

ÚLCERA HIPERTENSIVA DE LA PIERNA (SÍNDROME DE MARTORELL) ASOCIADA A TUMOR CARCINOIDE

MARK MOZES, MOSHE SALOMY, MOSHE AGMON y RAPHAEL ADAR

Department of Vascular Surgery, Tel-Hashomer Government Hospital (Israel)

Desde que MARTORELL (1) y HINES y FARBER (2) publicaron, hace dieciséis años, las primeras descripciones de la úlcera hipertensiva de la pierna, han sido publicados varios casos más (3-9) en todos los cuales la típica úlcera se hallaba asociada a hipertensión prolongada, a veces con complicaciones hipertensivas en otros órganos del cuerpo, tales la retina, el corazón y el riñón.

La asociación entre úlcera e hipertensión era la única guía disponible en la etiología de esta rara úlcera, si bien muchos problemas quedaban por explicar.

Hemos tenido ocasión de observar, recientemente, un caso que podría ofrecer nuevas posibilidades en la investigación posterior de la etiología de la úlcera hipertensiva de la pierna.

OBSERVACIÓN

Una mujer, nacida búlgara, de 60 años de edad, casada, madre de cuatro hijos, ingresó por una típica úlcera hipertensiva de la pierna izquierda. Conocía su hipertensión desde hacía varios años. Dos años antes de su ingreso había sufrido una úlcera similar en la pierna derecha que, bajo tratamiento conservador, había tardado un año en curar.

La presente úlcera había aparecido hace unos meses, de modo espontáneo, sobre la cara posterolateral de la unión de los tercios medio e inferior de la pierna. Se inició como una mancha reticular azulada que de modo gradual fue ampliándose en forma de úlcera superficial de 8 cm. de diámetro, parcialmente cubierta por una membrana necrótica negra y por tejido de granulación (fig. 1). La úlcera era muy dolorosa, hasta el punto de que el dolor impedía conciliar el sueño y el menor contacto provocaba intenso dolor.

Los sistemas arterial y venoso periféricos eran normales. No existía enfermedad local o sistémica demostrable excepto una tensión arterial de 230/140, con alteraciones hipertensivas de grado II en los vasos de la retina y un electrocardiograma que demostraba una hipertrofia y sobrecarga de ventrículo izquierdo.

El fracaso del tratamiento conservador prolongado y el intenso dolor, rebelde a los analgésicos, hicieron necesaria la intervención quirúrgica. Se practicó simpatectomía lumbar izquierda y, a la vez, biopsia del margen de la úlcera.

Tras la simpatectomía se produjo un sorprendente alivio del dolor y la úlcera mostró signos de curación. A los tres meses se hallaba curada por completo, quedando sólo una pequeña cicatriz pigmentada (fig. 2).



FIG. 1. — Úlcera hipertensiva en la cara posterolateral de la pierna izquierda.



FIG. 2. — Úlcera curada, habiendo dejado una pequeña cicatriz pigmentada.

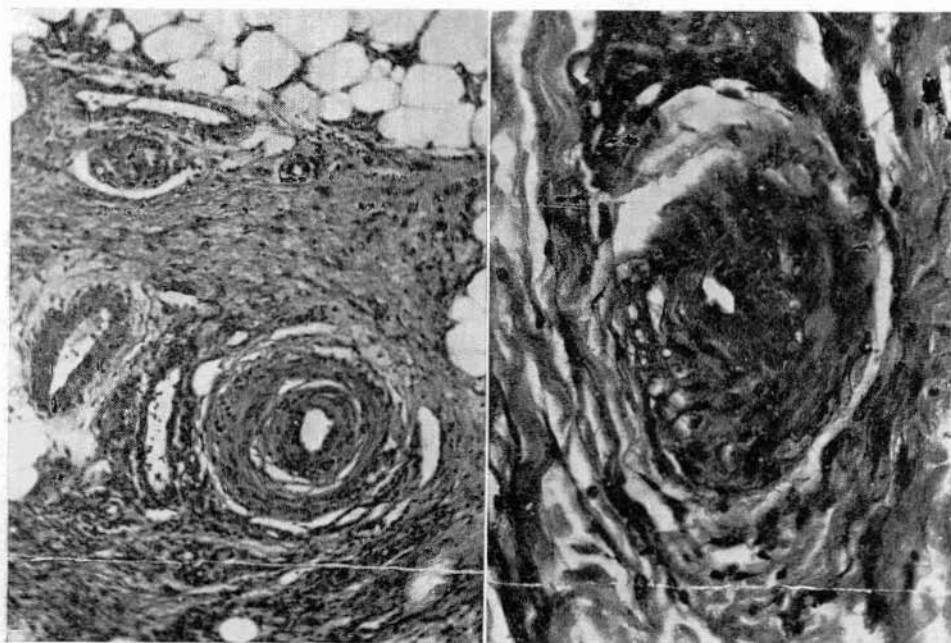


FIG. 3. — Aspecto histológico de la biopsia obtenida del margen de la úlcera (descripción detallada en el texto).

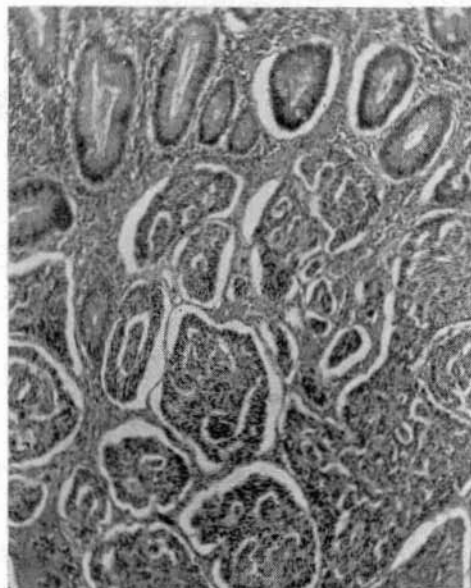


FIG. 4. — Aspecto histológico del tumor carcinóide hallado en el estómago.



FIG. 5. — Ingestión de papilla de bario mostrando (flecha) un pequeño defecto redondeado en la mucosa de la pequeña curvatura, parcialmente oscurecido por los gases y el intestino grueso.

La biopsia reveló una hipertrofia laminar de la media en las arteriolas pequeñas, con una proliferación de la íntima en algunas de éstas (figs. 3a y 3b). Estos cambios eran idénticos a los descritos por HINES en el Síndrome de Martorell (2) y muy similares a los observados en las arteriolas del riñón y otros órganos parenquimatosos en la hipertensión.

A los seis meses de salir del Hospital, reingresó por intensa hemorragia gastrointestinal que originó una caída del nivel de hemoglobina sanguínea a 4,6 g. %. Por la ingestión de bario se descubrió una úlcera duodenal. Como la hemorragia proseguía, se operó de urgencia. Se practicó una gastrectomía parcial, recuperándose la enferma sin incidencias.

La pieza patológica incluyó dos pequeñas úlceras pépticas en el duodeno, así como un pequeño nódulo aplanado de tres centímetros de diámetro en la mucosa gástrica de la curvatura menor. Al microscopio resultó ser un tumor carcinóide (figura 4) que, retrospectivamente, podía haber sido posiblemente identificado por la ingestión de bario (fig. 5).

Un mes después la enferma se hallaba bien y su tensión arterial era de 180/100. No se observó ácido 5-hidroxindolacético en la orina.

DISCUSIÓN

La úlcera hipertensiva ha sido considerada hasta ahora como una rara complicación de la hipertensión arterial. Las alteraciones producidas en las arteriolas por la hipertensión prolongada llevarían a una típica forma de úlcera isquémica en la región de la piel donde las arteriolas estaban más afectadas.

Resulta, no obstante, difícil conciliar la extrema escasez de casos de Síndrome de Martorell con la alta incidencia de hipertensión con complicaciones renales, cardíacas y de otro tipo existentes. Una explicación podría ser el que siendo el síndrome desconocido para muchos hubiera pasado ignorado o mal diagnosticado, atribuyéndolo a otras causas que la hipertensión. Sin embargo, el que después de varias descripciones en la literatura no se haya observado aumento de los casos, sugiere que no sea ésta la única razón.

El caso presentado ofrece una posible explicación. La presencia de dos condiciones completamente raras en un paciente podría ser, como es natural, una coincidencia; pero si no lo es, podría ser una interesante orientación para la investigación después de un mejor entendimiento de la etiología del síndrome.

A pesar del hecho de que los tumores carcinoides no parecen producir constantes alteraciones en la presión sanguínea sistémica (10), ciertos datos conocidos pueden ser pertinentes a la posible conexión entre carcinóide y úlcera hipertensiva.

1) Se ha demostrado experimentalmente que la infusión intraarterial de serotonina ocasiona una disminución en la corriente sanguínea y un aumento en el volumen vascular, con rubefacción y cianosis de la piel, lo cual sugiere que la serotonina estrecha las arteriolas y dilata los capilares (11). La serotonina es también productora de dolor (12).

2) Sabemos que la serotonina da lugar a producción de histamina, la que a su vez puede contribuir a la formación de úlceras (13).

3) Se ha señalado un séptuplo de aumento en la incidencia de úlcus gastrointestinal en enfermos con tumores carcinoides en comparación a las úlceras de las personas en general.

Según su localización y actividad biológica el tumor carcinóide puede permanecer asintomático o al menos clínicamente irreconocible durante largo tiempo. De este modo es posible que enfermos con Síndrome de Martorell sean portadores de carcinoides silenciosos los cuales cabe contribuyan de alguna forma a la formación del síndrome. Por desgracia, en el caso presente el carcinóide fue descubierto una vez extirpado, por lo que ni siquiera es posible asegurar su aparición conjuntamente con la úlcera. No obstante, la coincidencia en un paciente de dos raras condiciones coexistentes merece ser observada con medios apropiados de investigación en todos los casos de Síndrome de Martorell, tanto antiguos como futuros.

RESUMEN

Se presenta un enfermo en el cual en el curso de seis meses se diagnosticó úlcera hipertensiva de la pierna (Síndrome de Martorell) y tumor carcinóide del estómago.

Se discuten determinados hechos conocidos respecto a los tumores carcinoides en cuanto a la posible relación, tanto causal como contribuyente, entre el tumor carcinóide y la úlcera hipertensiva de la pierna.

SUMMARY

Report a case of hypertensive leg ulcer (Martorell's Syndrome) and carcinoid tumor of the stomach. Possible relations between them are discussed.

BIBLIOGRAFÍA

1. MARTORELL, F.: *Las úlceras supramaleolares por arteriolitis de las grandes hipertensas*. "Actas Instituto Policlínico de Barcelona", 1:6:1945.
2. HINES, E. A., Jr.; FARBER, E. M.: *Ulcer of the leg due to arteriosclerosis and ischemia occurring in the presence of hypertensive disease (Hypertensive ischemic ulcer): A preliminary report*. "Proc. Staff Meet. Mayo Clin.", 21:337:1946.
3. VALLS-SERRA, J.: *Sobre el tratamiento de la úlcera supramaleolar de las grandes hipertensas*. "Actas Instituto Policlínico de Barcelona", 3:86:1946.
4. FARBER, E. M.; SCHMIDT, O. E. L.: *Hypertensive ischemic leg ulcers*. "California Med.", 72:4:1950.
5. MARTORELL, F.: *Hypertensive ulcer of the leg*. "Angiology", 1:133:1950.
6. ALONSO, T.: *Diastolic arterial hypertension and ulcer of the leg*. "Lancet", 1:1059:1954.
7. ORBACH, E. J.: *Hypertensive ischemic leg ulcer*. "Angiology", 6:153:1955.
8. PALOU, J.: *Lumbar sympathectomy in treatment of hypertensive ischemic ulcer of the leg*. "Circulation", 12:239:1955.
9. MONSERRAT, J.: *Diastolic arterial hypertension and ulcer of the leg*. "Angiology", 9:226:1958.
10. SJOERDSMA, A.: *Serotonin*. "New England J. Med.", 261:181 y 231:1959.
11. RODDIE, I. C.; SHEPHERD, J. T.; WHELAN, R. F.: *Action of 5-hydroxytryptamine on blood vessels of human hand and forearm*. "Brit. J. Pharmacol.", 10:445:1955.
12. KEELE, C. A.: *Chemical causes of pain and itch*. "Proc. Roy. Soc. Med.", 50:477:1957.
13. PERNOW, B.; WALDENSTROM, J.: *Determination of 5-hydroxytryptamin, 5-hydroxyindoleacetic acid and histamine in thirty three cases of carcinoid tumor*. "Am. J. Med.", 23:16:1957.
14. McDONALD, R. A.: *A study of 356 carcinoids of gastrointestinal tract*. "Am. J. Med.", 21:867:1956.