

UN CASO DE SÍNDROME DE MARTORELL-FABRÉ *

L. BARRAQUER-BORDAS, J. MONTSERRAT, A. BACHS y S. GUARDIOLA

Departamento de Angiología del Instituto Policlínico de Barcelona, Servicio de Neurología del Hospital de S. Pablo y Sta. Tecla de Tarragona, Servicio de Neurocirugía del Hospital de la Cruz Roja de Barcelona (España)

En 1944, F. MARTORELL y J. FABRÉ publican el primer caso de obliteración de los troncos supraaórticos y describen de modo magistral los síntomas y signos que caracterizan este nuevo síndrome. Desde entonces han aparecido numerosas publicaciones en la literatura médica mundial.

Presentamos un nuevo caso, con estudio angiográfico y algunas particularidades clínicas.

CASO CLÍNICO

Enferma de 42 años de edad, casada. Como antecedentes patológicos refiere dolores articulares, especialmente en rodilla izquierda, que continúan en la actualidad. Padre y madre hipertensos, fallecidos de ictus apoplético.

Hace catorce años, durante su primer embarazo llamó la atención de sus familiares la progresiva deformación de la nariz, que fue achatándose de modo particular en su raíz.

Hace nueve años, durante el segundo embarazo, presentó intensa polidipsia y poliuria, catalogada de diabetes hipofisaria. La gestación no llegó a término.

Hace cinco años, sufrió ictus apoplético con pérdida de conocimiento, disartria y hemiparesia izquierda, precedido de intensa cefalea. La pérdida de conocimiento se recuperó en pocos minutos; la disartria duró quince días; la hemiparesia fue de recuperación más lenta.

En los últimos tres años ha sufrido ligeras crisis con pérdida parcial de la visión y retorno a la normalidad. También ha tenido sensaciones vertiginosas en los cambios bruscos de posición desde la horizontal al ortostatismo.

Exploración: Atrofia facial, con fosas orbitarias excavadas y nariz achatada en su raíz (fig. 1).

Aparato circulatorio: En extremidades superiores se observa una marcada disminución del índice oscilométrico en antebrazo y brazo derechos. Negatividad del pulso arterial en carótida, subclavia, axilar, humeral, radial y cubital derechas. Tensión arterial no determinable en brazo derecho; 120/80 mm Hg en el izquierdo. Ausencia de trastornos tróficos en manos (fig. 2).

Soplo intermitente sistólico en carótida izquierda.

Pulsatilidad arterial y oscilometría normales en extremidades inferiores.

* Comunicación presentada en las IX Jornadas Angiológicas Españolas, Playa de Aro 1963.

Corazón (Dr. R. CASARES): Primer tono apagado en punta y en los restantes focos de auscultación. Segundo tono acentuado en foco aórtico y en punta. En la radioscopia de tórax la silueta cardíaca es de tamaño y forma normales.

Arteriografía carotídea (fig. 3): Hace tres años se intentó practicarle una arteriografía por punción percutánea de la carótida derecha, sin que fuera posible la punción. En la misma sesión se le practicó arteriografía por punción percutánea



FIG. 1.— Obsérvese la atrofia facial, con las fosas orbitarias excavadas y el achatamiento de la nariz.

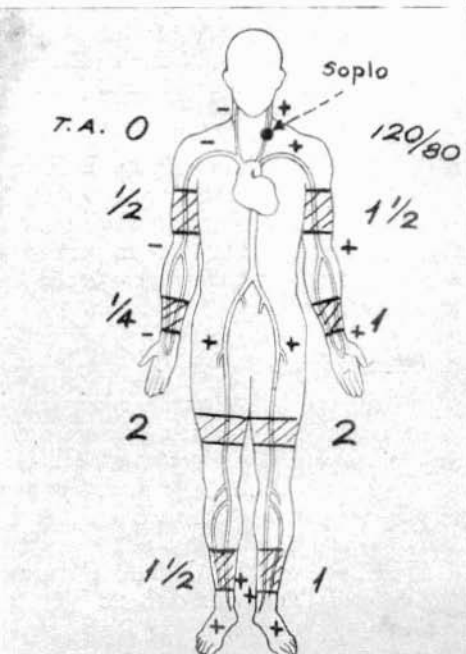


FIG. 2.— Ficha de la exploración arterial periférica, con tensión arterial, oscilometría y pulsatilidad.

de la carótida izquierda, obteniéndose una imagen arteriográfica de repleción bilateral completa.

Arteriografía de los troncos supraaórticos: A su ingreso en el Departamento de Angiología del Instituto Policlínico se practica arteriografía de troncos supraaórticos por cateterismo de la femoral derecha a cielo abierto. En la primera placa (fig. 4) con inyección de Urografin 76 % se visualiza el tronco braquiocéfálico derecho interrumpido a unos dos centímetros de su origen y la carótida izquierda normal. En la segunda placa (fig. 5), retirado unos centímetros el catéter, se visualiza la subclavia izquierda y la arteria vertebral del mismo lado.

Sistema nervioso: Hemiparesia izquierda. Ligera hiperreflexia tendinosa izquierda. Ligera distonía.

Presión arterial retiniana: derecha 60/20, izquierda 90/30.

COMENTARIO

Se trata, pues, de un caso de obliteración incompleta de los troncos supraaórticos con oclusión del tronco innominado y permeabilidad de la carótida, subclavia y vertebral izquierdas. Este síndrome incompleto ha sido denominado "Hemi-Martorell's Syndrome" por J. LEARMONTH y "Síndrome Unilateral de Martorell", por PUENTE-DOMÍNGUEZ y colaboradores.

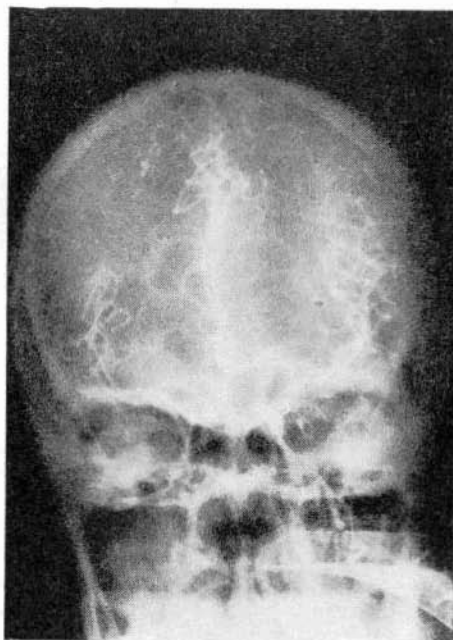


FIG. 3.—Arteriografía carotídea por punción en el lado izquierdo. Imagen de repleción bilateral.

En cuanto a la sintomatología de nuestro caso, se ajusta en parte a la descripción original de MARTORELL.

La atrofia facial es característica, con aplastamiento de la base de la nariz.

El síncope ortostático sólo se presentó en algunas ocasiones.

También ha presentado crisis de amaurosis transitoria y disminución de la presión arterial retiniana, especialmente en el lado afecto.

La exploración arterial periférica es la típica del síndrome en la extremidad superior derecha, siendo normal en la izquierda.

La angiografía confirma, en nuestro caso, la sintomatología y exploración clínica. A pesar de la obliteración de la carótida derecha, la circulación arterial se compensa gracias a las anastomosis del polígono de Willis, obteniéndose una repleción bilateral completa.

Hace años, la enferma sufrió un episodio de isquemia cerebral que dio lugar a la hemiparesia izquierda, quedando después con una insuficiencia arterial cerebral global de discreta sintomatología.

En la actualidad la enferma no acusa molestia alguna de origen circulatorio cerebral. Únicamente le molesta la artrosis de la rodilla. Por este motivo, a su in-

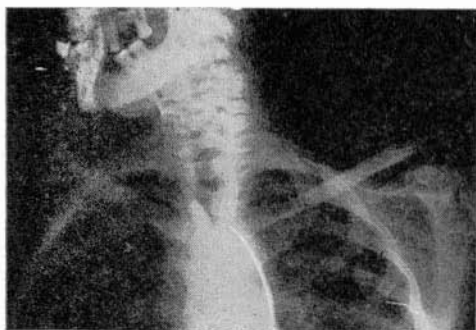


FIG. 4.—Arteriografía de los troncos supra-aórticos. Oclusión a dos centímetros de su origen del tronco innominado.

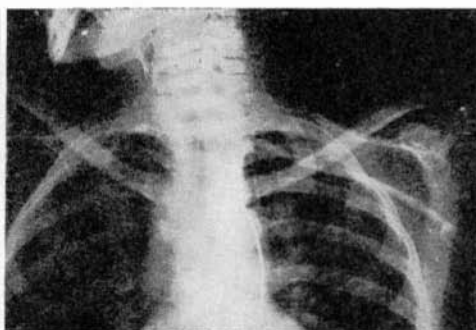


FIG. 5.—Arteriografía de los troncos supra-aórticos. Visualización de la subclavia y vertebral izquierdas.

greso en el Departamento de Angiología se instaura un tratamiento médico de su artrosis.

En este caso creemos factible un injerto arterial sin grandes dificultades técnicas, puesto que podría colocarse un "clamp" de hemostasia en la porción del tronco innominado que queda permeable, sin necesidad de aplicarlo en el propio cayado aórtico, lo que entrañaría mayor gravedad.

No obstante, en este momento no lo juzgamos indicado, ya que el organismo ha compensado perfectamente la oclusión de la carótida derecha y la sintomatología cerebral que presenta no justifica el riesgo de tal intervención.

RESUMEN

Se presenta un caso de Síndrome de Martorell-Fabré. A pesar de la oclusión completa del tronco innominado no existe sintomatología arterial cerebral. La irrigación corre a cargo de la carótida y vertebral del lado opuesto. Dado el buen estado de la enferma no se ha intentado la intervención quirúrgica.

SUMMARY

A case of Martorell-Fabré's Syndrome is presented. There was a complete occlusion of the right carotid and subclavian arteries. However, there were no cerebrovascular symptoms. The irrigation was supplied by the carotid and vertebral arteries of the opposite side. Surgical procedures were not employed, considering the good state of the patient.