

Arteritis Pulmonares

(Etiología y estudio clínico) Por el Dr. Pablo HALBRON,
Médico del Hotel-Dieu

Las alteraciones de la arteria pulmonar han sido mucho menos estudiadas que las de la aorta. Son menos frecuentes y su estudio anatómico es más fácil, por cuanto es necesario tomar algunas precauciones especiales en la autopsia.

Eran consideradas desde larga fecha como unas curiosidades anatómicas. Su estudio completo lo encontramos en dos tesis fundamentales: la de León Giroux, inspirada por Vaquez y publicada en 1910, y la de Marcelo Thomas, hecha en el servicio de Laubry y publicada en 1917. Ya veremos después cuan preciosas han sido las investigaciones de los radiólogos, en especial de Delherm, de Chaperon, de Bordet: finalmente, la descripción por los autores argentinos, por inspiración de Ayerza, "de los cardíacos negros," ha popularizado el tipo clínico de las arteritis pulmonares.

En el estudio anatómico del que no nos ocuparemos aquí, describen lesiones agudas infecciosas, lesiones subagudas de la

supuraciones pulmonares (post-gripales, postneumónicas, aparentemente primitivas) inciste sobre la importancia de exámenes bacteriológicos de las heces que muestran en una proporción muy grande la presencia de amibas.

Hacer un tratamiento por H emetina y el salvarsan pero si S³ encuentran espiroquetas en los

que la más típica es la arteritis sífilítica, y finalmente, lesiones crónicas, caracterizadas principalmente por el ateroma.

Las arteritis pulmonares son raras veces aisladas y primitivas; por regla general van asociadas con lesiones pulmonares o cardíacas.

Vamos a estudiar ahora las causas y la patogenia de las arteritis pulmonares.

Después nos ocuparemos de sus formas clínicas y de su diagnóstico.

ETIOLOGÍA

La arteritis pulmonar ha sido observada en todas las edades. Se han descrito casos de arteritis pulmonar en los lactantes. Ribadeau-Dumas y Chabrun han publicado recientemente algunas observaciones de arteritis pulmonar en lactantes, probablemente debidas a la sífilis hereditaria. En el niño, las observaciones son muchísimo más raras. Sin embargo, Rogers ha publicado un cierto número de casos; recientemente, Apert y Baillet han publicado una observación de arte-

esputos invertir el orden de los medicamentos; puede también hacerse la autovacuna.

En algunos casos debe recurrirse al neumotórax uní o bilateral.

El tratamiento quirúrgico será reservado a los raros casos en que se trata de formaciones cavitarias de pared espesa y no elástica.

ritis en un niño de trece años afecto de lesión cardíaca congénita, probablemente heredosifilítica.

En el adulto la encontramos en todas las edades; pero no parece que estas lesiones sean patrimonio exclusivo de la vejez, pues las lesiones de "ateroma" pulmonar se encuentran con mayor frecuencia en los individuos de mediana edad que en los de edad avanzada.

Acompañan a un cierto número de afecciones generales, a algunas septicemias. Han sido encontradas en la neumonía, en la fiebre tiroidea, en la gonococcia, pero acompañan sobre todo a las lesiones agudas del corazón. Se las ha visto en el curso de endocarditis agudas infecciosas y también en el curso de la endocarditis lenta de Osler. Pero

parece que en estos casos las lesiones de arteritis pulmonar no son sumamente frecuentes.

En cambio, las observaciones con mayor frecuencia en el curso de los brotes infecciosos secundarios que aparecen en las cardiopatías crónicas y, en especial, en las infecciones secundarias, en el curso de la estrechez mitral, e incluso el reumatismo cardíaco evolutivo va muchas veces acompañado de lesiones de arteritis pulmonar.

Los casos de evolución crónica se presentan en tres circunstancias: ya en forma de arteritis pulmonar primitiva, de la que discutiremos después el origen; ya en forma de arteritis pulmonar consecutiva a lesiones pulmonares; ya en forma de arterias consecutiva a lesiones cardíacas.

Las diferentes formas de esclerosis pulmonar, las variadas formas de bronquitis crónica, van muchas veces acompañadas de lesiones de la arteria pulmonar. Entre estas lesiones, algunas parecen ser más frecuentes, y las lesiones de arteritis pulmonar las encontramos casi siempre en los casos de sífilis pulmonar; ya veremos cuál es la frecuencia de la sífilis pulmonar. Las encontramos también en la tuberculosis crónica, lo propio que en los individuos que han tenido repetidas bronquitis, de un modo especial en **aquellas** lesiones bronquiales repetidas que observamos en los individuos con deformación torácica, lesiones que es clásico descubrir con el nombre de "corazón de los jorobados"; en ellos, las lesiones de arteritis pulmonar son frecuentes: finalmente, han sido observadas también en algunos casos bastante especiales, como por ejemplo, en una observación de Achard, en un individuo que tenía esclerosis pulmonar consecutiva a una intoxicación antigua por los gases asfixiantes.

Entre las afecciones cardíacas, la estrechez mitral constituye la causa principal, pero según la estadística reciente de Posselt, de Innsbruck, que desde hace veinte años viene estudiando las arteritis pulmonares, y ha observado cerca de sesenta casos, todas las lesiones cardíacas podrían ir acompañadas de arteritis pulmonar en la misma proporción que la estrechez mitral.

¿Cuál es su patogenia?

Si tenemos en cuenta los casos en que acostumbran presentarse las arteritis pulmonares,

veremos que constituyen lesiones crónicas del pulmón y de los bronquios, cuya consecuencia es una dificultad de la circulación pulmonar, una estasis en la arteria pulmonar, ya porque la circulación se verifica en malas condiciones a causa de los fenómenos de estasis generalizada, o porque las ramas de la arteria pulmonar están esclerosadas en el seno de la esclerosis pulmonar que acompaña a la bronquitis o a las lesiones tuberculosas o enfisematosas—por consiguiente dificultad de la circulación—, o cuando se trata de estrechez mitral, dificultad de circulación más comprensible aún, por ser mecánica, directa, tal es la estasis en la arteria pulmonar.

Tanto en un caso como en otro, hay una dificultad mecánica, que precisamente es la que ha sido invocada como causa de la arteritis pulmonar. Es una opinión sostenida sobre todo por Josué, y por Vaquez, la que parece desprenderse de la tesis de Giroux. En la patogenia de la arteritis pulmonar mecánica, por hipertensión, la misma teoría, durante mucho tiempo clásica, es aún muy defendible cuando se trata, de la patogenia de la esclerosis aórtica.

Ya sabéis que en la esclerosis aórtica se admite que las lesiones del vaso son consecutivas a la hipertensión arterial y que ésta puede asimismo ser debida a lesiones de las ramas de terminación, y que de un modo especial los casos de esclerosis aórtica consecutivos a la nefritis crónica explicaríanse por el obstáculo circulatorio al nivel del riñón, y a las barreras opuestas

a la circulación periférica.

Pero si he adoptado el nombre de "arteritis pulmonar," es porque la tendencia actual es a considerar las causas locales, las causas tóxicas o las causas infecciosas como las productoras de las arteritis.

Cuando se trata del ateroma aórtico, hay una causa experimental que lo provoca por toxicidad directa: me refiero a la intoxicación adrenalínica. Conocidos son de todos vosotros los hermosos experimentos de Josué provocando experimentalmente el ateroma aórtico mediante una inyección intravenosa de adrenalina en el conejo. Cuando se trata de ateroma pulmonar, no sabemos de ninguna causa tóxica que haya podido ser legítimamente invocada.

Hay una opinión antigua, que data del tiempo de Lanceraux y que de vez en cuando vuelve a suscitarse; me refiero al papel del alcohol en la patogenia de la arteritis pulmonar; pero lo cierto es que no hay prueba alguna experimental que demuestre su

toxicidad para con las paredes arteriales.

Las lesiones infecciosas son sin duda alguna en muchos casos las causantes de la arteritis pulmonar. En los cardíacos, cuando se trata de endocarditis aguda, el hecho de encontrar microbios en las lesiones constituye la mejor prueba del origen infeccioso. En los casos de estrechez mitral, estoy firmemente convencido del papel de la estasis y de la hipertensión, pero todos sabemos hoy perfectamente que en el curso de la estrechez mitral preséntanse brotes inflamatorios, infecciosos, que es posible poner en evidencia con el hemocultivo, tanto si se trata de endocarditis secundaria con gérmenes sépticos, como de una endocarditis producida por el estreptococo viridans de Osler, o también del germen desconocido o discutido del reumatismo evolutivo. Tanto en un caso como en otro, los brotes infecciosos de los cardíacos son bien conocidos y susceptibles de provocar lesiones de arteritis pulmonar.

Cuando se trata del pulmón, las lesiones pulmonares pueden obrar mecánicamente sobre la arteria, pero no debemos olvidar las relaciones íntimas que existen entre las terminaciones arteriales y los conductos alveolares.

En su tesis muy interesante, Marcelo Thomas insiste en las conexiones estrechas que existen entre las terminaciones arteriales y las cavidades alveolares, y en la que hace alusión a la posibilidad de infección directa aérea susceptible de repercutir sobre las paredes arteriales.

Debemos añadir que las arteritis infecciosas pueden desempeñar un papel en la patogenia de las infecciones pulmonares. Algunas lesiones bronconeumónicas de tipo infartoide, estudiadas por Leroux en el viejo, reconocerían un origen sanguíneo y serían debidas al infarto por arteritis. Esta opinión había sido ya admitida por Letulle.

En las infecciones crónicas cabe muy bien que la infección reiterada de vecindad alrededor de una bronquitis crónica, de una dilatación de los bronquios pueda provocar lesiones de arteritis pulmonar por propagación directa. Es, sobre todo, cuando se trata de lesiones más específicas como la tuberculosis y la sífilis, que puede ser invocada la patogenia infecciosa de la arteritis pulmonar.

Para la *tuberculosis*, viénesse sosteniendo desde hace mucho tiempo el papel de la infección o de determinados venenos tuberculosos, no solamente sobre la esclerosis pulmonar y bronquial, sino también sobre la esclerosis de las ramas de la ar-

teria pulmonar. Observaciones referidas por Letulle, Rogers y más recientemente por Lenoble, y también Kanatsoulis hablarían en favor de este origen.

El punto más importante es investigar cuáles son las relaciones entre las lesiones crónicas de la arteria pulmonar y la sífilis. En efecto, la tendencia actual es atribuir a la sífilis la mayor parte de los casos de arteritis pulmonar, aun coexistiendo con una cardiopatía o una lesión bronquial.

Para muchos autores, y en especial para Laubry y sus discípulos, el ateroma y la arteritis pulmonar son ante todo manifestación de infección sifilítica de U arteria. En favor de esta opinión hay muchos argumentos.

Ante todo, argumentos clínicos de gran valor. La coexistencia de accidentes específicos, la comprobación en los enfermos de una reacción de Wassermann positiva constituyen hechos de gran importancia y que se encuentran a menudo; figuran mencionados en la mayor parte de las observaciones francesas recientes.

Pero, a pesar de ello, no debemos ser demasiado absolutos; analizando cuidadosamente las observaciones, no siempre encontramos antecedentes sifilíticos; no siempre la reacción de Wassermann es positiva. Por otra parte, hay estadísticas menos concluyentes, por ejemplo, las estadísticas inglesas recientes de Brenner, en las que ningún individuo habría presentado signos clínicos o biológicos de sífilis. Por consiguiente, el argumento clínico no es quizás del todo demostrativo.

Hay lo que denominaría el argumento sentimental. La sífilis siente predilección por las arterias; la aortitis es casi siempre sífilítica, luego la arteritis pulmonar debe ser sífilítica. Es un argumento, pero que de todos modos necesita ser comprobado.

Los argumentos anatomo-patológicos tienen un valor mayor. Lesiones hay que con toda seguridad son sífilíticas, me refiero al aneurisma de la **arteria** pulmonar. Respecto de él, no cabe dudar. Las demás lesiones después de bien examinadas, ve-se que algunas no presentan lesión de carácter específico. Pero en otras, después de estudiadas con toda detención, como *en* las observaciones de Letulle, y en las más recientes de Caussade y Tardieu, de Tremolieres, Tardieu y Nativelle, encontramos lesiones específicas, lesiones miliars, gomas microscópicas, que demuestran el papel de la sífilis en la producción de la arteritis pulmonar.

Lo esencial es saber si la sífilis pulmonar es tan frecuente

y, en especial, si la arteritis pulmonar sífilítica es tan frecuente como podría creerse. Creo que hay que hacer algunas reservas. Algunas observaciones son sumamente demostrativas, pero no debemos olvidar que son muy poco frecuentes. Son observaciones tan hermosas, tan interesantes, de las que se ha hecho un estudio tan profundo que ha podido llegar a olvidarse el carácter excepcional.

Pero si repasamos las colecciones de Letulle, veremos que las lesiones verdaderas de arteritis pulmonar sífilítica son raras, y en las láminas del magnífico atlas del propio autor, en el que la sífilis pulmonar es estudiada de un modo tan completo, las lesiones de arteritis pulmonar no abundan.

Si consultamos la tesis muy interesantes de Benda, inspirada por el profesor Sergent, sobre las bronquitis sífilíticas, hay un hecho que sobresale: la sífilis, que tanta predilección tiene por las arterias en los demás órganos, parece que en el pulmón

invade pocas veces las arterias y en cambio, lesiona con mucha frecuencia los bronquios.

Debemos añadir que los casos más típicos de arteritis pulmonar sífilítica no siempre van acompañados de lesiones muy acentuadas de aortitis.

Todo lo dicho hasta constituye una serie de argumentos por los que cabe preguntarnos si el origen sífilítico de la arteritis pulmonar, sin duda alguna cierto, es verdaderamente frecuente, y no ha sido algo exagerado en algunas descripciones. Por lo demás, en el estudio de sus numerosos casos personales, Posselt dice que los antecedentes sífilíticos de los enfermos son bastante frecuentes, pero que, en cambio, las lesiones histológicas sífilíticas son sumamente raras.

¿Existen argumentos bacteriológicos en favor del origen sífilítico?

Acostúmbrase citar la observación de Elizaldo, quien encontró treponemas en la pared bronquial y en la pared arterial. Hay también una observación inglesa, pero todo ello es muy poco. En una interesante revista clínica. S. i de Jong hace notar, a propósito de estas observaciones en las que se ha creído ver un treponema en una pared arterial, que podían existir causas de error, que bien podría haber filamentos teñidos que revistieron el aspecto de un treponema y que, en definitiva en lesiones triviales del pulmón, Bezancon y Etchegoïn habían encontrado numerosas espiroquetas. Por consiguiente, no debemos conceder un crédito excesivo a la espiroqueta descrita por Elizaldo y por otros autores, para afirmar el

origen sífilítico. En resumen, todas las lesiones inflamatorias hay que ser ecléctico; las lesiones hipertensoras desempeñan con toda seguridad un cierto papel; ejercen influencia de un modo especial la sífilis, pero no por ello hay que ser exclusivista. Algunas observaciones son muy interesantes desde el punto de vista del eclecticismo, porque, por ejemplo, en una observación reciente de Temolieres y Tardieu, de estrechez mitral en la que podía invocarse el origen hipertensor -y el de la infección microbiana, existían además lesiones sífilíticas que hacían posible admitir una triple etiología.

ESTUDIO CLÍNICO

Las formas de la arteritis pulmonar son sumamente variables.

Os describiré algunos tipos de enfermos, pero la arteritis pulmonar reviste una sintomatología bastante variable y por consiguiente no es siempre unívoca.

Voy a mostraros ante todo una enferma que presenta la sintomatología tan especial de la arteritis pulmonar. Es una joven de 21 años que hace un mes vino a consultarnos por una disnea muy pronunciada, y sobre todo, por una cianosis bien manifiesta. Podéis ver aún la cianosis intensa en la cara y sobre todo en los labios, y aun esta cianosis ha sido más acentuada en ciertos días. La lengua está también cianótica. Las extremidades son también asiento de una cianosis muy marcada, con deformaciones de los dedos del tipo hipocrático. También en el resto, del cuerpo la cianosis es muy visible, bien que más intensa en las partes descubiertas.

Esta joven apercibióse hace unos 5 años, que progresivamente iba volviéndose disneica. Sus familiares decíanle que siempre tenía un color violáceo, y, en efecto, consultando sus antecedentes parece que siempre ha tenido una disnea más o menos intensa. Actualmente está en el Hospital porque no puede ya desempeñar sus quehaceres de sirvienta, no siéndole posible ejecutar un trabajo regular. Su cianosis es cada vez más intensa, es muy manifiesta hoy, pero los días de frío intenso la habríais visto con un color que tiraba al violeta negro, con las manos de un color casi negro'.

La enferma tiene las piernas ligeramente edematosas, el hígado aumentado de volumen; el pulso regular: examinando el corazón encuéntrase un frémico catario en la región de la punta acompañado de un ligero ruido de rodadura; al nivel del orificio pulmonar, en especial, los signos son de más difícil interpretación, por cuanto existe un soplo sistólico bien marcado que

hace pensar en la estrechez pulmonar, sin revestir el carácter áspero habitual, y el segundo ruido es en forma de chasquido.

La sangre presenta una modificación muy especial: hay una hiperglobulia muy acentuada. En una primera numeración, hemos encontrado la cifra de.... 8.725.000 glóbulos rojos. Esta poliglobulia tan acentuada no va acompañado de aumento de volumen del bazo.

Debemos añadir que en ella el Wasserman es completamente negativo, y finalmente, el examen radiológico muestra un aumento del ventrículo derecho y modificaciones del arco medio, manifestación de la existencia simultánea de lesiones de estrechez mitral y de lesiones de la arteria pulmonar.

Nunca ha tenido hemoptisis, no hay bronquitis y, por consiguiente, el síndrome arteritis pulmonar no es completo, desde este punto de vista se entiende. Pera deseaba mostraros esta enferma que presenta el signo más llamativo, el más abjetivo, el

más conocido de la arteritis pulmonar: la cianosis.

En efecto, entre las formas de la arteritis pulmonar, la *forma cianótica* es la más conocida, aquella en la que se piensa-siempre cuando se habla de arteritis pulmonar. Corresponde a la descripción del "cardiaco negro" atribuida a los autores argentinos. Ya veremos que no es ello del todo exacto. Casi siempre en estos enfermos encontramos en su anamnesis antecedentes más o menos típicos de bronquitis, bronquitis repetidas, síntomas de esclerosis pulmonar; **por** modo progresivo la disnea ha ido en aumento, y de un modo especial se ha presentado en ellos esta coloración cianótica sobre la que insistía hace poco y que habéis podido ver en esta joven' cianosis generalizada, interesando todo el cuerpo, más acentuado por la acción del frío, en las partes descubiertas y también al izquierdo, presentándose la que cuando la enfermedad de al nivel de las mucosas; los labios y la lengua son de color violeta; la cianosis va también acompañada de trastornos tróficos, muchas veces dedos hipocráticos; también en la historia de estos enfermos encontramos con una frecuencia variable, hemoptisis. Las hemoptisis no son obligatorias, pero son frecuentes. En algunos casos no las ha habido, como en nuestra enferma. Otras veces, conforme veremos luego, la hemoptisis adquiere una importancia preponderante.

Como signos circulatorios encontramos casi siempre en estos enfermos, manifestaciones de insuficiencia cardíaca, caracterizadas por edemas, por aumento

de volumen del hígado, y cuando examinamos el corazón vemos que la punta late más hacia la axila, que la matidez del borde derecho rebasa en una extensión mayor o menor el reborde esternal, y finalmente, auscultando encontramos un signo dominante, fácil de comprobar a poco que lo busquemos, y que es muy típico: la mayor intensidad del segundo ruido al nivel del orificio de la arteria pulmonar, en el segundo espacio intercostal izquierdo.

En algunos casos, a lo indicado se añade un soplo diastólico, casi siempre ligero, en relación con la insuficiencia de la arteria pulmonar.

En estos casos se imponen los exámenes de sangre. Estos enfermos presentan siempre poliglobulia. No me ocuparé aquí de las relaciones que existen entre las lesiones pulmonares, las cianosis y la hiperglobulia; es esta una cuestión sumamente compleja, en la que interviene conjuntamente la estasis venosa, los trastornos químicos de la composición de la sangre, y la acción estimuladora de la asfixia sobre la médula ósea y sobre el bazo. Debemos recordar que esta cianosis va acompañada de poliglobulia, que en ocasiones llega hasta 10 millones de glóbulos rojos, pero de todas maneras, he aquí una enferma que en lugar de la cifra normal de 5 millones tiene cada 100 **millones** de glóbulos rojos. La proporción de la hemoglobina varía en estos enfermos; en la enferma que os he presentado no pasaba de 80 por 100. Vese a menudo un aumento del diámetro de los glóbulos rojos, dato sumamente im-

portante desde el punto de vista de las discusiones patogénicas sobre la cianosis y la hiperglobulia.

Es clásico describir en estos enfermos lesiones oculares; un estado sinuoso de las venas papilares, un estado violáceo de la papila. Debo decir que casi nunca necesitamos recurrir a ellas para hacer el diagnóstico de cianosis por arteritis pulmonar.

El examen electrocardiográfico pone de manifiesto modificaciones en los complejos ventriculares, un predominio ventricular derecho, pero todo ello son datos de orden secundario.

No diremos lo mismo del *examen radiológico*, que aquí es capital; si conocemos clínicamente las arteritis pulmonares, y si son algo más que un hallazgo de autopsia, sin duda alguna lo debemos a los radiólogos.

En un esquema normal de la sombra cardio-aórtica y pulmonar, el pedículo vascular no forma prominencia alguna en el lado izquierdo y su borde es rectilíneo. Por el contrario, cuando hay arteritis pulmonar, vese una prominencia del arco medio, es decir, que por encima del punto G vese perfectamente el abulta-

miento constituido por el arco medio, que corresponde al infundíbulo, a la aurícula izquierda y a la arteria pulmonar a la vez, sin que el punto G. esté más bajo. Además, vese también que las ramas de la arteria pulmonar forman mayor prominencia que en estado normal.

Hay otro aspecto característico, y es que al mismo tiempo que aparece más abultado el arco medio, ha subido la parte superior de la sombra de la arteria pulmonar, que dibuja entonces una imagen parecida a un pedazo, siguiendo la denominación de los radiólogos, con su borde superior horizontal.

He aquí, por ejemplo, una prueba sumamente típica; en la radiografía de un enfermo del servicio del profesor Carnot, que el señor Diocles ha tenido la amabilidad de prestarme, podéis ver muy bien no solamente la prominencia del arco medio, la elevación de dicho arco, sino también la densificación de las arterias pulmonares al rededor del hilio. Las arterias pulmonares son más salientes, el hilio está aumentado de volumen y, en algunos casos, como este, es posible seguir las ramificaciones arte-

riales hasta la parte externa del pulmón.

Con la radioscopia vense perfectamente los latidos de la arteria pulmonar, lo cual permite diferenciar con relativa facilidad el aumento de volumen del hilio, debido a la arteria pulmonar, del producido por las sombras ganglionares o esclerosis triviales.

En algunos casos, estos latidos llegan a ser tan acentuados que se ha descrito una verdadera *danza de las arterias*, como en la insuficiencia aórtica. Pezzi, colaborador de Laubry ha insistido en esta danza de las arterias en la arteritis pulmonar, considerándola como característica de la insuficiencia del orificio de la arteria pulmonar.

No en todos los casos de arteritis pulmonar se ve con tanta precisión la misma imagen radiológica. Una enferma que observamos en mi servicio, al comenzar este año, junto con mi interno S. de Seze, y que tenía una historia clínica de estrechez mitral con arteritis pulmonar, pone de manifiesto esta diferencia. Veréis la misma prominencia del borde izquierdo del corazón, pero acompañada de un descenso del punto G, al mismo tiempo que podéis comprobar que la prominencia es doble; una inferior muy acentuada, que corresponde más bien a la aurícula izquierda, y por arriba la prominencia de la arteria pulmonar en la que aparece bien marcada, con una superficie horizontal en su parte superior, que tiene la forma del peldaño de la imagen de la arteria pulmonar.

En la radiografía de la enferma cianótica que os he presen-

tado hace un momento, vense los mismos aspectos. El punto G está más bajo, el arco medio forma una doble prominencia, correspondiendo la primera a la aurícula izquierda dilatada por la estrechez mitral, y la segunda a las lesiones de arteritis pulmonar; vense también tractus en relación con la dilatación de la arteria pulmonar.

Conjuntamente con la cianosis, las hemoptisis, los signos cardíacos, y las modificaciones radiológicas, podremos encontrar *signos de insuficiencia cardiaca*, cada vez más acentuados y que contribuirán a que poco a poco el enfermo, bronquítico primeramente, después cianótico, se convierta más tarde en un asistólico, pero asistólico con la forma clásica de asistolia del corazón derecho, caracterizada por aumento de volumen del corazón derecho, por mayor volumen del hígado, que acaba por ser enorme, por edemas muchas veces intensos, por ascitis, presentándose la muerte casi siempre de un modo lento por asistolia progresiva.

Otras veces la muerte será, por el contrario acelerada por la aparición de fenómenos nuevos, por trombosis en las arterias pulmonares, acompañadas de accidentes rápidos; entonces una asfixia brusca, accidentes de infarto o también la muerte súbita acabará con estos enfermos tras una larga evolución que parecía deber durar indefinidamente, por trombosis extensa.

¿Es a este tipo de enfermos que corresponde lo que se ha descrito con el nombre de *enfermedad de Ayerza* o "cardíaco negro"? Ayerza ha descrito en la

Argentina, una afección caracterizada por cianosis y accidentes pulmonares, que sus discípulos han querido precisar y puntualizar cada vez más; Arrillaga, Escudero han descrito diferentes modalidades, acabando por constituir una enfermedad de Ayerza, que sería una afección perfectamente individualizada, constituida por bronquitis crónica sifilítica, esclerosis sifilítica de la arteria pulmonar, que tales son las dos condiciones necesarias para constituir esta enfermedad. No se trataría ya de un síndrome caracterizado por el síndrome del cardíaco negro, conforme se cree generalmente, sino que la enfermedad de Ayerza sería, según Escudero, una enfermedad autónoma que evoluciona en tres períodos; una fase bronquial, de bronquitis sifilítica, acompañada de fenómenos precoces de eritrosis y de poliglobulia; una segunda fase, en la que aparecen los fenómenos de repercusión cardíaca, sin que haya cianosis; la disnea sería cada vez más acentua-

da, la coloración roja, más marcada. Al mismo tiempo, aparecen entonces la hipertensión pulmonar caracterizada por el chasquido del segundo ruido al nivel del orificio pulmonar, y también las lesiones radiológicas. Y tan solo después, cuando la cardiopatía está descompensada, el enfermo podrá ponerse cianótico, llegará a ser un cardíaco negro. Pero, según la descripción de los argentinos, el cardíaco negro no sería característico de la enfermedad de Ayerza, sino que, por el contrario, constituiría una especie de complicación fortuita, eventual, de la enfermedad de Ayerza.

Os expongo estos detalles porque no deja de ser curioso ver a los autores disecar lo que han escrito y exponer un concepto de la enfermedad de Ayerza sin cianosis y sin etapa de cardíaco negro, en tanto que para nosotros vendrían a ser sinónimos los nombres de "arteritis pulmonar," "cianosis" y enfermedad de "Ayerza."

Junto a esta forma cianótica, hay otra de que deseo hablaros: *la forma hemoptoica*. Preséntase unas veces en individuos jóvenes, otras en individuos de más edad, con antecedentes bronquíticos poco acentuados, sin gran historia clínica anterior, que después empiezan a toser, a tener una disnea más intensa, a veces fenómenos bronquíticos, pero sobre todo hemoptisis repetidas. Son individuos que nos consultan por hemoptisis a veces poco abundantes, algunos esputos tan solo; otras, por el contrario, expulciones de sangre abundantes, que aparecen a veces cada mes, cada dos meses, y otras con mayor frecuencia (en un enfermo de Laubry, la hemoptisis se presentaba cada día); estos enfermos con tos y hemoptisis evocan inmediatamente la idea de tuberculosis y casi siempre nos muestran varios documentos que indican su permanencia en diferentes sanatorios, en los que cada vez la evolución ha sido la misma; se les ha admitido por las hemoptisis, por presentar algunos signos pulmonares, signos febriles, ligera cianosis a veces. En el sanatorio no han encontrado bacilos ni lesión alguna pulmonar con el examen radiológico. En cambio, hace observar en ellos signos radiológicos de esclerosis, de dilatación de la arteria pulmonar; auscultando el corazón se ha comprobado un aumento del segundo ruido, estando estos enfermos afectos realmente de forma hemoptoica de arteritis pulmonar. Estos casos son poco frecuentes, pero muy interesantes y conviene saber reconocerlos entre los falsos tuberculosos.

Como forma hemoptoica, la *arteritis pulmonar, asociada con la estrechez mural* presenta una sintomatología especial.

En las descripciones clásicas, el enfermo tiene una cianosis sumamente marcada, es un verdadero cardíaco negro, con disnea intensa y fenómenos clínicos de asistolia del corazón derecho, es decir, edemas, hígado voluminoso, ascitis, y por la auscultación signos de estrechez mitral, y además signos clínicos de repercusión sobre la arteria pulmonar, o sea, acentuación del segundo ruido y a veces un soplo de insuficiencia pulmonar: no deja de ser interesante que en las antiguas descripciones de la estrechez mitral se hable de la posibilidad de un soplo diastólico al nivel del orificio pulmonar, lo cual demuestra que clínicamente, si bien desconocían la patogenia exacta, habían observado en cambio este signo clínico de invasión de la arteria pulmonar. Trátase de una forma muy interesante, sin duda alguna, y que será diagnosticada por la cianosis y por los signos radiológicos; pero hay una forma, quizá más interesante aun de arteritis pulmonar asociada con estrechez mitral, que es la forma menos aparatosa, la que podemos diagnosticar si pensamos en ella.

Por ejemplo, la enferma que hemos observado con S. de Seze, y cuyas radiografías os mostraba hace poco, era una joven de 25 años, que ingresó en la visita el mes de marzo, porque tenía disnea y hemoptisis frecuentes. Al interrogarla nos dice que había estado en diferentes sanatorios por la tos y también por hemoptisis, y que cada vez era despedido

por no encontrarle nada en el pulmón, diciéndole que era una cardíaca. En efecto, presentaba una manifestación bastante acentuada de cianosis, pero no aquella cianosis que tiene la joven que os he mostrado hace poco. Era una joven de bastante buen aspecto, de carrillos algo coloreados, pómulos y labios algo violáceos, pero como acostumbraban tener los cardíacos, y que examinada era posible comprobar signos de estrechez **mitral**, un frémito catario al nivel de la punta, **al** ruido de rodadura, pero que al mismo tiempo presentaba una tonalidad muy marcada del segundo ruido, en el orificio pulmonar, que nos hizo pensar podía tratarse de una lesión pulmonar asociada con una estrechez mitral. La historia de las hemoptisis revestía un carácter bastante especial que nos indujo a hacer un diagnóstico clínico confirmado por el examen radiográfico, y cuya repro-

ducción tenéis a la vista. Por lo demás, os diré que la evolución del proceso demostró la exactitud de nuestro diagnóstico; al cabo de un cierto tiempo, cuando la lesión parecía bien compensada, la enferma tuvo un brusco episodio febril y murió al cabo de pocas horas; en la autopsia encontramos lesiones trombóticas en sus arterias pulmonares., así como también infartos pulmonares y una esclerosis muy acentuada de la arteria pulmonar con lesiones de ateroma.

He aquí, por consiguientes, dos formas de arteritis pulmonar asociada con estrechez mitral: la forma cianótica pura, forma clásica, y la forma atenuada, en la que la existencia de una ligera cianosis y hemoptisis repetidas inducían a buscar los signos radiológicos reveladores del papel de la arteria pulmonar en la **simptomatología**.

La *forma trombosante* es in-

terezante, pero la veréis muy pocas veces. En individuos en quienes nada hace pensar en lesiones cardíacas, con síntomas pulmonares, aparecen bruscamente disnea, hemoptisis abundante, y después signos de infarto; más tarde compruébase la evolución de una pleuresía hemorrágica. Muchas veces, en este caso, con el examen radiológico *no* se ven lesiones bien manifiestas, y la autopsia permite comprobar que se trataba en realidad de una arteritis pulmonar cuya historia clínica ha sido desde un principio una historia de trombosis.

Las formas de *arteritis pulmonar aguda*, de que os hablaba desde el punto de vista anatómico, presentan casi siempre una historia clínica completamente ignorada. Trátase de enfermos con síntomas septicémicos, accidentes infecciosos acompañados de fiebre elevada, fiebre oscilante, a veces posibilidad de hemecultivo positivo, algunos esputos hemoptoicos, disnea acentuada; pero el diagnóstico que acostumbra hacerse es el de endocarditis aguda; podemos decir que, salvo una casualidad, salvo una perspicacia extraordinaria por parte del médico, únicamente a autopsia nos permite diagnosticar una arteritis pulmonar aguda. En algunos casos de enfermos con disnea acentuada, esputos hemoptoicos, piénsase más bien en la existencia de accidentes bronconeumónicos, sobre todo de ciertas bronconeumonías fácilmente hemorrágicas, en **las** que el infarto desempeña quizás un papel, casos también en los que la autopsia es la que nos permite hacer el diagnóstico de la

arteritis pulmonar.

Algunas formas son dolorosas; es así que se ha descrito una *forma anginosa* de la arteritis pulmonar. Es una forma de angina de pecho especial, en la que los dolores aparecen durante un esfuerzo o espontáneamente, como en las variedades clásicas de angina de pecho. Pero al **mismo** tiempo los fenómenos dolorosos van acompañados de crisis de cianosis paroxística. Esta forma de angor ha sido denominada *angor hipercianótico*, sin que sea fácil establecer la relación entre los accidentes de arteritis pulmonar y los accidentes dolorosos. Precisa recordar que en un cierto número de casos, cuando la angina de pecho va acompañada de cianosis, deberemos pensar en la posibilidad de una arteritis pulmonar.

Las formas según la edad, las formas del lactante, las formas del niño poca individualidad tienen; recordad la posibilidad de observarlas cuando se trata de lactantes cianóticos, con fenómenos disneicos más acentuados de lo que debiera, dados los signos pulmonares encontrados; recordad, repito, la posibilidad de lesiones que son verdaderamente excepcionales y que casi os será imposible diagnosticar **clínicamente**.

Lo que no debe olvidarse es que, en contra de estas formas muy acentuadas, existen otras muy atenuadas de arteritis pulmonar, que han sido descritas con el nombre de *formas ligeras*, de *formas atenuadas* de *formas frustradas*, por Clerc, Laubry. Lian ha ido aún más lejos, puesto que ha descrito la forma latente de la arteritis pulmonar.

Enfermos hay que presentan algunos fenómenos respiratorios poco acentuados, una ligera disnea de esfuerzo o una ligera disnea continua, o que están afectados de un estado bronquítico crónico o también de bronquitis repetidas, con expectoración hemoptoica a veces; en definitiva, una historia pulmonar muy atenuada, muy trivial, en la que nada evoca la idea de una cardiopatía o de una lesión de la arteria pulmonar; y si buscamos sistemáticamente en estos enfermos lesiones de la arteria pulmonar, encontraremos en ellos con el examen radiológico modificaciones de la arteria pulmonar.

En cuanto al *aneurisma de la arteria pulmonar*, ya os he dicho cuan poco frecuente era, lo cual significa que raras veces lo diagnosticamos. Es sobre todo un diagnóstico radiológico.

Desde el punto de vista clínico, en las observaciones publicadas, como las de Letulle y Jacquelin, hácese mención casi siempre de una cianosis muy acentuada, de una disnea intensa. Es habitual encontrar en ellas un doble soplo en la región de la base, el cual como es natural, es

más bien atribuido a un aneurisma aórtico que a un aneurisma de la arteria pulmonar. Sabed que la arteritis pulmonar exista, por si tenéis 1-a suerte de observar algún caso, poder ser lo bastante afortunados y clínicos sagaces para hacer el diagnóstico. El *diagnóstico* de las lesiones de arteritis pulmonar es, en definitiva fácil, a condición de pensar en ella. Si recordáis que existen lesiones de la arteria pulmonar, si conocéis la manera como deben ser buscadas, haréis el diagnóstico con relativa facilidad. El diagnóstico se hace en condiciones muy diferentes: si se trata de un enfermo afecto de cianosis, deberéis eliminar ante todo los casos de cianosis congénita, cuya aparición data del nacimiento o poco después, y que casi no se observan más que durante los primeros años de la vida, porque las cianosis congénitas debidas a conformaciones viciosas cardíacas acostumbran evolucionar rápidamente hacia la muerte. En estos casos las lesiones cardíacas son múltiples; casi siempre son las cuatro descritas por Fallot: comunicación interventricular, estrechez de la

arteria pulmonar, hipertrofia del ventrículo derecho, desviación de la aorta; son casos complejos y casi siempre los diagnosticaréis.

Casos más difíciles son los de cianosis tardía, como los descritos por Bard y Curtillet en enfermos con una lesión latente congénita. La comunicación interventricular es menos manifiesta en tanto no se mezcla la sangre roja con la negra; pero si el corazón se debilita, si aumenta la presión en el corazón derecho, se establece la comunicación y la sangre de éste pasa al izquierdo, frecuentándose la cianosis, en cuyo caso se trata de una cianosis de origen congénito, de aparición tardía, en la que hay un soplo intenso de comunicación interventricular. Pero *es* un caso raro del que no debemos ocuparnos aquí.

En los diferentes estados de cianosis de origen pulmonar, cianosis asfícticas, cianosis por comprensión del mediastino, encontramos casi siempre causas evidentes, que pocas veces nos llevan a pensar en una arteritis pulmonar. No obstante, si la causa de la comprensión no es aparente, si las lesiones pulmonares tuberculosas, las lesiones de adenopatías bronquiales, lesiones de cáncer del mediastino no se imponen, podréis pensar en una lesión de la arteria pulmonar y el examen radiológico es conducirá al diagnóstico. Asimismo, cuando el enfermo que examináis presenta una asistolia derecha con dilatación del corazón derecho, hígado voluminoso, ascitis, es evidente que todas las lesiones susceptibles de repercutir sobre el corazón derecho deberán ser tenidas en cuenta, y proba-

blemente la arteritis pulmonar *no* es aquella en la que pensaréis más a menudo.

La enfermedad de Vaquez va acompañada de un color rojo púrpura, casi cianótico. La esplenomegalia existe casi siempre.

No insistiré en el diagnóstico excepcional en caso de accidentes infecciosos; en todo caso, el examen radiológico es el que os llevará al diagnóstico.

Voy a recordaros sus caracteres." aumento del arco medio, modificaciones de forma de dicho arco, aumento de las sombras hiliares, latidos de la arteria, incluso aumento de las sombras de la arteria pulmonar; estos caracteres os permitirán hacer con facilidad el diagnóstico radiológico diferencial con todos los aumentos de volumen del corazón, con las deformaciones de la sombra hilar debidas a una lesión del hilio ganglionar, a una tuberculosis parenquimatosa del hilio a una lesión mediastino. No insistiré en estas diferencias. Queda por hacer el diagnóstico radiológico entre la lesión de la arteritis pulmonar pura, tal como se ve en la radiografía que os he mostrado al principio de enfermedad de Ayerza —sólo hay la deformación del arco medio sin descenso del punto G—, y, por el contrario, como en nuestra enferma, la asociación de lesiones de la arteria pulmonar con estrechez mitral; en este caso h; \gt y descenso del punto G y aumento más acentuado del arco medio, porque simultáneamente está aumentada de volumen la aurícula y la arteria pulmonar.

No insistiré en el diagnóstico etiológico; ya os he indicado la necesidad de buscar las lesiones

pulmonares y las lesiones cardíacas y pensar en la sífilis.

En cuanto al *pronóstico*, inútil es insistir, pues todos conocéis su gravedad. Es una lesión que se presenta en enfermos con lesiones graves del pulmón, con lesiones graves del corazón; una lesión que ha producido como consecuencia inmediata una dificultad de la circulación del corazón derecho y, además, existen casi siempre lesiones locales, infecciosas. Por consiguiente el pronóstico es sumamente grave, pronóstico que quizás un día será menos grave, cuando conozcamos mejor la arteritis pulmonar y por consiguiente podamos hacer más precozmente el diagnóstico y poner en planta un tratamiento adecuado.

Desde el punto de vista *terapéutico*, poco diré del tratamien-

to sintomático. Trátase de enfermos cuyas hemoptisis cohibiremos, asistólicos que haremos los posibles para aliviar, pero todos sabéis cuan difícil e ilusorio es el tratamiento de la asistolia del corazón derecho; sabéis también muy bien cuan poco eficaz es en estos enfermos la uabaina. ¿Podemos hacer algo más? ¿Podemos poner en planta un tratamiento etiológico? Cabe pensar en un tratamiento antisifilítico. Ya os he hablado del papel considerable, pero no exclusivo, de la sífilis. Estaremos autorizados, en un enfermo en quien sospechemos la sífilis, a poner en planta un tratamiento antisifilítico de la arteritis pulmonar, pues parece que en algunos casos se rían obtenido buenos resultados. Laubry ha publicado la obser-

vación de un enfermo que tenía hemoptisis diarias y además antecedentes sifilíticos. Bajo la influencia del tratamiento arsevidual, las hemoptisis fueron espaciándose cada vez más; de cotidianas que eran volviéronse semanales, después mensuales, acabando por desaparecer. Por consiguiente, en este caso la prueba terapéutica demostró el origen sifilítico.

Mi asistente J. Lenormand me ha comunicado los buenos resultados obtenidos por el profesor Carnot en su enfermo "cardíaco negro" con accidentes sifilíticos, que bajo la influencia del tratamiento bismútico mejoraron los fenómenos de cianosis.

Debo decir que a los argentinos, si bien les simpatiza mucho la idea del origen sifilítico de la enfermedad de Ayerza, muéstranse mucho menos convencidos de la acción que el tratamiento específico puede ejercer en ella. y si bien creen que la sífilis es la causa, que se trata muchas veces de heredosifilis, en cambio consideran que sólo puede intervenir de un modo preventivo, y que cuando la enfermedad de Ayerza está constituida, el tratamiento es ineficaz.

Deseo finalmente hablaros de una tentativa terapéutica bastante curiosa. Hace algunos años, Pagniez, Rouques y Solomon publicaron la historia de un

enfermo afecto desde hacía varios años de cianosis con accidentes bronquíticos, en el que la irradiación del bazo y de las extremidades de los huesos largos produjo de un modo progresivo la desaparición de la cianosis, de la disnea, de la poliglobulia, sin que sea posible explicarnos bien el mecanismo de este tratamiento. Trataríase de un caso de cianosis por lesión de arteritis pulmonar, considerablemente mejorado y de un modo bastante duradero, con el tratamiento radioterápico.

Desearía recordarais que se trata de lesiones anatómicas interesantes porque son lesiones que hay que conocer para pensar en ellas, y también porque suscitan numerosos problemas patogénicos, como el del origen sifilítico de las lesiones.

Desde el punto de vista anatómico es una discusión interesante, y desde el punto de vista clínico debemos recordarlos dos tipos principales: el tipo "cardíaco negro" y el tipo hemoptoico, falso tuberculoso.

Finalmente, no olvidéis que es una afección cuyo diagnóstico clínico no puede hacerlo el médico solo; el examen radiológico es indispensable, demostrando ello una vez más la necesaria colaboración de la clínica clásica y de la clínica radiológica.