

EL SÍNDROME DE OBLITERACIÓN DE LOS TRONCOS SUPRAAÓRTICOS (*)

F. MARTORELL y J. FABRÉ

Barcelona (España)

En 1944 (1) dimos a conocer un nuevo síndrome, al que denominamos *Síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos*. Anatómicamente se describen con este nombre los troncos que nacen del cayado aórtico, tronco braquiocefálico, carótida primitiva izquierda y subclavia izquierda. Su obliteración lenta origina una isquemia crónica en la cabeza y en las extremidades superiores (fig. 1). Esta obliteración se manifiesta clínicamente por los síntomas y signos que a continuación exponemos.

1.º *La atrofia facial*. — El primer signo que llama la atención al presentarse a la consulta estos enfermos es la atrofia facial (fig. 2). Su cara tiene una configuración característica. Los enfermos aparentan mucha más edad de la que tienen. Resalta en primer lugar la excavación de las cavidades orbitarias y la atrofia de la musculatura facial que exagera los relieves óseos. Los huesos de la cara, sobre todo en el período terminal, pueden estar descalcificados y no es raro exista una acentuada piorrea o bien las piezas dentarias falten completamente.

2.º *El síncope ortostático y los ataques epileptiformes*. — Este signo es quizá uno de los más típicos y característicos. Los enfermos presentan ataques epileptiformes caracterizados por pérdidas del conocimiento y crisis convulsivas con recuperación inmediata del sensorio después de caer y adquirir la posición horizontal. No se presentan nunca de noche ni se acompañan de micción involuntaria. El clinoestatismo los evita, la posición vertical y el esfuerzo los provoca. En ocasiones el síncope no va seguido de convulsiones. La posición influye de tal manera en su producción que en el período terminal los enfermos pueden verse obligados a permanecer constantemente en posición horizontal.

3.º *Las algias cráneocervicales*. — Los enfermos presentan algias di-

(*) Comunicación presentada al 2.º Congreso de la Sociedad Internacional de Angiología, Lisboa, 1953.



Fig. 1. — *Esquema representativo de la localización de la obliteración en el origen de los tres troncos supraaórticos: tronco innominado, carótida primitiva izquierda y subclavaria izquierda*



Fig. 2. — *Obsérvese en esta fotografía la excavación aumentada de las cavidades orbitarias. (Caso personal)*

versas en determinados sectores del cuero cabelludo o en el cuello y en los maxilares. Estas últimas se presentan después de la masticación y semejan una claudicación intermitente de los músculos masticadores.

4.º *Trastornos de la visión.* — En un principio experimentan disminución de la agudeza visual o períodos transitorios de amaurosis que desaparecen en posición horizontal. Más adelante pueden perder por completo la visión en uno o en los dos ojos. Esta pérdida de la visión va asociada con frecuencia al desarrollo de cataratas.

5.º *Debilidad y parestesias de los miembros superiores.* — Lenta o bruscamente aparecen parestesias e hipoestesis en los dedos de las manos, que se exageran al colocarlos en alto, por ejemplo, en el acto de peinarse. La

fuerza muscular en los brazos está disminuída y su musculatura ligeramente atrófica. Nunca presentan trastornos tróficos en las manos.

6.º *Pérdida de peso progresivo.* — Estos enfermos acusan un adelgazamiento progresivo y en el período terminal tienen aspecto caquéctico.

La exploración permite obtener los siguientes signos:

- 1.º *Desaparición del pulso carotídeo en los dos lados.*
- 2.º *Desaparición del pulso de la subclavia, humeral, radial y cubital de los dos lados.*
- 3.º *Desaparición o disminución muy marcada del índice oscilométrico en los dos miembros superiores.*
- 4.º *Ausencia de trastornos tróficos en las manos.*
- 5.º *Hipertensión ligera en los miembros inferiores.*
- 6.º *Atrofia del nervio óptico sin edema papilar.*
- 7.º *La compresión de la bifurcación carotídea puede provocar crisis epileptiformes o el síncope.*

Todos estos síntomas corresponden a lo que pudiéramos llamar período de estado de la enfermedad.

Esta puede iniciarse por trastornos puramente craneales o braquiales localizados en un principio en un lado o en los dos simultáneamente. En ocasiones la obliteración subclavia unilateral es el primer síntoma. Más frecuentemente la obliteración subclavia es bilateral y pasa inadvertida, iniciando la enfermedad el síncope ortostático y los ataques epileptiformes, que por otra parte constituyen los síntomas más constantes.

En el período terminal la pérdida de la visión y la caquexia progresiva son los hechos más sobresalientes.

La obliteración de los troncos supraaórticos suele presentarse en gente joven y pasar inadvertida durante algún tiempo. Ello se debe a que es bastante circunscrita y a que se fragua con lentitud, dando tiempo al establecimiento de una buena circulación complementaria, que permite explicar asimismo la ausencia de trastornos tróficos en las manos. La irrigación distal al obstáculo se halla asimismo favorecida por la hipertensión compensadora existente, puesta de manifiesto en los miembros inferiores. Así resulta que este síndrome semeja el de la coartación de la aorta, pero invertido. En la génesis de los síncopeş ortostáticos todavía no puede afirmarse si se trata de puros accidentes de isquemia cerebral o interviene en ellos una hipersensibilidad del seno carotídeo.

La naturaleza de la obliteración no se ha precisado todavía. Los casos no autopsiados fueron catalogados, antes de la descripción del síndrome, de tromboangeítis, anomalía arterial congénita o fístula arteriovenosa. En tra-

bajos posteriores se han publicado datos necrópsicos sin que pueda afirmarse la naturaleza de la obliteración que de momento hay que atribuirle a una arteritis no específica.

Después de nuestra comunicación se han publicado algunos casos con autopsia de obliteración de los troncos supraaórticos. MASPETIOL y TAPTAS (2) hallan en una enferma de 23 años los troncos supraaórticos parcialmente obliterados en su origen por un tejido duro de aspecto tumoral que parece estrangularlos. En 1952, GADRAT y MOREAU (3) describen un nuevo caso de síndrome de obliteración de los grandes troncos del cayado aórtico. Por último, FROVIG y LÖKEN (4) confirman la existencia del síndrome descrito por nosotros, describiendo con el título «*The Syndrome of Obliteration of the Arterial Branches of the Aorta Arch Due to Arteritis*» el siguiente cuadro clínico: 1) Trastornos cerebrales, primero transitorios, más tarde permanentes y progresivos, caracterizados especialmente por hemiplejía y alteraciones visuales con frecuencia asociados con trombosis de la carótida interna; 2) Trastornos nutritivos oculares con cataratas y atrofia del iris; 3) Atrofia facial incluyendo los músculos y los huesos de la cara; 4) Ausencia de pulsatilidad al principio en las carótidas y otras arterias de la cabeza y cuello y también en ambos brazos imposibilitando la toma de la presión arterial por los medios corrientes; 5) Aumento de la presión arterial en las extremidades inferiores.

Dichos autores describen detalladamente el caso de una enferma de 21 años. El estudio necrópsico de esta enferma es el más completo de todos los publicados hasta la fecha. Del estudio anatómico practicado terminan excluyendo la sífilis y la arteriosclerosis como factor etiológico. Manifiestan que el cuadro anatomopatológico tiene mucho en común con las enfermedades que se supone tienen un origen «alérgico-hiperérgico», entre las que se cuentan la endarteritis obliterante, las enfermedades reumáticas, periarteritis nudosa, arteritis temporal y arteritis de células gigantes.

RESUMEN

Los autores amplían conceptos sobre el Síndrome de Obliteración de los Troncos Supraaórticos, descrito la primera vez por ellos en 1944.

SUMMARY

The syndrome of obliteration of the arterial branches of the aortic arch constitutes a perfectly defined clinical entity first described by the authors in 1944.

The orthostatic syncope with or without epileptiform attacks and the absence of arterial pulsation in the arms and in the neck are the most characteristic and constant symptoms.

B I B L I O G R A F Í A

1. MARTORELL, F. y FABRÉ TERSOL, J. — *El Síndrome de Obliteración de los Troncos Supraaórticos*. «Medicina Clínica», año 2, n.º 1, pág. 26; enero 1944.
2. MASPETIOL, R. y TAPTAS, J. N. — *Thrombose des gros troncs de la crosse de l'aorte chez une jeune femme. Ses rapports avec les diverses artérites thrombosantes*. «La Semaine des Hôpitaux de Paris», año 24, n.º 84, pág. 2075; noviembre 1948.
3. GADRAT y MOREAU. — *Thrombose des troncs de la crosse aortique*. «Archives des Maladies du Coeur et des Vaisseaux», año 45, n.º 9, pág. 830; septiembre 1952.
4. FROVIG, A. G. y LÖKEN, A. G. — *The Syndrome of Obliteration of the Arterial Branches of the Aorta Arch Due to Arteritis*. «Acta Psychiatrica et Neurologica Scandinavica», vol. 26, fasc. 3-4, pág. 313; 1951.