

## NUEVOS ASPECTOS DEL SÍNDROME DE MARTORELL-FABRÉ SÍNDROME DE SUCCIÓN SUBCLAVIA

R. RIVERA

*Sección de Cirugía Cardio-Vascular de la I Clínica Quirúrgica Universitaria  
(Profesor: S. García Díaz). Sección de Cardio-Angiología del Instituto de Patología  
General (Profesor: P. Cruz Auñón)  
Sevilla (España)*

En 1944 MARTORELL y FABRÉ (1) describieron, con el nombre de "Síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos", la asociación de síntomas determinada por la oclusión crónica del tronco arterial innominado, la carótida izquierda y la subclavia izquierda; síndrome que, por estar determinado por causas diversas y por la escasa difusión inicial de la publicación de los autores españoles, ha sido denominado muy variadamente en la literatura médica mundial y en múltiples casos confundido con la enfermedad de Takayasu o enfermedad sin pulso, en que está determinado por la arteritis inespecífica de las mujeres jóvenes, descrita por el oftalmólogo japonés.

En 1953 DA COSTA y MENDES FAGUNDES (2) describieron las formas incompletas del síndrome, determinadas por la asociación de estenosis de unos troncos a oclusiones de otros, o por las múltiples combinaciones de oclusión de dos o más troncos. Estas formas incompletas son, según MARTORELL (3), formas de comienzo que suelen terminar por oclusión de dos o tres troncos. Recientemente PARAMO DÍAZ y DÍAZ BALLESTEROS (4) se preguntan si los casos con oclusión de una sola rama deben incluirse en el síndrome, y llegan a una conclusión afirmativa con la condición de que la lesión esté situada en la proximidad del origen aórtico de la arteria.

En nuestro concepto, dada la denominación aplicada al síndrome en su descripción inicial, dada la amplia gama de síntomas clínicos que se les adscribieron en ella y teniendo en cuenta los casos incluidos por MARTORELL en su ponencia al V Congreso Nacional de Cirugía (Valencia, 1959), el síndrome debe abarcar todas las formas anatómo-clínicas de obliteración de los troncos supraaórticos que determinan cuadros de insuficiencia vascular cerebral de origen extracraneal, aisladamente o en asociación a insuficiencia arterial de las extremidades superiores.

En cualquier caso el desarrollo de nuevos métodos angiográficos ha permitido estudiar algunos aspectos no conocidos de este síndrome, entre los que destaca la inversión del flujo arterial por una vertebral cuya subclavia presenta una oclusión o estenosis en su origen, objeto de este trabajo, y la insuficiencia vértebro-basilar determinada por la oclusión o estenosis bilateral de las vertebrales, de que trataremos en otra publicación.

En 1961 REIVICH, HOLLING, ROBERTS y TOOLE (5) publicaron dos casos de insuficiencia vascular cerebral determinada por la estenosis arterioesclerótica del origen de la subclavia izquierda, en los que la angiografía seriada evidenció un flujo

arterial retrógrado en la vertebral izquierda que, al llenarse a partir del tronco basilar y contribuir al aporte sanguíneo a la extremidad superior izquierda, determinaba una disminución del débito arterial disponible en el círculo de Willis. Una editorial de *New England Journal of Medicine* calificó el cuadro como *Subclavian steal syndrome*, y "Angiología" lo traduce recientemente como "Síndrome de succión subclavia".

En uno de los casos descritos por estos autores la determinación peroperatoria mediante un debímetro electromagnético de la dirección y cuantía del flujo por la vertebral izquierda mostró un flujo anterógrado de 30 c.c. por minuto, mientras que cuando se ocluía completamente la subclavia el flujo se hacía retrógrado de una cuantía de 120 c.c. por minuto. Estos datos, junto a nuestras observaciones de repleción vertebral bilateral al efectuar arteriografías vertebrales selectivas, que nos llevaron a desarrollar con PEDROTE (7) una técnica de arteriografía vertebral bilateral por inyección única de contraste, nos permitieron afirmar que la demostración angiográfica del llenado retrógrado de una vertebral depende exclusivamente de que la inyección haya determinado a nivel del tronco basilar presiones mayores que en el origen de la vertebral en cuestión, y que por lo tanto, salvo en los casos con demostración angiográfica o quirúrgica de la existencia de una oclusión completa del origen de la subclavia, la penetración de material de contraste en forma retrógrada en una vertebral no puede valorarse como demostración de la inversión de la corriente sanguínea en dicha arteria (RIVERA y PEDROTE) (8).

El síndrome que las experiencias clínicas y en animales de estos autores demostraban era, sin embargo, una realidad, como pudimos comprobar con el caso que a continuación resumimos:

#### OBSERVACIÓN

Juan M. B., 55 años. Diabético en tratamiento desde hace dos años. Nos es remitido en enero de 1962 por el Prof. Moliní por presentar un cuadro de insuficiencia arterial de las extremidades superiores, con fenómeno de dedo muerto en el dedo medio de la mano izquierda. Cuenta el enfermo que desde hace cuatro meses viene padeciendo malestar psíquico, con ansiedad e insomnio, mareos a veces con náuseas, pero por lo general con sensación vertiginosa. Tenía asimismo alteraciones visuales. El ejercicio con el brazo izquierdo aumentaba estas molestias y al mismo tiempo determinaba con frecuencia gran palidez y frialdad en la mano y a veces crisis de dedo muerto.

La exploración del enfermo mostró como datos de interés la ausencia de pulsos radial, cubital y humeral en el brazo izquierdo, mientras que en el derecho se cogía el radial muy débil. Se objetivaron marcados cambios de color posturales y una disminución de la temperatura simétrica en ambos antebrazos y manos. La auscultación arterial fue negativa tanto en miembros como en cuello, donde se percibían ambos pulsos carotídeos, con quizás mayor amplitud el izquierdo. El resto de la exploración general y vascular fue negativo.

La exploración oftalmológica no permitió objetivar ninguna anormalidad.

En electroencefalograma (Dr. MARMOL) mostraba un trazado con características bioeléctricas normales con alfa parieto-occipital abundante en brotes regulares de 81/2 a 9 c/seg. y hasta 35 mV, cuya proporción fue aumentada por la hiperventilación.

El estudio angiográfico se efectuó mediante la introducción de un catéter de Odman-Lëdin por vía femoral izquierda mediante el método de Seldinger, el cual se avanzó hasta colocarlo en aorta ascendente. A este nivel se efectuó una inyección a presión de 30 cc de Urografín al 76 % (fig. 1) que evidenció el arco aórtico y el origen de la arteria innominada y de la carótida primitiva izquierda, sin que se



FIG. 1. — Aortografía torácica por inyección retrógrada de Urografín 76 %, que muestra el relleno del tronco arterial braquio-cefálico, la carótida derecha y la subclavia y vertebral del mismo lado, así como la carótida izquierda, sin que se visualice la subclavia izquierda.

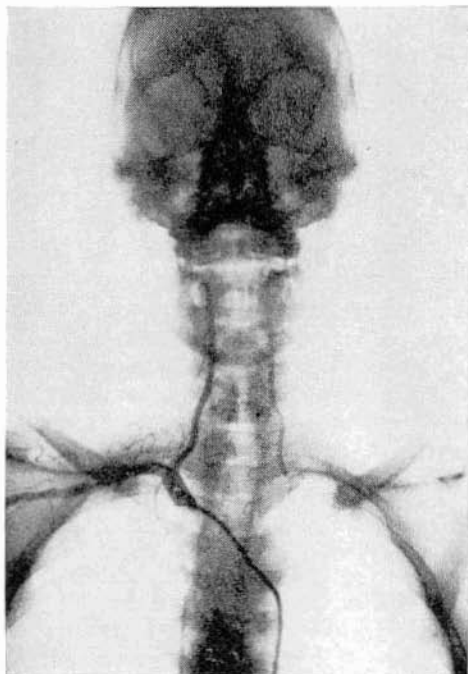


FIG. 2. — Arteriografía selectiva de la subclavia derecha, que muestra la vertebral correspondiente de gran calibre y el relleno retrógrado a partir del tronco basilar de la vertebral izquierda, a través de la cual el contraste alcanza la axilar del mismo lado. La axilar derecha muestra una marcada estenosis en su origen.

visualizase la subclavia izquierda. A continuación se colocó el catéter selectivamente en subclavia derecha, efectuándose una inyección manual de 7 c.c. de contraste, que relleno subclavia, axilar, con lesiones arterioescleróticas estenosantes, vertebral derecha con calibre superior al habitual y tronco basilar, y descendió en forma retrógrada por la vertebral izquierda (de reducido calibre) hasta permitir visualizar la axilar izquierda tenuemente (fig. 2).

Los trazados oscilográficos muestran una disminución de las oscilaciones en

ambos lados, pero especialmente marcada en el izquierdo, donde el índice es casi nulo en el antebrazo.

Sobre estos hallazgos llegamos al diagnóstico de insuficiencia vértebro-basilar y de las extremidades superiores, por oclusión de la subclavia izquierda, estenosis de la axilar derecha e inversión del flujo de la vertebral izquierda. El enfermo no aceptó la intervención quirúrgica propuesta, y desde hace más de un año viene haciendo tratamiento con anticoagulantes y vasodilatadores sin que hasta el momento hayan progresado las molestias, que persisten.

### DISCUSIÓN

MANNICK, SUTER y HUME (9) han comunicado en 1962 tres nuevos casos de síndrome de succión subclavia, uno de ellos por estenosis del origen de la subclavia derecha, señalando la posibilidad de que este síndrome sea frecuente y de que exista sin determinar sintomatología en ausencia de otras alteraciones cerebro-vasculares. En favor de ello estaría la producción de las condiciones anatómicas determinantes del síndrome que condiciona la operación de Blalock-Taussig cuando se secciona la subclavia proximal al origen de la vertebral, sin que hasta ahora se hayan comunicado casos de insuficiencia vértebro-basilar en tetralogías de Fallot tratadas por este tipo de anastomosis. Sería por tanto más aconsejable la ligadura sistemática de la vertebral en el curso de esta operación, puesto que incluso parece que en un caso de ROB (10) desapareció la sintomatología neurológica determinada por la oclusión del origen de la subclavia tras la ligadura de la vertebral.

Está demostrado, sin embargo, que la ligadura de la vertebral puede determinar alteraciones cerebrales (11) e incluso la muerte (12), probablemente en relación con la existencia de anomalías anatómicas estudiadas por THOMAS y colaboradores (13) en que o sólo existe una arteria vertebral o de las dos una es de tan escaso calibre, que el aporte arterial al tronco basilar está mantenido por la restante. Es lógico que en estos casos la ligadura determine consecuencias trágicas, que pueden explicar un cierto número de los casos fallecidos tras la anastomosis tipo Blalock. No es necesario señalar el valor de un estudio angiográfico previo para descartar estas anomalías.

El caso presentado en el cual la inversión permanente de la dirección de la corriente en la vertebral izquierda se demuestra por el llenado retrógrado de la vertebral en la arteriografía y por la existencia de una oclusión de subclavia, correspondería a una forma de sintomatología cerebral poco intensa del síndrome de succión subclavia. En cuanto a su encuadramiento dentro del síndrome de Martorell-Fabré, consideramos que tanto por la clínica como por la oclusión de subclavia izquierda y la estenosis de la axilar derecha encaja perfectamente en él.

Llegamos por tanto a la conclusión de que el síndrome de succión subclavia es una realidad que explica cumplidamente las insuficiencias del sistema vértebro-basilar existentes en casos de oclusión o estenosis de la subclavia, hasta ahora difícilmente explicables sobre la base exclusiva de una falta de aporte arterial por la vertebral correspondiente, y que en conjunto constituye un nuevo aspecto del síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos descrito por MARTORELL, del que sin duda a la luz de los conceptos unitarios de la insuficiencia vascular cerebral quedan todavía muchos matices por estudiar.

### RESUMEN

Se comunica un caso de síndrome de succión subclavia. Tras hacer consideraciones sobre el concepto que debe darse en la actualidad al síndrome de Martorell-Fabré, se llega a la conclusión de que el síndrome de succión subclavia es un nuevo aspecto del síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos descrito por MARTORELL en 1944.

### SUMMARY

A case of Subclavian Steal Syndrome is presented. The author concludes that this syndrome must be considered as a new aspect of the Syndrome of Obliteration of the Supra-aortic trunks (Martorell's Syndrome).

### BIBLIOGRAFÍA

1. MARTORELL, F., y FABRÉ, J.: "Medicina Clínica", 2, 26, 1944.
2. DA COSTA, J. C., y MENDES FAGUNDES, J. J.: II Congreso de la Sociedad Internacional de Angiología, Lisboa 1953.
3. MARTORELL, F.: "Cir. Gin. y Urol.", 3, 3, 1959.
4. PÁRAMO DÍAZ, M., y DÍAZ BALLESTEROS, F.: "Angiología", 15, Sup. I, 1963.
5. REIVICH, M.; HOLLING, E.; ROBERTS, B., y TOOLE, J. F.: "New England J. Med.", 265, 18, 878, 1961.
6. Editorial: *A New Vascular Syndrome — The Subclavian Steal*. "New England J. Med.", 265, 18, 912, 1961.
7. RIVERA LÓPEZ, R., y PEDROTE GUINEA, J. A.: "Rev. Esp. Oto-Neuro-Oftalmología y Neurocirugía", 22, 51, 1963.
8. RIVERA LÓPEZ, R., y PEDROTE GUINEA, J. A.: "J. Cardiovasc. Surg.", 4, 2, 101, 1963.
9. MANNICK, J. A.; SUTER, C. G., y HUME, D. M.: "J. A. M. A.", 182, 3, 254, 1962.
10. ROB, G. P.: Citado en el Editorial del "New England J. Med." (6).
11. WEBB, W. R., y BURFORD, T. H.: "J. Thoracic Surg.", 23, 199, 1952.
12. JONES, T. W.; VETTO, R. R.; WINTERSCHIED, L. C.; DILLARD, D. H., y MERENDINO, K. A.: "Ann. Surg.", 152, 969, 1960.
13. THOMAS, G. I.; ANDERSON, K. N.; HAIN, R. F., y MERENDINO, K. A.: "Surgery", 46, 747, 1959.