1. Takayasu, M.: Acta Soc. Opht. Jap. 12: 554, 1908 (cit. en 3).
2. Pinkham, R. A.: *The Ocular Manifestations of the Pulseless Syndrome*. XVII Conclium Ophthalmologicum, Canada and U. S. A. Acta. Vol. I; pág. 348, 1954.
3. Esclavissat, M., Ginefra, P., y Espino Vela, J.: *Enfermedad sin Pulso*. A propósito de dos casos en mujeres jóvenes. Arch. del Inst. Nac. de Cardiol. de México. XXVII. 5: 645-690, 1957.
4. Davy, J.: *Notice of a Case in which the Arteria Innominate and the Left Subclavian and Carotid Arteries were closed without loss of life*. Researches, Physiological and Anatomical, London, Smith, Elder & Co. Vol. I, pág. 426, 1839 (cit. en 3).
5. Savory, W. S.: *Case of young Woman in whom the main arteries of both upper extremities and left side of the neck were throughout completely obliterated*. Med. Chir. Tr. 39: 205, 1856.

6. Caccamise, W. C. and Whithman, J. F.: *Pulseless Disease. A preliminary case report.* Am. Heart Jour. 44: 629, 1952.
7. Jervell, A.: *Pulseless Disease*, Am. Heart Journ. 47: 780, 1954.
8. Bustamante, R. A. et al.: *The Chronic Subclavian-carotid Syndrome (Pulseless Disease)*. Angiology. 5: 479-485, 1954.
9. Jiménez Casado, M., y Moncada Monco, A.: *Un Caso de Enfermedad sin Pulso.* Revista Clínica Española, 63: 166-168, 1956.
10. Morera Bravo, A., y Concepción Guerra, C.: *Revista Clínica Española*. 65: 359-362, 1957.
11. Bowling, E. C., Stephen, G. L. and Dein, I. O.: *Annals of Surgery*. Louisville, Ky. 145: 230-233, 1957.
12. Mouran, P. et Migozzi, B.: *Sem. Hop. de París*. 32: 87-92, 1956.
13. Ask-Upmark, E.: *On the Pulseless Disease out of Japan*. Act. Med. Scandinav. 149: 161, 1954.
14. ———: *Further Observations on Takayasu's Syndrome*. Act. Med. Scandinav. 155: 275, 1956.
15. Maspétiol, R. et Taptas, Y. N.: *Thrombose des Gros Troncs de la Crosse de l'aorte chez une jeune femme. Ses Relations avec les diverses artéritis thrombosantes.* Sem. Hop. de París, 24: 2705, 1948.
16. Barker, W. F. and Edwards, J. E.: *Primary Arteritis of the Aortic Arch*. Circulation. 11: 486, 1955.
17. Myers, J. D., Murdaugh, H. V., McIntoch, H. D. and Blaisdell, R. K.: *Observations on continous murmurs over partially obstructed arteries*. Arch. Int. Med. 57: 726, 1956.
18. Reader, J. G. and Harbitz, F.: *Norsk Magas f. Laegevidensk.* 87: 529, 1926.
19. Frovig, A. G. y Loken, A. C.: *The Syndrome of Obliteration of Arterial branches of the Aortic Arch due to arteritis*. Acta psychiatric et neurological Scandinav. 26: 313, 1951.
20. Noriega Rodríguez, T., Barrera Arenas, F., González Carmona, V. M. y Soberón Hernández, G.: *Un Caso de Enfermedad de Takayasu*. El Médico; año 7, número 12, marzo de 1958.
21. Mengis, C. L., Dubilier, W. and Barry, K. G.: *The Aortic Syndrome of Takayasu*. Am. Heart Jour. 55: 435, 1958.
22. Cosma, J., Maruyama, Y. Pettet, J. R. and Cutshall, V.: *Takayasu's Disease. A Case Report with angiocardiographic study*. Circulation; XX, 2: 267, 1959.
23. Misra, S. S., Pragahs, S. and Agrawal, P. L.: *Pulseless Disease (Takayasu's Syndrome)*. Am Heart Jour. 57: 177, 1959.
24. Colon Rivera, E. S.: *Pulseless Disease. A Preliminary Report*. Bol. Asoc. Méd. de Puerto Rico. 47: 76, 1955.
25. Correa, P. y Araujo, J.: *Arteritis of the Aorta in Young Women. Report of a case*. Am. Jour. of Clin. Pathology; Vol. 29-6: 560-568, 1958.
26. Marinesco, G. et Krcindler, A.: *Oblitération Progressive et Complete des deux carotides primitives*. Presse Méd. 44: 833-836, 1936.
27. Santos Botello, O. E.: *Enfermedad sin Pulso o Síndrome de Obstrucción de los troncos que nacen del cayado aórtico*. Rev. Méd. Hosp. Universit. Monterrey. 3: 83, 1956.

28. Puig Solanes, M., y Quiroz, J. A.: *El cuadro ocular de los síndromes del arco aórtico*. Anales de la Soc. Mex. de Oftalm.; XXX-1: 26-35, 1957.
29. Gibbons, T. B. and King, R. L.: *Obliterative Braquiocephalic Arteritis*. Circulation; XV-845-849, 1957.
30. Kossewsky, B. J. and Hubbard, T. F.: *Pulseless Disease due to Branquial Arteritis*. Circulation; XVI-406-410, 1957.
31. Hsio-Teh, Ch., An, Ch. and Fu-Hsi, Ch.: *The Pulseless Disease*. Chinese Med. Jour. 73: 163-170, 1955.
32. Van Buchem, F. S. P.: *Artérite des deux artères Sous-clavières (Pulseless Disease)*. La Presse Medicale; 64, número 15: 350-352, 1956.
33. Ross, R. S. and McKusick, V. A.: *Aortic Arch Syndromes*. Arch. of Int. Med. 92: 701-740, 1953.
34. Lindenberg, Spatz: *Über die Thromboendarteritis Obliterans der Hirngefäße (Cerebrale form der v. Winiwarter Buerguerschen Krankheit)*. Virch. Arch. Path. Anat.; 305: 531, 1939-40 (cit. en 3).
35. Broadvent, W. C.: *Absence of pulsation in both radial arteries, the vessels bein full of blood*. Tr. Clin. Soc., London; 8: 165, 1875 (cit. en 3).
36. Gilmour, J. R.: *Giant-cell Chronic Arteritis*. Jour. Path. and Bact.; 53: 263, 1941.
37. Martorell, F.: *Síndrome de Martorell-Fabré*. Gaceta Sanitaria, Milán; X-2: 38, 1955.
38. Rasch, P. J. y Jacobsen, H. H.: *Takayasu's Syndrome, Pulseless Disease or Braquiocephalic Arteritis*. Nord. Med.; 13-IX: 1328-1, 3, 31, 1956.
39. Shimisu, K. and Sano, K.: *Pulseless Disease*. J. Neuropath. & Clinic. Neurol.; I, 37-47, 1951.
40. Degeorges: *La Thrombose Spontanée des troncs de la crosse aortique*. Sem. Hop. de Paris; 29: 1706, 1953 (cit. en 3).
41. Felgin, M.: *Takayasu*. Polsk; Tygod Lek. 11: 2077-2081, 1956.
42. Sterne, J.: *Trois cas marocaines de Maladie de Takayasu*. Arch. Mal. du Coeur; 562-566, 1956.
43. Berzy, I.: *Pulsolose Krankheit, Takayasu Syndrome*. Zsch. Ges. Inn. Med.; 12: 41-44, 1957.
44. Mangold, Von R. und Roth, F.: *Zur Kenntnis des Aortenbogensyndroms (Maladie sans Pouls)*. Schweiz. Med. Wchnschr; 42: 1192-1194, 1954.
45. Leo, Von M.: *Augenveraenderungen bei Verschluss der Gefaesse an Aortenbogen (Ocular changes in occlusion of the great vessels of the aortic arch)*. Klin. Monatsbl. Sur Augenh; 127: 284-294, 1955.
46. Harders, H. and Wenderoth, H.: *Das "Aortenbogensyndrome" mit Hypotonie der oberen und Hipertonie derunteren Koerperhaelfte (Pulseless Disease)*. Deutsch Archi. für Klinische Medizi; 202: 194-213, 1955.
47. Panter, K.: *Das Aortenbogen Syndrome; "Pulseless Disease"*. Deutsche Zert. f. Nervenheilkunde; 176: 55-66, 1957.
48. Abugova, S. P.: *Bolenz' Olsutsvia Pułsa Takiasi (Pulseless Disease. Takayasi Syndrome)* Klin. Med. Moskva; 35: 112-115, 1957.
49. Dahibladz, D. H.: *Sluchai Bolenzi Otsutsvia Pulsa (A case of Pulseless Disease)*. Klin. Med. Moskva; 35: 115-117, 1957.

50. Kalmansohn, R. B. and Kalmansohn, R. W.: *Thrombotic Obliteration of the Branches of the Aorta*. *Circulation*; XV: 273-274, 1957.
51. Iuliani, G., e Iacono, A.: *La Síndrome dell'arco aortico: descrizione de due casi*. *La Riforma Medica*; LXXI, 31: 861-868, 1957.
52. Ostler, H. B.: *Pulseless Disease (Takayasu's Disease)*. *Am. Jour. Ophtalm.*; 43: 583-589, 1957.
53. Roedenbeck, S. D. y Baver, J.: *Enfermedad de Takayasu (Aspecto neurológico de un caso de "Enfermedad sin Pulso")*. *An. de la Fac. de Med. de Lima*; 1407-1416, 1956.
54. Azizi, S. P., et Rafat, A.: *L'observation d'un malade atteint de la maladie de Takayasu: La Maladie ees hommes sans pouls*. *Acta Med. Iranica*; I-1: 43-52, 1956.
55. Azevedo, A. C., Roubach, R., De Carvalho, A. A., Ney Toledo, A. and Zaniolo, W.: *Absence of poulse in both upper extremities due to an aortic arch anomaly*. *British Heart Journal*; 19: 438-440, 1957.
56. Birke, G., Ejrup, B. and Olaghen, B.: *Pulseless Disease*. *Angiology*; 8: 433-455, 1957.
57. Bowen Weir, A. and Warren Kile, J.: *"Reversed Coarctation": Review of Pulseless Disease and report of a case*. *Annals of Int. Med.*; 45: 4, 681-691, 1956.
58. Appelmans, M., Michiels, J. et Missoten, L.: *Cataracte et aortes complications oculaires du syndrome sans pouls*. *Arch. Ophtalm., Paris*; 16: 5-11, 1956.

Nota final: Intervinieron en las exploraciones especiales de los casos relatados, las siguientes personas:

Caso N° 1. Dres. Leonel Barrera y Rafael Olmos Morton, en la aortografía lumbar; Dr. Méntor Tijerina de la Garza, en la aortografía torácica; Dres. Jorge Garza Zambrano y Miguel Angel Gutiérrez, en los exámenes oculares; Dr. Tristán R. Garza, en los oscilogramas y el Prof. Alfonso Reyes Aurrecochea en los dibujos.

Caso N° 2. Dr. Mario Alanís Guajardo, en la aortografía lumbar; Dres. Méntor Tijerina de la Garza y Rafael Olmos Morton, en la aortografía torácica; Dres. Hugo Avila y Jorge Garza Zambrano, en los exámenes oculares; Dres. Alfredo Gómez Alanís y Humberto Rizzi, en los exámenes hisopatológicos; Dr. Tristán R. Garza, en los oscilogramas y el Prof. Alfonso Reyes Aurrecochea en los dibujos.

A todos ellos agradece cumplidamente su colaboración el redactor de esta nota.