

# ANGIOLOGÍA

VOL. XII

SEPTIEMBRE - OCTUBRE 1960

N.º 5

## SINDROME POSTFLEBITICO

MANUEL CASANUEVA DEL C., ALEX ZACHARIAS A., MANUEL PEÑA M.,  
JOSÉ ARNELLO R. y EVARISTO CANCINO A.

*Departamento de Enfermedades Vasculares, Cátedra del Prof. A. Velasco S.  
Hospital J. J. Aguirre, Universidad de Chile.*

El interés por el paciente portador de secuelas de una tromboflebitis ha ido aumentando extraordinariamente en los últimos años y dan testimonio a esta afirmación las numerosas publicaciones que se encuentran en la literatura de la última década.

Los trastornos secundarios a la trombosis venosa profunda se manifiestan clínicamente por plétora debida a defectos de vaciamiento y a menudo por fenómenos de vasoconstricción. El proceso no es estacionario sino que, por el contrario, existe una tendencia evolutiva. El defecto circulatorio compensado en esta fase oclusiva se mantiene como tal por un plazo variable e indefinido. A través del tiempo, en la mayoría de los casos se produce la recanalización del trombo con lo que se crea una nueva alteración de la dinámica circulatoria de retorno. La vena sufre un proceso degenerativo con destrucción del tejido elástico y muscular que es reemplazado por tejido fibroso; las válvulas son destruidas total o parcialmente. La vena enferma queda convertida en un tubo rígido, avalvulado o con válvulas insuficientes, creándose nuevamente la ectasia venosa responsable de la formación de varices, dermatitis, pigmentación, celulitis indurativa y por último ulceraciones.

En esta presentación comunicamos la experiencia de 520 pacientes con síndrome postflebítico estudiados en el Departamento de Enfermedades Vasculares de la Cátedra del Prof. A. VELASCO S., en los últimos 8 años, en el Hospital J. J. Aguirre de la Universidad de Chile.

### CLASIFICACIÓN DEL SÍNDROME POSTFLEBÍTICO

Nos ha parecido fundamental disponer de una clasificación que permita separar los pacientes portadores de secuelas posttrombóticas según la etapa evolutiva en que éstos se encuentren.

Revisando la literatura sólo encontramos la clasificación de HOMANS (4), que estimamos de reducida utilidad práctica.

Uno de nosotros —MANUEL CASANUEVA— formuló una clasificación (3) que orienta el estudio clínico, el empleo de métodos auxiliares como la manometría y la flebografía, sistematizando al mismo tiempo el criterio de tratamiento.

La división fundamental se hace según que el paciente se encuentre en la fase de obliteración o en la fase de reflujo. Los grupos 1 y 2 corresponden a los enfermos en fase de obliteración. Los grupos 3 y 4 a aquellos que están en período de reflujo.

CUADRO 1  
*Clasificación CASANUEVA*

	Clasificación en grupos	Signos dominantes	Medios de estudio	Orientación de tratamiento
-A- Fase de obliteración	GRUPO I	Edema solamente ortostático. Cianosis	Solamente clínicos	Medidas generales, cama declive, venda elástica, media
	GRUPO II	Edema persistente. Dolor	Bloqueo simpático	Anestesia simpática lumbar. Simpatectomía.
-B- Fase de reflujo	GRUPO III	Induración distal. Insuficiencia valvular. Varices	Flebografía. Manometría	Ligaduras venosas
	GRUPO IV	Trastornos tróficos acentuados. Úlcera	Flebografía. Manometría	Ligaduras venosas. Operación de Linton
A o B Cualquiera de las dos	GRUPO V	Flebitis recurrente	Investigar sepsis. Estudio coagulación	Desfocación, Antibióticos, Tratamiento anticoagulante, resección o ligaduras venosas, según la fase A o B, en que se encuentre

Se agrega un grupo 5 en que el paciente puede estar en cualquiera de las dos fases, pero que tiene como característica presentar tromboflebitis a repetición.

En el grupo 1 se ubican los enfermos que presentan sólo edema ortostático que desaparece con el reposo nocturno. El estudio es solamente clínico. Como tratamiento se recomiendan medidas de orden general, aplicables a todos los pacientes con síndrome postflebitico, y llamadas «nuevo

método de vida» por LUKE, de Montreal (6). La venda o media elástica y la cama declive forman parte de estas medidas.

El grupo 2 incluye a los pacientes con edema permanente, que no cede con el reposo y en quienes el dolor es muy frecuente. Su estudio es clínico y la terapéutica semejante a la del grupo 1. Es útil la anestesia del simpático lumbar y en casos muy seleccionados la simpatectomía.

El grupo 3 reúne a los enfermos con varices e induración distal de la pierna como consecuencia de la recanalización. La flebomanometría y la flebografía permiten seleccionar los pacientes, aportando informes decisivos sobre la necesidad de ligaduras o resecciones venosas en esta etapa de la afección.

El grupo 4 separa a los portadores de trastornos tróficos acentuados que han llegado a la ulceración. La flebomanometría y la flebografía permiten seleccionar los casos que necesitan tratamiento quirúrgico: resecciones venosas superficiales; ligaduras de venas profundas o interrupción de comunicantes según la técnica de LINTON.

El grupo 5 queda constituido por los pacientes con tromboflebitis recurrente. Debe investigarse la existencia de focos sépticos, la coagulación sanguínea y la heparinorresistencia de G. DE TAKATZ. En este grupo es útil el tratamiento anticoagulante, el empleo de antibióticos, desfocación y ocasionalmente resecciones y ligaduras venosas.

Los 520 pacientes estudiados por nosotros se agrupan de acuerdo con esta clasificación en la siguiente proporción:

CUADRO 2  
*Clasificación de 520 pacientes con Síndrome postflebítico*

Grupo	N.º	%
1	115	22
2	134	26
3	79	15
4	157	30
5	35	7
Total	520	100

EDAD Y SEXO DE LOS 520 PACIENTES CON SÍNDROME POSTFLEBÍTICO. — Se expone en los cuadros siguientes:

CUADRO 3  
*Edad en los 520 pacientes con Síndrome postflebítico*

Edad (años)	N.º	%
11 a 20	7	1
21 a 30	49	10
31 a 40	123	23
41 a 50	163	32
51 a 60	111	21
más de 60	67	13
Total	520	100

## CUADRO 4

*Sexo en 520 pacientes con Síndrome postflebítico*

	N.º	%
Hombres . . . . .	160	32
Mujeres. . . . .	360	68
Total. . . . .	520	100

De lo anterior se desprende que la afección es más frecuente en el período de mayor actividad del ser humano: el 55 % se presenta entre los 30 y 50 años.

Con respecto al sexo el Síndrome postflebítico es dos veces más frecuente en la mujer.

## TIEMPO DE EVOLUCIÓN DEL SÍNDROME POSTFLEBÍTICO

El cuadro 5 proporciona la información al respecto.

## CUADRO 5

*Tiempo de evolución de 520 pacientes con Síndrome postflebítico*

Años	N.º	%
0 a 1	165	32
1 a 5	116	22
5 a 10	97	19
10 a 20	97	19
más de 20	45	8

## ANTECEDENTES DE FLEBITIS

Se encontró en 457 pacientes, lo que corresponde a un 88 %. En 63 casos, o sea en un 12 %, no existía evidencia de trombosis venosa inicial y creemos que estos enfermos presentaban una insuficiencia venosa valvular profunda congénita.

## ANTECEDENTES DE VARICES

En 149 enfermos o sea un 30 % del total existían varices con anterioridad a la tromboflebitis. No las había en 371, ó sea en un 70 %.

## SINTOMATOLOGÍA

Los síntomas capitales de la afección en estudio fueron los que se señalan a continuación, considerando a los enfermos en conjunto.

CUADRO 6  
*Sintomatología de 520 pacientes con Síndrome postflebítico*

Síntomas	N.º	%
Edema ortostático . . . . .	520	100
Dolor . . . . .	357	68
Varices secundarias . . . . .	132	25
Trastornos tróficos . . . . .	305	58
Ulceración . . . . .	168	32

FLEBOGRAFÍA

Fueron sometidos a este examen 84 pacientes. Se obtuvieron 110 flebografías. En un comienzo se siguió la técnica de la flebografía estática o anatómica; posteriormente empleamos el procedimiento de la flebografía dinámica o funcional. Según la inyección del medio de contraste a favor o en contra de la corriente sanguínea hablamos de la flebografía ascendente o descendente. Se emplearon sales orgánicas yodadas al 35 %, ocasionalmente al 50 %.

El cuadro 7 resume nuestra casuística y resultados.

CUADRO 7  
*Tipo de Flebografías y Resultados*

Tipo de flebografía	Resultados					
	N.º	%	Positivos		Negativos	
			N.º	%	N.º	%
Ascendente . . . . .	24	22	7	29	17	71
Descendente . . . . .	51	46	29	57	22	43
Funcional . . . . .	35	32	25	71	10	29
Total . . . . .	110	100	61	—	49	—

Se habla de resultados positivos cuando se obtiene un informe satisfactorio con la exploración. En caso contrario, ya sea por falta de técnica o por dificultad de interpretación, consideramos negativo el resultado. En el 55 % de las flebografías se obtuvo datos de interés; en el 45 % restante el resultado fue negativo.

Actualmente hemos abandonado la flebografía como método de rutina en la exploración de estos pacientes. Consideramos que su indicación queda limitada a casos de excepción. La hemos reemplazado con ventaja por la flebomanometría funcional (8).

PRESIÓN VENOSA FUNCIONAL

La determinación de la presión venosa por punción percutánea de una vena del dorso del pie, en reposo y durante la marcha, nos permite

conocer el estado de suficiencia valvular venosa profunda. Cuando existen varices secundarias, el empleo del vendaje elástico durante la prueba nos informa sobre la participación de este sistema en la hipertensión venosa distal del miembro.

Los detalles del procedimiento ya han sido dados a conocer por nosotros anteriormente (7). Se determinó la presión venosa funcional en 79 pacientes, con los resultados que se anotan:

Insuficiencia valvular venosa profunda en .. ..	163
Sistema venoso profundo suficiente en .. .. .	14
Resultados dudosos .. .. .	2

Estimamos como normal una disminución superior al 60 % durante el ejercicio con respecto al valor inicial del reposo.

El método es fácil, inocuo y sencillo de realizar en cualquier medio por la simplicidad del instrumental. Estamos ampliamente satisfechos con sus resultados.

#### TRATAMIENTO DEL SÍNDROME POSTFLEBÍTICO

a) *Medidas de orden general.* — Representan el conjunto de indicaciones señaladas por LUKE, de Montreal, como «nuevo método de vida» (6). El paciente portador del Síndrome postflebítico debe comprender que la curación completa no existe, pero que adaptando sus actividades a las condiciones circulatorias del miembro enfermo puede obtener una mejoría apreciable. Debe usar un soporte elástico ya sea en forma de venda o de media. Dormirá en cama declive. Descansará durante el día, por 30 a 60 minutos dos veces, con sus piernas levantadas sobre el plano horizontal entre 30 y 45°. No debe permanecer de pie e inmóvil. Es aconsejable que se siente cada vez que pueda. Estas indicaciones generales benefician a todos los pacientes con Síndrome postflebítico, cualquiera sea el grupo a que pertenezcan.

b) *Anestesia del simpático lumbar.* — Está indicada cuando el dolor y los signos de vasoconstricción priman en la sintomatología. No debe usarse en pacientes con tratamiento anticoagulante.

La empleamos en 120 de nuestros enfermos:

Resultado satisfactorio .. ..	102 (85 %)
Resultado negativo .. .. .	18 (15 %)

Consideramos resultados satisfactorios la disminución franca o desaparición del dolor con mejoría apreciable del edema. Esta terapéutica se siguió especialmente en pacientes de los grupos 1 y 2.

c) *Medicamentos simpaticolíticos.* — De utilidad relativa cuando existe vasoconstricción. Se usaron Hydergina, Prisco, Roniacol, etc., en las dosis habituales. Los resultados, muy variables, no nos permiten obtener conclusiones.

d) *Simpatectomía lumbar.* — Se operaron 8 enfermos con buenos resultados en 5 y malo en 3. Si bien la simpatectomía puede ser útil en el paciente que se encuentra en la primera fase obliterativa con vasoconstricción intensa, creemos que al pasar a la fase de recanalización esta terapéutica puede ser un factor de agravación.

e) *Operaciones sobre los sistemas venosos.* — Se emplearon los procedimientos que se especifican en el Cuadro n.º 8.

CUADRO 8

Tipo de Operación	N.º de casos
Resección de varices secundarias . . . . .	35
Interrupción de la vena poplítea . . . . .	18
Interrupción de la vena femoral superficial . . . . .	15
Ligadura subaponeurótica de comunicantes (LINTON).	10

Las operaciones sobre varices secundarias representan un grupo en que se extirpó con fleboextractor los sistemas safenos. De los 35 casos operados 27 mejoraron y 3 permanecen iguales.

La interrupción de la vena poplítea con la técnica de BAUER (1) se efectuó en 18 casos, seguidos de 1 a 6 años con resultados satisfactorios en 16, regular en 1 y malo en 1. En este último paciente la operación agravó la sintomatología.

La ligadura y sección de la vena femoral superficial, siguiendo las indicaciones de LINTON, se efectuó en 15 casos con buen resultado en 13 y regular en 2.

La ligadura subaponeurótica de las comunicantes de la pierna (operación de LINTON) se hizo en 10 casos, con mejoría considerable en todos ellos.

Estas operaciones sobre el sistema venoso alterado pueden realizarse por etapas, abordando en oportunidades diferentes el sistema venoso profundo o el superficial. Ocasionalmente es posible la operación completa en una sesión.

Si se compara el número de pacientes operados con la cifra de 520 que representa la totalidad de enfermos tratados, se deduce que la indicación quirúrgica sólo se hizo en un grupo cuidadosamente seleccionado y con muy buenos resultados.

Si bien el tratamiento médico beneficia a todos los pacientes con Síndrome postflebítico, no siempre es suficiente. En determinados casos la indicación operatoria mejora un paciente con invalidez relativa o extrema.

#### RESUMEN Y CONCLUSIONES

Los autores revisan la fisiopatología del Síndrome postflebítico, presentando una clasificación clínica que ha orientado el estudio, el diagnós-

tico y el tratamiento en 520 pacientes. El tratamiento de fondo ha sido conservador. La cirugía se encontró indicada sólo en 78 de 520 pacientes atendidos. Los resultados operatorios han sido buenos.

#### SUMMARY

At the «Departamento de Enfermedades Vasculares, Hospital J. J. Aguirre de la Universidad de Chile» a total of 520 cases of postphlebotic syndrome were observed. A personal classification is given. Conservative measures and surgical therapy are discussed.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. BAUER, G.: *Patho-physiology and Treatment of the Lower Leg Stasis Syndrome*. "Angiology", 1:1; 1950.
2. CASANUEVA, M.; ZACHARIAS, A.; PEÑA, M. M.; RODRÍGUEZ, E. y ARRIAGADA, U.: *Flebografía en el síndrome postflebitico*. "Rev. Chilena Angiología", 2:152; 1957.
3. CASANUEVA, M.; ZACHARIAS, A.; PEÑA, M.; ARNELLO, J. y CANCINO, E.: *Clasificación anatómo clínica del síndrome postflebitico*. "Rev. Chil. Angiología", 2:110; 1957.
4. HOMANS, J.: *The late results of femoral thrombophebitis and their treatment*. "New England J. M.", 235:249; 1946.
5. LINTON, R.: *Modern Concepts in the Treatment of the Postphlebotic Syndrome with Ulcerations of the Lower Extremity*. "Angiology", 3:431; 1952.
6. LUKE, J.: *Venous Disorders of the Lower Extremity*. "Giba Clinical Symposia", 5:99; 1953.
7. ZACHARIAS, A.; CASANUEVA, M. y PEÑA, M.: *Presión venosa funcional y flebografía en el síndrome postflebitico*. "Arch. Soc. Cir. Chile", 10:546; 1958.
8. ZACHARIAS, A.: *La presión venosa funcional en el estudio del sistema venoso periférico*. "Arch. Soc. Cir. Chile", 7:1078; 1955.

## ANEURISMA Y COARTACION DE LA AORTA EN EL SINDROME DE MARFAN\*

R. GARCÍA-ZOZAYA  
*Sevilla (España)*

Las malformaciones congénitas concurren en un apreciable número de casos afectando varios sistemas, lo que sin duda complica el diagnóstico y plantea serios problemas de tratamiento. Esta difusión sólo se explica por la existencia de una estructura común, como es el colágeno, que constituye el substratum anatómico de casi toda la economía humana. Como prototipo de estos trastornos hereditarios del tejido conjuntivo, el síndrome de Marfan se asocia con alteraciones cardiovasculares de gran volumen que casi siempre destacan por su gravedad y sombrío pronóstico.

El síndrome de Marfan se presenta como una abiotrofia de todas las formaciones de conectivo, lo que justifica que estén descritos gran variedad de defectos en la configuración ósea y articular, órgano visual, riñón, sistema nervioso, glándulas de secreción interna, pulmón y especialmente cardiocirculatorios.

Estudiando cincuenta familias en las que existía por lo menos un caso indudable de la enfermedad, MCKUSICK observó su carácter hereditario como factor mendeliano dominante; opinión compartida también por GRIFFIN y FABRE, quienes hacen notar que la diversidad de facetas con que se muestra enmascara muchas veces el antecedente familiar, más aún cuando es obligado remontarse a varias generaciones anteriores. Idéntica dificultad surge en el aspecto clínico por la similitud con valvulopatías cardíacas de otra etiología —luética, reumática— obsesión que llevó a VEIRAT a insistir en la posibilidad de errar el diagnóstico cuando se trata de personas jóvenes en las que no se registra un proceso causal. DONZELOT y TAUSSIG recomiendan tener presente el síndrome de Marfan cuando se refieren insuficiencias aórticas sin padecimiento endocárdico anterior ni infección sifilítica. Es muy probable que el caso comunicado por LEVINE, de un enfermo con veintidós años que tenía aracnodactilia y aneurisma disecante de la aorta y al que incomprensiblemente se catalogó como una endocarditis reumática crónica, no sea el único ejemplo de diagnóstico equivocado, tal vez más fácil de perfilar si se valora la frecuencia del síndrome de Marfan.

Ciertamente las manifestaciones de displasia mesodérmica pueden ser más o menos restringidas, ofreciendo un cariz sugestivo la predilección de

\* Comunicación presentada en las VI Jornadas de la Sociedad Española de Angiología, Torremolinos (Málaga) 1960.

ciertas anomalías vasculares para coexistir con aracnodactilia como sucede con el aneurisma del arco aórtico; por el contrario son menos numerosas en la bibliografía las alusiones a coartación aórtica concomitante, mientras que la persistencia del ductus y los defectos del septum interauricular ocupan un puesto intermedio en su incidencia. Curiosas en extremo son las que hoy se conocen como formas frustradas del síndrome, gráficamente referidas por WITTAKER y SHEEHAN a propósito de la coincidencia de dos casos —padre e hijo en la misma familia— portadores de aneurisma disecante de la aorta a edades tan precoces como cuarenta y seis y veintidós años, respectivamente. Ninguno de los dos presentaba otros disturbios del mesénquima y, sin embargo, indagando en sus familiares aparecieron varios antecesores con estigmas de Marfan.

### *Aspectos Histopatológicos.*

En la integridad del síndrome un hallazgo casi constante es la dilatación aneurismática de aorta ascendente, conceptuada desde los estudios de ERDHEIM como producto de la necrosis quística en la capa media. Indistintamente esta lesión histológica se ha comprobado en los casos de dilatación idiopática aislada y en aquellos en los que se asociaba a aracnodactilia, subluxación del cristalino y el resto de las malformaciones consideradas como típicas. Así, pues, el origen del aneurisma tendría lugar en la capa musculoelástica, al sufrir estas fibras un proceso degenerativo exento de reacción flogósica, única forma de comprender que las capas adventicia e íntima permanezcan indemnes. En los intersticios formados por la ruptura y destrucción de las fibras musculares se depositarían sustancias mucohialinas que son las que proporcionan el aspecto pseudoquístico.

Esta tesis coincide bien con la preferencia del aneurisma por localizarse en la aorta ascendente, zona en la que durante la época embrionaria puede comprobarse la aparición de un estrato de sustancia mucoide intercalado entre las estructuras de la pared del vaso.

Embriológicamente este segmento aórtico se forma a expensas del Tronco Común, mientras que el resto —carente del plano mucoide— es engendrado por los arcos aórticos. La difusión anárquica de esta capa embrionaria es capaz de motivar una fragilidad de la pared a ese nivel, más aún agregándose un factor hemodinámico como es la inyección de sangre que en cada ciclo lanza el ventrículo precisamente sobre esa zona de la aorta.

Ante la sugerencia un tanto remota de que tales lesiones pudieran ofrecer algún parentesco —ya poco verosímil en el ángulo clínico— con la aterosclerosis, los hallazgos de THOMAS y ROTTINO en piezas de necropsia confirman la distinción de emplazamiento que, si para las alteraciones de este último origen se centra en el plano íntimo exclusivamente, en los casos de necrosis quística ocupa siempre la capa media.

Basándonos en la existencia de un nexo histopatológico común entre la denominada dilatación idiopática de la aorta y el síndrome de Marfan, muy verosímil es la evolución que según PIPER e IRVINE-JONES tendría el

proceso degenerativo: En principio la displasia mesodérmica que afecta al tronco aórtico no se reflejaría clínica ni anatómicamente, lo que se presta a conjeturas diagnósticas por no aparecer la anomalía satélite más característica. En fase ulterior entraría en escena el hallazgo de dilatación aórtica carente en apariencia de justificación etiopatogénica. Por último la presencia del aneurisma disecante con su expresión amenazadora constituye la etapa final.

### *Clínica.*

El polifacetismo que acompaña al síndrome de Marfan respalda la necesidad de conocer con detalle las muchas variantes que la enfermedad ofrece. McKusick insiste en la elevada frecuencia con que la integran las alteraciones del aparato ocular, especialmente subluxación del cristalino, admitiendo sin embargo que en el 20 % de la casuística faltó ese rasgo. Respecto a la incidencia de la afección en otros miembros de la misma familia, revistiéndola de carácter hereditario, se admite la posibilidad de que este dato falte en un 15 % de los casos, recordando que desde luego muchas veces no aparece tal antecedente por complejidad del diagnóstico.

Con ánimo de esbozar únicamente aquellas malformaciones que con mayor frecuencia están presentes, las englobaremos en los tres sistemas que suelen caracterizar el síndrome:

#### 1. — *Deformaciones cardiovasculares.*

Comunicación interauricular, bien por persistencia del foramen ovale o por defecto septal.

Lesiones endocardiales fibromixomatosas.

Anomalías de las arterias pulmonares.

Dilatación aneurismática de aorta ascendente por medionecrosis.

Estenosis ístmica de la aorta.

Insuficiencia aórtica secundaria a dilatación del anillo valvular o provocada por fenestración y rotura de las valvas.

#### 2. — *Anormalidades esqueléticas.*

Aracnodactilia.

Dolicocefalia.

Bóveda palatina arqueada.

Tórax en quilla o excavatum. Escápula alada.

Articulaciones laxas e hiperextensibles (pie plano, genu valgus).

#### 3. — *Alteraciones oculares.*

Luxación del cristalino.

Lesiones corneales.

Iridodonesis (tremulación del iris).

Otros sistemas también pueden quedar afectados, como ocurre con el nervioso central, suprarrenales y lóbulos pulmonares, aunque su mayor rareza y la falta de especificidad no ayuden al diagnóstico.

*Caso 1.º*

Varón de 19 años que, desde hace tres, soporta progresiva disnea de esfuerzo con palpitaciones precordiales violentas. Tiene frecuentes accesos de cefalea fronto-occipital y ha sido explorado repetidas veces para me-

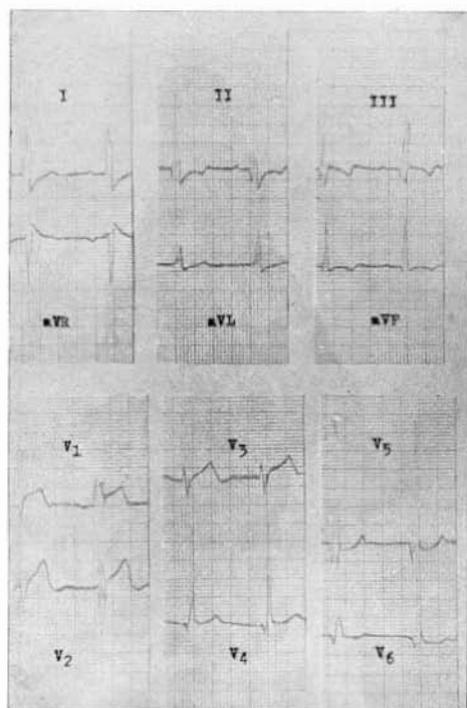


Fig. 1. — Caso n.º 1: Electrocardiograma mostrando sobrecarga ventricular izquierda de tipo sistólico.

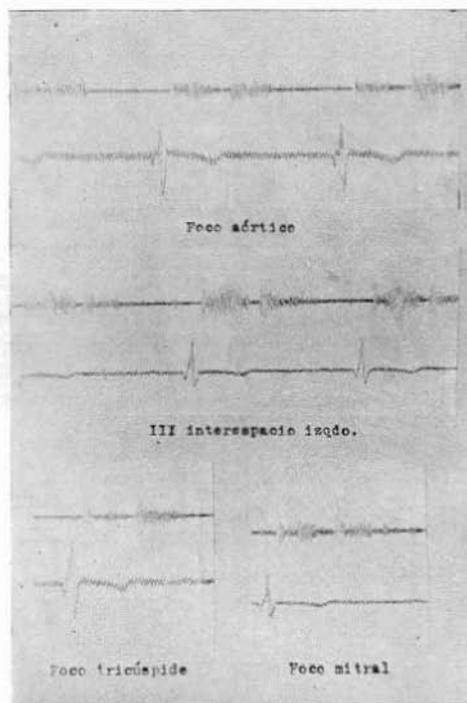


Fig. 2. — Fonocardiograma del enfermo correspondiente al Caso n.º 1.

jorar su agudeza visual. No antecedentes luéticos ni reumáticos. Estigmas familiares negativos. Describe habitual enfriamiento de extremidades inferiores con claudicación en la marcha.

El examen físico revela buen estado de nutrición, talla de 172 cm., peso 71 Kg. El aspecto de la cara es de persona compungida, con orejas grandes, crestas supraorbitarias abultadas y mentón prominente. Estrabismo divergente unilateral y marcada inyección conjuntival, con manchas corneales. Extremidades largas con dedos muy afilados (aracnodactilia). Bóveda del paladar muy ojival. La distribución de la grasa subcutánea y el vello

sugieren hipofuncionalismo gonadal. Pies planos y genu valgus con laxitud comprobada en todas las articulaciones. Depresión esternal equivalente a pectus excavatum.

Explorando aparato circulatorio se aprecia salto carotídeo a ambos lados del cuello. El latido de punta cardíaca rebasa línea medioclavicular, sobre el VI interespacio. Soplo diastólico fuerte y sistólico breve en foco aórtico. Sobre el borde izquierdo esternal se refuerza el componente sistólico a la altura del III espacio. En punta, doble soplo con predominio sistólico. Frecuencia cardíaca a 72. Pulso radial rítmico, amplio y saltón. Las arterias pedias y tibiales ofrecían un matiz saltón pero su amplitud era escasa. La presión arterial era de 190/70 en brazo derecho, 175/75 en el izquierdo; pierna derecha 115/45 y pierna izquierda 120/50. El electrocardiograma de la figura 1 evidenció sobrecarga ventricular izquierda de tipo sistólico, y el fonocardiograma registró el trazado de la figura 2.

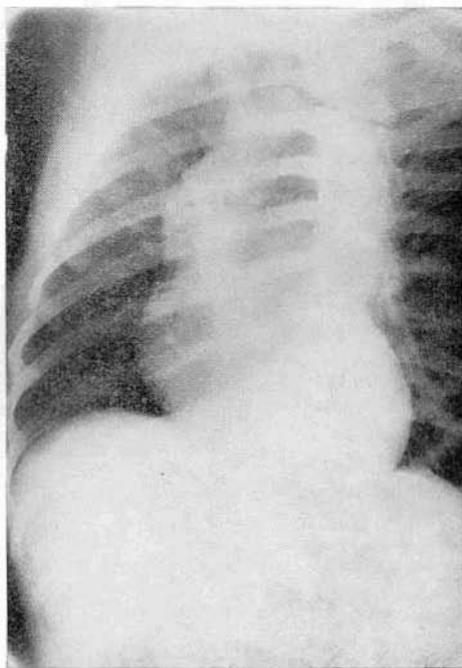
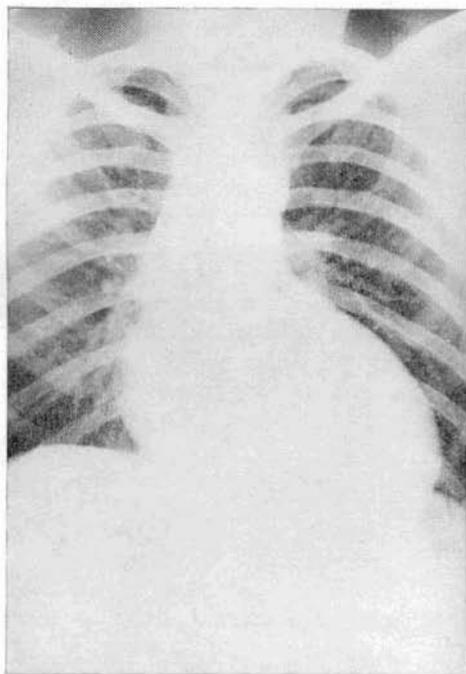


Fig. 3 y 4. — Gran dilatación de la aorta ascendente que alcanza el botón aórtico, con crecimiento ventricular izquierdo.

El hemograma y la eritrosedimentación eran normales, así como el estudio de orina. Nivel de colesterol en sangre de 196 mg. %. Metabolimetría + 4. Serología y «test» de Nelson negativos. La proteína C reactiva era negativa y el título de antiestreptolisinas fue de 166 u. Todd. El estu-

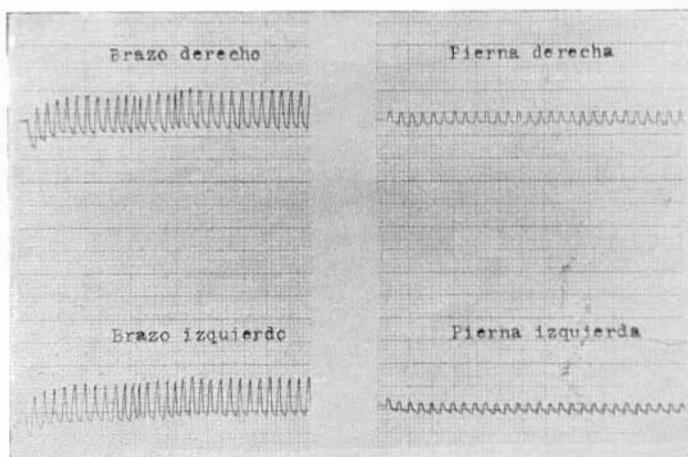


Fig. 5. — Oscilograma comparativo de las extremidades superiores e inferiores.

dio de fondo de ojo reveló notable tortuosidad con estrechamiento de los vasos. La configuración radiológica de la sombra cardíaca (fig. 3 y 4) permitía juzgar la gran dilatación de aorta ascendente que alcanza el botón aórtico con crecimiento ventricular izquierdo. Múltiples erosiones costales confirmaban el signo de Roesler. En la proyección oblicua se aprecia intensa hipoplasia de aorta descendente. Para objetivar al grado de isquemia en las extremidades inferiores se efectuó oscilograma (fig. 5) comparativo con las superiores, precisándose una notable diferencia.

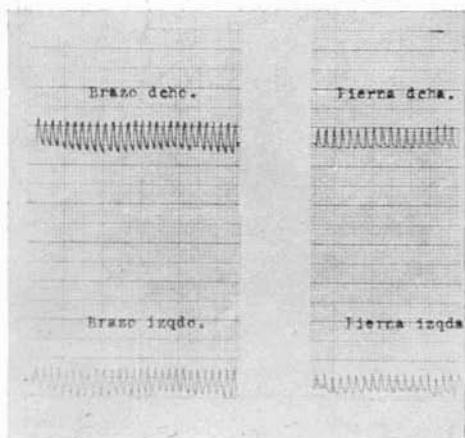


Fig. 6. — Oscilografía correspondiente al Caso n.º 2.

### Caso 2.º

Enferma de 26 años que soporta desde la víspera dolor intenso en región interescapular con irradiación a axilas. No ha tenido mareo ni sudoración pero sí estado nauseoso. Hace cuatro meses episodio similar, aunque más breve, notando desde entonces crisis de palpitaciones precordiales. Tuvo a los 22 años dolor súbito en ojo izquierdo con lagrimeo y pérdida de visión, operándola bajo el diagnóstico de luxación del cristalino.

Explorándola nos encontramos con una paciente bien nutrida, sin disnea y quejándose lastimosamente de su dolor en la espalda. Frecuencia del pulso a 68, con 24 respiraciones al minuto. Tensión arterial de 160/65

en brazo derecho, 160/70 en brazo izquierdo, 140/55 en pierna derecha y 135/50 en pierna izquierda. La oscilografía de la figura 6 objetivó estas diferencias. Conformación del tórax en embudo, con cifoescoliosis y suave depresión de esternón. Aracnodactilia con laxitud articular y bóveda del paladar muy alta y arqueada. En ojo izquierdo, ausencia del cristalino con desflecamiento pupilar.

El estudio fonocardiográfico (figura 7) registraba un soplo diastólico rudo con foco máximo en base y aórtico accesorio, auscultable algo atenuado sobre todo el área cardíaca. Existía también un componente sistólico breve propagado a grandes vasos. La zona de matidez del corazón y el latido de punta no estaban desplazados. En la auscultación del tórax no se hallaron anormalidades. El electrocardiograma de la figura 8 detectó sobrecarga ventricular con desviación del eje a la izquierda. La radiografía del tórax (fig. 9) reveló prominencia acusada del arco aórtico con dilatación aneurismática del segmento ascendente, siendo visible en la proyección lateral de la figura 10 el falso contorno del saco aneurismático, con angostura de la aorta descendente.

En el hemograma había desviación hacia la izquierda con leucocitosis de 9.600. Eritrosedimentación normal. Colesterolemia de 179 mg. %. Las pruebas de actividad reumática y «test» de movilización de treponemas eran negativos.

#### CONCLUSIONES

La trascendencia que con vistas al pronóstico abriga una diferenciación correcta del Síndrome de Marfan justifica sobradamente el aquilatar al máximo los recursos clínicos siempre que coexistan afectaciones dispersas en varias estructuras del colágeno.

Precisamente porque en ocasiones no aparece el cuadro con su tipismo esperado, pueden quedar enmascaradas variantes cuya afinidad con la malformación de Marfan es innegable.

Muy en especial cabe destacar la frecuencia con que valvulopatías aórticas que aparentan inofensividad pueden encubrir un estadio evolutivo en el que parte del cortejo sindrómico sigue fraguándose solapadamente.

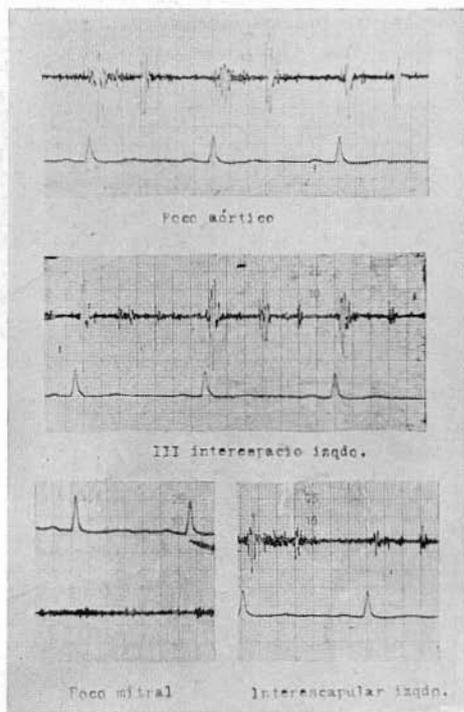


Fig. 7. — Estudio fonocardiográfico del Caso n.º 2: soplo diastólico rudo con foco máximo en base y aórtico accesorio.

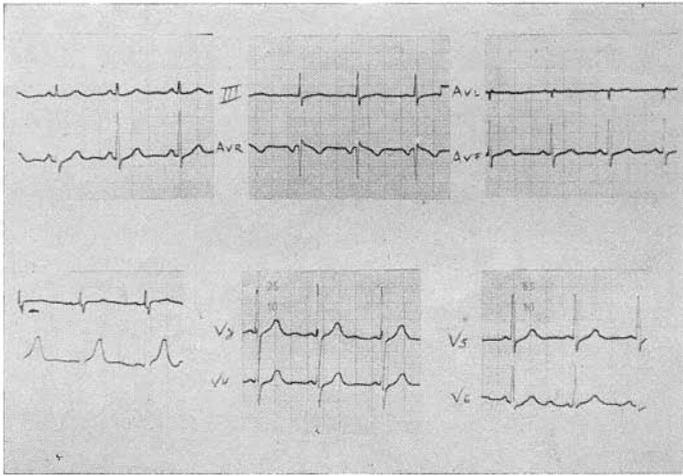


Fig. 8. — Electrocardiograma del Caso n.º 2: sobrecarga ventricular con desviación a la izquierda.

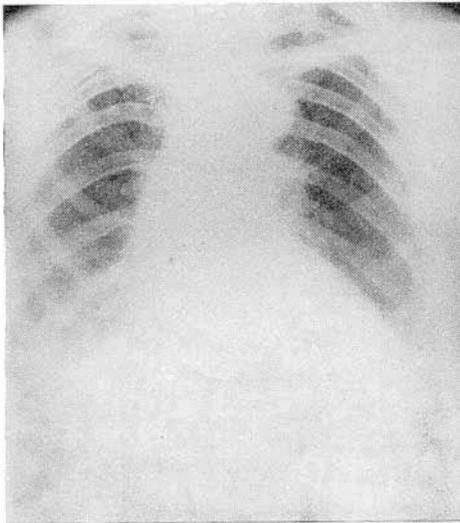


Fig. 9. — Radiografía del tórax: prominencia acusada del arco aórtico con dilatación aneurismática del segmento ascendente.

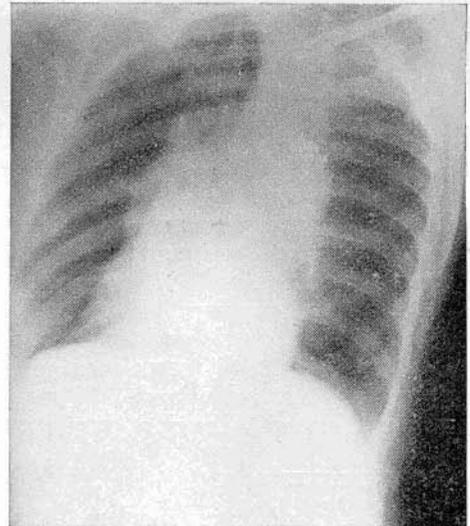


Fig. 10. — Proyección lateral del tórax, donde se aprecia el falso contorno del saco aneurismático, con angostura de la aorta descendente.

La aparición súbita de una rotura aneurismática en pacientes catalogados como cardiópatas estables, demanda una cautela especial por la envergadura catastrófica que tal coyuntura supone. No es rara la coexistencia de disturbios valvulares con aumentos mal explicados del calibre aórtico;

pues bien, muy encomiable sería la búsqueda en tales circunstancias de un factor causal, como es la necrosis quística de la capa media, reflejada en la estructura aórtica a la par que se evidencian otros estigmas más fáciles de detectar. Anomalías esqueléticas u oculares por sí mismas carentes de significado pueden ser el signo de alarma y exigen un diagnóstico causal siempre que se evidencien.

Sólo así es posible prever el alcance de la enfermedad poniendo a sus portadores a cubierto de desastres inesperados.

#### RESUMEN

El propósito de este trabajo es llamar la atención hacia una forma de coartación de aorta asociada al Síndrome de Marfan y aneurisma.

#### SUMMARY

The purpose of this report is to call attention to a form of coarctation of the aorta associated with Marfan's Syndrome and aneurysm.

#### BIBLIOGRAFÍA

- BAER, R. W.; TAUSSIG, H. B. y OPPENHEIMER, E. H.: "Bull. Johns Hopkins Hosp.", 72:309; 1943.
- DONZELOT, E.: Dilatation aneurismale congénitale de l'aorte ascendente. "Traité des cardiopathies congénitales". Masson et Cie., 1954.
- ERDHEIN, J.: "Arch. Path. Anat.", 273, 454; 1929.
- ESPINO VELA, J.; PRÁXEDES, M. M. y MADRIGAL, R. G.: "Arch. Inst. Card. Mex.", 28:509; 1958.
- FABRE, J.; VEIRAT, R. y JANNERET, O.: "Schweiz. Mediz. Woch.", 87:3; 1957.
- FERGUSON, M. J. y CLEMENTE, A. R.: "Am. J. of Cardiol.", 4:543; 1959.
- GOYETTE, E. M. y PALMER, P. W.: "Circulation", 7:373; 1953.
- GRIFFIN, J. F. y KOMAN, G. M.: "Ann. of Int. Med.", 48:1; 1958.
- HARRISON, F. F.: "Arch. Path.", 27:742; 1939.
- LEVINE, E. A.; STEIN, M.; GORDON, G. y MITCHELL, M.: "New England J. Med.", 244: 902; 1951.
- McKUSICK, V. A.: "Journal of Chron. Diseases", 3:1; 1956.
- McKUSICK, V. A.: "Bull. of N. Y. Acad. Med.", 35:143; 1959.
- PIPER, R. K.; IRVINE-JONES, E.: "Am. J. Dis. Child.", 31: 832; 1952.
- ROTTINO, A.: "Arch. Path.", 28:1; 1939.
- THOMAS, J., y BROTHERS, J. R.: "Am. J. Med.", 12:613; 1952.
- VERGARA, A.; SEGOVIA, J. M. y CALLE, P.: "Rev. Clin. Esp.", 69:158; 1958.
- WHITTAKER, S. R. F. y SHEEHAN, J. D.: "Lancet", 2:791; 1954.

# TERAPEUTICA INTRA-ARTERIAL CON ALFA-QUIMOTRIPSINA EN LA ARTERIOESCLEROSIS OBLITERANTE\*

E. ALTUNA DEL VALLE y J. MONSERRAT CAVALLER

*Departamento de Angiología del Instituto Policlínico  
Barcelona (España)*

Desde que en 1933, KUNITZ y NORTHROP, identificaron y aislaron el Alfa-quimotripsina, hasta la actualidad, dicho enzima ha encontrado múltiples aplicaciones en terapéutica.

Las principales son: En Reumatología, para el tratamiento de la periartitis escapulohumeral (BARCELÓ). En Oftalmología, para la práctica de la zonulolisis enzimática. En Audiocirugía, para prevenir la anquilosis de la cadena osicular, tras las timpanoplastias y fenestraciones. En Cirugía abdominal, para evitar la formación de adherencias en peritoneo y el edema de boca anastomótica. En Cirugía ortopédica, como profiláctico de adherencias postoperatorias en plastias de tendones, artrolisis y artroplastias y para facilitar la lisis de coágulos que dificultan el postoperatorio.

Fundándose en la propiedad que tienen los fermentos proteolíticos de producir la digestión de tejidos necrosados y comprobado que disuelven los coágulos de sangre «in vitro» e «in vivo», se pensó en un principio en la posibilidad de utilizar dichos fermentos en la trombosis y embolia arterial. Algunos autores llevaron a cabo experiencias con Tripsina, que tuvieron que abandonar debido a que dicho fermento modifica los componentes plasmáticos y puede dar lugar a la formación de trombos.

Al tener conocimiento de que el Alfa-quimotripsina se diferencia fundamentalmente de la Tripsina en que no produce ninguna alteración de las descritas, nos ha llevado a efectuar unos ensayos administrándola por inyección intraarterial, intentando producir la trombolisis o trombectomía enzimática en pacientes afectos de arteriosclerosis obliterante de las extremidades inferiores en fase de isquemia avanzada. En algunos casos hemos asociado la novocaína con el fin de obtener la acción coadyuvante espasmolítica.

El concepto de acción proteolítica se fundamenta en que tiene la propiedad de desintegrar las proteínas a nivel de los enlaces que unen a los aminoácidos aromáticos (tirosina, alanina, triptófano), además de metionina, nor leucina y nor valina. Como recordaremos, una proteína es una

---

\* Comunicación de las VI Jornadas de la Sociedad Española de Angiología, Torremolinos (Málaga), 1960.

macromolécula formada por gran número de aminoácidos. Esta acción proteolítica del Alfa-quimotripsina se pone de manifiesto en cuanto se aplica sobre un tejido necrosado; al cabo de un tiempo se ha conseguido la lisis total o parcial del mismo, sin afectar en absoluto los tejidos sanos.

Cuando se administra por vía parenteral, la acción proteolítica se consigue por activación de los fermentos proteolíticos y fibrinolíticos circulantes en los medios orgánicos.

Al hablar de acción fibrinolítica nos referimos a su poder lítico sobre la fibrina. Está al alcance de todos los clínicos comprobar esta acción «in vitro». Basta para ello someter un coágulo de sangre a 37° en una solución concentrada de Alfa-quimotripsina. Progresivamente observaremos que el coágulo va perdiendo su consistencia y termina por licuarse. Lógicamente, estos resultados no son análogos cuando la experiencia se efectúa «in vivo», debido a que en la sangre existen factores antifibrinolíticos que antagonizan la acción del enzima, motivo por el cual es preciso, a veces, prolongar el tratamiento.

El fermento circulante en la sangre es la fibrolisina y su antagonista la antifibrinolisisina. Con el Alfa-quimotripsina se activa la acción de la fibrinolisisina y, además, se inhibe la antifibrinolisisina.

El tratamiento debe instituirse precozmente, con el fin de no dar tiempo a que el coágulo se organice, ya que la acción óptima del Alfa-quimotripsina se manifiesta preferentemente sobre los substratos anhisticos.

Otra comprobación clínica que demuestra la acción digestiva del Alfa-quimotripsina en los coágulos sanguíneos es cuando se aplica, mediante infiltración «in situ», en hematomas postraumáticos que datan de mucho tiempo.

Haciendo una comparación entre el Alfa-quimotripsina y la Heparina, vemos que la primera está dotada de intensa acción fibrinolítica que no modifica los valores de protrombina, no dando por lo tanto fenómenos hemorrágicos y produce la lisis del coágulo sin desprenderlo de la pared; en cambio, la heparina puede detener el desarrollo del trombo, pero no lisarlo.

*Método.* — El Alfa-quimotripsina empleado (QUIMOTRASE P.E.V.Y.A.), se presenta en forma cristalizada y liofilizada, a la dosis de 5 y 50 mg.

La dosis de Alfa-quimotripsina que hemos utilizado, por vía intraarterial, han sido progresivas, comenzando siempre con 5 mg. en la primera y 10 mg. en la segunda. En las siguientes, se han incrementado las dosis hasta alcanzar un máximo, en algunos casos, de 50 mg. por inyección. El intervalo de aplicación ha sido cada 3 días, aproximadamente, y el número total de inyecciones ha fluctuado entre 3 y 12. En uno de nuestros pacientes se inyectaron 50 mg. de Alfa-quimotripsina, a días alternos, con un total de 12 inyecciones intra-arteriales.

En un caso de embolia pulmonar, motivada por una tromboflebitis, administramos una dosis de choque de 100 mg. endovenosos, continuando después por espacio de 8 días con una inyección endovenosa de 50 mg. cada 4 horas.

Hemos estimado conveniente aplicar, como dosis de sostenimiento, inyecciones diarias de 10 mg. por vía intramuscular, como tratamiento complementario para producir la lisis de posibles trombos arteriolares.

*Material y resultados.* — Hemos tratado 15 pacientes, de los cuales tres tenían claudicación intermitente, 10 presentaban dolor continuo, 5 tenían gangrena, 4 úlceras isquémicas y 5 eran diabéticos.

El resultado del tratamiento con Alfa-quimotripsina en estos pacientes ha sido: mejoría de los 3 casos de claudicación intermitente; en cuanto al dolor continuo, 4 han experimentado desaparición del dolor, 2 han aliviado y en 4 no hemos observado variación. En los casos de gangrena, en 4 conseguimos limitarla y sólo uno tuvo que ser amputado. Las 4 úlceras isquémicas quedaron curadas.

En uno de los pacientes que presentaban un índice oscilométrico supramaleolar de cero y negatividad de la pedia y de la tibial posterior, al finalizar el tratamiento presentó un índice oscilométrico de 2 1/2 y positividad de la pedia, la cual indica la posibilidad de recanalización de la vía troncular.

No hemos observado ningún efecto secundario, a excepción de elevaciones de temperatura, debido a que como consecuencia de la digestión de las proteínas que produce el Alfa-quimotripsina se liberan derivados histaminoides en mayor o menor cuantía, según la idiosincrasia del enfermo, que al absorberse pueden ocasionar dichas elevaciones térmicas.

Este fenómeno ha sido observado por algunos autores al inyectar dosis de Alfa-quimotripsina en un coágulo intraarticular. Al cabo de unas pocas horas se produce una hipertermia que, por lo general, desaparece en el término de unas 24 a 48 horas.

#### CONCLUSIONES.

Estudiada la acción fibrinolítica del Alfa-quimotripsina, hemos ensayado esta terapéutica, administrándola por vía intra-arterial, observando:

- 1.º — Buena tolerancia del producto, incluso a dosis altas y en todos los pacientes diabéticos.
- 2.º — Coadyuva en la limitación de la gangrena.
- 3.º — Aumento del índice oscilométrico, que en un paciente ha pasado de 0 a 2 1/2 en región supramaleolar.
- 4.º — Mejoría manifiesta de las úlceras isquémicas.
- 5.º — Confirmada la efectividad de la terapéutica enzimática en la arteriosclerosis obliterante, cabe presumir que la misma tendría una acción preventiva en aquellos pacientes con arteriosclerosis incipiente, a los efectos de evitar la aparición de fenómenos oclusivos graves.

### RESUMEN

Tras un breve resumen histórico y químico los autores realizan un estudio de la aplicación del alfa-quimotripsina en terapéutica vascular. A modo de nota previa exponen los resultados conseguidos en el tratamiento con este producto de algunos casos de arteriosclerosis obliterante de los miembros inferiores.

### SUMMARY

The authors studies the administration of alfa-chymiotrypsine in vascular treatment. Preliminary results obtained by the intraarterial administration of this product to patients suffering arteriosclerosis obliterans of the lower limbs are reported.

# TRATAMIENTO DE LA GANGRENA DIABETICA\*

JUAN MONCLÚS

*Servicio de Urgencias de la Residencia Sanitaria «Francisco Franco»  
Barcelona (España)*

El gran número de enfermos afectos de Gangrena Diabética que hemos asistido durante estos últimos meses, la mayoría de los cuales en el Servicio de Urgencias de la Residencia Sanitaria «Francisco Franco», nos ha animado a preparar la presente comunicación.

Siguiendo las directrices de MARTORELL, hemos clasificado a los enfermos con Gangrena Diabética, desde el punto de vista terapéutico, en tres grupos:

- 1.º Enfermos isquémicos o propiamente arteriosclerosos.
- 2.º Enfermos infectados o propiamente diabéticos.
- 3.º Enfermos neurológicos.

Hemos seleccionado 20 casos de Gangrena Diabética de los cuales 6 pertenecen al 1.º de los grupos, 12 al 2.º y 2 al 3.º

1.º *Enfermos isquémicos:* En los diabéticos la obliteración adopta el tipo terminal, siendo la aparición de la necrosis más precoz que en el arterioscleroso puro. De todas formas la terapéutica viene a ser aquí muy semejante a la de la Gangrena Arteriosclerosa, ya que el problema fundamental sigue siendo el de la falta de aporte sanguíneo, quedando relegado a segundo plano el propiamente diabético.

Hemos observado en la mayoría la disminución o falta absoluta de oscilaciones y pulso en las piernas enfermas. Algunos de ellos presentaban antecedentes de claudicación intermitente.

## *Tratamiento:*

- 1.º Extracto esplénico (Esplenhormón fuerte 4 c.c. al día).
- 2.º Tionato cálcico (10 c.c. al día).
- 3.º Heparina angiográfica (25 mg. días alternos).
- 4.º Insulina, dando la mínima cantidad necesaria para mantener a los enfermos en una ligera hiperglicemia, que se controlará diariamente, ya que como afirman DIBOLD y FALKENSAMMER la insulina influye desfavorablemente en los procesos vasculares.

---

\* Comunicación en las VI Jornadas de la Sociedad Española de Angiología, To-re-molinos (Málaga), 1960.

En 3 enfermos tuvimos que practicar amputación a nivel del tercio medio del muslo cerrando el muñón; cuando acudieron a nuestra consulta presentaban gangrena de casi todo el pie.

En los otros 3 enfermos practicamos, además del tratamiento médico, una simpatectomía lumbar que sirvió para delimitar la gangrena y hacer una amputación menor; no cerramos el muñón. Presentaban gangrena de uno o varios dedos.

2.º *Enfermos infectados:* En estos enfermos debemos centrar en la infección y la diabetes la mayor atención. Las lesiones francamente infecciosas alteran determinadas estructuras y en su propagación afectan sobre todo las vainas tendinosas y las pequeñas articulaciones.

#### *Tratamiento:*

- 1.º Antibióticos (Penicilina, Sulfamidas, Terramicina).
- 2.º Régimen dietético energético.
- 3.º Insulina, procurando mantener al paciente en una ligadura hipoglicemia. Las glucosurias deben ser negativas.
- 4.º Desbridamientos, que deben repetirse si es necesario hasta mantener heridas limpias.
- 5.º Arterioterapia (Novocaína, Penicilina).
- 6.º Extracto esplénico.
- 7.º Localmente toques con alcohol yodado.

Comentaremos 10 casos conjuntamente, dejando para el final los 2 más interesantes. Ocho enfermos llegaron a nosotros en muy mal estado general, glicemias muy altas y gran extensión de necrosis; de éstos, 2 murieron de coma diabético a los pocos días de su ingreso.

A los 6 restantes tuvimos que practicarles amputación a nivel tercio muslo.

En los otros 2, cuyo estado general era mucho mejor, fue suficiente una amputación transmetatarsal.

Vamos a relatar a continuación los dos últimos casos:

*Caso 1.º* — Enferma de 68 años. Se descubre diabetes hace 12 años. Hace un mes se infecta la uña del dedo gordo al arreglarle los pies de callista; desde entonces dolor que se convierte en insoportable últimamente. Cuando la vemos presenta gangrena del dedo gordo del pie. A exploración, pulso en pedia y tibial posterior, oscilometría supramaleolar normal en relación con la otra pierna. Se trata con Penicilina, Extracto esplénico, Insulina. A los 6 días amputamos el dedo gordo; la herida sangra de tal forma que hay que practicar varias ligaduras. Decidimos cerrar el muñón; se quitan puntos a los 7 días; muñón cicatrizado. Alta. Vista a los 2 meses. se encuentra perfectamente.

*Caso 2.º* — Enferma de 61 años con gangrena de ambas extremidades inferiores. Acude al Servicio de Urgencias. Vista por el cirujano general la remite a su casa alegando no presenta problema quirúrgico. Vuelve de nuevo a los 3 días; ingresa. Su cirujano general practica desbridamiento y cura húmeda, antibióticos e Insulina. La vemos a los 5 días de su ingreso. A la exploración observamos gangrena de todos los dedos del pie izquierdo con linfangitis que alcanza hasta cerca de la rodilla. En la pierna derecha, gangrena de los dos primeros dedos. La oscilometría supramaleolar es normal. Glicemia 2'50 gr. por mil. Aumentamos las dosis de Insulina y practicamos diariamente arterioterapia con Penicilina y novocaína; conseguimos glicemias de 1'25 gr. por mil, y a los 7 días amputamos la pierna izquierda en tercio medio muslo; 9 días después amputación transmetatarsal del pie derecho, dejando el muñón abierto.

3.º *Enfermos neurológicos*: Algunos diabéticos acuden a nosotros con úlceras poco dolorosas que revisten las características del mal perforante plantar. Generalmente acaban complicándose con una osteoartritis o tenosinovitis supuradas.

#### *Tratamiento:*

- 1.º Antibióticos.
- 2.º Insulina vigilando diariamente la glicemia.
- 3.º Extracto esplénico.
- 4.º Amputaciones menores.

Los enfermos presentaban úlceras plantares que no curaban y que últimamente se habían convertido en dolorosas. Oscilometría y pulsos normales. Radiográficamente comprobamos, en los dos, osteoartritis de la articulación metatarso-falángica.

Practicamos amputación transmetatarsal, dejando el muñón abierto.

#### CONCLUSIONES.

En todo enfermo afecto de Gangrena Diabética hay que actuar rápida y enérgicamente, teniendo en cuenta que no solamente peligran los miembros del enfermo sino su misma vida.

La clasificación de los pacientes en estos tres grandes grupos nos será muy útil al aplicar su terapéutica, pero tampoco debemos ser demasiado esquemáticos ya que frecuentemente suelen interferirse los componentes vasculares, nervioso e infeccioso.

No hemos usado antidiabéticos orales por creer que la Insulina está todavía muy por encima de ellos.

Parece ser que últimamente el uso del Quimotrase usado por vía intrarterial está dando muy buenos resultados, nosotros lo empleamos solamente en un paciente a título de ensayo.

En algunos casos es conveniente la colaboración de un diabetólogo.

### RESUMEN

Orientado a la terapéutica, el autor resalta la importancia del distinguo entre los tres tipos de gangrena diabética según predomine la isquemia, la infección o las lesiones neurotróficas. Se acompañan casos demostrativos.

### SUMMARY

The author outlines the importance in differentiating the three types of diabetic gangrene according to whether ischemia, infection or neurotrophic lesions predominate. This differentiation is of great importance in treatment. Demonstrative cases are reported.

### BIBLIOGRAFÍA

MARTORELL, F.: "Accidentes vasculares de los miembros", Ediciones Salvat 1953.

## EXTRACTOS

**CLASIFICACION Y ESQUEMATIZACION DE LAS ENFERMEDADES VASCULARES CEREBRALES** (*A classification and outline of Cerebrovascular Diseases*). — Report de un Comité establecido por el «Advisory Council for the National Institute of Neurological Diseases and Blindness, Public Health Service». «Neurology», vol. 8, n.º 5; mayo 1958.

En las enfermedades vasculares cerebrales hay que considerar tres distintos aspectos: 1) El proceso patológico fundamental que afecta el vaso —aterosclerosis, embolia, trastornos hipertensivos, malformaciones, «espasmos», arteritis, etc.—, del que resulta el bloqueo o la rotura del vaso. 2) Las alteraciones patológicas producidas en el tejido cerebral por la oclusión (infarto) o por la rotura (hemorragia). 3) Los trastornos neurológicos resultantes del infarto y de la hemorragia.

### ANATOMÍA PATOLÓGICA

Para determinar la naturaleza, causa y patogenia de las enfermedades vasculares cerebrales son necesarios: 1) una exacta descripción de la alteración primaria del vaso, tal cual existe en vida y después de la muerte; 2) los cambios producidos en el tejido cerebral por dichas alteraciones y los trastornos funcionales a que dan lugar; y 3) los procesos reactivos y de adaptación que limitan y reparan los efectos del insulto.

Es difícil lograr una precisa definición de las alteraciones vasculares primarias. Algunas de las arterias que nutren el cerebro son relativamente inaccesibles en el cuello y base del cráneo, no siendo exploradas de rutina. La enfermedad puede ser tan devastadora que destruya la lesión vascular y el propio vaso afecto. Por otra parte, es difícil a menudo determinar la enfermedad vascular por las variaciones estructurales ocasionadas por la disección. La técnica de escoger una muestra al azar no es adecuada. Por el momento, las principales enfermedades vasculares cerebrales arteriales pueden clasificarse en: aterosclerosis, arterio y arterioloesclerosis hialina o hiperplástica, arterioloesclerosis necrosante, embolia, aneurisma disecante (aneurismas miliars de Charcot-Bouchard), poliarteritis nodosa y arteritis y arteriolitis granulomatosa. Sus causas son desconocidas. Vamos a exponer lo poco que sabemos sobre su naturaleza y desarrollo. Es preciso determinar la situación de la lesión vascular cerebral y la presencia o ausencia de vías anastomóticas útiles.

Dos son los efectos esenciales de las enfermedades vasculares cerebrales: 1) infarto y 2) hemorragia. Estas aparte, las demás carecen de importancia y suelen ser silenciosas. Las únicas excepciones las constituyen raros casos de aumento de la presión intracraneal (encefalopatía hiper-

tensiva y trombosis venosa), distorsión de estructuras vecinas (aneurismas) y dolores de cabeza (hipertensión, aneurismas y malformaciones vasculares, migraña, arteritis craneal).

#### INFARTO CEREBRAL

Como el tejido cerebral no retiene oxígeno, depende en todo momento de un adecuado aporte de sangre. Cuando el tejido nervioso carece de oxígeno más de unos pocos minutos, las células quedan lesionadas de forma irreversible y su funcionalismo destruido. Tanto las células de los nervios como de la glia desaparecen, las fibras nerviosas degeneran y los tejidos de sostén y los vasos sanguíneos más pequeños son destruidos. El tejido afectado se edematiza y desintegra, proceso que se llama «reblandecimiento». Durante semanas y meses los restos necróticos son eliminados por macrófagos, produciéndose una proliferación fibroblástica y astrocítica que repara el defecto. El proceso de reblandecimiento y la lesión debidos a isquemia se denominan *infarto*. Esta lesión puede ser pequeña o grande, única o múltiple, uni o bilateral, irregular o uniforme, superficial o profunda y cortical o subcortical. Cualquier territorio vascular cerebral puede ser afectado.

Los *infartos* pueden ser: a) blancos, b) rojos (hemorrágicos) o c) mixtos. Aparte de una leve congestión general, el tejido infartado, tanto del córtex como de la sustancia blanca, se muestra en muchos casos uniformemente pálido y se clasifica de *infarto blanco*. En otros casos, la parte de sustancia gris afectada se halla punteada de hemorragias pequeñas dando al infarto una apariencia rojiza y se clasifica de *infarto rojo o hemorrágico*. Aunque desconocemos la causa de estas pequeñas extravasaciones, en muchos casos es la embolia la responsable. En ocasiones el infarto es tan uniformemente rojo que puede parecer una hemorragia. Si bien no suele ocurrir, en los casos más graves de este tipo la sangre puede teñir el líquido cefalorraquídeo. Los infartos pueden ser en parte blancos y en parte rojos, o sea *mixtos*.

#### HEMORRAGIA CEREBRAL

Resulta de la rotura de un vaso, no diferenciando de las hemorragias en otra parte cualquiera del cuerpo. La sangre infiltrante es eliminada con lentitud durante meses, en parte por los macrófagos y en parte por difusión. Las grandes hemorragias proceden en general de una arteria; las pequeñas extravasaciones, de una vena o de capilares. El calibre del vaso que sangra se refleja por lo común en la rapidez de la hemorragia y en el tamaño del coágulo. Varias son sus causas, hipertensión, dilatación aneurismática, enfermedades hemorrágicas, etc. Lo que hace de la hemorragia un grave trastorno es la lesión de los centros vitales vecinos.

Por último, para un completo estudio y para establecer una correlación patológico-clínica, hay que determinar las fases de los distintos procesos de reparación y adaptación del tejido nervioso y de los vasos. Entre otras cosas debemos resolver: ¿Qué antigüedad tienen el infarto y la hemorragia? Si hay más de una lesión, ¿son todas de igual antigüedad? La

oclusión vascular ¿es reciente o antigua? Los elementos de la masa oclusiva ¿se han formado «in situ» (trombosis) o en otra parte (embolia)?

Cabe deducir, pues, que los tres procesos básicos en el ictus son: trombosis, embolia y hemorragia. Las únicas excepciones corresponden a crisis isquémicas recurrentes, encefalopatía hipertensiva, hemiplejía migrañosa y síncope.

#### EL ICTUS VASCULAR CEREBRAL COMO FENÓMENO CLÍNICO

Clínicamente, el denominador común de todas las enfermedades vasculares cerebrales es el «ictus». Puede ser definido como un trastorno neurológico focal de aparición brusca, producido por un proceso patológico vascular sanguíneo. Además de su carácter focal, lo más sobresaliente es su *perfil en el tiempo*: inicio brusco y evolución rápida, alcanzando el máximo de gravedad entre segundos y horas; si el enfermo no muere, se produce una recuperación parcial o completa en horas o meses. Si se observa un curso lentamente progresivo en horas o meses, con trastornos neurológicos en aumento, rara vez es señal de enfermedad vascular cerebral. Este curso puede ser a veces muy difícil de distinguir de la progresión intermitente de algunos casos de enfermedad vascular trombótica. Sólo una historia cuidadosa aclarará si la enfermedad ha progresado por una serie de pequeños ictus con frecuentes mejorías entre los ataques.

Existen grandes variaciones en las características y gravedad de los ictus. Pueden tomar la forma de un ataque violento, en el que el paciente cae sin sentido, inmóvil, como en sueño profundo, con la cara enrojecida, respirando estertorosamente, ritmo de Cheyne-Stokes y pulso lleno y lento. En general un brazo y una pierna aparecen flácidos. La muerte se produce en pocas horas o días, rara vez en los primeros segundos o minutos. En otro aspecto, un ictus puede consistir sólo en un pequeño déficit o trastorno del lenguaje, pensamiento, movimiento voluntario, sensación somática o de la visión. La consciencia no se pierde ni, por lo común, se altera. La duración de los síntomas es breve o indefinida, si bien existe siempre cierto grado de recuperación. Entre los extremos, este es el tipo más frecuente de ictus vascular cerebral.

El número y variedad de los síntomas es casi ilimitado, y su identificación requiere conocimientos de neurología. El signo más habitual es la hemiplejía debida a la afectación de la parte motora de un hemisferio cerebral o del tracto corticospinal. No obstante, pueden observarse otras manifestaciones neurológicas focales: hemianopsia homónima, ceguera mono o binocular, afasia, hemihiperestesia, vértigo, cuadriplejía, disfagia o lenguaje farfullante. La hemiparálisis puede faltar en el pequeño ictus o en las primeras fases de uno más grave.

Además del déficit neurológico focal puede existir además un trastorno más difuso o general de la función cerebral, que se manifiesta por somnolencia, confusión, estupor, coma, movimientos involuntarios ipsilaterales, reflejo de prensión y Babinski, síntomas y signos que no cabe atribuir a una región anatómica particular del cerebro. Muy evidentes en las le-

siones bruscas y extensas, como la hemorragia e infarto masivo, se relacionan con la diasquisis o «shock» cerebral general, un aumento de la presión intracraneal o una hernia del lóbulo temporal y una compresión cerebral media. Casi siempre son transitorios y por lo común más reversibles que los signos y síntomas focales.

Aunque algunas asociaciones de signos son casi específicas de un ictus vascular cerebral, el diagnóstico suele basarse en el cuadro clínico completo. Con frecuencia el paciente es anciano y presenta hipertensión o diabetes. Cabe observar enfermedad vascular en otros lugares. A veces es evidente un origen embólico (fibrilación auricular, infarto de miocardio, endocarditis bacteriana subaguda, etc.). Muchos ictus van precedidos de episodios transitorios de aviso, como debilidad, adormecimiento; son de naturaleza no convulsiva. Determinadas asociaciones de signos neurológicos, por ejemplo los que acompañan una lesión medular lateral, son por sí mismos lo suficientemente característicos como para reconocerles un origen vascular. Por último, en la hemorragia intracraneal la presencia de sangre en el líquido cefalorraquídeo, excluido un trauma cerebral, caracteriza en seguida el proceso como de vascular.

No siempre es fácil distinguir entre un proceso vascular y otras enfermedades neurológicas. En las fases más avanzadas de éstas llegan a ser muy semejantes. Una historia cuidadosa de la evolución y la valoración de todos los elementos del síndrome tienen, entonces, importancia capital.

## TIPOS PRINCIPALES DE ENFERMEDAD VASCULAR CEREBRAL

### I. INFARTO CEREBRAL

#### A. TROMBOSIS CON ATEROSCLEROSIS

Esta combinación es la causa más corriente de ictus (50 %). La aterosclerosis es la enfermedad primaria y la trombosis se le sobreañade en fase relativamente tardía.

La aterosclerosis cerebral no se diferencia de la de otras partes del cuerpo. Tiende a localizarse en las bifurcaciones, ramas o curvas. La hipertensión agrava el proceso y lleva a la acumulación de lípidos en los vasos pequeños. Su gravedad suele ser paralela a la del resto de los vasos del cuerpo. Aunque más corriente en los ancianos, puede ser grave entre los 40 y 50 años. Los sistemas carotídeo y basilar son afectados por igual. Tiene predilección por la carótida interna y el seno carotídeo, la bifurcación de la cerebral media, la cerebral anterior en su origen y cuando rodea la rodilla del cuerpo caloso, las vertebrales cerca de su unión para formar la basilar, la primera porción de ésta, la bifurcación de la misma y la cerebral posterior cuando se arrolla sobre el pedúnculo cerebral.

Al aumentar el grosor de la pared por la placa aterosclerosa, la luz vascular se estrecha, el flujo sanguíneo disminuye y su margen de seguridad se reduce. Es posible una grave aterosclerosis cerebral sin manifestaciones clínicas o alteraciones del tejido cerebral. La isquemia cerebral se produce en caso de trombosis con oclusión completa o cuando la tensión

arterial se hace insuficiente para forzar la sangre por los «estrechos» ateroscleróticos. La aterosclerosis, por sí sola, no suele bloquear por completo los vasos; en la mayoría de los casos, la oclusión vascular resulta de la combinación de *aterosclerosis y trombosis*.

No está muy claro el mecanismo por el cual el trombo precipita sobre las placas ateroscleróticas. Como explicación se sugiere la ulceración, hemorragia y edema de la placa, el enlentecimiento de la corriente sanguínea y los remolinos; también, la hipercoagulabilidad sanguínea. La posible importancia de este factor se basa en el hallazgo de que mientras en unos casos la aterosclerosis está muy difundida en las arterias cerebrales sin oclusión trombótica, en otros, la aterosclerosis es escasa pero se observan trombos en cada placa. Ignoramos la rapidez con que el trombo crece hasta producir la oclusión. Seguramente difiere en cada caso. Además del trombo primario puede producirse un trombo secundario que se extienda distal y proximalmente.

No puede predecirse la consecuencia exacta de una oclusión vascular. Depende de la circulación colateral a través del círculo de Willis o de las anastomosis interarteriales subaracnoideas y del mantenimiento de la tensión arterial sistémica, es decir de factores locales y generales. Por todo lo expuesto, se comprende que la correlación en el tiempo entre la afección vascular y la clínica no sea hasta el presente satisfactoria.

#### *El cuadro clínico*

Por lo común el ictus se *desarrolla con brusquedad*, a menudo durante el *sueño* o *a la hora de levantarse*. El déficit neurológico puede ser máximo de entrada o requerir varias horas o días en desarrollarse. Son frecuentes *síntomas previos de aviso, transitorios*. A menudo el ictus no se produce completo en un solo ataque sino que suelen pasar días o semanas en forma de empeoramientos bruscos. Entre los episodios de empeoramiento caben mejorías temporales. El paciente es en general anciano e hipertenso, si bien el ictus también ocurre en normotensos alrededor de los 40 años. No es raro que la diabetes agrave la aterosclerosis o que exista enfermedad vascular en otros territorios del cuerpo.

Dado que la mayoría de los vasos del cráneo son inaccesibles, el diagnóstico de trombosis cerebral se deduce del cuadro neurológico. Sin embargo, en la oclusión carotídea la ausencia de pulsatilidad en este vaso a nivel del cuello y la faringe, el descenso en la tensión de la arteria central de la retina ipsilateral y la presencia de soplos intracraneales contralaterales nos proporcionan datos sobre el lugar de la lesión.

El *dolor de cabeza* no es raro al principio, y su localización ayuda al diagnóstico preciso. El *líquido cefaloraquídeo* es normal en la mayoría de los casos de aterosclerosis con trombosis, aunque a veces se observa un aumento de las proteínas y, más rara vez, de los leucocitos. En los infartos extensos la presión del líquido cefaloraquídeo puede estar elevada y aparecer papiloedema.

### *Síndrome de las arterias cerebrales*

El cuadro neurológico depende del vaso ocluido y de la localización del infarto. Veamos a continuación un resumen de las características, aplicables tanto a la trombosis como a la embolia. Hay que resaltar que los síndromes parciales y las alteraciones menores constituyen la mayoría.

*Arteria cerebral media.* Lo más característico es una hemiplejía contralateral, un déficit sensorial cortical (hipoestesia cortical) y una hemianopsia. Si la oclusión ocurre en el lado dominante del cerebro se añade afasia; si en el lado no dominante, agnosias del hemisferio menor. Si el infarto es masivo, aquí como en cualquiera de las arterias cerebrales puede existir estupor. En el territorio cerebral medio las áreas corticales sensitivas y motoras representantes de las diferentes partes del cuerpo ocupan un extenso campo y, por tanto, un infarto puede producir parálisis sólo de la cara, de una extremidad o incluso parte de ella; déficit restringido que se conoce por monoplejía. Si el infarto se sitúa en la parte posterior del territorio cerebral medio dará lugar a hemianopsia, disfasia o agnosias solas o dominando el cuadro; si ocurre en la parte central en la zona sensitivo-motora, lo principal será una hemiplejía con alteraciones sensitivas, y si es más anterior predominará una parálisis con frecuencia monopléjica sin déficit sensitivo.

Cuando se afecta la zona profunda de la cerebral media, es decir la parte superior del extremo posterior de la cápsula interna y los núcleos basales adyacentes, resulta en general una hemiplejía global que comprende de la cara, el brazo y la pierna a la vez; no una forma monopléjica. Esto se debe a que las fibras motoras están concentradas en la cápsula, por lo cual las fibras de una sola extremidad es probable que no queden tan afectadas por la destrucción como en la corteza, donde el área motora tiene gran extensión. La lesión de los núcleos basales carece de efectos especiales.

*Arteria cerebral anterior.* Este síndrome no ha sido todavía bien determinado, si bien se consideran como típicas: parálisis e hipoestesia cortical de la extremidad inferior opuesta y posiblemente leve del brazo opuesto; también, trastornos mentales, descritos a menudo como demencia; apraxia de la extremidad superior izquierda; reflejo de prensión y de succión; e incontinencia intestinal y vesical (incontinencia lobo-frontal).

*Arteria cerebral posterior.* El síndrome depende también del lugar del bloqueo. Si sólo se afecta el territorio superficial, es decir la región hipocampotemporoccipital, da hemianopsia; en caso de que se trate del hemisferio dominante se añade alexia y trastornos mentales (en general temporales). Si bloquea las estructuras profundas en el tálamo y tronco cerebral, puede aparecer ligera hemiparesia contralateral (pedúnculo cerebral), síndrome talámico (tálamo posterior), ataxia cerebelosa contralateral (pedúnculo cerebeloso superior) y parálisis del tercer nervio craneal. La afectación cerebral posterior bilateral de los dos lóbulos occipitales da una ceguera cortical; el paciente ignora a menudo que no puede ver.

*Carótida interna.* Su oclusión redonda lo más frecuentemente en un infarto total o parcial del territorio cerebral medio, dando en este caso un cuadro igual al de la arteria cerebral media. Otras veces, según la suficiencia del polígono de Willis, puede también afectarse el territorio cerebral anterior de uno o ambos lados e incluso el territorio cerebral posterior. Un signo de oclusión de la carótida interna es la ceguera monocular transitoria o permanente que comprende el ojo contralateral a la hemiplejía, señal de interrupción del flujo sanguíneo a la arteria oftálmica que procede de la carótida interna.

*Arteria vertebral.* Habitualmente existen dos arterias vertebrales de buen tamaño, en cuyo caso la oclusión unilateral es silenciosa o da un síndrome medular lateral (síndrome de la arteria cerebelosa inferior posterior) caracterizado por dolor en la cara, vértigo rotatorio, vómitos, disfagia, ataxia cerebelosa ipsilateral y síndrome de Horner, pérdida contralateral de la sensación de dolor y temperatura en las extremidades y tronco y alteración homolateral de estos sentidos en la cara. En otros casos la ataxia cerebelosa constituye el único signo de lesión de la superficie inferior del cerebelo. Cuando existe una arteria vertebral de buen tamaño y ésta se ocluye o cuando la arteria del lado opuesto estaba previamente trombosada, se produce un síndrome de la arteria basilar al que puede o no añadirse un síndrome medular lateral.

*Arteria basilar.* Esta arteria, aparte de la protuberancia, irriga también en general el territorio de las cerebrales posteriores, incluido además el diencéfalo, el tálamo y la porción temporooccipital del hemisferio cerebral. La señal de afectación del tronco cerebral son signos bilaterales del tracto piramidal, combinados con parálisis de los nervios craneales (III a XI) uni o bilaterales. Puede existir, además, debilidad o parálisis de los cuatro miembros, con reflejos tendinosos aumentados y Babinski bilateral, disfagia, disartria, diplopía, adormecimiento de la cara, debilidad del músculo masetero, estupor o coma y rara vez sordera uni o bilateral. Con frecuencia se añaden vértigo rotatorio, ataxia cerebelosa, déficit sensitivo del tracto largo (espinotalámico o lemniscus medio) y alteraciones del campo visual o ceguera (cortex calcarino).

*Arteria coroidea anterior.* La omitimos, pues su cuadro es incierto. Su ligadura no produce déficit neurológico identificable.

## B. EMBOLIA CEREBRAL

En la mayoría de los casos el émbolo procede de un trombo intracárdico. La embolia grasa, de células tumorales o gaseosa ocurre rara vez.

El émbolo suele detenerse en las bifurcaciones o estrecheces de la luz arterial. Por lo habitual va seguido de infarto isquémico pálido, rojo o mixto. El infarto hemorrágico ya hemos dicho que con frecuencia era resultado de una embolia. A causa de la rapidez con que se produce la oclusión, la circulación colateral no tiene tiempo de establecerse, por lo que el territorio distal a la oclusión suele quedar más comprometido que en la trombosis. Aunque ninguna región del cerebro está inmune al insulto,

la de la cerebral media es la afectada con mayor frecuencia. Los dos hemisferios pueden ser por igual sujeto de la oclusión. Grandes masas embólicas bloquean los vasos principales (a veces las propias carótidas en el cuello), mientras pequeños fragmentos pueden alcanzar vasos muy pequeños y el infarto pasar fácilmente inadvertido en la autopsia. Se ignora el comportamiento en detalle del émbolo. Aunque quizá en la mayoría de los casos queda detenido ocluyendo sólidamente la luz, en otros se fragmenta y alcanza los más pequeños vasos o desaparece por completo sin que el examen más cuidadoso pueda revelar su localización final. El diagnóstico debe hacerse entonces por deducción y, muy importante, por la historia clínica. Casi todas las enfermedades cardíacas pueden asociarse a la embolia, si bien la causa directa más corriente es la *fibrilación auricular crónica* por aterosclerosis o enfermedad cardíaca reumática. El origen del émbolo es un trombo parietal de la orejuela auricular. Se desconoce el mecanismo de su desprendimiento. La falta de contracción auricular con el consiguiente estasis en la orejuela es, probablemente, un factor importante; pero todavía no se explica el porqué unos pacientes con fibrilación dan origen a trombos y otros no. La fibrilación auricular por otras cardiopatías también puede producir embolias. Cabe que se produzcan asimismo en la fibrilación auricular paroxística o «flutter».

El *infarto de miocardio* es la segunda causa de embolia. A menudo se observan en la autopsia pequeños fragmentos de trombos parietales, ocultos en parte por los pilares y músculos papilares. Los émbolos pueden proceder también de trombos auriculares por *estenosis mitral grave* sin fibrilación auricular. En los últimos años otro factor ha entrado en causa, la *cirugía cardíaca*: las valvuloplastias y la resección de la orejuela auricular han sido en especial propensas a la diseminación de trombos. Se ha citado también el corazón dilatado por la insuficiencia cardíaca congestiva. La *fibroelastosis subendocárdica* y los *tumores cardíacos* rara vez dan embolias cerebrales.

Cuando se infectan las *vegetaciones de la endocarditis bacteriana aguda y subaguda*, dan lugar a embolias sépticas capaces de producir diferentes cuadros cerebrales. En algunos casos los infartos, por lo común múltiples, pueden no diferenciarse de los ocasionados por una embolia no séptica, pero en otros aparecen pequeños *infartos sépticos* o abscesos miliares en los cuales es posible una hemorragia. Otra complicación de la embolia séptica, poco frecuente en la actualidad, es el aneurisma micótico, que puede ser origen de hemorragias subaracnoideas. La *endocarditis no bacteriana* o «marasmática» es capaz de producir embolias con cuadro clínico muy desconcertante. La *embolia paradójica* se debe a una enfermedad congénita del corazón por comunicación anormal entre los lados derecho e izquierdo. Un émbolo procedente de las venas de las extremidades inferiores o de cualquier parte del sistema venoso puede alcanzar el cerebro sorteando a través de aquella comunicación la circulación pulmonar.

Las embolias pueden desprenderse también de una trombosis parietal por ateroma ulcerado del arco aórtico o de las carótidas. Con frecuencia se observa intenso ateroma en el seno carotídeo y, si éste presenta un

trombo parietal, el masaje de la región del seno con objeto de probar su sensibilidad puede movilizar el trombo y ocasionar una hemiplejía. El masaje carotídeo debe realizarse siempre con suavidad. A veces el *material ateromatoso* desprendido de una gran placa es llevado a los vasos distales; y en el émbolo hallar lípidos (colesterol). Otro tipo, de posible importancia clínica, ocurre cuando el material trombótico que se forma en el lugar de una trombosis cerebral incipiente es movilizado antes de que se produzca la oclusión completa, dando una embolia de una rama distal y un cuadro patológico con aspecto embólico y trombótico.

Las *venas pulmonares*, situadas en el lado arterial sistémico del corazón pueden originar trombos que a través del corazón izquierdo lleguen al cerebro. La embolia puede producirse después de una lobectomía o neumectomía. Probar que una embolia se originó en las venas pulmonares es siempre difícil, ya que es tarea ardua examinar todas las venas pulmonares en la autopsia; además, si el trombo se desprendió por entero no deja rastro de su origen. A veces la *cirugía cervical y torácica* va seguida de embolia cerebral; y con el aumento de las operaciones en estas regiones sobre el sistema vascular cabe esperar un aumento de tales complicaciones. Un tipo raro es el que sigue la tiroidectomía. La trombosis del muñón de la arteria tiroidea superior extendiéndose hacia el sector proximal y haciendo procidencia en la luz carotídea puede ser arrastrada hacia el cerebro.

La *embolia grasosa cerebral* se halla en estrecha relación con los traumas y rara vez entra en causa de los ictus. La embolia gaseosa cerebral es una complicación rara de la terapéutica por neumotórax y del aborto criminal. Otro origen de burbujas gaseosas intravasculares es la enfermedad descompresiva que, aunque puede afectar el sistema nervioso, no es probable que simule un proceso vascular. La *embolia cerebral tumoral* necesariamente ocurre en casos donde se produzca un tumor secundario en el cerebro, pero rara vez la masa tumoral embólica es lo suficientemente grande para ocluir una arteria cerebral y producir un ictus.

#### *Embolia cerebral de origen indeterminado*

No es infrecuente que en la autopsia se haga el diagnóstico de embolia cerebral con plena justificación sin hallar su origen, como puede ocurrir en otras partes del cuerpo. Quizá la investigación no haya sido lo completa que sería de desear; sin embargo, en algunos casos estudiados con mucho cuidado no ha sido posible hallar dicho origen.

#### *Cuadro clínico de la embolia cerebral*

De todos los ictus, los de presentación más rápida son los debidos a embolia cerebral, desarrollando el cuadro clínico completo en segundos o un minuto. No suele haber episodios de aviso; si bien a veces en la embolia de la carótida interna proximal al círculo de Willis un episodio transitorio puede preceder el ictus. La embolia surge a cualquier hora del día o de la noche, y si se origina durante el sueño se ignora cómo ha tenido lugar. El cuadro neurológico depende de la arteria bloqueada y de donde se localice en su trayecto. Los síndromes que aplicamos para

la trombosis de cada arteria cerebral son aplicables a la embolia. El líquido cefaloraquídeo es en general claro, cuando la presión es normal, y carece de células o sólo contiene algunos leucocitos, incluso cuando el infarto es hemorrágico, aunque entonces puede aparecer una ligera xantocromía y en ocasiones el número de hematies llega alcanzar los 5.000 por mm.<sup>3</sup> Es preciso resaltar que esto ocurre muy pocas veces, y la presencia de sangre en el líquido cefaloraquídeo debe atribuirse a embolia sólo si viene apoyado por una evidencia colateral incontrovertible.

Aunque la brusquedad del ictus y la falta de síntomas de aviso habla en favor de embolia, el diagnóstico debe basarse en el cuadro clínico completo. Si se descarta la hemorragia, queda por excluir únicamente la trombosis. Un ictus en una persona joven con enfermedad reumática cardíaca y fibrilación auricular no es problema para el diagnóstico si no existe malformación o lesiones no vasculares. A cualquier edad un ictus rápido asociado a *fibrilación auricular* hay que atribuirlo a embolia, mientras no se demuestre lo contrario. Una historia de embolismo en otras partes del cuerpo apoya el diagnóstico.

Siempre hay que tener en cuenta la posibilidad de que un infarto de miocardio con trombos murales sea el responsable del ictus. No es raro que la primera señal de un infarto miocárdico silencioso sea una embolia. Es, pues, aconsejable practicar un electrocardiograma en todos los casos de ictus vasculares cerebrales de origen dudoso. Mencionaremos de paso algunos tipos raros de cardiopatías embolígenas: la fibroelastosis sub-endocárdica y los tumores cardíacos. La *endocarditis bacteriana aguda y subaguda* no suele ocasionar ictus, aunque es posible lo dé. Aparte de los signos clínicos de endocarditis, la presencia de fiebre, soplos cardíacos, esplenomegalia y petequias y el descubrimiento de pleocitosis en el líquido cefaloraquídeo harán el diagnóstico correcto. Siempre hay que considerar la posibilidad de una *endocarditis no bacteriana* en los casos de cáncer donde se presente un ictus. Si bien, puede existir asociada a otras enfermedades, como lupus eritematoso (*endocarditis verrucosa de Libman-Sacks*) y otras «enfermedades del colágeno». De otro modo, puede sospecharse sólo en los casos de embolia iterativa donde se haya excluido toda otra causa. Hay que pensar en la embolia paradójica únicamente en los casos de enfermedad cardíaca congestiva; el diagnóstico no suele ser difícil. No obstante, si como única malformación existe una comunicación de Botal, quizá no observemos indicios de su presencia. Es imprudente hacer el diagnóstico de embolia paradójica en ausencia de un claro defecto septal.

No es necesario extenderse más sobre el resto de causas de embolia cerebral.

### C. OTRAS CAUSAS DE INFARTO CEREBRAL

Este grupo incluye condiciones no mencionadas o poco corrientes. La *trombosis venosa cerebral* obstruye la circulación venosa produciendo un estasis sanguíneo, anoxia local e infarto. Se discute en el apartado VII. La *arteritis cerebral*, sea sifilítica, tuberculosa o de naturaleza indetermi-

nada, produce por inflamación vascular una trombosis, oclusión de la luz e infarto consiguiente. Las arteritis se tratan con mayor extensión en el apartado VI.

Siendo la tensión arterial sistémica de gran importancia en el flujo cerebral, es natural que la *hipotensión prolongada* e intensa pueda precipitar la isquemia cerebral y el infarto. Las causas habituales de hipotensión son: el vulgar «desvanecimiento», la hemorragia aguda, el infarto agudo de miocardio, el síndrome de Stokes-Adams, el «shock» quirúrgico y traumático, la hipersensibilidad del seno carotídeo, el paro cardíaco o el accidente anestésico quirúrgico y la hipotensión postural grave. Cuando el árbol arterial cerebral se halla en buen estado, la hipotensión grave es causa en general de lesiones isquémicas extensas y difusas en el cerebro, pero en algunos casos se producen infartos focales limitados a territorios arteriales específicos, posiblemente por reducido margen de seguridad preexistente, reflejo de la disposición del círculo de Willis y de la circulación anastomótica. En arterias cerebrales estrechadas por aterosclerosis, sobre las cuales puede haberse fraguado una trombosis, la rápida caída de la tensión arterial sistémica es capaz de reducir aún más el flujo sanguíneo y ocasionar una isquemia local distal a la oclusión incompleta previamente tolerada. Si la tensión se restablece pronto, las manifestaciones neurológicas vuelven a la normalidad en seguida. Estos problemas son tratados en el apartado II B: *Isquemia cerebral transitoria sin infarto*. Por desgracia, con bastante frecuencia la restauración de un flujo sanguíneo suficiente no siempre se logra a tiempo, dejando un déficit neurológico más o menos permanente. Lo importante es reconocer y remediar enseguida, o mejor prevenir, la situación. La tensión sanguínea debe ser mantenida cuidadosamente en las operaciones de enfermos ancianos. Los ictus suelen ocurrir cuando se levantan por primera vez después de la intervención. Una historia de breves episodios de debilidad o adormecimiento previa a la intervención indican la posibilidad del ictus, y si cabe es preferible retrasar la operación. Dado que la obstrucción arterial que, junto a la hipotensión, da lugar a la isquemia local es debida a aterosclerosis, este grupo debería ser considerado como análogo al de trombosis cerebral con aterosclerosis.

La *angiografía carotídea y vertebral* se seguía a menudo de hemiplejía y trastornos visuales en general transitorios. Ahora son menos frecuentes. Suelen ser atribuidos a vasospasmos desencadenados por el medio de contraste, lo que no puede aceptarse sin más pruebas.

Algunas *alteraciones hemáticas*, como policitemia, enfermedad de células falciformes y trombopenia, se asocian a veces a trombosis cerebral. En la policitemia la trombosis se produce por lo común en arterias ateroscleróticas, pero se ha observado también trombosis venosa. En la enfermedad de células falciformes la patología vascular está aún muy confusa, y también se han observado trombosis venosas. La trombopenia muestra una tendencia hemorrágica, pero en la trombosis trombopénica los pequeños vasos cerebrales se hallan ocluidos por masas de plaquetas. No es probable que el cuadro simule un ictus. Un *aneurisma disecante aórtico* puede bloquear el tronco innominado o la carótida izquierda llevando a la is-

quemia e infarto uni o bilateral. Un *trauma de las carótidas* (herida o pinza mal colocada durante la tonsilectomía) es capaz de ocluir dicha arteria y ocasionar un ictus. La *anoxia*, como en la asfixia por monóxido de carbono p. e., suele ocasionar lesiones neuronales difusas del cerebro que afectan predominantemente el cortex, el cerebelo o el hipocampo. Sin embargo, en algunos casos pueden hallarse áreas de infarto local, por ejemplo en el reblandecimiento del globus pallidus bilateral. No es frecuente que la anoxemia dé un ictus clásico. Por último, nos referiremos al efecto de la *radioactividad* o los *rayos X*. Las arterias son uno de los tejidos más sensibles a la irradiación. Su necrosis por dicha causa origina probablemente la degeneración tardía del tejido cerebral observada a veces postroentgenoterapia de tumores intra o extracraneales, aunque nunca adoptan la forma de un ictus.

#### D. INFARTO CEREBRAL DE CAUSA INDETERMINADA

Este apartado interesa sobre todo al anatomopatólogo. En las necropsias observamos a menudo antiguos infartos cerebrales cuya causa no puede ser determinada por el tiempo transcurrido. En las oclusiones arteriales antiguas es imposible con frecuencia distinguir una aterosclerosis con trombosis de una aterosclerosis con embolia e, incluso, de sólo una embolia. En estos casos la historia clínica puede ser insuficiente, imprecisa o faltar. Un infarto puede también quedar inexplicado por la omisión de explorar las carótidas en el cuello o las clinoides. Una oclusión de tal localización puede pasar inadvertida cuando después de haber extraído el cerebro del cráneo sólo se examinan sus vasos. Ya hemos dicho antes, también, que los émbolos pueden fragmentarse y desaparecer, hallándonos ante un infarto sin material embólico. Por estas y otras muchas razones el anatomopatólogo debe a veces establecer el diagnóstico de *infarto de causa indeterminada*.

A pesar de un meticuloso estudio muchos ictus quedan sin diagnóstico preciso de la enfermedad vascular causal. La ausencia de sangre en el líquido cefaloraquídeo nos orienta más hacia el infarto que a la hemorragia, pero más tarde veremos que en los casos de hemorragia intracerebral no siempre la sangre extravasada alcanza el espacio subaracnoideo. Por tanto es preferible incluir estos casos en el apartado VIII, *Ictus de origen indeterminado*, a menos que el examen del cerebro por craniotomía o trepanación revele un infarto o exista una evidencia clínica del mismo (crisis de aviso repetidas o un típico síndrome medular lateral).

En la mayoría de los ictus por infarto, el diagnóstico clínico se establece por deducción; por tanto, en las investigaciones clínicas y terapéuticas sobre las enfermedades vasculares cerebrales nuestras primeras impresiones deben ser corroboradas por un meticuloso examen postmortem. Muchos errores hay que atribuirlos a estudios incompletos necrósicos.

#### II. ISQUEMIA CEREBRAL TRANSITORIA SIN INFARTO

La inclusión en este grupo de las migrañas y del vulgar síncope parece apenas justificable. Sin embargo, tienen aquí su lugar porque no

sólo son buenos ejemplos de isquemia cerebral sino porque con frecuencia entran en el diagnóstico diferencial de las afecciones vasculares cerebrales. Crisis de desvanecimiento, debilidad, «caídas» o pérdida del conocimiento son frecuentes en los ancianos, y se plantea la pregunta de cuál es la relación entre ellas y las enfermedades vasculares incipientes; en especial basílares.

#### A. ATAQUES ISQUÉMICOS CEREBRALES FOCALES RECURRENTES (antes llamados vasospasmos).

Lo más típico de este grupo es que se manifieste en forma de ataques de aviso o de trastornos premonitorios transitorios que anuncian un ictus más grave. En general están relacionados con la *trombosis cerebral*, siendo prácticamente desconocidos en la hemorragia intracerebral y raros antes del infarto embólico. En estos últimos años, para prevenir el ictus y en la fase de síntomas de aviso, se administran anticoagulantes. Como la terapéutica postinfarto suele ser ineficaz, la profilaxia es una medida lógica. De ahí la importancia de recoger e interpretar estos signos precursores.

Al parecer no hay duda de que los ataques surgen por isquemia temporal y se deben al fallo transitorio de la circulación local. El cuadro varía con los casos y depende en especial de la arteria afectada. Sin embargo, en cualquier caso los ataques sucesivos presentan casi las mismas características, e indican el cuadro final que adquirirá el ictus si se produce. Las principales manifestaciones de las grandes arterias son: de la *cerebral media*, mono o hemiparesia contralateral, adormecimiento, hormigueos, disfasia, hemianopsia homónima o escotoma centellante; de la *cerebral anterior*, debilidad o adormecimiento de la pierna opuesta, incontinencia refleja, puede haber confusión; de la *cerebral posterior*, hemianopsia, escotoma centellante y, si el proceso es bilateral, ceguera temporal; de la *carótida interna*, debilidad contralateral, adormecimiento, disfasia, además en una minoría de casos existe transitoria ceguera o ambliopía del ojo del lado ocluido; de la *basilar vertebral*, vértigos, monoparesia, hemiparesia o cuadriparesia, adormecimiento de ambos lados del cuerpo, marcha vacilante, ataxia, diplopía, disfagia, disartria, ceguera, visión oscura, visión empañada, sordera, temporal confusión o amnesia e inconsciencia. Es característico que las lesiones sean bilaterales en el síndrome basilar vertebral, y unilateral en el síndrome de las cerebrales media, anterior y posterior y carótida interna. Dolor de cabeza, sensación de vacío en la misma, marcha desviada hacia uno u otro lado y torpeza y pesadez de una extremidad son otros síntomas en general de difícil interpretación. Las dos molestias más frecuentes son adormecimiento y debilidad.

Todos los episodios son similares, con pequeñas variaciones. Los ataques suelen empezar en el mismo sitio, es decir tiende a ser afectada en primer lugar la misma parte del cuerpo; su extensión a otras partes, puede ser igual o variar. Así, habiendo empezado en la mano: en unos quedan torpes la mano, la cara y el pie; en otros, la cara y la mano; y en otros sólo la mano. El mayor déficit neurológico corresponde a la región afectada al principio del ataque. Todas las partes afectadas pueden

serlo simultánea o alternativamente. Algunos pocos casos presentan convulsiones. El paciente tiene a veces la sensación de que una extremidad se mueve de un modo difícil de distinguir de un movimiento voluntario. Los ataques no siempre son fáciles de distinguir de crisis menores epilépticas motoras o sensitivas.

Los ataques pueden durar desde diez segundos a una hora, con un promedio de dos a diez minutos. Su número oscila entre unos pocos y cientos, que se presentan en días o semanas o espaciándose largos intervalos de meses a años. Dada su frecuencia, parece que el final de los enfermos que tienen historia de síntomas premonitorios es el ictus. Aunque la parálisis completa final puede ir precedida de uno o varios ataques a distancia variable, estos ataques no siempre culminan en el ictus, lo cual hace difícil predecir el resultado de cada caso y la valoración de la terapéutica.

La repetición de los ataques los lleva a no ser del todo reversibles, y así se establece un progresivo déficit neurológico. En cualquier momento es capaz de producirse un ictus completo, a menudo durante el sueño o al poco de levantarse. El mecanismo de esta recurrencia en los ataques no está aún establecido. Considerados como «vasoespasmos» por sus características, no existen hasta el momento pruebas de ello. Ya hemos dicho la estrecha relación que tienen con la trombosis y la aterosclerosis, surgiendo cuando la circulación local se halla al borde del fallo. La precipitación de los ataques se ha atribuido a hipotensión transitoria, aunque tal hipotensión no sea apreciable a la cabecera del enfermo. Los anticoagulantes vencen el ataque, pero no está claro cómo lo logran.

En el diagnóstico diferencial hay que tener en cuenta: ataques epilépticos, embolia recurrente, trastornos neurológicos variados (tumores, quistes, etc.), vértigo laberíntico, fases de desmayo, migrañas, desvaríos nerviosos y otros trastornos indescifrables de los ancianos.

#### B. ISQUEMIA CEREBRAL TRANSITORIA CON HIPOTENSIÓN SISTÉMICA

Incluimos aquí dos subtipos para distinguir la hipotensión seguida de déficit neurológico focal (torpor, debilidad, disfagia, vértigo, etc.), de la hipotensión acompañada de desmayos o síncope sin sospecha evidente de isquemia cerebral local. Aunque un síncope no se confunde con ictus, como trastorno circulatorio que es debe ser incluido en este esquema.

Hemos aludido al déficit neurológico focal en el apartado I C, al señalar la importancia de la hipotensión sistémica en un vaso estrechado por aterosclerosis. Si el período de hipotensión es breve, la lesión isquémica es reversible al restaurarse la tensión. Las causas de hipotensión sistémica son: «vulgar desmayo», hemorragia aguda, infarto de miocardio agudo, «shock» quirúrgico o traumático, síndrome de Stokes-Adams, hipersensibilidad del seno carotídeo, paro cardíaco o accidente anestésico durante una operación y la hipotensión postural grave (idiopática, postoperatoria, por bloqueadores del simpático, diabética, tabética, etc.). El mecanismo de producción de estos síntomas transitorios es probablemente semejante al de los episodios recurrentes que preceden el ictus; si bien

aquí existe una causa *obvia*, la hipotensión grave. El término «recurrente» no es aplicable a este grupo, ya que sólo habrá un episodio si la hipotensión no repite. El cuadro dependerá del lugar de la obstrucción y del territorio afecto. Se puede aplicar aquí cuanto se ha dicho referente a los síndromes de trombosis cerebral y ataques isquémicos cerebrales focales recurrentes.

### C. MIGRAÑA INCLUIDA LA HEMIPLEJÍA MIGRAÑOSA

El aura de la migraña (escotoma centellante, adormecimiento, debilidad, disfasia, etc.) es atribuida en general a isquemia cerebral transitoria por vasoconstricción local. El que de modo repetido se produzca un estrechamiento arterial capaz de ocasionar manifestaciones isquémicas lo suficientemente graves para determinar lesiones permanentes es un fenómeno extraordinario del que tenemos poca información fundamental. Sin embargo, las parálisis, trastornos sensoriales y alteraciones del lenguaje que siguen la migraña pueden tardar a veces varios días en desaparecer y en raros casos volverse permanentes.

### III. HEMORRAGIA INTRACRANEAL (Incluidas las formas intracerebral, subaracnoidea, ventricular y subdural).

En la mayoría de los casos de ictus hay que tener en cuenta la posibilidad de una hemorragia intracraneal. Al decidir la naturaleza de un ictus, de forma inconciente se tiende primero a diferenciar entre hemorragia e infarto, y sólo cuando se ha excluido la hemorragia se procede a distinguir entre trombosis y embolia.

Aproximadamente un 25 % de las lesiones halladas en la necropsia son hemorragias intracraneales. Y aunque se citan 12 causas diferentes de ictus por hemorragia, las más importantes son la hemorragia intracerebral hipertensiva y la debida a la ruptura de un aneurisma sacular. Para ser completos, pueden incluirse las hemorragias de Duret, la encefalopatía hipertensiva y la púrpura cerebral idiopática, si bien no es probable que simulen un ictus.

#### A. HEMORRAGIA INTRACEREBRAL HIPERTENSIVA

Es la más conocida y corriente hemorragia cerebral. *Casi siempre va asociada a hipertensión*. Si bien a veces la hipertensión no es excesiva, 160-170/90, en la mayoría es bastante alta. La hipertensión se mantiene al principio e incluso puede elevarse, por tanto es fácil de comprobar en el primer examen.

La gran mayoría de las hemorragias ocurren con el enfermo *levantado y en actividad*; rara vez se producen durante el sueño. *No hay síntomas de aviso o prodromos*, apareciendo de repente. *El ictus se desarrolla de modo gradual*, en minutos, horas o en días a veces, con un promedio de una a seis horas.

El cuadro depende en parte del lugar de la hemorragia y en parte de la velocidad de la pérdida sanguínea. El 40 % se producen en la región

del putamen y de la cápsula interna adyacente (capsular), o también en el tálamo, puente, hemisferio cerebeloso y substancia blanca central. En los casos de hemorragia talámica o putaminal el paciente se queja de que bruscamente algo en la cabeza no va bien. En pocos minutos el habla se vuelve farfullante o disfásica, apareciendo debilidad en la mano y el pie. La parálisis empeora en forma gradual, se hace imposible hablar y la confusión deja paso al estupor. En los peores casos, sobreviene el coma y el paciente fallece entre unas pocas horas y 24-48 horas. No todos los casos de hemorragia cerebral entran enseguida en coma, no siendo raro que un paciente capaz aún de responder a preguntas y obedecer órdenes el líquido cefaloraquídeo sea muy hemático. Del 25 al 30 % de los casos cesa la hemorragia y el paciente sobrevive.

Cuando la hemorragia tiene lugar en el puente, se pierde la conciencia con bastante rapidez y se produce la muerte en unos pocos minutos u horas. En la hemorragia cerebelosa primero aparecen vértigos vestibulares, vómitos y ataxia, y si la evolución es fatal surge el coma enseguida. No obstante, estas hemorragias pueden ser cohibidas, recuperándose el enfermo.

La hemorragia casi siempre tiene lugar en el tejido cerebral, es decir es intracerebral; la ruptura de las arterias del espacio subaracnoideo es prácticamente desconocida, aparte del aneurisma sacular. Por tanto es una equivocación pensar en una hemorragia hipertensiva procedente de las grandes arterias de la base del cerebro. Formando una masa más o menos circular, la extravasación crece mientras la hemorragia continúa. El tejido cerebral adyacente es desplazado y comprimido, las estructuras mediales desviadas al lado opuesto y las estructuras centrales vitales comprometidas. Por último, se produce habitualmente la ruptura o paso al sistema ventricular, tornándose hemático el líquido cefaloraquídeo. Si la hemorragia es pequeña y tiene lugar a distancia de la superficie ventricular, el líquido cefaloraquídeo puede mostrarse claro, incluso en exámenes repetidos. Sin embargo, esto es una excepción, ya que *lo que se suele encontrar en la mayoría de las hemorragias intracerebrales son hematíes o xantocromía en el líquido cefaloraquídeo*. La presión de este líquido también está aumentada. Las hemorragias intracerebrales hipertensivas rara vez se abren en la superficie subaracnoidea del hemisferio. Si el enfermo sobrevive, la recuperación funcional puede ser completa, pues los tejidos cerebrales aunque lesionados por el desplazamiento no están destruidos como en el infarto. La reabsorción de la sangre extravasada dura meses, quedando al fin una franja anaranjada en el lugar de la hemorragia.

Se ignora la naturaleza de la lesión vascular que lleva a la ruptura arterial, y a menudo es imposible identificar el punto de ruptura. Aunque no existen pruebas, se acepta la aterosclerosis como uno de los factores, si bien hay hemorragias sin aterosclerosis evidente. La teoría de la confluencia de múltiples pequeñas hemorragias diapedéticas, debe abandonarse. La intensidad de progreso de la hemorragia hay que relacionarla con el calibre del vaso que sangra. La hemorragia parece ser un proceso de *todo*

o *nada* y de rara repetición. Completamente diferente es la ocasionada por un aneurisma sacular: intermitente en la mayoría de los casos.

#### B. RUPTURA DE UN ANEURISMA SACULAR

Este importante trastorno constituye uno de los más apremiantes problemas terapéuticos. Los aneurismas saculares forman pequeñas ampollas de paredes delgadas que sobresalen de las arterias del círculo de Willis o de las que parten de éste, situados en las bifurcaciones y ramas y probablemente debidos a defectos de desarrollo en las tunicas media o elástica de estos lugares. Por la debilidad de la pared, la íntima hace protrusión hacia afuera y esta bolsa, cubierta por la adventicia, se agranda de modo gradual a través de la pared hasta su ruptura. Aunque presente en muchos casos, la aterosclerosis probablemente no tiene papel en la predisposición a la ruptura. Los aneurismas saculares son raros en la niñez; su frecuencia aumenta con la edad, con un máximo entre los 35 y 65 años. No se trata, pues, de una anomalía congénita sino de un defecto arterial que se desarrolla con los años.

Su localización más frecuente es: la arteria comunicante anterior, el origen de la comunicante posterior en la carótida interna, la primera bifurcación de la cerebral media y la bifurcación de la carótida interna en cerebral media y anterior. El resto (15 %) lo hace en la porción posterior del círculo de Willis, en la unión de la comunicante posterior con la cerebral posterior, la bifurcación de la basilar o el origen de las cerebelosas. En las autopsias se halla un 1 % de aneurismas perforados y un 1,5 % de no perforados. Su tamaño varía entre 2 mm. y 3 cm. de diámetro, con un promedio de 1 cm. La pared de un aneurisma no perforado puede ser muy delgada y transparente. Antes de perforarse suele ser silencioso o acaso, rara vez, da dolor de cabeza. Si es grande puede, en ocasiones, comprimir el nervio óptico o el quiasma, el tercer par, el hipotálamo, la pituitaria o los nervios craneales cuando salen del tronco cerebral.

Al producirse la ruptura la sangre vierte a alta presión en el espacio subaracnoideo (lugar del círculo de Willis) y aparece un intenso dolor frontooccipital. A veces se conserva la lucidez, pero con frecuencia se pierde la consciencia desde unos segundos a semanas según la gravedad del ictus. Una importante característica de la ruptura de un aneurisma sacular es la tendencia a que la hemorragia cese tan bruscamente como se inició. Así, en el cuadro típico, se desarrolla un brusco e intenso dolor de cabeza, colapso, inconsciencia, y se recupera la consciencia en pocos minutos, ofuscado, confuso y quejándose de violento dolor de cabeza. La punción lumbar da un líquido en extremo sanguinolento a elevada presión. En la mayoría no se presentan síntomas de aviso. La ruptura se produce en general en plena actividad del paciente o, en ocasiones, cuando descansa o duerme. En muchos casos un esfuerzo físico precede la ruptura.

Si la hemorragia se limita al espacio subaracnoideo existen pocos o ningún signo laterales, y este aspecto clínico es también característico. Al principio se observa Babinski bilateral, sobre todo si se presenta em-

peoramiento de la consciencia. Cierta amnesia o confusión puede tardar días o semanas en desaparecer. En este estado puede observarse una delgada capa de sangre en la base del cerebro y a lo largo de la cisura Sylviana. Si la hemorragia es más extensa, invade los tejidos cerebrales adyacentes y puede perforarse en el sistema ventricular. En estas circunstancias los signos laterales pueden ser más numerosos y casi siempre se presenta coma.

En general existe rigidez de nuca. El fondo de ojo puede demostrar una lisa capa de burbujas sanguíneas: hemorragias preretinianas o subhialoideas, que en general indican hemorragia directa en el espacio subaracnoideo por angioma o aneurisma, aunque hayan sido observadas también en hemorragias intracerebrales primarias. La parálisis del tercer nervio (diplopia, ptosis, midriasis y parálisis oculomotora) indica por lo común un aneurisma en la unión de la comunicante posterior y el tronco de la carótida interna, ya que dicho nervio se halla junto a ella. Una gradual ceguera de uno o ambos ojos o una brusca ceguera de uno de ellos señala un aneurisma de la carótida interna o de la cerebral anterior. No son raras convulsiones al principio o en la primera semana de la hemorragia, debidas a lesión local cortical. La hipertensión es más frecuente que la normotensión. Asociada al aneurisma sacular existe una notable incidencia de enfermedad quística del riñón. La coartación de aorta puede complicar el cuadro, especialmente en los jóvenes.

En la mayoría de los casos el paciente sobrevive el primer ataque de hemorragia, pero no es raro que se reproduzca más tarde o más temprano. No existen reglas pronósticas. La nueva hemorragia suele tener lugar en las primeras semanas, sin que podamos predecir quién está en peligro inmediato. La muerte puede producirse en alguna de las sucesivas hemorragias, siendo tres el promedio fatal. En el 60-70 % de las autopsias, la sangre ha minado el cerebro (hemorragia meningocerebral) o el ventrículo (hemorragia meningocerebroventricular). En pocos casos la sangre pasa a través de la aracnoides al espacio subdural, produciendo un hematoma subdural que es preciso evacuar.

Bajo un régimen conservador la mortalidad excede del 50 %. La ligadura de la carótida en el cuello y la excisión del aneurisma por vía directa intracraneal son los dos métodos quirúrgicos empleados; no obstante, aunque los resultados son alentadores, su exacta ventaja sobre los conservadores todavía no ha quedado establecida.

### C. ANGIOMA

Consiste en un ovillo de vasos con comunicaciones anormales entre el sistema arterial y venoso. Se trata de un trastorno de desarrollo, no de un tumor neoplásico. Su tamaño varía desde insignificante, de pocos milímetros de diámetro, situado en el córtex, a una enorme masa de conductos tortuosos formando «shunts» arteriovenosos de suficiente magnitud como para repercutir sobre el corazón. Sus vasos constituyentes son siempre de estructura anormal. Los angiomas pueden ocupar cualquier lugar del cerebro, pero son más frecuentes en los hemisferios cerebral y cerebeloso.

Cuando son grandes se extienden desde el córtex a la superficie ventricular.

Su cuadro adquiere la forma epiléptica, de hemorragia subaracnoidea o ambas. Los síntomas suelen aparecer antes de los 25 años de edad, pues el angioma es un trastorno de la juventud, aunque pueden retrasarse hasta los 50 años. La afectación suele ser focal y típicamente asociada a una temporal parálisis postictus o a otro déficit neurológico. En casos de epilepsia desde la juventud, hay que pensar en un angioma. Si se produce una hemorragia subaracnoidea, el cuadro es semejante al de la ruptura de un aneurisma sacular: dolor de cabeza intenso, confusión y líquido cefalorraquídeo hipertenso y hemático. Pueden observarse hemorragias preretinianas. Aun cuando existe a menudo hipertensión arterial, es axiomático que una hemorragia intracraneal asociada a *normotensión* orienta hacia el angioma o el aneurisma sacular. Con frecuencia se observa hemiplejía u otros signos laterales, ya que la masa angiomatosa puede yacer profundamente y la extravasación predominar en el tejido cerebral. Aunque a menudo la hemorragia cesa sobreviviendo el paciente, también puede ser fatal. Su repetición es la regla. Y su causa, probablemente la «simple ruptura» de un vaso, si bien la alteración vascular fundamental no ha sido estudiada.

El paciente puede aquejar un ruido pulsátil dentro de la cabeza y a la auscultación oírse un soplo, sobre todo si la hemorragia todavía no ha tenido lugar. Esto es un gran apoyo en favor del angioma. Este puede ocasionar dolores de cabeza recurrentes y auras migrañosas. Los roentgenogramas del cráneo muestran a veces calcificaciones en media luna en las paredes vasculares de los angiomas más grandes. Para un diagnóstico seguro se precisa de la arteriografía carotídea o vertebral.

#### D. TRAUMA

Aunque la hemorragia intracraneal por trauma no corresponde legítimamente al problema del ictus, hay que incluirla aquí por la gran frecuencia con que la cuestión de la hemorragia intracerebral traumática, mayor o menor, surge en los casos de ictus donde la historia es insuficiente o el paciente cae y se hiere en el momento de producirse el ictus.

En los ictus abruptos acaecidos bajo circunstancias conocidas hay que tener en cuenta siempre la *hemorragia aguda extra y subdural*, sea o no hemático el líquido cefalorraquídeo. Una *hemorragia subdural crónica* puede producirse sin trauma conocido, y el cuadro indefinido de somnolencia, confusión mental y ligera hemiparesia —en especial en los ancianos— puede ser atribuido por error a un ictus. Estas tres condiciones deben recordarse siempre, pues el error diagnóstico priva de los beneficios que ofrece una intervención quirúrgica. No debe dudarse en establecer el diagnóstico por un agujero de trépano, procedimiento menor, en todos los casos en los que la hemorragia subdural no puede excluirse por la clínica. La contusión y laceración cerebral son causa de hemorragia subaracnoidea y, si el paciente ha caído y golpeado su cabeza en el momento del ictus, puede hacerse dificultoso o imposible decidir si los hematíes del líquido cefalorraquídeo se deben al proceso vascular cerebral o a la contusión del cere-

bro. Los traumas pueden ocasionar también una hemorragia intracerebral aguda y tardía, intracerebelosa aguda, edema cerebral y extenso infarto focal de origen indeterminado.

#### E. OTRAS CAUSAS DE HEMORRAGIA INTRACRANEAL

Las hemopatías hemorrágicas que con mayor frecuencia dan lugar a hemorragias intracraneales son: leucemia, anemia aplásica y púrpura trombopénica. Tales complicaciones son habitualmente señal de un término fatal. Puede afectarse cualquier parte del cerebro, no siendo raro que las lesiones sean múltiples. Suelen comprobarse anormales hemorragias en otras partes del cuerpo (piel, mucosas, riñones, intestino), previas a la hemorragia cerebral. Su mecanismo es desconocido. En ocasiones *enfermedades crónicas hepáticas* pueden asociarse a hemorragia intracerebral, atribuyéndose a trastornos en el mecanismo de la coagulación. La *terapia anticoagulante* rara vez produce hemorragia intracraneal.

El *infarto hemorrágico*, tanto si se debe a oclusión arterial como venosa, se caracteriza por múltiples patequias diseminadas por el tejido afecto. Si se debe a oclusión arterial, las hemorragias predominan en la sustancia gris, mientras que la oclusión venosa comprende además la blanca. Como ya hemos dicho antes, el infarto hemorrágico da hemorragias en su mayor parte petequiales, las cuales clínicamente no se presentan como una hemorragia y el líquido cefaloraquídeo no es hemático. Pero si la hemorragia adquiere mayor proporción se comporta como una hemorragia intracerebral y el líquido cefaloraquídeo se hace hemático.

La *hemorragia del tronco cerebral* secundaria a la hernia del lóbulo temporal en la hendidura tentoria nunca produce un ictus. La citamos por que es la hemorragia intracraneal más frecuente hallada en la autopsia. Está constituida por la confluencia de pequeñas extravasaciones de probable origen venoso, limitadas al cerebro medio y al puente. Complicación seria, suele terminar en coma y muerte. DURET fue uno de los primeros en describirlas.

La categoría *hemorragia de causa indeterminada* queda reservada para aquellos no demasiado raros casos en los cuales la hemorragia intracraneal se asocia a normotensión sin que hallemos aneurisma ni angioma. En la investigación de causas de hemorragia intracraneal de origen oscuro debe realizarse el más cuidadoso examen neuropatológico. En los casos de aneurisma sacular hay que intentar identificar el saco en fresco, antes de que la formalina haya endurecido la sangre alrededor de los vasos de la base. Sabemos que la mayoría de casos de hemorragia intracerebral con normotensión se deben a un pequeño angioma; una exploración cuidadosa, incluida la microscópica, revelará en general la malformación. La *hemorragia intraventricular primaria* se refiere a la que se produce en el sistema ventricular sin afectar aparentemente el propio parénquima cerebral. Puede observarse una malformación angiomasiosa del plexo coroideo o revestimiento ependimario, pero por lo común no existe explicación. Esta hemorragia es rara.

*Hemorragia en tumores cerebrales primarios y secundarios.* Complicación poco frecuente, no constituye problema diagnóstico. Si la hemorragia es grande, el cuadro es el de una apoplejía o ictus, y la guía de si es secundaria o primaria lo da el conocimiento de la existencia de lesiones carcinomatosas diseminadas o la historia cuidadosa de síntomas neurológicos compatibles con un tumor intracraneal en crecimiento, previos a la hemorragia. En los astrocitomas, la hemorragia es rara. Es más frecuente en los adenomas de la pituitaria (apoplejía pituitaria), glioblastoma multiforme o pinealoma. Entre los tumores cerebrales secundarios, los que con más facilidad dan hemorragias son: coriocarcinoma, melanocarcinoma e hipernefroma.

Las *embolias sépticas* procedentes de las vegetaciones de las endocarditis bacteriana aguda o subaguda han sido ya tratadas, señalándose que podría producirse una limitada hemorragia en las regiones de infarto séptico. Además, un aneurisma micótico puede producir una extensa y fatal hemorragia por destrucción de su pared donde se detuvo el material séptico. Como resultado de una *arteritis focal* la pared se debilita, se curva y se perfora. No es infrecuente dejar de hallar en la autopsia una dilatación aneurismática, sólo una irregularidad en los bordes de la arteria perforada. Cualquier parte del árbol circulatorio puede ser afectado, aunque los aneurismas micóticos suelen tener preferencia por las ramas o bifurcaciones de los pequeños vasos del espacio subaracnoideo. Su ruptura parece ser un fenómeno de todo o nada, a menudo fatal. Con los nuevos agentes antimicrobianos esta afección rara vez se encuentra.

La *encefalopatía hipertensiva* está descrita en el apartado V. Diremos que el término se reserva para el trastorno clínico agudo caracterizado por grave hipertensión diastólica, dolor de cabeza, vómitos, estupor, embargamiento y coma. El cerebro edematoso muestra, en la autopsia, una típica gran hemorragia intracerebral hipertensiva, varias más pequeñas o múltiples patequias.

La *púrpura cerebral idiopática* no pertenece en realidad a este grupo, sino quizá más a los trastornos cerebrales tóxicos. Se presenta bajo múltiples petequias diseminadas por la sustancia blanca. El más frecuente ejemplo fue la «encefalitis hemorrágica arsenical» complicando el tratamiento de la sífilis. Su cuadro es el de un trastorno cerebral difuso, con signos neurológicos bilaterales, estupor, coma y muerte. Nunca hay sangre en el líquido cefaloraquídeo ni puede confundirse con un ictus.

#### IV. MALFORMACIONES VASCULARES Y TRASTORNOS DE DESARROLLO

Entre ellos sólo el aneurisma sacular y el angioma tienen relación directa con el ictus, y ya han sido expuestos en el apartado de hemorragias intracraneales. No obstante, haremos una breve referencia a estas y otras anomalías.

##### A. ANEURISMAS

Por su incompleto conocimiento, carecemos de una clasificación satisfactoria. El origen de los aneurismas saculares ya ha sido descrito: defecto

de desarrollo de la media y la elástica de las grandes arterias cerebrales, en especial en las ramas y bifurcaciones. Sus principales efectos proceden de su ruptura, es decir de la hemorragia subaracnoidea y meningocerebral (apartado III) y de la isquemia.

Los aneurismas fusiformes, difusos y globulares son a menudo supuestos trastornos de desarrollo, aunque no esté probado. Consisten en un agrandamiento de la total circunferencia de la arteria, y sus nombres reflejan las formas y morfología de ellos. Los *aneurismas fusiformes* son relativamente circunscritos, en forma de huso, afectando las carótidas en o cerca del seno cavernoso o la arteria basilar. Los *difusos* toman la forma de un agrandamiento tubular extenso, y afectan también la carótida interna, la cerebral media o el sistema vertebral-basilar. Más tarde adoptan la típica forma en S. Los fusiformes y difusos se atribuyen a arteriosclerosis, pero cabe encontrarlos en la juventud; pueden ser bilaterales. Por otra parte, en la mayoría de los casos de aterosclerosis no se producen tales dilataciones. Por todo ello está justificado decir que se deben, al menos en parte, a un factor de desarrollo. Los *aneurismas globulosos* comprenden un grupo de dilataciones esféricas que asientan en las arterias vertebrales o carótidas internas, arterias que penetran por un polo y salen por el otro. Son propios de la juventud y por tanto su origen es probablemente un trastorno de desarrollo.

Estos tres tipos de aneurismas rara vez se perforan y sangran, pero sus síntomas por compresión de las estructuras vecinas o por trombosis lo recuerdan.

#### B. ANGIOMA

En cuadro clínico se ha descrito en el apartado III C, pero para completar el tema mencionaremos aquí dos nuevos síndromes: telangiectasia familiar y angiomatosis retino-póntica. Hay que recalcar que los angiomas pueden extenderse afectando más de un órgano.

#### C. ENCEFALOANGIOMATOSIS TRIGÉMINA (Enfermedad de Sturge-Weber-Dimitri)

Trastorno de desarrollo en el que junto a la degeneración localizada del córtex hallamos un angioma capilar de la cara en el territorio de distribución de la primera rama del trigémino. El córtex subyacente al angioma está a menudo calcificado y moldea un doble contorno denso a rayos X. Las lesiones cerebrales rara vez sangran, pudiendo asociarse a retardo mental, epilepsia y déficits neurológicos focales en forma de hemiplejía.

#### D. VARIACIONES EN LAS ARTERIAS CEREBRALES

El círculo de Willis está sujeto a innumerables variaciones en el tamaño de sus vasos constituyentes. No obstante, sólo cuando están ausentes o son muy delgados tienen importancia potencial en el determinismo de la utilidad de la circulación colateral en caso de oclusión. Algunas anomalías

del círculo de Willis se producen en raros casos de aterosclerosis grave. El tipo de las arterias de la base puede ser de crucial importancia en la interpretación de la extensión y topografía del infarto cerebral. Los siguientes vasos pueden ser muy pequeños: el tronco cerebral anterior, irrigando su pareja del otro lado ambos territorios cerebrales anteriores; la comunicante anterior, no pudiendo ser desviada la sangre de un sistema carotídeo al otro; una o ambas comunicantes posteriores, limitando el potencial flujo sanguíneo entre los sistemas basilar y carotídeo; uno o ambos troncos cerebrales posteriores, siendo irrigado el territorio cerebral posterior desde el sistema carotídeo, resultando aislado el sistema basilar del carotídeo; una vertebral, con lo que la oclusión de la opuesta equivale casi al bloqueo de la basilar.

Rara vez una o ambas carótidas internas están ausentes. Entre las comunicaciones anormales halladas en las arterias cerebrales cabe citar la anastomosis carótido-basilar por vía del seno cavernoso.

#### V. ENFERMEDADES INFLAMATORIAS DE LAS ARTERIAS

El cuadro clínico de las arteritis es principalmente el del infarto o el de la hemorragia, ya discutidos. Agrupamos aquí varios tipos por conveniencia del lector y para su facilidad en este heterogéneo campo.

##### A. INFECCIONES E INFESTACIONES

La *sífilis meningovascular* excedía hasta hace poco a todos los otros tipos combinados, en especial en la juventud, pero las nuevas terapéuticas la han disminuido en gran manera. La neurosífilis es básicamente una meningitis crónica y los vasos subaracnoideos cerebrales y medulares adyacentes se afectan secundariamente. Si el proceso arterítico se extiende hasta la íntima se produce una proliferación conjuntiva y/o una trombosis con consiguiente infarto cerebral. Se afectan de modo principal los pequeños vasos perforantes, produciendo una sucesión de infartos cerebrales con ictus pequeños más que ictus catastróficos. Podemos casi asegurar que las hemorragias o los aneurismas intracraneales nunca se deben al treponema pallidum. La sífilis debe ser excluida, todavía, en todos los casos de ictus por infarto. El líquido cefaloraquídeo muestra inflamación activa, aumentando el número de células y el nivel de proteínas. En presencia de un líquido inactivo nunca debe diagnosticarse por adelantado una neurosífilis.

Como en la meningitis sifilítica, la meningitis *piógena* (influenza, estafilocócica) y la *tuberculosa* dan lugar a una arteritis cerebral y trombosis. El diagnóstico ya se habrá hecho antes y el cuadro no corresponde al del típico ictus. Pero alguna vez la meningitis tuberculosa debuta con una hemiplejía o un déficit neurológico importante. La arteritis focal y el aneurisma micótico resultante de una *embolia séptica* ya han sido citados antes.

Tipos raros de arteritis se producen en la tifoidea, schistosomiasis mansoni, mucor mycosis, malaria, triquinosis y semejantes. En la tifoidea y rickettsiosis, podemos hallar alteraciones capilares y arteriolares y células inflamatorias perivasculares en el cerebro, probable causa de convulsiones, coma y psicosis confusionales. Una lesión característica cere-

bral la ocasiona el *Schistosoma mansoni*, llevando a la oclusión de las pequeñas arterias y a lesiones focales. La carótida interna puede ser ocluida por *Mucor mycosis* en casos de diabetes mellitus.

En la triquinosis, junto a la debilidad muscular (oftalmoplejía y debilidad lingual) pueden aparecer con brusquedad convulsiones, afasia, hemiplejía y coma. Su patogenia es todavía incierta, pero algunos suponen debidos los síntomas cerebrales a émbolos blandos procedentes de una grave miocarditis. La malaria en su variedad maligna o falcípara da a menudo un cuadro conocido por «malaria cerebral», de aparición aguda, con hiperpirexia, convulsiones, profundo coma y, si no se produce la muerte, signos cerebrales focales como parálisis, afasia, etc. Los capilares y precapilares se hallan ocluidos por masas de hematíes parasitados y rodeados de hemorragias petequiales y focos de tejidos necrosados (granulomas maláricos).

La inclusión de la triquinosis y de la malaria en las arteritis puede ser discutida puesto que las lesiones arteriales rara vez toman una forma francamente inflamatoria.

#### B. ORIGEN INDETERMINADO

Las *arteritis de causa indeterminada* no suelen afectar las arterias cerebrales, pero debemos tenerlas en cuenta en especial cuando al precisar la naturaleza del ictus es el necesario prelude para utilizar terapéuticas potencialmente peligrosas, como los anticoagulantes.

El *lupus eritematoso sistémico* es el más representativo de esta clase de enfermedad y puede acompañarse de manifestaciones neurológicas centrales y periféricas. Los signos que indican se ha afectado el cerebro son: delirio, estado confusional, convulsiones y hemiplejía, afasia y otros signos focales. En casos de grave enfermedad renal, una hemorragia cerebral o una encefalopatía hipertensiva puede ser el final de la enfermedad. Las alteraciones neuropatológicas comprenden las arteriolas y las pequeñas arterias, con microinfartos. Cabe observar, también, oclusión embólica de las grandes o pequeñas arterias cerebrales, secundaria a endocarditis verrucosa (Libman-Sacks).

La *arteritis reumática* es todavía un tópico discutible. Ya hemos dicho que existía una alta incidencia de embolias en la fiebre reumática aguda o en el estadio de endocarditis crónica de la enfermedad. La posibilidad de una inflamación específica de las pequeñas arterias no puede ser disminuida, si bien los estudios neuropatológicos son escasos y no convincentes. Dado que la fiebre reumática y el lupus eritematoso están muy relacionados, todo cuanto se ha dicho de una puede aplicarse a la otra.

La *poliarteritis nudosa* rara vez afecta el cerebro y, cuando lo hace, comprende más las pequeñas arterias que las medianas, ocasionando más un exudado inflamatorio granulomatoso subagudo con células gigantes que una típica lesión necrótica. El cuadro neurológico no suele ser el de un ictus sino el de un síndrome cerebral progresivo agudo o subagudo que simula un tumor cerebral o una encefalitis, en el que predominan dolores de cabeza, convulsiones, psicosis confusional, ataxia y hemiparesia. Además, un aumen-

to moderado de los leucocitos y de las proteínas en el líquido cefaloraquídeo indica que la causa no es una de las más comunes entre las enfermedades vasculares. Si interesa seriamente el riñón o como complicación de una terapéutica con esteroides, puede desencadenarse una grave hipertensión que produzca una hemorragia cerebral hipertensiva o una encefalopatía hipertensiva.

La *arteritis craneal (arteritis temporal)* es una rara afección en la que las ramas de la carótida externa, en especial las temporales, son asiento de una inflamación subaguda con exudado de linfocitos, polimorfonucleares y células gigantes, que lleva a la trombosis. Esta forma, aunque dolorosa, no es grave; si bien un 35 % se complica de ceguera uni o bilateral, completa o incompleta y transitoria o permanente, probablemente debida a la afectación de la oftálmica y de otros vasos nutricios del nervio óptico. Afecta de modo principal a los ancianos, y entra en el diagnóstico diferencial sólo en los casos de ceguera periférica y cefalea crónica vascular aisladas.

Por último, existe la *arteritis granulomatosa idiopática* de la aorta y sus principales ramas, incluidas las carótidas primitivas e internas. Descrita hace mucho tiempo en el Japón (enfermedad de Takayasu), afecta primordialmente a las mujeres jóvenes y ocasiona un síndrome «sin pulso» debido a la oclusión de las carótidas y arterias de los miembros. Su patología vascular no está bien conocida, pero la lesión comprende una inflamación crónica con destrucción de todas las capas vasculares, infiltrados de linfocitos, células plasmáticas y leucocitos mononucleares, presencia de células gigantes y oclusión trombótica. La oclusión bilateral de las carótidas da un cuadro neurológico similar al más común de enfermedad sin pulso de los ancianos, causado por aterosclerosis. La naturaleza de la enfermedad es desconocida. Hay que tenerla en cuenta en casos inexplicables de ictus en adultos jóvenes.

No incluimos aquí la *tromboangeítis obliterante de Winiwarter y Buerger*, pues gran número de casos relatados que afectaban la carótida y otras arterias cerebrales se comprobaron debidos a aterosclerosis o «arteritis de células gigantes» de causa desconocida.

## VI. ENFERMEDADES VASCULARES SIN ALTERACIONES DEL CEREBRO

Las incluimos para que el patólogo pueda encontrar las enfermedades que halla en las arterias cerebrales. Algunas de ellas no necesitan más descripción, como la aterosclerosis y la arterio y arteriolo-sclerosis hipertensiva cerebral.

La presencia de *alteraciones hialinas* de las arterias cerebrales es frecuente en la hipertensión de larga duración. La media pierde su característica estructura muscular lisa y se tiñe de color rosa pálido por la hematoxilina-eosina. Algunos consideran esta «hialinosis» como la base de la hemorragia intracerebral hipertensiva.

Las carótidas en el seno cavernoso se observan a menudo calcificadas en los exámenes rutinarios a rayos X del cráneo. Consideradas como alteraciones secundarias de las placas ateroscleróticas, el grado de calcificación

no parece paralelo a la gravedad de la aterosclerosis. La *ferruginización* (*calcinosis*) se caracteriza por la presencia de tinción purpúrea, la cual a menudo (50 % de los cerebros de ancianos) se halla depositada en la pared vascular y tejido cerebral que la rodea, en especial en los ganglios de la base, hipocampo y núcleo dentado del cerebelo. No suele tener significado clínico. La *esclerosis* capilar se refiere a la presencia de fibrillas conectivas de tinción argéntica alrededor de los capilares cerebrales, cuyo significado es desconocido aunque le han sido atribuidas graves enfermedades cerebrales de etiología desconocida —como la demencia senil—.

#### VII. ENCEFALOPATÍA HIPERTENSIVA

Nos referimos a un síndrome agudo en el que una grave hipertensión se asocia a dolor de cabeza, náuseas, vómitos, confusión, estupor y coma. La encefalopatía hipertensiva crónica no está reconocida como una entidad y por tanto la designación aguda no es necesaria para el síndrome precedente. En general cuando el síndrome aparece la hipertensión ha adquirido un estado maligno. El nitrógeno no proteico en sangre puede estar elevado. La hipertensión puede ser «esencial» o debida a una enfermedad renal crónica, feocromocitoma, síndrome de Cushing o intoxicación por ACTH. Si la encefalopatía se asocia a glomerulonefritis aguda, los síntomas pueden desarrollarse cuando la hipertensión es aún muy moderada. La eclampsia ha sido reseñada por sí misma para subrayar las especiales circunstancias bajo las que se produce más que para indicar una patogenia distinta.

La encefalopatía hipertensiva constituía antes la etapa final de la enfermedad hipertensiva, pero ahora con los nuevos hipotensores puede cambiarse el cuadro en pocos días o aún menos. En los casos fatales el examen neuropatológico del cerebro puede ser normal, pero por lo común observamos: edema cerebral, grandes o pequeñas hemorragias, petequias, racimos de células gliales, microinfartos y alteraciones vasculares y necrosis, asociados o aislados.

#### VIII. TROMBOSIS VENOSA SENODURAL Y CEREBRAL

No suelen dar el cuadro del ictus. Como resultado del estancamiento sanguíneo en los pequeños vasos y capilares por la oclusión de las venas o senos, si la obstrucción es suficiente surge una isquemia local del tejido cerebral seguida de edema e infarto hemorrágico; si es menos grave, se produce una isquemia parcial del córtex, base probable de epilepsias focales. Las formas medianas pueden ser asintomáticas o dar un aumento de la presión venosa intracraneal y del líquido cefaloraquídeo.

Estas trombosis son en general secundarias a infecciones piógenas de la mastoides, senos paranasales o cara. El proceso inflamatorio agudo alcanza las grandes venas directamente, por osteomielitis local o por tromboflebitis de los pequeños vasos diploicos que se extiende a través de las venas emisarias. Son graves, aunque menos frecuentes desde los antibióticos. Una meningitis piógena o un empiema subdural agudo puede también afectar las venas en la vecindad de la infección.

Además, la trombosis de las venas cerebrales se encuentra también aso-

ciada a la caquexia, en especial en los niños, y no tan rara vez en las dos o tres semanas siguientes al parto o a una operación quirúrgica. En el parto se atribuye al aumento de la coagulabilidad sanguínea (hiperfibrinogenemia o aumento de las plaquetas). En trastornos hemáticos, como la policitemia o la enfermedad de células falciformes, puede también producirse. Unos pocos casos se han asociado a insuficiencia cardíaca o cardiopatías congénitas.

El cuadro varía con la naturaleza de la enfermedad primaria, la extensión del proceso, las venas afectadas y los efectos del estancamiento venoso en el tejido cerebral. Las manifestaciones van desde un amplio infarto hemorrágico, hemiplejía primero de un lado y luego del otro, coma y líquido cefaloraquídeo hemático, o afectación de un solo lado seguida de parálisis motora y sensitiva o afasia transitorias con escasos leucocitos en el líquido cefaloraquídeo. La presencia de una monoplejía de pierna y brazo respetando la cara puede sugerir que la lesión asienta en la parte superior del hemisferio adyacente al seno sagital. Signos neurológicos bilaterales, en especial focales procedentes de la parte media superior del hemisferio, también sugieren afectación del seno sagital. El aumento de la presión venosa cerebral y del líquido cefaloraquídeo, ya citados, pueden dar dolor de cabeza, papiloedema y alteraciones visuales sin otro trastorno neurológico, constituyendo un síndrome desconcertante a menos que se identifique su naturaleza.

Las alteraciones en el líquido cefaloraquídeo son reflejo del proceso patológico. Puede existir algún leucocito y leve elevación de la presión, pero si la lesión cerebral es extensa con infarto hemorrágico el líquido se torna hemático y su presión es elevada. Si se complica de meningitis purulenta, los leucocitos están muy aumentados por la presencia de inflamación.

#### IX. ICTUS DE ORIGEN INDETERMINADO

Se trata de un distingo clínico más que patológico, puesto que en la autopsia suele ser posible diferenciar un infarto de una hemorragia. No son verdaderos ictus lo que vemos a la cabecera del enfermo, y en muchos casos donde la historia es defectuosa y el líquido cefaloraquídeo no se muestra hemático no cabe otra elección que clasificarlo de origen indeterminado.

#### DIAGNÓSTICO CLÍNICO DE LAS ENFERMEDADES VASCULARES CEREBRALES

Hasta hace poco no se tenía un gran interés en diagnosticar la enfermedad vascular cerebral: era suficiente apreciar que el paciente sufría un ictus; y si éste era suave se recuperaba, o bien si era grave sucumbía.

Esto ha cambiado. Tenemos poderosas drogas que actúan sobre los distintos componentes del cuadro e intervenciones quirúrgicas adecuadas a cada caso. Si bien es verdad que todavía no hemos aprendido la correcta aplicación y los efectos de todos estos métodos, sí existen fuertes razones para adoptarlos hasta que enfermedades tan diferentes como la perforación de un aneurisma, la hemorragia hipertensiva, la embolia y la trombosis puedan ser reconocidas clínicamente. Actualmente el diagnós-

tico de la enfermedad vascular cerebral que sufre el enfermo es imperativo, no sólo para una terapéutica directa sino también para su estudio científico y predicción del resultado en cada caso, con o sin tratamiento.

Frente a cada nuevo caso de enfermedad vascular cerebral, cada uno de nosotros tiene, sin duda, su método de encarar el problema, pero todos aceptaremos que el diagnóstico suele resolverse en una sucesión ordenada de etapas. Cabe formularse las siguientes preguntas: 1) ¿Existe una enfermedad vascular cerebral o bien otro tipo de anomalía neurológica? 2) Si existe un ictus vascular cerebral, el proceso principal ¿es una hemorragia o un infarto? 3) Si es un infarto, su causa ¿es una aterosclerosis, una embolia, una arteritis o una trombosis venosa? 4) Si es una hemorragia, ¿se trata de la ruptura de un aneurisma o de otra malformación vascular o de una hemorragia hipertensiva?

En cuanto a si la enfermedad es vascular, ya hemos dicho que el diagnóstico se apoya únicamente en el reconocimiento del ictus o apoplejía vascular cerebral, y a falta de tal reconocimiento siempre será dudoso. Ya ha quedado establecido que dos son los criterios de utilidad práctica para identificar el ictus:

1. Evidencia de una enfermedad cerebral focal.
2. El perfil temporal del síndrome clínico.

El hallazgo de signos neurológicos relativamente claros, como hemiplejía, monoplejía braquial o crural, afasia, hemihipoestesia o trastornos sensoriales en la cara, brazo o pierna, hemianopsia homónima o seguera monocular, agnosia, ataxia cerebelosa unilateral, nistagmus, parálisis o mirada fija, disfagia o disartria, dan una evidencia inequívoca del *carácter focal de la enfermedad cerebral*. Más dificultosos de valorar son los síntomas que hayan podido desaparecer antes de que el médico haya sido llamado. Deben ser distinguidos de aquellos estados neurológicos paroxístico y transitorios, como convulsiones, síncope, vértigo de rotación, sacudidas, ataques de migraña, coma episódico de causa tóxica o metabólica y estados de ansiedad.

El *perfil temporal* puede averiguarse por una clara historia del modo de aparición, evolución y curso de cada síntoma en relación con el estado médico en el momento del examen. Si estos datos ofrecen lagunas, el curso puede determinarse por observación durante unos días o semanas. Sin un satisfactorio conocimiento del curso puede ser imposible distinguir una enfermedad vascular cerebral de otras enfermedades cerebrales focales, como un tumor, hematoma subdural, absceso, encefalitis y enfermedad desmielinizante del cerebro.

Catalogada de enfermedad vascular cerebral, lo inmediato es discriminar entre hemorragia e infarto. Por lo común nos interesamos en diferenciar un infarto cerebral de una hemorragia cerebral hipertensiva, y menos a menudo de una hemorragia masiva de un aneurisma o angioma. En muchas ocasiones la diferenciación puede basarse en las manifestaciones clínicas abajo resumidas; si no, el examen del líquido cefaloraquídeo respecto a la presencia o ausencia de sangre sigue siendo el método más

seguro, recordando que una minoría de casos de hemorragia intracraneal no lo tornan hemático. Hallamos sangre en dicho líquido en la *hemorragia hipertensiva*, *perforación de un aneurisma sacular*, *perforación de una malformación vascular*, *embolia séptica con aneurisma micótico*, *trombosis venosa con infarto hemorrágico* y, en ocasiones, en la *embolia aséptica arterial con infarto hemorrágico*. Las enfermedades hemorrágicas y el trauma craneal deben ser también incluidos.

La hemorragia intracerebral se caracteriza por:

1. Líquido cefaloraquídeo francamente hemorrágico.
2. Hipertensión.
3. Rápida evolución de la hemiplejía y otros fenómenos en minutos u horas.
4. Aparición con el enfermo generalmente en actividad.
5. Rápida progresión al coma.
6. Dolor de cabeza (que el paciente relatará si está lo suficientemente consciente para hacerlo). Aunque el dolor de cabeza puede presentarse también en la trombosis aterosclerótica, casi invariablemente se produce en la hemorragia. Si no existe, es un fuerte dato en contra de ella.

Un frecuente error en la punción lumbar es confundir una hemorragia artefacta por la punción con una hemorragia subaracnoidea, o viceversa. Coloración que resulta al principio de la propia sangre y luego de la bilirrubina. En la hemorragia subaracnoidea el líquido cefaloraquídeo está elevado de presión; existe una invariable mezcla de sangre en todas las muestras, con imposibilidad de coagularse (ya ha sido desfibrinada en el espacio subaracnoideo) y una determinada xantocromía en el líquido sobrenadante. En la hemorragia artefacta la presión del líquido cefaloraquídeo es normal o baja, en las primeras muestras el líquido es más hemático que en las sucesivas y a menudo se coagula y la xantocromía existe sólo en proporción a la tasa de bilirrubina sérica del líquido. Las hemorragias artefactas pueden evitarse si la punción lumbar se realiza con cuidado.

Los datos clínicos de una *hemorragia subaracnoidea «primaria»* son:

1. Brusca aparición de un intenso dolor de cabeza.
2. Tortícolis curvándose hacia adelante, Kernig y Brudzinski.
3. Líquido cefaloraquídeo muy hemático.
4. Ausencia de signos neurológicos focales.
5. Relativos trastornos transitorios de la consciencia.
6. Hemorragias subhialoideas (preretinianas).

El diagnóstico de *hemorragia intracraneal por malformación vascular* es sostenible bajo las circunstancias siguientes:

1. Hemorragias subaracnoideas repetidas.
2. Antecedente epiléptico o síntomas focales cerebrales.
3. Presencia de soplo intracraneal.

4. Ictus en un paciente joven con líquido cefaloraquídeo hemático en ausencia de hipertensión.
5. Hemorragias subhialoides (preretinianas) y angiomas retinianos.
6. Calcificación característica a rayos X craneal.

La existencia de leucemia aguda, anemia aplásica, púrpura trombopénica y cirrosis hepática siempre va a favor del diagnóstico de hemorragia intracraneal por enfermedad hemorrágica, en especial si hay evidencia de otras manifestaciones hemorrágicas.

En el infarto cerebral la perturbación del funcionalismo cerebral, evidenciada por coma o estupor, es habitualmente menos pronunciada que en la hemorragia intracraneal. Un ictus cerebrovascular que deje la mente intacta o sólo ligeramente alterada se debe por lo común a un infarto.

El diagnóstico de *infarto por trombosis arterial aterosclerótica* descansa sobre lo siguiente:

1. Episodios prodrómicos, «avisos» (ataques recurrentes de isquemia cerebral) con recuperación o mejoría entre los ataques.
2. Mayor evolución gradual con progresión de los síntomas individuales en un período de minutos a horas o más, o progresión a saltos.
3. Relativa conservación de la consciencia.
4. Líquido cefaloraquídeo claro.
5. Rápida mejoría a veces.
6. Cierta constelación de signos y síntomas, p. e. síndrome medular lateral, rara vez visto en el embolismo.
7. Evidencia de aterosclerosis en otra parte, en especial en las coronarias, vasos periféricos y aorta.
8. Presencia de trastornos en general asociados a aterosclerosis (hipertensión, diabetes mellitus, xantomatosis).

El diagnóstico de arteritis como origen de infarto se justifica sólo ante la evidencia de una arteritis en otra parte, en individuos jóvenes sin hipertensión ni signos de enfermedad cardiovascular y en individuos con una afección meníngea que pudiera afectar los vasos meníngeos (sífilis, tuberculosis). La trombosis venosa con infarto podría entrar en consideración en especial cuando se desarrollan signos neurológicos focales después de una operación o en mujeres tras el parto, en el curso de una infección meníngea, en supuraciones de oído o de los senos, en enfermedades caquecizantes y en la hemopatía de células falciformes o policitemia.

El diagnóstico de *oclusión arterial embólica* viene indicada por los siguientes fenómenos:

1. Los síntomas cerebrovasculares se desarrollan bruscamente, en segundos o pocos minutos.
2. Ausencia, en la mayoría, de manifestaciones prodrómicas.
3. Relativa conservación de la consciencia.

4. Líquido cefaloraquídeo claro.
5. Mejoría rápida a veces.
6. Signos neurológicos focales o síndromes arteriales especiales.
7. En el corazón suele existir una causa de embolia (arritmia o infarto).
8. Evidencia de embolia reciente en
  - a) otros órganos (bazo, riñón, extremidades, intestino o pulmones)
  - b) varias regiones del cerebro en diferentes territorios vasculares cerebrales.

#### DIAGNÓSTICO POR EL LABORATORIO

Cierto número de «tests» de laboratorio tienen valor para el diagnóstico de una enfermedad vascular cerebral, pero en general ninguno de ellos puede acercarse al de una cuidadosa historia o exploración física. La importancia de la punción lumbar ya ha sido señalada. Si se usa una fina aguja (n.º 20) y las venas yugulares no son comprimidas existe el pequeño peligro de provocar una hemorragia artefacta en la mayoría de las veces. No obstante, el procedimiento no debe ser rutinario; en todos los casos la decisión debe ser tomada en el momento del primer examen, así como la necesidad y el momento apropiado. Si existe amenaza de una hernia cerebelosa o del lóbulo temporal, la punción lumbar puede contribuir a su producción y debe ser suspendida a menos que sea absolutamente necesaria. Esto ha sucedido en hemorragias cerebrales, infartos cerebrales masivos, infartos cerebelosos y encefalopatía hipertensiva. En la hemorragia subaracnoidea primaria la punción lumbar, aunque necesaria, no debe repetirse excepto para investigar la posibilidad de una nueva hemorragia. No es prudente intentar extraer la sangre del líquido cefaloraquídeo por repetidas punciones.

Muchos pacientes con apoplejía deben ser radiografiados del cráneo, en especial si existe la sospecha de un trauma. Los hallazgos de insospechadas fracturas, desplazamientos de la glándula pineal o calcificaciones en un aneurisma o malformación vascular serán una ayuda para el diagnóstico. El examen radiográfico del tórax forma parte de la exploración cardíaca y a veces descubre un aneurisma disecante de la aorta o un tumor pulmonar.

El recuento hemático también nos da información. Un alto hematocrito sugiere como posible factor una policitemia; una grave anemia y una velocidad de sedimentación elevada puede ser un indicio de una endocarditis bacteriana subaguda y orientará hacia un hemocultivo. La leucemia y la trombopenia deben ser diagnosticadas por examen de sangre. Una leucocitosis polimorfonuclear, no rara en las enfermedades vasculares cerebrales, existe muy marcada en la hemorragia (a menudo por encima de 20.000 por cm.<sup>3</sup>) y en el infarto (entre 10.000 y 20.000 por cm.<sup>3</sup>). En la ruptura aneurismática con hemorragia subaracnoidea es también frecuente

una leucocitosis. En esta última condición puede existir una transitoria albuminuria e hiperglicemia con glucosuria. La hemorragia hipertensiva, también puede dar hiperglicemia. Un Wassermann sanguíneo o del líquido cefaloraquídeo es otra de las pruebas que cabe practicar.

En todos los casos de infarto cerebral hay que obtener una electrocardiograma. En ocasiones establecerá la presencia de un reciente silencioso infarto de miocardio. El electroencefalograma es *anormal* en la mayoría de ictus, siendo una de las maneras de seguir el curso de la enfermedad.

La arteriografía carotídea es indispensable en el diagnóstico de los aneurismas y malformaciones vasculares. El 75-80 % de tales lesiones en el territorio de las carótidas se revela por este método. Como siempre tiene su riesgo, no hemos favorecido su uso en el infarto cerebral, excepto en los pocos casos de sospecha de oclusión de la carótida interna. En estos casos la medida de la presión arterial retiniana constituye también una buena ayuda.

Con la asidua aplicación de los métodos clínicos y de laboratorio el diagnóstico del tipo de enfermedad vascular cerebral puede establecerse con un 75 % de aproximación o más.