

SINDROME DEL ARCO AORTICO (Enfermedad sin pulso - Enfermedad de Takayashu). A propósito de 2 observaciones *

por los doctores

B. MOIA, J. BALZA y D. HOJMAN

La obliteración total o parcial de las arterias que nacen del arco aórtico, aunque de antiguo conocida, vuelve a ocupar en estos momentos la atención de numerosos investigadores ^{1 a 13}.

En las primeras observaciones se atribuyó a los aneurismas aórticos de origen sífilítico un papel fundamental en su génesis. Ya en 1839 Davy ¹⁴ publica el caso de un hombre de 55 años en el que había ausencia total de pulso en el cuello, temporales, axila y muñecas, presentando en la necropsia un aneurisma aórtico.

Pero en las posteriores observaciones ocasionales que luego se fueron relatando estas alteraciones arteriales siguieron considerándose, en general, como incidencias evolutivas de la enfermedad sin llegar a configurar un síndrome nosológico definido.

Sin embargo, autores de esa época habían observado también cuadros de este tipo en ausencia de sífilis u otros factores etiológicos definidos. Así, Savory ¹⁵ publica en 1854 un caso típico en una mujer de 22 años, con ausencia de pulso, fenómenos nerviosos y pérdida de la visión y en la cual la autopsia mostró que todas las arterias del arco aórtico presentaban alteraciones de la capa interna y media que las hacían fácilmente separables, permitiendo la infiltración de depósitos opacos amarillentos. Unas pocas pulgadas más allá de su origen en la aorta, dichos vasos se hacían fibrosos.

Este caso de una mujer joven es sin duda similar al que el oftalmólogo japonés Takayashu relató en 1908 ¹⁶, describiendo un conjunto de alteraciones oculares tan características que hizo que desde entonces se acostumbre a utilizar su nombre para denominar a estas entidades mórbidas. En realidad, lo que se ha obtenido a partir de esa fecha, es una sistematización del cuadro clínico

* Pabellón de Cardiología I. H. Inchauspe. Jefe: Prof. B. Moia. Hospital Ramos Mejía. Buenos Aires, Argentina.

vinculado a la obliteración de los troncos arteriales que nacen del cayado aórtico, demostrándose que sus características son similares cualquiera que sea el factor etiológico que lo determine. Aunque como es fácil comprender, no todas las arterias pueden estar total o parcialmente obliteradas, en su forma típica, dicho cuadro clínico traduce las consecuencias del déficit circulatorio en los territorios correspondientes.

Así, es común la claudicación intermitente de los miembros superiores y de los músculos de la masticación con o sin trastornos tróficos concomitantes que, aunque excepcionales en las extremidades, pueden, sin embargo, ser manifiestos en la cara donde se ha señalado perforación del tabique nasal¹⁷ y lesiones isquémicas de la punta de la nariz, ulceraciones del paladar¹⁸, de las orejas¹⁹, necrosis parietal¹⁵, etc. La atrofia de los procesos alveolares con pérdida de los dientes unido a la piel delgada pigmentada, y, a veces, a las atrofas musculares, da a la cara un marcado aspecto de vejez¹⁰.

Las manifestaciones cerebrales no difieren de las observadas en otros casos de disminución de la circulación encefálica, como sucede típicamente en la trombosis de la carótida interna. En las distintas descripciones¹³ figuran pérdida de la memoria, fácil fatiga mental, cefaleas a veces inveteradas, hemiparesias o hemiplegias, vértigos, sobre todo en los cambios de posición y, muy especialmente, crisis sincopales. Estas se deben fundamentalmente a una hipersensibilidad del seno carotídeo, vinculada tal vez a la notable disminución de la presión arterial en la carótida y para modificar la cual se ha propuesto incluso su desnervación quirúrgica²⁰.

Pero, sin duda alguna, las alteraciones más trascendentes son las oculares pues son capaces de llevar a la ceguera. En realidad, si no fuera por estos trastornos, la mayoría de los pacientes podría compensar bastante bien los inconvenientes originados por la enfermedad. En un número elevado de observaciones (70 % según Pinkham)⁹, se describen crisis de amaurosis provocadas o no por esfuerzos visuales, corporales, etc.²¹, pudiendo existir también hemianopsia o ceguera por atrofia de la retina o del nervio óptico. Pero, habitualmente, la ceguera se debe al desarrollo de cataratas (45 %)⁹, muy a menudo bilaterales, cuya extirpación quirúrgica es comúnmente poco exitosa a causa de las extensas lesiones oculares que existen concomitantemente. Estas son, en efecto, muy variadas y

aunque no patognomónicas, orientan, habitualmente, por sus características, hacia el diagnóstico del proceso. Se pueden ver zonas de atrofia y/o pigmentación de la retina con o sin desprendimiento de la misma, leucomas, atrofia del iris que puede predisponer al glaucoma⁴, hemorragias del vítreo que constituyen uno de los obstáculos a la operación de catarata, etc. Se destacan, en este cuadro, las alteraciones vasculares: enlentecimiento de la circulación en los vasos retinianos que quedan fácilmente exangües haciendo leve presión sobre el globo ocular³¹, circulación venosa entrecortada, etc.; pero los hallazgos más llamativos están constituidos por las anastomosis arterio-venosas en "tirabuzón", alrededor de la papila²², a veces formando pequeños aneurismas y vasos de nueva formación rodeando la base del iris²³, que tratan de establecer anastomosis entre las ramas de la oftálmica y de las carótidas externas, que recibirían a su vez sangre a través de las distintas cadenas colaterales de las intercostales torácicas⁷, Kouretas y Djacos²⁴ han señalado que las alteraciones retinianas se exageran en la posición de pie y se atenúan en la de Trendelenburg.

En contraste con estas alteraciones oculares, los trastornos auditivos son mucho menos frecuentes y significativos¹³. Ello se explicaría porque la arteria auditiva interna recibe su sangre de la vertebral que constituye la vía principal de la circulación colateral al encéfalo⁷.

De parte del aparato cardiovascular, se destaca la ausencia de pulso en ambos miembros superiores, la falta o disminución de pulso carotídeo, etc. El pulso radial puede dejar de percibirse cuando todavía la presión arterial, registrada por el método auscultatorio u oscilográfico, revela valores entre 80 y 75 mm. de mercurio. Aún en casos en que la presión arterial no puede medirse en los brazos por ninguno de los métodos indirectos, los registros directos muestran habitualmente que aunque la presión del pulso está muy reducida la presión media no lo está tanto¹³. Así se explica la escasez o ausencia de trastornos tróficos o isquémicos de las extremidades superiores a que ya hemos hecho referencia.

Cuando por ninguno de los métodos indirectos se puede medir la presión arterial en los brazos, es posible recurrir a la siguiente maniobra: el manguito del aparato de presión sólo se infla después de elevar el brazo, donde se hace el registro, por encima del nivel cardíaco; manteniéndolo inflado, se baja nuevamente el miembro

y luego se lo va desinflando lentamente hasta que empieza a aparecer rubor en la mano y antebrazo; las cifras registradas por el manómetro en este momento son índice aproximado de la presión arterial media del brazo¹³.

La presión arterial en las piernas fué superior a 160 mm. de mercurio para la sistólica en 15 de 24 observaciones¹³. A esta hipertensión, que Frövig²⁶ consideró como uno de los signos cardinales de la variedad arterítica observada en las mujeres jóvenes, se le han dado diversas interpretaciones patogénicas, invocando algunos un mecanismo isquémico cerebral, otros la pérdida de elasticidad del arco aórtico, etc.^{7, 13}. A pesar de no ser constante, este hallazgo de hipertensión en los miembros inferiores, con ausencia o gran disminución de la presión en los miembros superiores, ha movido a algunos autores²⁵ a usar el término de coartación de la aorta invertida para individualizar a estos procesos. Como en este síndrome, existen también evidencias clínicas de circulación colateral, que se hace sobre todo por la intervención de las intercostales torácicas, reconocible no sólo por el hallazgo de arterias torácicas pulsátiles sino por el de escotaduras en el borde inferior de las últimas costillas semejantes a las observadas en la coartación de aorta²⁶.

Una de las características vasculares más curiosas de estos síndromes es el hallazgo, al auscultar las arterias del cuello, de soplos intensos, a veces continuos, lo que ha hecho formular, en ocasiones, erróneamente el diagnóstico de persistencia del canal arterial^{27, 28}. Estos soplos continuos, sistólico-diastólico, hacen recordar, por sus características, a los de las grandes fístulas arterio-venosas, aunque ésta no es seguramente su patogenia. La causa de su aparición, que tanto intrigara a Lewis y Stokes²⁹, ha sido recientemente explicada por Myers y colab.¹ como debida al pasaje de la sangre en una arteria parcialmente ocluída, carente de circulación colateral adecuada para mantener una presión diastólica suficiente en el segmento distal obstruído. De este modo podría deducirse que todas o casi todas las grandes arterias de la región en estudio están severamente enfermas. Los autores han reproducido experimentalmente soplos similares en perros por la oclusión arterial parcial y exclusión de la circulación colateral y, en un paciente con oclusión de la aorta terminal, han podido transformar un soplo sistólico femoral en uno continuo después de hacer ejercicios con las piernas.

Fuera de lo comentado, se han señalado algunos cambios cardiovasculares inespecíficos como taquicardia, agrandamiento cardíaco, angina de pecho, etc., que pueden deberse directamente al proceso en sí o a otras condiciones asociadas¹³. Así, puede encontrarse agrandamiento cardíaco (en 11 de 18 casos), vinculado a la hipertensión arterial registrada en los miembros inferiores¹⁰. Se ha descrito compromiso del nacimiento de las coronarias²⁶, que en el caso de Barker y Edwards² explica un infarto de miocardio. El electrocardiograma presenta comúnmente QT prolongado no relacionable a alteraciones de la calcemia.

Como decíamos al iniciar esta introducción las causas de este síndrome, del cual no se han publicado hasta la fecha mucho más de 100 observaciones, son variadas.

De acuerdo con la cuidadosa revisión de Ross y McKusik¹³, la aortitis sífilítica sigue siendo el factor etiológico más común que lleva a la obstrucción por los procesos de proliferación intimal y cicatrización, sin que sea para ello necesario la existencia de un aneurisma, el que sólo se encontró en menos de la mitad de los casos de esta etiología.

Contribuyen a la obstrucción, la frecuente asociación con procesos de ateroma aórtico y, ocasionalmente, la trombosis mural en los aneurismas, que puede propagarse a los vasos que nacen del cayado en forma de dedo de guante. Aunque es excepcional que el ateroma cause por sí solo estas obliteraciones, puede ser también un factor contribuyente en casos de anomalías aórticas y en los síndromes de este tipo que aparecen, a veces, muchos años después de ciertos traumatismos, en especial de los recibidos en el pecho y que, en ausencia de otras etiologías, adquieren jerarquía en el determinismo causal.

Excepcionalmente, pueden las anomalías congénitas en el nacimiento de las arterias del arco aórtico, actuar como factor exclusivo para causar el síndrome completo en estudio. Habitualmente se las encuentra concomitantemente con otros factores etiológicos y, en ese sentido, es probable que actúen predisponiendo a la oclusión.

La trombofilia ha sido incriminada como factor causal en el caso de Aggeler y colab.³⁰ pero nada prueba que esta observación no sea una de las comúnmente vinculadas a las arteritis inespecíficas.

Cierto tipo de arteritis de etiología desconocida con o sin células gigantes sería, en efecto, según algunos autores, el factor responsable

del síndrome, que aparece con extraordinaria predilección en mujeres jóvenes sin otros factores etiológicos evidentes (39 mujeres sobre 44 casos en el Japón y 27 mujeres sobre 28 observados fuera del Japón)¹⁰, variedad para la cual Ross y McKusik¹³ proponen el nombre de "arteritis de las mujeres jóvenes" y en la que entraría el caso descrito por Savory¹⁵ en 1856. Esta denominación es discutible porque alteraciones semejantes pueden observarse en mujeres de edad avanzada y también en hombres. Como causante de estas arteritis se ha invocado a la tuberculosis²², cierta forma de reumatismo¹⁰, reacciones alérgicas²⁶, influencia de factores climáticos¹⁰, etc., etc., pero hasta ahora nada en concreto se ha podido establecer.

El proceso puede comprometer no sólo las ramas que nacen del cayado aórtico sino también algunas colaterales de la aorta abdominal y mismo la arteria pulmonar¹⁰.

En las dos observaciones publicadas en nuestro país por Casiello y Hanono³¹ y Agrest y colab.³², respectivamente, el factor etiológico fué la sífilis que, en la de los últimos autores, comprometía también a la arteria pulmonar con aumento de presión en dicha circulación.

Describiremos a continuación dos observaciones personales con características, en algunos aspectos originales.

H. Cl. 24.764 O. M., varón, 41 años. 19/12/55. — Se trata de un hombre de contextura atlética que practicaba remo, no habiéndosele encontrado cambios de carácter patológico en un minucioso examen clínico practicado a los 34 años de edad para autorizársele una competencia en ese deporte. A los 36 años su presión arterial, medida sin dificultad en los brazos, era de 140/90.

A los 39 años de edad comienza a notar que al realizar esfuerzos intensos con los brazos, como por ejemplo nadar, le aparece un dolor que se extiende de hombros a muñecas, de igual intensidad en ambos brazos y acompañándose de sensación de endurecimiento, cansancio e impotencia muscular. Las molestias se agudizaban en tal forma que le obligaban a interrumpir el ejercicio, desapareciendo entonces paulatina y totalmente después de 10 a 15 minutos de reposo. Coincidentemente notó que al realizar esfuerzos visuales le aparecían súbitamente crisis de amaurosis o visión borrosa, que duraban hasta 1 minuto.

Dado que los trastornos prosiguieron, consulta pocos meses después a un cardiólogo quien comprueba ausencia de ambos pulsos radiales e imposibilidad de medir la presión arterial en los brazos. Se le practica entonces aortografía a través de un catéter que entra sin dificultad por la arteria braquial derecha. A raíz de este examen se presume la existencia de aneurisma aórtico y se le propone una intervención quirúrgica que el enfermo rechaza.

A pesar de la falta de antecedentes y de haber tenido en 1938 serología

SÍNDROME DEL ARCO AÓRTICO

negativa. en esta oportunidad las reacciones de Wasserman y Kahn standard resultaron positivas, indicándosele por ello tratamiento con penicilina-bismuto, lo que tornó rápidamente negativa la serología.

Dicho tratamiento no impidió que las molestias visuales fueran agravándose y, además de las crisis de amaurosis, notó que a los 10 ó 15 minutos de estar leyendo su agudeza visual disminuía y su visión se hacía borrosa, requiriendo de 15 a 30 minutos de reposo para restablecerse paulatinamente. Ello determinó que se le hiciera un nuevo y vigoroso tratamiento antisifilítico, recibiendo entre mayo

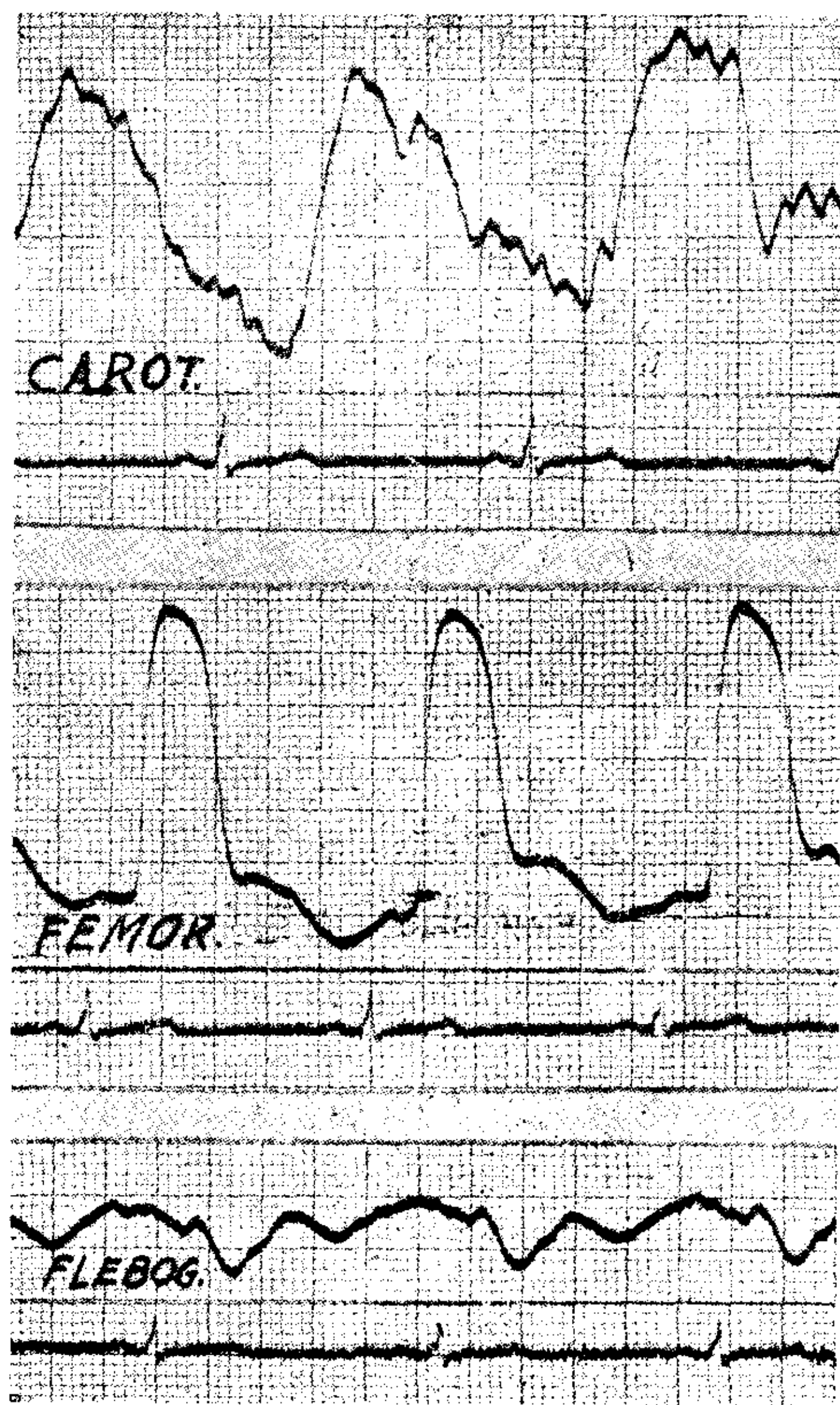


FIG. 1. — De arriba abajo: registro de pulso carotídeo derecho, femoral derecho y flebograma yugular izquierdo.

y julio de 1955, 43 millones de unidades de penicilina y 20 inyecciones de bismuto, sin mejoría alguna.

El 18 de agosto de 1955 fué operado de catarata en el ojo izquierdo. Los trastornos en el ojo no operado siguieron acentuándose y su visión se encuentra en la actualidad muy disminuída y borrosa.

El síndrome de claudicación intermitente de los miembros superiores se ha intensificado apareciendo ahora con esfuerzos menores, por ejemplo, al afeitarse.

Además, al comer, cuando debe masticar mucho, le aparece dolor en los maséters.

No ha sufrido disnea, ni palpitaciones, ni dolores anginosos, ni síncope.

En sus *antecedentes*, sólo se destaca que ha tenido paludismo en la infancia sin manifestaciones posteriores de actividad. Su padre y su madre sufren de

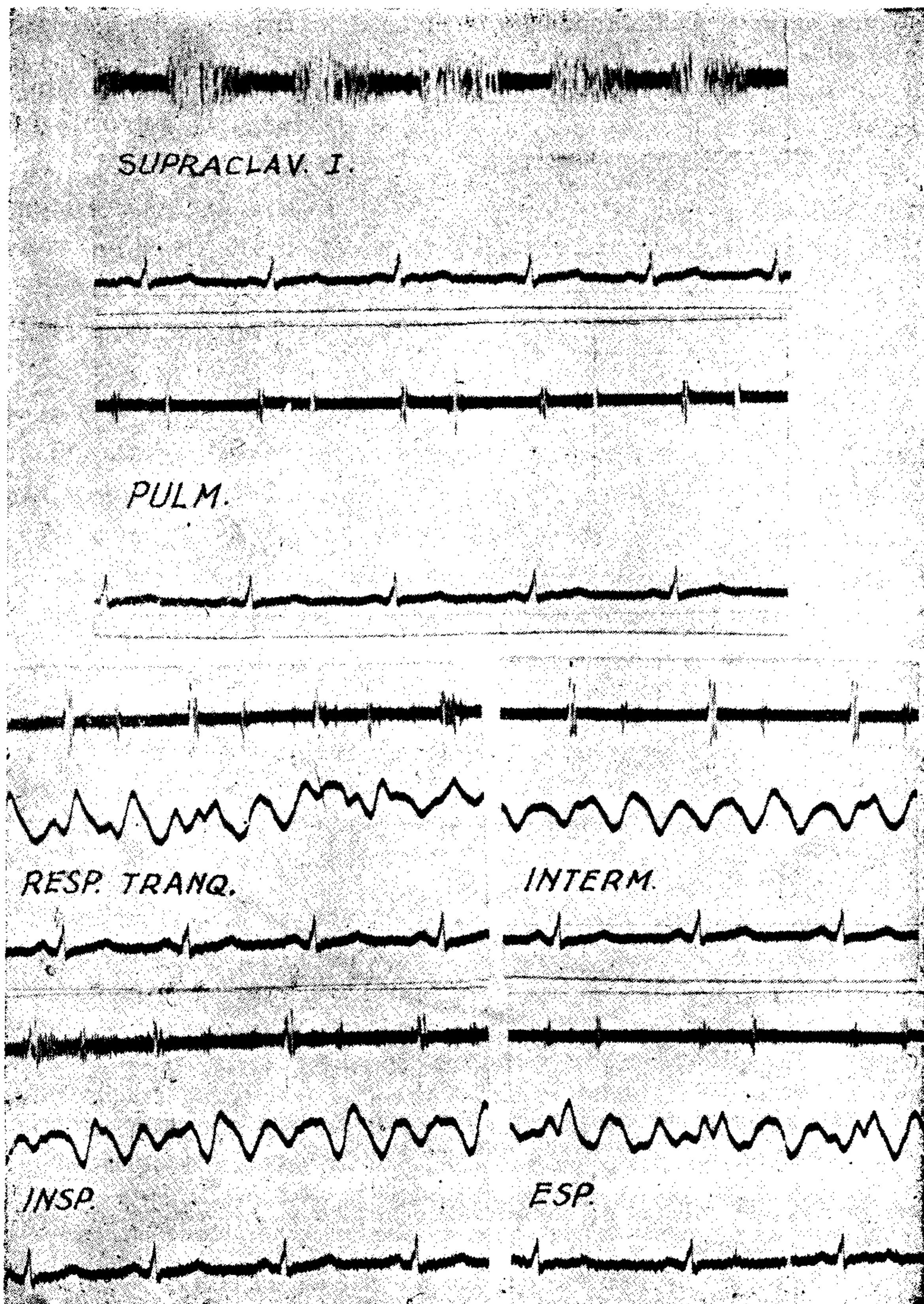


FIG. 2.—De arriba abajo: fonocardiograma en fosa supraclavicular izquierda, fonocardiograma en foco pulmonar y balistocardiograma durante la respiración tranquila, en apnea intermedia, inspiratoria y espiratoria.

SÍNDROME DEL ARCO AÓRTICO

cardiopatía chagásica, pero él no tiene antecedentes de infección y su reacción de Machado-Guerreiro es negativa. No es fumador.

Estado actual. — Peso: 98 Kg.; talla: 1.80 m.; piel morena sin pigmentaciones anormales. No hay trastornos tróficos de las extremidades ni de la cara. Dentadura perfecta.

En cuello se palpan débilmente los latidos carotídeos; el pulso venoso es normal (fig. 1), no hay turgencia yugular. En la fosa supraclavicular izquierda se palpa frémito sisto-diastólico y se ausculta soplo continuo con reforzamiento sistólico (fig. 2); el segundo ruido es intenso; el componente diastólico se atenúa hasta casi desaparecer con la rotación extrema de la cabeza hacia la derecha y se acentúa en la posición inversa; el soplo continuo se propaga hacia la región

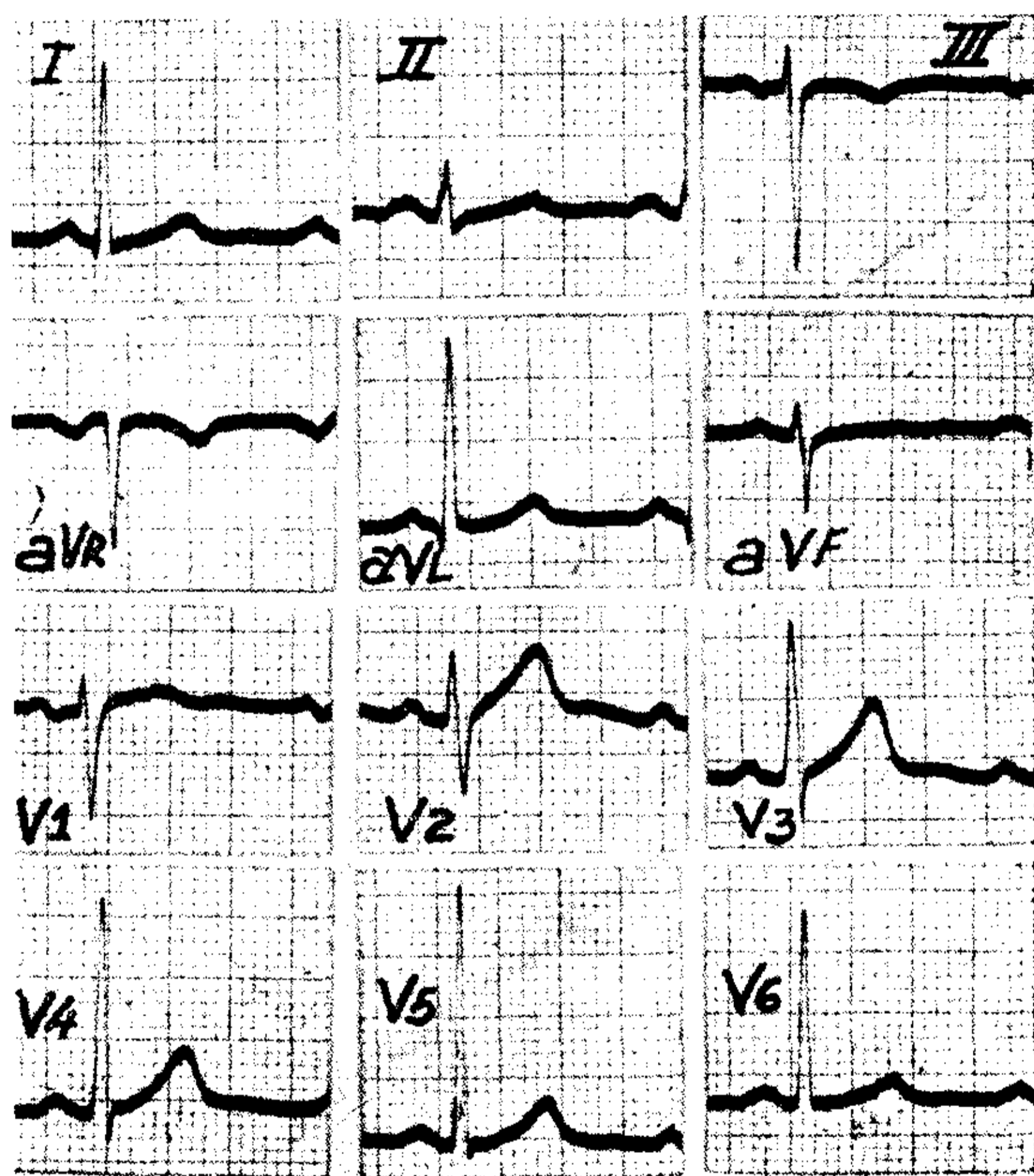


FIG. 3. — Electrocardiograma

inter-escápulo vertebral alta y desaparece en el trayecto de la carótida izquierda después de su división. La compresión digital enérgica del sitio de máxima intensidad del soplo no modifica la frecuencia cardíaca. La compresión seno-carotídea, practicada en posición sentada y acostada, sólo produce moderada bradicardia.

Los latidos aórticos se palpan con facilidad en el hueso supraesternal y y región abdominal. Las femorales son palpables en ambos lados pero no hay soplo crural de Durozier. La presión arterial registrada por el método oscilométrico es de 170/80 en ambas piernas, con índice oscilométrico amplio (2 divisiones). En cambio, *en ambos brazos no se registra oscilación alguna y la presión arte-*

rial no se puede registrar por ningún método. No hay pulso radial, cubital, humeral, sub-clavio, escapular ni intercostal.

No se observan atrofiás musculares y el resto del examen clínico no revela cambios de carácter patológico dignos de mención.

El *electrocardiograma* mostró desviación del eje eléctrico a la izquierda con onda T negativa en D III (fig. 3).

El *examen radiológico* evidenció un pedículo vascular muy ancho y alto,



FIG. 4. — a) Telerradiografía en frontal. b) Radiografía en O.A.I.

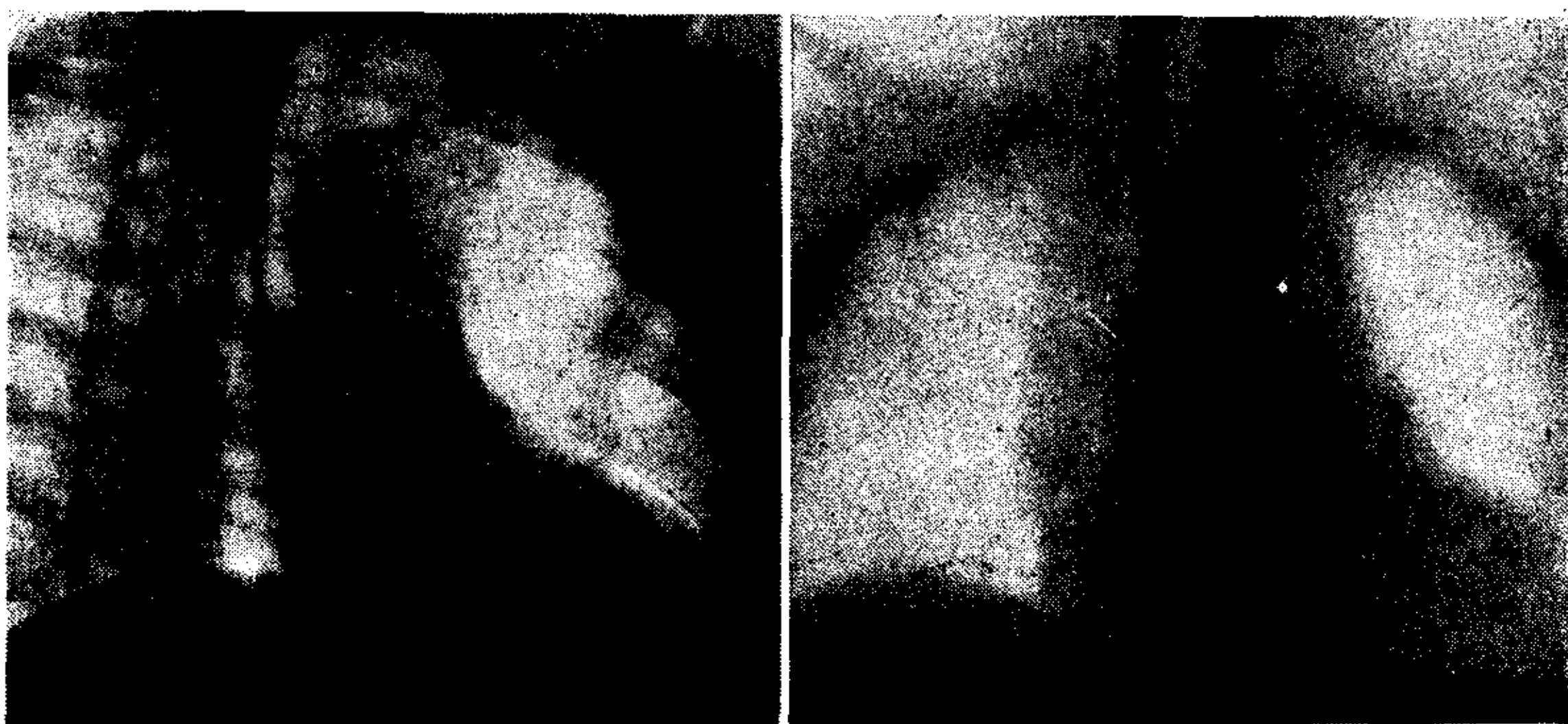


FIG. 5. — a) Radiografía en O.A.D. b) Tomografía

(fig. 4), animado de latidos normales y originando desplazamiento de la tráquea (fig. 5). No se observaron anomalías óseas y tampoco escotaduras costales.

El *balistocardiograma* (fig. 2) mostró un trazado irregular, indefinido, de morfología anormal con amplitud de mediana a pequeña; las desviaciones HI e IJ apenas se insinúan; la onda K es constante, retardada o ancha, de poca profundidad; la onda L es la de mayor amplitud del complejo superando a la onda J cuando existe y la onda M de profundidad que iguala a la onda K.

SÍNDROME DEL ARCO AÓRTICO

Laboratorio. — Orina: densidad 1018, no hay elementos anormales. Wasserman y Kahn standard negativas. Colesterolemia: 2.80 g. ‰. Glucemia: 1.07 g. ‰. Urea en suero: 0.30 g. ‰. Eritrosedimentación, osciló siempre alrededor de 12/30 mm. (1ª y 2ª hora, respectivamente). Hemograma: eritrocitos 4.940.000; hematocrito 44,8 ‰; Hb. 13.5 g.; leucocitos 5.700 (basof., 1; núcleos en cayado, 3; núcleos segmentados, 61; eosinof., 7; linf., 18; monoc., 10).

Balance electrolítico: Cl. plasm. 108 mEq/L; Cl. glob. 58 mEq/L; reserva alcalina 24.4 mEq/L; calcemia 5.6 mEq/L.

El estudio de la *hemostasia* (Dra. Iparaguirre) mostró: tiempo de sangría, 3 minutos; Rumpel-Leede negativa; tiempo de coagulación y retracción del coágulo, normales; plaquetas 300.000; tiempo de protrombina, factor labil y factor



FIG. 6. — Fondo de ojo derecho (dibujo)

VII, 100 ‰; consumo de protrombina 45 seg.; prueba de tolerancia a la heparina y titulación de protrombina, normales. En síntesis, no hay evidencias de alteraciones en el mecanismo de la coagulación ni tendencia a la hipercoagulabilidad.

A pesar de ello y para tratar en lo posible de evitar nuevas obstrucciones arteriales se somete al paciente a tratamiento anticoagulante prolongado con Tro-mexan manteniendo el tiempo de protrombina entre el 10 y 20 ‰.

El *examen ocular* merece un comentario aparte. En el primer estudio ambos ojos muestran inyección periquerática acentuada con el aspecto de cabeza de

medusa. En ojo derecho, la córnea es normal, salvo algunos finos precipitados pigmentarios depositados sobre el endotelio. El medio acuoso es biomicroscópicamente normal. El iris aparece con algunas alteraciones interesantes: la pupila en midriasis y rígida, pese a que el paciente estaba usando mióticos (pilocarpina). Se observaban algunas placas de atrofia y una vascularización que tomaba especialmente la raíz del mismo, los vasos aparecían como desdibujados formando una red de anchas mallas, sin llegar a la zona del esfínter y configurando un cuadro totalmente distinto al de la rubeosis. El cristalino presentaba una opacificación difusa muy acentuada en las capas externas, permitiendo observar bien el fondo de ojo. En él llamaba la atención la presencia, sobre la papila, de un vaso en forma de media luna (fig. 6), vagamente festoneado, del que emergían algunas ramas de menor calibre y otras sumamente delgadas que se confundían hacia el

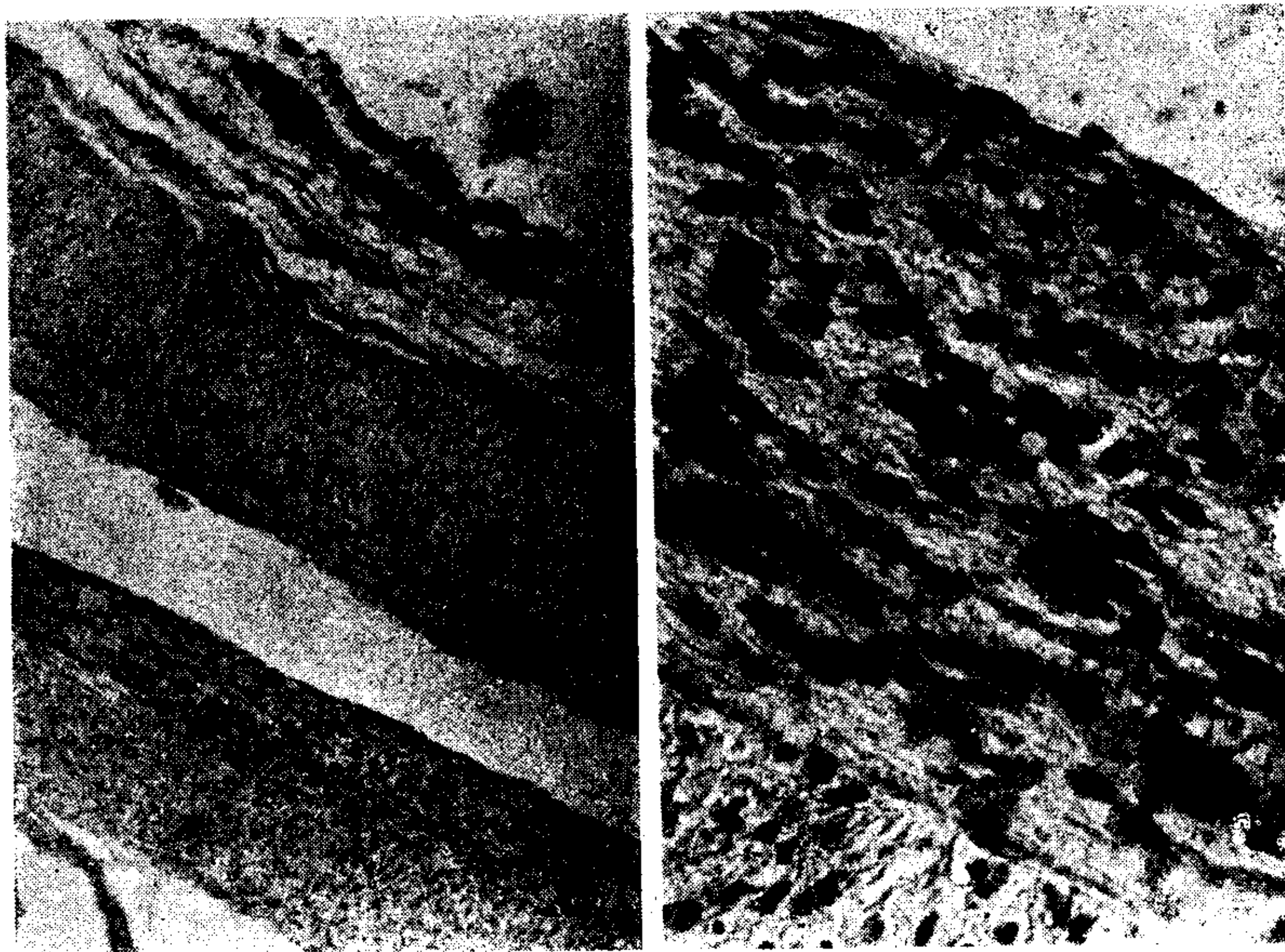


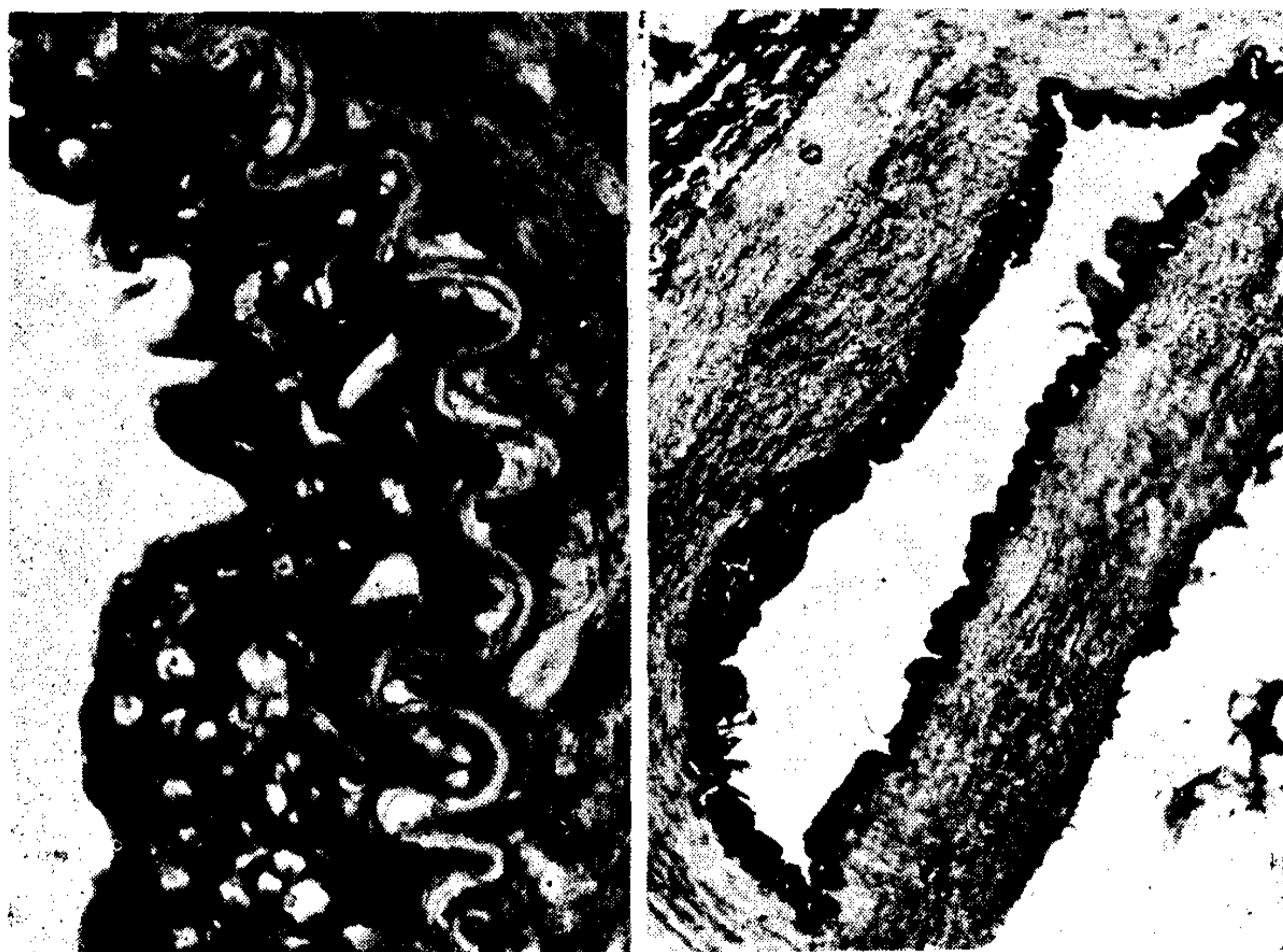
FIG. 7. — a) Espesamientos intinales circunscriptos que disminuyen la luz vascular en un 50 %. b) Fibroblastos y fibrocitos que se disponen en capas paralelas a la longitud del vaso.

centro de la papila con los vasos centrales. El calibre del vaso grande era apenas mayor que el de las venas centrales y su coloración algo más clara. No se podía establecer vinculación entre estos vasos supernumerarios y los centrales que aparentemente no presentaban alteraciones. En el cuadrante inferior e interno se observó un pequeño foco algodonoso y en el sector superior de la retina periférica aparecían pequeñas hemorragias puntiformes y algunas algo mayores; no se observaron anastómosis arterio-venosas. El oftalmotono era de 10 mm. al Schiotz (escala americana). La oftalmodinamometría dió una presión diastólica de 20 a 26 mm (Baillart).

SÍNDROME DEL ARCO AÓRTICO

A pesar del tratamiento instituido la visión disminuyó progresivamente y el cristalino se opacificó totalmente, apareciendo "hendiduras de agua" y haciéndose intumescente en el término de 1 mes. El oftalmotono permaneció invariable.

En estas condiciones se inició un tratamiento con ACTH (20 unidades intramusculares cada 6 horas) que disminuyó notablemente la inyección conjuntival apreciando el enfermo mayor luminosidad en la visión. Después de 25 días de continuado este tratamiento, el 20/5/56 se le extrajo el cristalino "in toto", con ventosa, sin iridectomía. No hubo contratiempos quirúrgicos y la pupila quedó con intensa midriasis pese a reconstruir la cámara anterior con acetilcolina diluída en suero. El post-operatorio fué tranquilo administrándosele diariamente 20 mg de prednisona; pero ya al décimo día se comprobó una intensa despigmentación del sector superior del iris donde prácticamente desapareció el pigmento; se observaron también numerosos precipitados sobre el endotelio de la córnea y sobre la



a) b)
FIG. 8. — a) Placa oligocelular, predominantemente fibrilar. b) Placa en semiluna con intensa neoformación de fibras elásticas.

hialoides, donde comenzó a esbozarse una opacificación; en el vítreo se observaron numerosos cuerpos móviles puntiformes blancos y masas amorfas blancas flotando en el mismo. Después de 30 días se reemplazó la prednisona por ACTH, utilizando localmente cortisona y atropina. Se observó una reacción favorable aclarándose el vítreo pero la neomembrana se organizó provocando algunas sinequias inferiores al iris. El paciente continúa con esta terapéutica y su visión es de 4 dedos a 1 metro.

Antes de iniciar el primer tratamiento con ACTH se efectuó una *biopsia de arteria temporal y arteria pedia*. El examen histopatológico de la arteria tem-

poral, tanto en los cortes transversales como en los longitudinales, permitió reconocer la existencia de espesamientos intimaes circunscriptos que disminuyen perceptible pero moderadamente la luz del vaso; suelen ocupar sólo parte de la circunferencia del mismo o bien todo su contorno, llegando en una zona a disminuir el cauce en un 50 % (fig. 7 a). En estas placas se observó ausencia total de lípidos y de calcio así como de todo elemento con significado inflamatorio. En cambio, se encontró aumento de elementos celulares y fibrilares. Las células (fig. 7 b) son fibroblastos y fibrocitos que se disponen en capas paralelas a la longitud del vaso por debajo del endotelio que es continuo y se sumergen en una matriz con variable riqueza de glucoproteínas. Algunas placas son oligocelulares (fig. 8a y b) y entonces su componente principal es el fibrilar: colágeno y elástico. Un hallazgo curioso (fig. 9) fué el levantamiento de la lámina elástica limitante interna por micro-hemorragias recientes que la separan de la capa media músculo-elástica. El estudio de los cortes, con la técnica del azul de Prusia, demuestra la impregnación férrica de la limitante o de su contorno en forma difusa y suave.



FIG. 9. — Levantamiento de la lámina elástica limitante interna por microhemorragias recientes, que la separan de la capa media músculo-elástica.

Estas lesiones pueden clasificarse como de fibroclastosis intimal en placas subestenotantes. La ausencia de lípidos y calcio no permite descartar la etiología aterosclerosa del proceso.

El examen histopatológico de la arteria pedia mostró indemnidad de la íntima y de la adventicia, con conservación del cauce vascular. En la capa muscular bien desarrollada se observaron depósitos cálcicos, en forma de grumos o pequeñas concreciones o como finos gránulos ubicados entre las células musculares libres de dicha capa, asemejándose al proceso de calcificación medial descrito por Mönckeberg.

H. Cl. 25481 M. G., varón, 40 años, 20/5/56. Hace 5 años, sin haber realizado ningún esfuerzo ni sufrido traumatismo, nota dolores en el codo derecho sin tumefacción local ni fiebre, que le molestaban para desempeñarse en sus

SÍNDROME DEL ARCO AÓRTICO

tareas habituales de albañil. El cuadro articular duró alrededor de 1 mes y obligó al tratamiento con calor local e inyectables y nunca más repitió.

Dos años después del cuadro articular empieza a tener claudicación intermitente de miembros superiores que se ha agravado mucho en el último año, observando ahora que al mantener las manos elevadas palidecen. A pesar de estos síntomas, siguió trabajando como podía, sin consultar médico, pero meses después, en el verano de 1954, estando sentado tuvo una lipotimia fugaz, a raíz

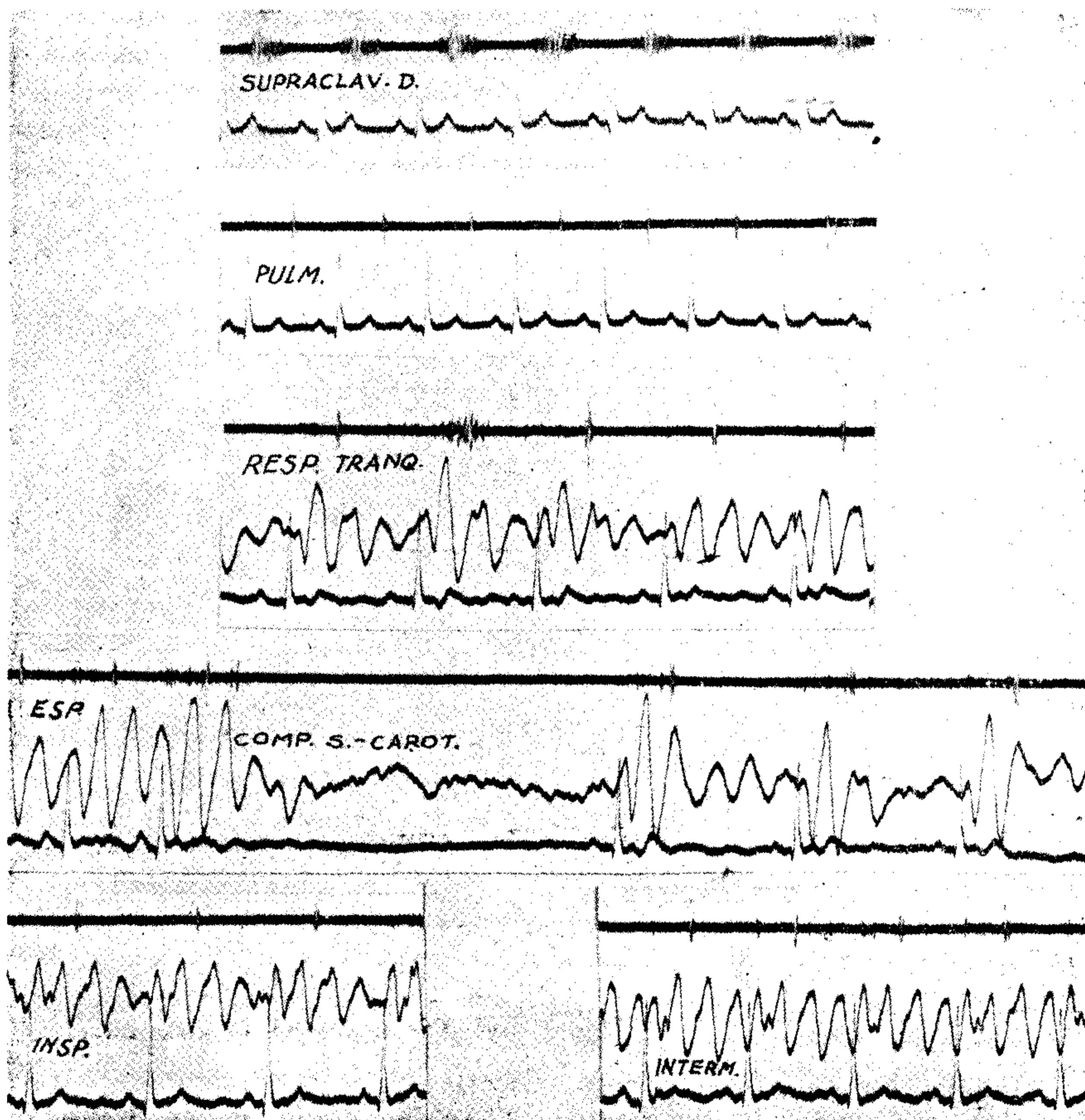


FIG. 10. — De arriba abajo: fonocardiograma en fosa supraclavicular derecha; fonocardiograma en foco pulmonar; balistocardiograma durante la respiración tranquila, en apnea espiratoria, inspiratoria e intermedia.

de la cual le examinaron y le encontraron "presión arterial normal" en los miembros superiores. Seis meses después tiene otra lipotimia más intensa y, en esa oportunidad, no le encuentran ya pulso radial ni le pueden medir la presión arterial por el método auscultatorio.

Casi al mismo tiempo nota que al caminar suele tener crisis de hemianopsia que duran algunos minutos; este síntoma se ha intensificado en los últimos tiempos pero no ha aparecido disminución de la agudeza visual.

Ultimamente tiene claudicación intermitente de los maseteros.

Fué sometido sin beneficio aparente a tratamiento con simpaticolíticos y anti-coagulantes.

En sus *antecedentes* se destaca que fué gran fumador (90 cigarrillos diarios) hasta hace 1 año. Niega sífilis y sus reacciones serológicas fueron siempre negativas. Ha convivido con 2 hermanos tuberculosos.

Estado actual. — Talla: 1.69 m.; peso: 81 Kg.; piel blanca sin pigmentaciones anormales. No hay trastornos tróficos de la cara ni de las extremidades superiores; las encías son normales y faltan algunas piezas dentarias, existiendo otras

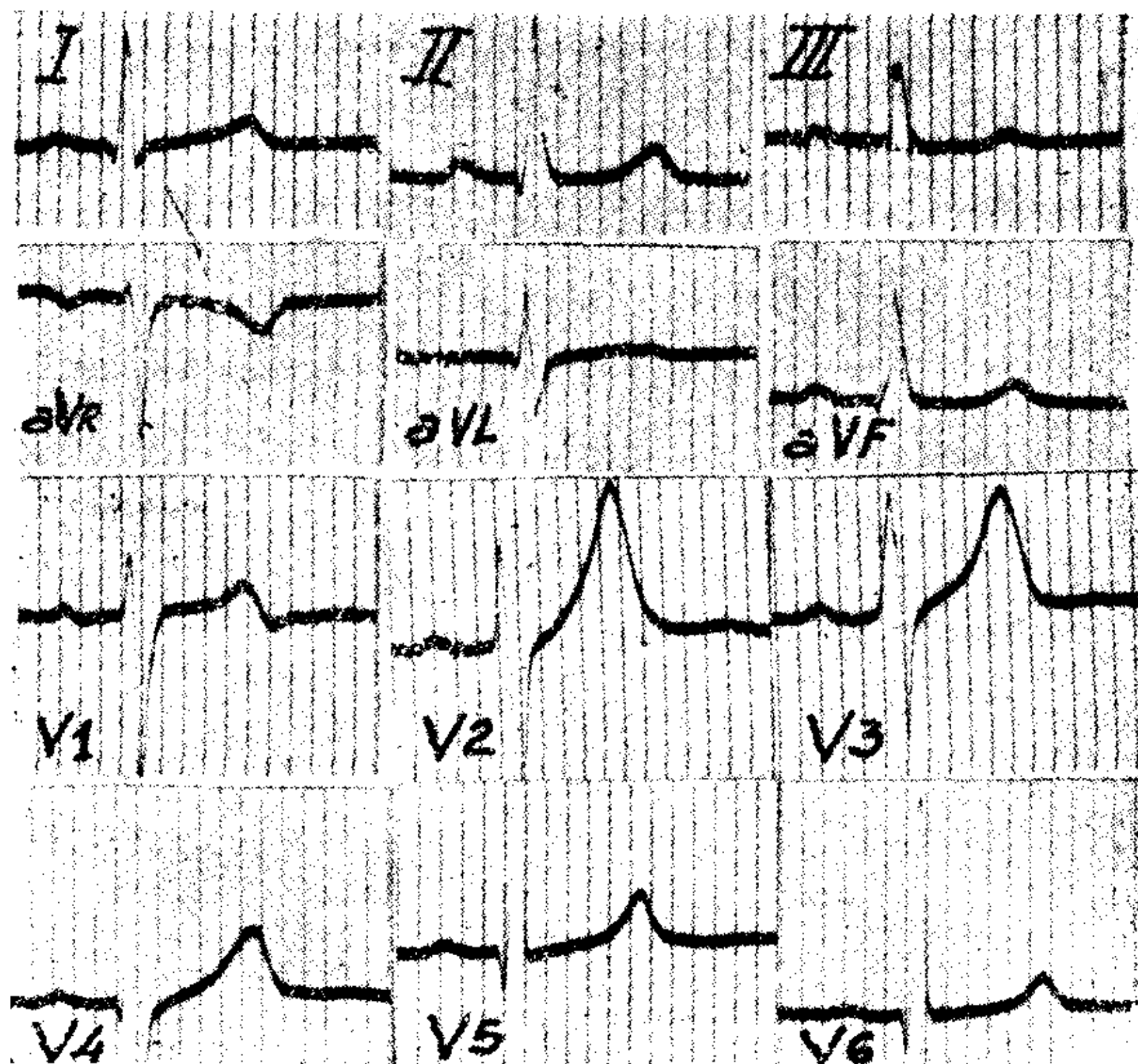


FIG. 11. — Electrocardiograma

alteradas. La cara muestra rigidez de los rasgos pero, comparando con fotografías de 6 años atrás, no ha habido cambios.

En cuello no hay turgencia venosa y los latidos venosos son normales; se palpan débilmente ambos pulsos carotídeos. En ambas fosas supraclaviculares se ausculta un soplo continuo sisto-diastólico (fig. 10), de menor intensidad en el lado izquierdo y de mayor en el derecho, donde se lo percibe hasta la región de la mandíbula. En general, el soplo no es muy fuerte y no se acompaña de frémito.

La compresión seno-carotídea provoca paro cardíaco transitorio (fig. 10) y cuando se la realiza con el enfermo sentado, origina una lipotimia.

El pulso femoral es amplio y se palpa con facilidad el pulso pedio y poplíteo. No hay doble soplo de Durozier. En cambio, no se palpan los pulsos radial, humeral, cubital, subclavio y escapular ni intercostales. La presión arterial, regis-

SÍNDROME DEL ARCO AÓRTICO

trada por el método oscilométrico, es de 135/70 en ambas piernas, con índice oscilométrico amplio; en ambos brazos, en cambio, es de 85/50 por el mismo método y las oscilaciones son apenas perceptibles. No se puede registrar la presión arterial por el método auscultatorio. En las piernas, el índice oscilométrico no se reduce inmediatamente después de realizar un ejercicio intenso y prolongado.

La región precordial no muestra latidos anormales, no se palpa el latido de la punta y se ausculta un tenue soplo sistólico en el foco de la punta y pulmonar sin propagación (fig 10).

No se observan atrofiyas musculares. El resto del examen clínico no revela otros cambios de carácter patológico dignos de mención.

El *electrocardiograma* (fig. 11) sólo muestra un QT prolongado a 0.38 seg. para una frecuencia de 66 por minuto. El área cardiovascular, al examen *radiográfico y fluoroscópico*, incluyendo el pedículo vascular es normal (fig. 12).

El *balistocardiograma* (fig. 10) muestra un trazado regular definido, de amplitud dentro de lo normal, de morfología que podría considerarse también dentro



FIG. 12. — a) Telerradiografía en frontal; b) radiografía en O.A.D. y c) en O.A.I.

de lo normal, excepto un ensanchamiento de la onda L con muescas inconstantes en su rama ascendente o descendente: en la apnea intermedia llama también la atención la amplitud exagerada de esta onda L, que iguala antes de la compresión seno-carotídea, a la onda J, pero que luego disminuye notablemente de amplitud durante el período de bradicardia que sigue a dicha compresión.

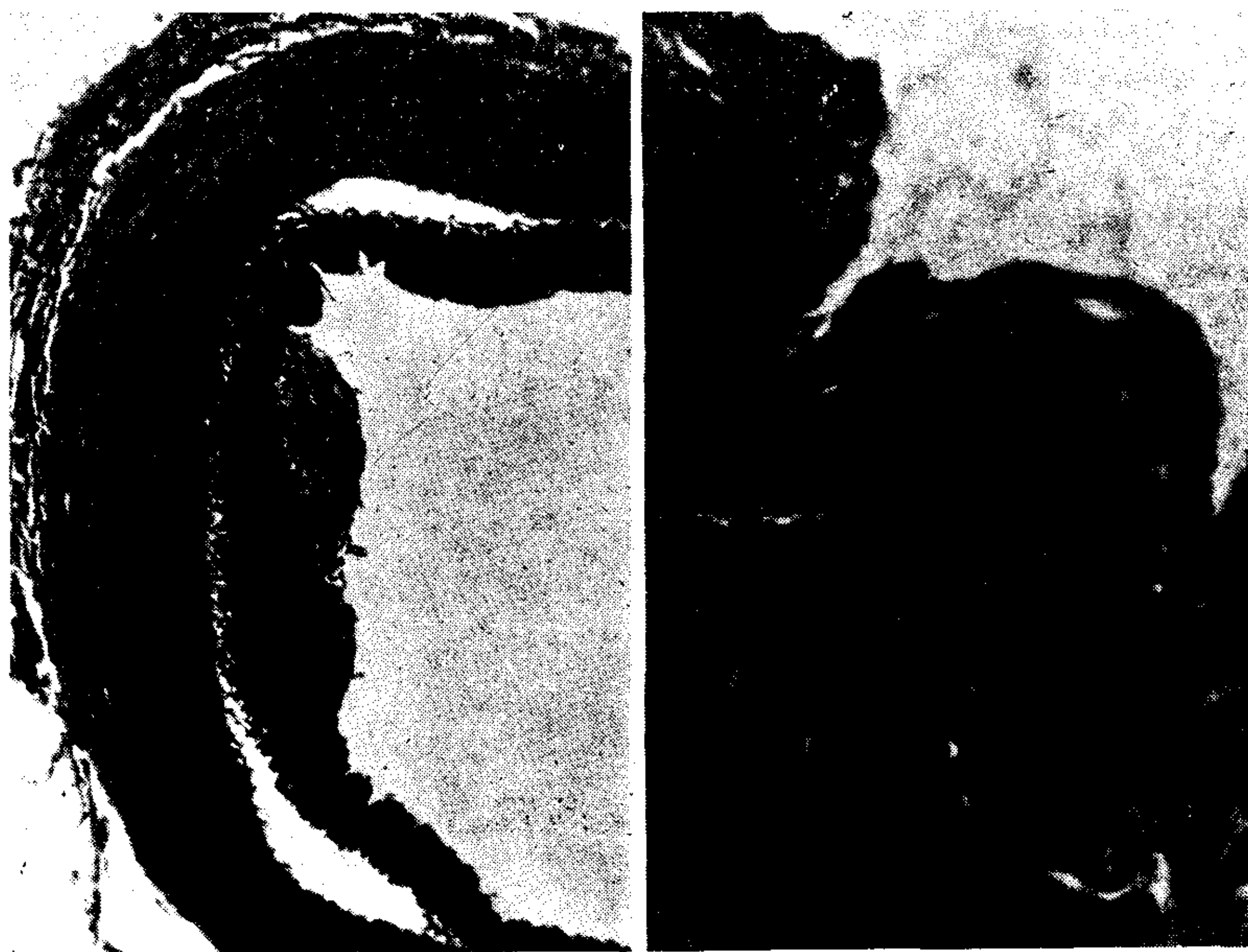
Laboratorio. — Orina: densidad 1021, no hay elementos anormales. Wasserman y Kahn standard, negativas. Colesterolemias, 2.22 g. $\%$. Glucemia, 0.98 g. $\%$. Urea en suero, 0.28 g. $\%$. Eritrosedimentación, osciló siempre alrededor de 21/12 mm. (1^a y 2^a hora, respectivamente).

Balance electrolítico: Cl. plasm. 101 mEq/L; Cl. glob. 54 mEq/L; reserva alcalina: 22 mEq/L; calcemia: 5.6 mEq/L.

El estudio de la *hemostasia* (Dra. Iparraguirre) mostró tiempo de sangría, 2 min.; Rumpel-Leede, negativo; tiempo de Howell 160 seg.; tiempo de coagulación incipiente (Quick) 18 min.; retracción del coágulo, muy buena; plaquetas,

250.000; tiempo de protrombina, factor lábil y factor VII, 100 %; consumo de protrombina, 40 seg. En síntesis, no hay evidencias de alteraciones en el mecanismo de la coagulación ni tendencia a la hipercoagulabilidad.

Biopsia de arteria temporal. — El examen histológico mostró engrosamientos circunscriptos de la íntima que, a modo de placas salientes semilunares, llegan a disminuir y estrechar el cauce; estas placas son oligocelulares conteniendo escasos fibrocitos dispersos en una densa trama fibrilar colágena. (Fig. 13). Se observan fibrillas ventriculares y elásticas escasas, cortas y aisladas que se mezclan a las colágenas; no se observan lípidos ni elementos inflamatorios. La limitante elástica interna es normal. La capa media músculo-elástica es normal en casi toda su extensión, presentando como únicas alteraciones una delgada banda de tejido fibro-



a) b)
FIG. 13. — a) Placa saliente semilunar, por engrosamiento de la íntima.
b) Densa trama fibrilar colágena, con escasos fibrocitos.

so ubicada en la inmediata vecindad de la limitante elástica interna y en relación con las acentuadas alteraciones íntimales subyacentes. La adventicia, sus vasa vasorum y sus filetes nerviosos son normales. En síntesis, fibrosis íntimal inespecífica, subestenotante de características similares a las observadas en el caso anterior.

COMENTARIOS

En el primer caso, dadas la serología positiva para la lúes y la deformación radiológica del vaso, el síndrome obedece lo más probablemente a una aortitis sífilítica. En el segundo, no hay en

cambio factores etiológicos evidentes y, aunque se trata de un hombre, podría invocarse el mismo tipo de arteritis observada en la variedad de las mujeres jóvenes. Se trata, en efecto de un hombre relativamente joven, ya que inició su enfermedad a los 37 años, en el que no hay argumento clínico para aceptar otros procesos como la tromboarteritis obliterante, ateroma, etc. Los síntomas iniciales fueron precedidos varios años antes por manifestaciones reumáticas inespecíficas, hecho señalado por otros autores, y la eritrosedimentación fué siempre alta. Su convivencia con dos hermanos tuberculosos podría cuestionar esta posible etiología invocada también por algunos observadores.

Es interesante señalar que, en el primer caso en que la obstrucción arterial fué de tal magnitud que llegó rápidamente a la ceguera bilateral, se encontró el soplo continuo muy intenso lo que según la hipótesis de Myers y colab.¹, hablaría en favor de ausencia de circulación colateral distal. A pesar de ello, este enfermo no tenía crisis sincopales y la compresión senocarotídea sólo produjo ligera bradicardia. Por el contrario, el segundo en el que a pesar de no palpase el pulso se podía todavía registrar la presión arterial en el brazo y no tenía cambios oculares, el soplo continuo era muy tenue y, en cambio, existían crisis sincopales que pudieron ser desencadenadas por la compresión senocarotídea, la cual originaba fácilmente paro cardíaco.

No parece pues haber relación directa entre el grado de disminución del flujo carotídeo y la hiperactividad del senocarotídeo.

En este último caso el pulso carotídeo puede considerarse normal. En el primero, en cambio, pudo registrarse, aunque con dificultad, un pulso carotídeo tanto a la derecha como a la izquierda, pero con su rama ascendente muy lenta, sobre todo comparativamente con las curvas del pulso femoral (fig. 1).

El balistocardiograma fué muy anormal en el primer caso y mostró sólo ligeras atipias en el segundo, aunque en ambos la onda L tendía a hacerse prominente. Esto apoyaría el criterio, que nosotros sostenemos, de que ciertas anomalías balistocardiográficas pueden depender de las condiciones de la aorta más que de trastornos en la fase de expulsión sistólica. La normalización después del paro cardíaco producido por la compresión senocarotídea, podría explicarse porque un inusitado aumento del volumen sistólico sería capaz de neutralizar estos cambios aórticos.

La prolongación del QT del electrocardiograma, no vinculada a alteraciones de la calcemia, y señalada también por otros autores, ha recibido hasta ahora poca atención y no ha podido ser explicada satisfactoriamente.

Los resultados de la biopsia de arteria temporal merecen un comentario aparte. Aunque los factores etiológicos eran aparentemente distintos, las alteraciones histológicas presentes en estas arterias en nuestros dos casos son similares. Ellas consisten en un proceso de proliferación intimal en placas sub-estenosantes, cuyo carácter más o menos celular o más o menos fibrilar, varía según las zonas. En ningún sitio se hallaron depósitos de lipoides, procesos inflamatorios ni modificaciones de la adventicia o de la media. Se trata, por consiguiente, de una fibroelastosis intimal subestenosante inespecífica o no característica. La falta de elementos inflamatorios en las placas cronológicamente más recientes permitiría descartar que esta fibroelastosis sea la secuela de un proceso inflamatorio anterior.

Es interesante destacar que alteraciones similares o del mismo tipo se encontraron en ciertas arterias de segundo y tercer orden en casos que en la autopsia mostraron arteritis crónicas con o sin células gigantes en la aorta y sus ramas primarias. Así, en el caso de Gilmour³³, correspondiente a una mujer de 23 años de edad, mientras que en la aorta y las ramas del cayado se observaba una típica arteritis crónica con células gigantes, que el autor considera idéntica a la presente en la arteritis temporal, la carótida externa derecha mostró fibroelastosis intimal subestenosante sin elementos inflamatorios.

El caso de Frövig y Loken²⁶, una mujer de 22 años, presentaba el mismo tipo de arteritis crónica con células gigantes en aorta y ramas del cayado; en cambio, en las intercostales, que tenían su boca de nacimiento estrechada y en las mamarias internas, existía espesamiento intimal e infiltración linfoplasmocitaria sin células gigantes y en la braquial, radial, femoral y pedia y en una pequeña arteria frontal, se halló solamente placas de fibrosis intimal sin elementos inflamatorios. Es por eso que los autores la denominan hiperplasia fibrosa subendotelial.

En el caso de Barker y Edwards², mujer de 64 años, el proceso inflamatorio, sin células gigantes, que comprometía la aorta y sus ramas, determinó el estrechamiento del ostium coronario, lo que originó un infarto de miocardio subendocárdico, pero las arterias

coronarias eran histológicamente normales y no hay referencia a otros vasos periféricos.

Estos hallazgos plantean el siguiente interrogante: estas alteraciones encontradas en ciertas arterias músculo-elásticas de casos con obliteración de las ramas naciendo del tronco aórtico están directamente vinculadas al proceso que origina la enfermedad o son la consecuencia de la disminución del flujo sanguíneo en ellas circulante, asemejándose entonces a lo que sucede en la denominada arteritis por desuso, cuyas características histológicas son extraordinariamente parecidas a las por nosotros observadas, a tal punto de que resulta imposible su diferenciación histológica.

En la revisión bibliográfica efectuada, no hemos podido encontrar referencias sobre el estado de estas arterias en caso de obliteración de las ramas aórticas por aortitis sifilíticas, ateroma, etc. Como las únicas referencias halladas pertenecen a casos con arteritis a células gigantes, parecería que tales cambios fueran exclusivos de este proceso. Sin embargo, dados nuestros hallazgos, creemos que será necesario estudiar más completamente este punto en nuevas observaciones para ver si, en realidad, ellas son la consecuencia del desuso u obedecen a determinado factor etio-patogénico.

Con respecto a la evolución, en el primer caso, el enérgico tratamiento antilúético, aunque tornó rápidamente negativas las reacciones serológicas, no modificó el cuadro clínico del paciente ni su evolución progresiva. Esto es, por otra parte, lo que se observa habitualmente en las insuficiencias coronarias por oclusión del orificio de salida de las coronarias en la aortitis sifilítica.

El tratamiento anticoagulante bien dirigido seguido durante meses, de acuerdo a la sugestión de Jervell¹², no parece haber tenido mayor eficacia para la prevención de los fenómenos obstructivos en los dos pacientes. En cambio la ACTH, administrada antes de la extracción de la última catarata, hizo desaparecer notablemente la inyección conjuntival y permitió al paciente apreciar mayor luminosidad visual. Reiniciado el tratamiento después de la intervención favoreció evidentemente la reabsorción de los fenómenos hemorrágicos e inflamatorios que enturbiaban el vítreo. En ese sentido fué evidentemente de acción más rápida y eficaz que la prednisona, administrada durante los 30 días que siguieron a la intervención. Se ha señalado, sin embargo que la cortisona podría empeorar las cataratas, pero esta observación, es muy discutible¹⁰.

Ante la irreversibilidad de estos procesos frente al tratamiento médico, podría plantearse la terapéutica quirúrgica. Se han hecho, en ese sentido, algunos ensayos de tromboendarterioectomía, injertos arteriales, etc.¹³. Se ha propuesto también anastomosar la carótida interna con la subclavia si ésta fuera permeable o con la tiroidea inferior, etc.⁷. Los resultados de estas intervenciones son todavía difíciles de apreciar.

RESUMEN

Se describen dos observaciones de obliteración de los troncos arteriales que nacen del cayado aórtico en dos hombres de 41 y 40 años de edad, respectivamente. En el primero existía aortitis sifilítica y se desarrollaron rápidamente alteraciones oculares con catarata bilateral. Su balistocardiograma fué muy anormal.

En el segundo, la etiología es desconocida aunque el enfermo convivió con dos hermanos tuberculosos y tuvo 3 años antes una infección reumática atípica. No desarrolló alteraciones oculares aunque tenía crisis sincopales y la compresión senocarotídea produjo paro cardíaco transitorio. El balistocardiograma presentó escasas anomalías.

A pesar de la etiología aparentemente diferente, en ambos casos la biopsia de arteria temporal mostró alteraciones de fibroelastosis intimal no inflamatoria en placas subestenóticas. Se discute si estas alteraciones se vinculan directamente al proceso que origina la enfermedad o, lo que es más probable, son la consecuencia de la disminución del caudal sanguíneo en ellas circulante.

BIBLIOGRAFIA

1. Myers, J. D., Murdaugh, H. V., Mc Intosh, H. D. y Blaisdell, R. K. — Observations on continuous murmurs over partially obstructed arteries. An explanation of the continuous murmur found in the aortic arch syndrome. "Arch. Int. Med.", 1956, 97, 726.
2. Barker, N. W. y Edwards, J. E. — Primary arteritis of the aortic arch. "Circulation", 1955, 11, 486.
3. Harders, H. y Wendertch, H. — Das "Aortenbogensyndrom" mit hypotonie der oberen un hypertonie der unteren Korpenhalfte (Pulseless disease) "Dtsch. Arch. f. klin. Med." 1955, 202, 194.
4. Trias de Bes, I., Sánchez Lucas, J. G. y Ballesta Barcons, F. — A case of Takayashu's syndrome: the pulseless disease. "Brit. Heart J.", 1955, 17, 484.
5. Martorell, F. — Síndrome de Martorell-Fabré. "Gaceta Sanitaria", 1955, 10, 3.
6. Mouquin, M., Desvignes, P., Macrez, C., Hatt, P. Y. y Fanjoux, J. — Un caso

SÍNDROME DEL ARCO AÓRTICO

- de obliteración de los tres troncos arteriales que nacen del cayado aórtico: Síndrome de Takayashu. "Cat. Clin." 1956, 23, 65.
7. *Lista, G. A.* — El síndrome de la obliteración de las ramas del cayado aórtico "Prensa Méd. Arg.", 1955, 42, 3786.
 8. *Chang, A., Chang, A. y Ch'iu, F. A.* — The pulseless disease "Chin. Med. J." 1955, 73, 163.
 9. *Pinkham, R. A.* — The ocular manifestations of the pulseless syndrome. Acta XVII, Concilium Ophtalmologicum, Canadá, 1954, I, 348.
 10. *Ask-Upmark, E.* — On the "Pulseless Disease" outside Japan, "Acta Med. Scandinav." 1954, 149, 161.
 11. *Caccamise, W. C. y Okuda, K.* — Takayashu's or Pulseless Disease. An unusual syndrome with ocular manifestations. "Am. J. Ophth.", 1954, 784, 37.
 12. *Jervell, A.* — Pulseless disease "Am. Heart J.", 1954, 47, 780.
 13. *Ross, R. S. y Mc Kusick, V. A.* — Aortic Arch Syndromes "Arch. Int. Med.", 1953, 92, 701.
 14. *Davy, J.* — Notice of a case in which the arteria innominata and the left subclavian and carotid arteries were closed without loss of life, in *Researches, Physiological and Anatomical*, London, Smith Elder & Co., 1839, I, 426.
 15. *Savory, W. S.* — Case of a young woman in whom the main arteries of both upper extremities and of the left side of the neck were throughout completely obliterated. "Med. Chir. Tr." 1856, 39, 205.
 16. *Takayashu, M.* — "Acta Soc. Ophth. Jap.", 1908, 12, 554.
 17. *Marinesco, G. y Kreindler, A.* — Oblitération progressive et complete des deux carotides primitives. Accés épileptiques. Considération sur le rôle des sinus carotidiens dans la pathogenie de l'accés épileptique. "Presse Med.", 1936, 44, 833.
 18. *Maspétiol, R. y Taftas, J. N.* — Thrombose des gros troncs de la crosse de l'aorte chez une jeune femme. Ses rapports avec les diverses artérites thrombo-santes. "Semaine des hôpitaux de Paris", 1948, 84, 2705.
 19. *Caccamise, W. C. y Whitman, J. F.* — Pulseless Disease: A preliminary Case report. "Am. Heart J.", 1952, 44, 629.
 20. *Elliot, A. H., Ussher, N. T. y Stone C. S.* — Bilateral Sinus denervation in a patient having syncopal attacks and a congenital vascular anomaly. "Am. Heart J.", 1939, 17, 69.
 21. *Frövig, A. G.* — Bilateral Obliteration of the common carotid artery. "Acta Psych. et Neurol. Scand.". Supp. 39, 1936.
 22. *Shimizu, K. y Sano, K.* — Pulseless Disease. "J. Neuropath & Clin. Neurol." 1951, 1, 37.
 23. *Skipper, E. y Flint, J. F.* — Symetrical Arterial Occlusion of upper extremities, head and neck: A rare syndrome. "Brit. Med. J.", 1952, 2, 9.
 24. *Kouretas, D. y Djacos, G.* — Reflectivité exagérée du sinus carotidien avec accés épileptiques et spasme des artères rétiniennes, dans un cas d'oblitération lente des carotides et des sous-clavières. "Ann. d'Ocul", 1940, 177, 161.
 25. *Giffin, H. M., Dry, T. J., y Horton B. T.* — Reversed Coarctation and vaso-motor gradient: Report of a cardiovascular anomaly with symptoms of brain tumor. "Proc. Staff. Meet. Mayo Clin.", 1939, 14, 561.

26. *Frövig, A. G. y Loken, A. C.* — The syndrome of obliteration of the arterial branches of the aortic arch due to arteritis. "Acta Psych. et Neurol. Scand.", 1951, 26, 313.
27. *Sato, T.* — Ein seltener Fall von Arterienobliteration. "Klin. Wchschr.", 1938, 17, 1154.
28. *Oota, K.* — Ein seltener Fall von beiderseitigem Carotis-Subclaviaverschluss (Ein Beitrage zur Pathologie der Anastomosis peripapillaris des Auges mit fehlendem Radialpuls). "Trans. Soc. path. Jap.", 1940, 30, 680.
29. *Lewis, T. y Stokes, J.* — A curious syndrome with signs suggesting cervical arterio-venous fistula and the pulse of neck and arms lost. "Brit. Heart J." 1942, 4, 57.
30. *Aggeler, P. M., Lucia, S. P. y Thompson, J. H.* — A syndrome due to the occlusion of all arteries arising from the aortic arch: Report of a case featured by primary thrombocytosis and autohemagglutination. "Am. Heart J.", 1941, 22, 833.
31. *Casiello, A. y Hanono, M.* — Ausencia de pulso en miembros superiores y carótida derecha en una aortopatía luética. "Rev. Med. Rosario", 1944, 37, 1159.
32. *Agrest, A., Roncoroni, A., Lerner, A. y Finkelstein, M.* — Aortitis y arteritis pulmonar sífilíticas. Síndrome de coartación ístmica invertida y de hipertensión arterial pulmonar. "Medicina", 1952, 12, 158.
33. *Gilmour, J. R.* — Giant cell chronic arteritis "J. Path. & Bact.", 1941, 53, 263.

R E S U M É

On décrit deux observations d'oblitération des troncs artériels qui naissent de la crosse aortique, chez 2 hommes de 41 et 40 ans respectivement. Dans le premier il y avait une aortite syphilitique et il se développèrent rapidement des altérations oculaires avec cataracte bilatérale. Son balistocardiogramme fut très anormal.

L'étiologie du second est inconnue bien que le malade vivait avec deux frères tuberculeux et qu'il eut 3 ans auparavant une infection rhumatique atypique. Il n'y eut pas d'altérations oculaires malgré l'existence de crises syncopales avec arrêt cardiaque transitoire pendant la compression seno-carotide. Le balistocardiogramme presenta peu d'anormalités.

Malgré l'étiologie apparament différente dans les 2 cas la biopsie de l'artère temporale montra des altérations de fibroélastose intinale non-inflamatoire à plaques substénosantes. On discute si ces altérations se relationnent directement au procès qui origine la maladie ou ce qui est le plus probable, elles sont la conséquence de la diminution du flux sanguin.

S U M M A R Y

Occlusion of the aortic arch arteries occurring in two men 41 an 40 years old respectively, are described. In the first case a syphilitic aortitis was present and bilateral cataracts rapidly developped; the balistocardiogram was abnormal.

SÍNDROME DEL ARCO AÓRTICO

In the second case no apparent etiology was present; the patient though, have been in contact with two brothers affected with tuberculosis and have had an atypical rheumatic infection 3 years previously. Ocular changes were not detected; crisis of loss of consciousness appeared occasionally and compression of the carotid sinus induced transitory cardiac arrest. The ballistocardiogram was slightly abnormal.

In spite of the apparently different etiology, biopsy of the temporal arteries showed non-inflammatory intimal fibroelastosis with substenotic plaques. The relationship of these changes with the main vascular disease is discussed: it is considered as probable that they represent an arterial reaction to the diminished flow.

ZUSAMMENFASSUNG

2 Beobachtungen werden beschrieben von Verschluss der Arterienstämme die von Aorta descendens entspringen, bei 2 männlichen Patienten von 41 and 40 Jahren. Im ersten Fall existierte Aortitis syphilitica mit raschem Auftreten von beidseitigen Augenveränderungen (Katharakte). Sein Balistokardiogramm war sehr abnormal.

Im zweiten Fall ist der Ursprung unbekannt, obwohl der Kranke mit 2 tuberkulösen Brüdern gemeinsam lebte und vor 3 Jahren an atypischer rheumatischer Infektion litt. Es bildeten sich keine Augenstörungen obwohl Krisen von Bewusstlosigkeit bestanden und Kompression des Sinus Carotideus vorübergehenden Herzstillstand hervorrief. Das Balistokardiogramm wies geringe Abnormalitäten auf.

Trotz der scheinbaren Verschiedenheit der Äthiologie bei der Fälle, zeigte die Biopsie der Temporalarterie nicht-entzündliche Fibroelastosis der Intima mit substenosierenden Plaques. Es wird die Frage diskutiert ob die Veränderungen direkt verbunden sind mit dem Grundleiden, oder, was wahrscheinlicher ist, ob sie Folge sind der Strömungsverminderung.