

# UN NUEVO CASO DE SÍNDROME DE OBLITERACIÓN DE LOS TRONCOS SUPRAAÓRTICOS

ARMANDO FLORES FIALLOS

*Departamento de Cardiología*

JOSÉ GÓMEZ-MÁRQUEZ G.

*Departamento de Cirugía General  
y Angiología*

*La Policlínica, Tegucigalpa (Honduras)*

MARTORELL y FABRÉ describieron por primera vez un nuevo síndrome vascular, en 1944, ante el Congreso Internacional de Angiología celebrado aquel año en Lisboa. Desde entonces se conoce con el nombre de «Síndrome de Martorell y Fabrè» y se caracteriza por los siguientes síntomas:

I. Atrofia de la cara. II. Síncope ostostático y ataques epiléptiformes. III. Algias en la cabeza y en el cuello. IV. Trastornos visuales. V. Debilidad y parestesias en las extremidades superiores. VI. Pérdida progresiva del peso. VII. Ausencia bilateral del pulso carotídeo. VIII. Ausencia bilateral del pulso en las arterias subclavia, humeral, cubital y radial. IX. Ausencia o notable disminución del índice oscilométrico en las dos extremidades superiores. X. Ausencia de trastornos tróficos en las manos. XI. Ligera hipertensión en las extremidades inferiores. XII. Atrofia del nervio óptico, sin papiloedema. XIII. La compresión de la bifurcación carotídea produce algunas veces síncope o ataques epiléptiformes.

Para MARTORELL la causa del síndrome reside en la obliteración del tronco arterial braquiocefálico y de las arterias subclavia y carótida primitiva izquierdas, obedeciendo habitualmente a las siguientes etiologías:

I. Anomalías vasculares congénitas. II. Arteriosclerosis obliterante. III. Tromboangeítis. IV. Embolismo arterial. V. Poliarteritis nodosa. VI. Pseudoxantoma elástico. VII. Aneurismas de origen diverso, por ejemplo lúes. VIII. Arteritis de origen desconocido como la enfermedad de Takayashu.

Después de la descripción original de MARTORELL y FABRÉ se han hecho numerosas publicaciones de casos de este síndrome. Según nuestra revisión bibliográfica se han recogido hasta el presente unos 180 casos. Tenemos la seguridad de que no ha habido hasta el presente ninguna comunicación en la República de Honduras y no tenemos conocimiento de que la haya habido en Centro América. Esta razón y, además, la relativa rareza del síndrome constituyen el móvil de la actual presentación.

**HISTORIA CLÍNICA:** C. A. R., de 18 años de edad. Originario de Yoro, estudiante. Hace 5 años que se inició su enfermedad por parálisis súbita de

brazo y pierna izquierda, acompañado de disartria. Se hospitalizó permaneciendo dos meses en cama al cabo de los cuales se inició lenta mejoría. Se observó también desviación de la boca hacia el lado derecho. No hubo trastornos de la sensibilidad. Desde entonces ha habido recuperación parcial de su parálisis observándose contracturas y atrofas musculares. La mejoría de su estado le permitió continuar sus estudios y con fecha 22 de octubre de 1958 ingresó al Hospital General de Tegucigalpa con el objeto de buscar alivio a los trastornos motores de los miembros del lado izquierdo.

No se encuentran datos de particular en su anamnesis lejana ni en su historia familiar. Al examen físico se encuentra psiquis despejado, panículo adiposo sumamente disminuido. Paresia del brazo izquierdo y del miembro inferior del mismo lado con contracturas musculares. Presión arterial 90/60 en el brazo derecho con pulso casi imperceptible de 90 por minuto; en el brazo izquierdo no se puede apreciar la presión, ni tampoco el pulso. Tampoco se encuentran pulsos en la humeral ni carótida izquierdas, ni en la subclavia del mismo lado. Muy leve pulso en la humeral derecha y nada en la carótida ni en la subclavia de este lado. «Thrill» notable en ambas carótidas donde a la auscultación se percibe un soplo sistólico y diastólico con propagación de la base del cuello. El examen oscilométrico se encuentra detallado en la figura 1.

En el aparato cardio-respiratorio, soplo holosistólico en todo el precordio con aumento en intensidad al acercarse al cuello en donde se oye un soplo rudo, grado 4, continuo, con refuerzos sistólicos. El examen del aparato visual es negativo así como todos los demás. Ante este cuadro tan claramente sugestivo de síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos apuramos el interrogatorio y encontramos que el paciente ha notado pequeña claudicación intermitente maseterina con motivo de la masticación de ciertos alimentos duros, cosa que no le sucedía antes, y que tampoco le pasa a sus hermanos; y claudicación intermitente, asimismo, en el brazo derecho con motivo de ejercicio moderado.

En los exámenes complementarios:

Heces: positivo por ascárides, tricocéfalos y uncinarias.

Orina: negativo.

Kahn y Cardiolipina: negativos.

Recuento Globular: Rojos 4.100.000, Blancos 6.250, Hemoglobina 14.

Recuento Diferencial: Neutrófilos 80 %, Eosinófilos 2 %, Linfocitos 18 %.

Tiempo de Coagulación: 3 minutos con 45 segundos.

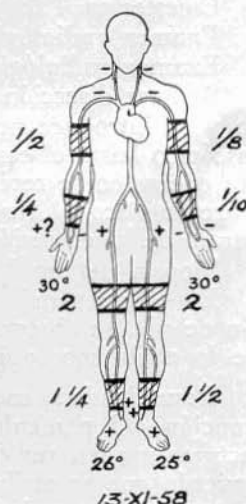


Fig. 1. — Oscilometría y pulso del enfermo que presentamos, afecto de síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos.

Tiempo de Protrombina : 15 segundos.

Velocidad de retracción de coágulos : 100 %.

Velocidad de sedimentación globular : 51 milímetros hora.

Proteínas en sangre : 7.45 gramos; Albúmina : 3.67 gramos, Globulina 3.68 gramos.

Relación albúmina-globulina :  $1 \times 1$ .

Urea nitrógeno : 0.098 gramos por 1.000.

Nitrógeno no proteico 0.28 gramos por 1.000.

Colesterina 1.28 gramos por 1.000.

Examen radiológico de pulmones : normal.

Examen radiológico de corazón y mediastino : normal.

Se hace disección de la arteria humeral derecha que se encuentra atrófica y se introduce por allí una sonda ureteral llevándola por control radioscópico hasta el cayado de la aorta donde se inyecta Urografin al 70 %. Esta operación se repite tres veces consecutivas, pero no se logra visualizar el arco aórtico ni sus troncos supraórticos. Suponemos que la falta de un aparato de hiperpresión y la de un seriógrafo son las causas de este fracaso.

Biopsia del muslo : Se informa tejido muscular estriado normal.

En el curso del examen radiológico, cuando el enfermo está en posición de pie, se observa que la compresión de las carótidas produce síncope que lo atribuimos a irritabilidad del seno carotídeo.

*Resumiendo* : encontramos los siguientes síntomas principales: I. Disminución del pániculo adiposo. II. Trastornos de la movilidad con contracturas musculares del miembro superior y del miembro inferior del lado izquierdo que se atribuye a un proceso de trombosis cerebral. III. Ausencia total de los pulsos carotídeo, subclavio, humeral, cubital y radial del lado izquierdo. IV. Disminución muy notable del pulso en las arterias radial, cubital y humeral del lado derecho y supresión del correspondiente a la carótida y subclavia de este lado. V. Disminución notable del índice oscilométrico en los miembros superiores. VI. Soplo sistólico y diastólico a nivel de la región carotídea en ambos lados. VII. Claudicación intermitente maseterina y del brazo derecho. VIII. Síncope a la compresión de la bifurcación carotídea.

*Tratamiento y curso* : La revisión bibliográfica sobre el tratamiento del síndrome de obliteración de los troncos supraórticos nos revela que se han efectuado los tratamientos más variados tanto de tipo médico como quirúrgico. Se ha recomendado el cambio de clima, ejercicios de Buerger, andrógenos, antibióticos, atropina, etc. Ninguno de ellos parece resolver el problema en forma definitiva por el momento. Se han llevado a cabo tratamientos con anticoagulantes de diverso tipo y con Cortisona y algunos creen haber encontrado con uno y otro ciertas mejorías. Desde el punto de vista quirúrgico se ha practicado la simpaticectomía cervical con resultados poco halagadores. Otros han sido más audaces y han practicado la tromboendarterectomía, como en un caso referido por DAVIS, GROVE y JULIAN, en el cual el enfermo experimentó una mejoría considerable. Otros han preconizado la excisión del seno carotídeo; pero esta intervención,

como es lógico, mejora únicamente los síntomas que dependen de la hiperexcitabilidad del seno carotídeo pero no los demás del síndrome. Como dice MARTORELL, el tratamiento ideal debería ser la extirpación de los troncos supraórticos y su sustitución por los injertos correspondientes; tal vez el progreso de la cirugía vascular en los próximos años permitirá llevar a cabo esta operación reconstructiva con riesgos cada vez menores.

Nuestro paciente ha estado sometido a un tratamiento a base de anticoagulantes de tipo dicumarínico y Prednisolona. Aparentemente el enfermo ha experimentado una mejoría alentadora: ha aumentado de peso, su aspecto es mucho mejor que en el momento de su ingreso y ha habido una regresión bastante acentuada de la claudicación intermitente maseterina y del miembro superior derecho. El estado del pulso en las carótidas, subclavias, humerales, cubitales y radiales es el mismo y el índice oscilométrico permanece inalterable. Consideramos, no obstante, que el tiempo de observación es por el momento muy limitado para poder llegar a una conclusión determinada.

#### COMENTARIO

Es ostensible que este paciente tuvo hace 5 años un accidente vascular cerebral que le provocó una hemiplejía izquierda, y está claro asimismo que actualmente existe una obliteración casi total de las arterias subclavia y carótida primitiva del lado izquierdo y, asimismo, aunque en menor grado, del tronco braquiocefálico arterial. Relacionando estos procesos suponemos que el accidente vascular que se observó hace 5 años fue el inicio del desarrollo del síndrome; probablemente la misma causa, imposible de precisar, capaz de producir la trombosis cerebral, fue la causante de la obliteración de los troncos supraórticos. Se ha discutido mucho y ha habido mucha confusión al intentar hacer el diagnóstico diferencial entre el Síndrome de Martorell y Fabré y la Enfermedad de Takayashu descrita en el Japón en 1908. Tal confusión ha quedado bien aclarada: El síndrome de obliteración de los troncos supraórticos constituye el conjunto de síntomas por los cuales se manifiesta la obliteración del tronco innominado, de la carótida izquierda y de la subclavia izquierda producida por muy diversas causas (aneurismas de la aorta, anomalías congénitas, arteriosclerosis, tromboangeítis, sífilis, etc), mientras que la enfermedad de Takayashu corresponde a una arteritis no específica de dichos troncos, que se presenta de preferencia en mujeres jóvenes, con velocidad de sedimentación globular acelerada y peculiares lesiones en el fondo del ojo. En otros términos, todos los casos de Enfermedad de Takayashu corresponden al Síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos, pero no todos los casos de Síndrome de obliteración corresponden a la Enfermedad de Takayashu.

En el caso que hemos presentado, la sintomatología no nos parece suficientemente precisa para poder catalogarla como enfermedad de Takayashu y por ello preferimos adoptar la denominación más amplia de Síndrome de obliteración de los troncos supraórticos de Martorell y Fabré.

## RESUMEN

Se hace la presentación de un caso de obliteración de los troncos supraórticos en la República de Honduras, que iba acompañado de un proceso de trombosis cerebral. Se intentan aclarar los conceptos de diagnóstico diferencial entre este síndrome y la enfermedad de Takayashu.

## SUMMARY

A case report presenting many of the signs and symptoms of the Martorell-Fabré Syndrome is recorded. We believe this is the first case published in Central-America.

## BIBLIOGRAFÍA

- MARTORELL, F. — *Obliterationssyndrom der supraaortischen Aste*. "Medizinische Klinik", n.º 32; 1958.
- DAVIS, J. C.; GROVE, W. J.; JULIAN, O. C. — *Síndrome de oclusión de los troncos supraaórticos. Oclusión trombótica de las ramas del arco aórtico, síndrome de Martorell: Comunicación de un caso tratado quirúrgicamente*. "Angiología", (Extractos) n.º 4; 1957.
- JULIAN, O. C. y DYE, W. S. — *Síndrome de Martorell del arco aórtico*. "Angiología", (Extractos) n.º 3, 1958.
- BIRKE, G.; EJRP, B.; OLHAGEN, B. — *Enfermedad sin pulso. Análisis clínico de diez casos*. "Angiología", (Extractos), n.º 3; 1958.
- ROCA ROCA, F. — *Síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos, Síndrome de Martorell-Fabré*. "Angiología" (Extractos), n.º 3; 1958.
- PUENTE, J. L.; LLOPIS REY, J. J.; PINTOS, G. — *Un caso de obliteración unilateral de los troncos supraaórticos. Síndrome unilateral de Martorell*. "Angiología" (Extractos), n.º 1; 1958.
- BOHDAN, J. y KOSZEWSKI, M. S. — *Branchial arteritis or aortic arch arteritis. A new inflammatory arterial disease (Pulseless disease)*. "Angiology", n.º 3; 1958.