

NUEVAS CONTRIBUCIONES CLÍNICAS AL SÍNDROME DE OBLITERACIÓN DE LOS TRONCOS SUPRAAORTICOS

JOSE GOMEZ-MARQUEZ *

Tegucigalpa (Honduras)

El cuadro clínico que caracteriza el Síndrome de Obliteración de los Troncos Supraaórticos se ha popularizado en los últimos años, tanto entre médicos generales como angiólogos, y cada día aparecen informes desde los más alejados puntos del planeta. Esto demuestra que este síndrome es mucho más frecuente de lo que se creyó en un tiempo, que no es una mera curiosidad científica y que su conocimiento es imprescindible para todo médico. En la República de Honduras describimos, con FLORES FIALLOS en 1959, el primer caso ⁶, que es muy factible haya sido asimismo el primero en Centro América. Desde entonces dos nuevos casos se han sumado a nuestra casuística. No puede ser nuestra intención hacer una revisión exhaustiva de este problema. Varios angiólogos se han ocupado de él en forma detallada o abarcando ciertos aspectos especiales del asunto, debiendo destacar muy especialmente el documentado trabajo de MARTORELL, publicado en 1959,¹⁰ y últimamente el minucioso trabajo de Tesis de PARAMO.¹¹ Pretendemos únicamente hacer la presentación de dos nuevos casos, uno de los cuales nos parece particularmente interesante por ser unilateral, semejante al presentado por LEARMONTH, en 1953, con el nombre de «Hemi-Martorell Syndrome», y por presentar además necrosis de uno de los dedos, tal como encontraron en sus casos incompletos PUENTE y colaboradores ¹² y DA COSTA y MENDES-FAGUNDES. Por otra parte, estos dos nuevos casos fueron acompañados de estudio angiográfico. En el último hubo asimismo oportunidad de hacer estudio anatomopatológico. De esta forma, esperamos contribuir modestamente a la mayor divulgación de las variedades del Síndrome de Obliteración de los Troncos Supraaórticos de Martorell-Fabré, enriquecida recientemente con los aportes tan interesantes de ALONSO ¹, INADA y colaboradores ⁷ y MARTORELL y SANCHEZ-HARGUINDEY ¹¹.

CASO 2

G. G. de U., mujer de 22 años, casada. Ingresa el 6-IX-62. Hace aproximadamente un año, sin causa aparente, dolor de intensidad regular en cara posterior de la región deltoidea izquierda con sensación de calor en todo el brazo izquierdo. Poco después, igual sintomatología en el lado opuesto. Desde entonces ha quedado con ligero dolor, que aumenta con ciertos ejercicios como lavar, planchar, barrer y

* Jefe del Departamento de Cirugía General y Vascular de La Policlínica, S. A. — Jefe Adhonorem del Servicio de Cirugía Vascular del Hospital General «San Felipe» — Profesor Adjunto de Cirugía en la Escuela de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional Autónoma de Honduras.

bañarse, acompañándose de sensación de adormecimiento de los dedos meñique y anular. Palidez del codo para abajo, hipotermia de toda la mano, cianosis de las uñas y, con motivo de los ejercicios, sensación de cansancio del antebrazo. En varias ocasiones cefalea frontonasal con la impresión de perder el conocimiento. Enflaquecimiento generalizado. Cuando siente los dolores en los miembros superiores después del ejercicio, tiene que suspender éste unos minutos para sentir alivio de sus dolores.

Antecedentes: Nulípara, Disminución de peso desde hace un año. Gran disminución de la libido.

Exploración: Negativa, salvo lo que se refiere al sistema vascular. La compresión carotídea provoca ataques epileptiformes.

Pulsos: Presentes los carotídeos. Ausentes los de los miembros superiores.

Oscilometría de miembros superiores: Lado derecho, brazo 1/6, antebrazo 1/10, muñeca 1/10; lado izquierdo, brazo 1/4, antebrazo 1/8, muñeca 1/10.

Oscilometría de los miembros inferiores, normal.

Laboratorio: Hematocrito 39 vol. Kahn y V.D.R.L., O. Eritrosedimentación, 35 mm. L.C.R., normal. Resto de exámenes complementarios, normal.

En la figura 1, esquema de la lesión vascular.

Radiología: Técnica de Radner modificada con introducción de catéter por arteria humeral derecha. El medio opaco sólo incluyó las dos arterias vertebrales y varias colaterales de la arteria subclavia derecha (fig. 2).

Tratamiento: Se sometió a terapéutica con prednisolona, sin obtener mejoría alguna. Ha sido vista periódicamente en el mismo estado.

CASO 3

T. Z., mujer de 36 años, soltera. Ingresó el 27-IV-63. Hace veintidos días cefalea e ictus con hemiplejía izquierda de instalación súbita. Actualmente se queja de moderada cefalea y de marcha hemipléjica.

Antecedentes: Hace tres años, ataques con pérdida de conocimiento seguida de hemiplejía y afasia, que duró dos días. A los 28 años, ataques en tres ocasiones con aura inicial, pérdida de conocimiento sin relajación de esfínteres. Ha tenido seis embarazos, de los cuales han terminado en aborto cinco y uno con parto normal.

Exploración: Normal, salvo en lo que se refiere al sistema nervioso y vascular.

Tensión arterial, 120/80. Carótida derecha dura y sin latido, rodadera bajo el dedo. Hemiplejía izquierda.

El 24-V-63 se expuso la arteria carótida primitiva (Dr. RAFAEL MOLINA CASTRO), que se encontró del todo trombosada. Se seccionó entre dos ligaduras, tomándose un fragmento de la arteria de un cm. de longitud, comprobando la obstrucción total del vaso.

Anatomía Patológica (Dr. RAUL DURON M.): Lo único evidente en el estudio patológico es la presencia de un trombo organizado en el fragmento de arteria remitido. La impresión inicial de que dicho trombo se haya originado de una placa de ateroma no es sostenible. La presencia del infiltrado leucocitario en la pared arterial dentro de una túnica elástica bastante engrosada pareciera favorecer más la hipótesis de la existencia de un proceso de arteritis en grado mínimo, cuya etiología no es posible determinar por este estudio histológico. Estos cambios inflamatorios

se observan en sitios bastante alejados del punto de implantación del trombo. La presencia de células leucocitarias dentro del mismo trombo no puede ser considerada como indicio de reacción inflamatoria sino como un elemento acompañante del tejido de granulación.

Reingreso: El 4-VI-63 calambres, piquetazos en el brazo derecho; sensación de frialdad en los dedos, seguido de aparición de una vesícula en el pulpejo del índice. Se produce necrosis de éste, hasta la caída espontánea de la falange (fig. 3).

Laboratorio: Eritrosedimentación, 22 mm/h. V.D.R.L., O. Resto, normal.

Radiología: Mano derecha: Intensa osteoporosis. La última falange ha sido reabsorbida. Estos cambios son significativos de un trastorno trófico. Parenquima pulmonar normal. Corazón, aorta y mediastino, sin alteraciones. El borde anteroinferior del cuerpo de la C₅ y el anterosuperior de la C₆ presentan pequeños osteofitos, lo que es indicativo de un proceso de osteoartritis degenerativa. No hay costillas cervicales.

Aortografía retrógrada: Vía arteria femoral derecha. Sólo se visualizan las arterias carótidas y subclavia izquierdas y las vertebrales de ambos lados. El medio de contraste se ha diluido ostensiblemente.

Examen angiológico: Pulsatilidad abolida de la subclavia derecha hacia abajo; pulsos presentes en toda la extremidad superior izquierda. En miembros inferiores la pulsatilidad está abolida desde las poplíteas, siendo positivas las femorales.

Oscilometría: Miembros superiores, lado derecho, brazo 1/10, codo O, muñeca O; lado izquierdo, brazo 1, codo 1, muñeca 1 1/4. Miembros inferiores, lado derecho, muslo 1 3/4, pierna 3/4, maléolo 1/4; lado izquierdo, imposible por temblores.

En la figura 4, esquema de la lesión vascular.

Tratamiento: Terapéutica anticoagulante, sin mejoría.

DISCUSION

Como expusimos en la parte introductiva, perseguíamos el fin de demostrar dos nuevos casos personales cuya sintomatología, junto con la presentada por nuestro primer caso, queda esquematizada en el Cuadro I.

CUADRO I

	Caso 1	Caso 2	Caso 3
Edad	18 a.	22 a.	37 a.
Sexo	♂	♀	♀
Ataques epileptiformes	No	No	Sí
Algias musculares	Sí	Sí	Sí
Hemiplejía	Sí	No	Sí
Adelgazamiento	Sí	Sí	Sí
Ausencia pulsos miembros superiores	Bilateral	Biateral	Unilateral
Disminución notable del índice oscilométrico	Bilateral	Bilateral	Unilateral
Soplo en región carotídea	Presente	Ausente	Ausente
Claudicación intermitente maseterina	Sí	No	No
Claudicación intermitente miembros superiores	Sí	Sí	?
Síncope a la compresión carotídea	Sí	Sí	?
Patología ocular	No	No	No
Trastornos tróficos	No	No	Sí
Etiología	Trombofilia esencial?	Arteritis inespecífica?	Arteritis inespecífica?

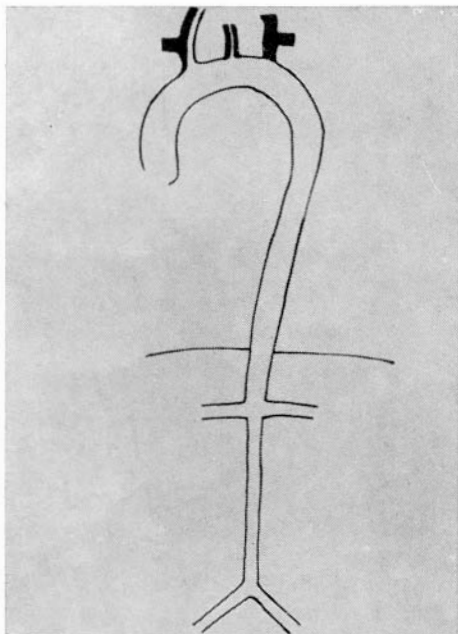


FIG. 1. Esquema de la obstrucción arterial en el Caso 2.

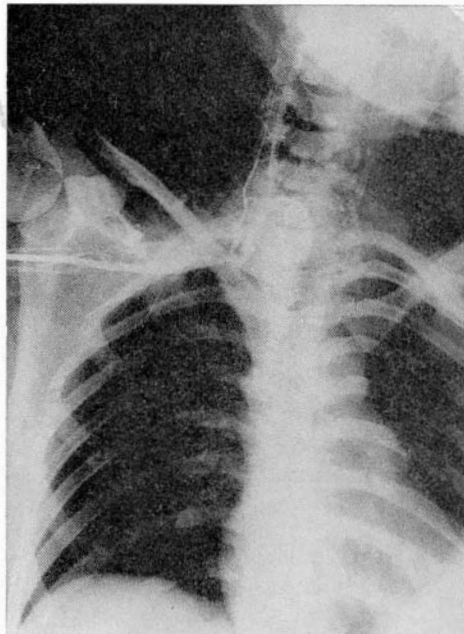


FIG. 2. Angiografía del Caso 2.

El estudio radiológico puede ser interesante a fin de lograr objetivar el cuadro y llevar a cabo el diagnóstico precoz³. En cuanto al método a usar varía según los autores. KOSZEWSKI⁹ e INADA y colaboradores⁷ hablan de las ventajas de la aortografía retrógrada. CAPDEVILA y colaboradores³, en un detenido trabajo sobre este asunto, puntualizan los diversos métodos: Punción directa del arco aórtico; Punción directa uni o bilateral de las subclavias; Punción directa de la carótida primitiva a contracorriente; Cateterismo de la arteria radial hacia arriba (técnica de Radner) o su modificación por la humeral; Aortografía retrógrada según Seldinger, a través de la femoral.

En nuestra opinión, las tres primeras son peligrosas o insuficientes; sólo merecen atención las dos últimas. En nuestros tres casos, hicimos en los dos primeros la técnica de Radner modificada (por la arteria humeral), no obteniendo resultados en el primer caso por defectos técnicos y obteniendo un muy buen resultado en el segundo, si bien con la desventaja de visualizar sólo un lado. Por otra parte, nos parece que el peligro de provocar trombosis de la arteria humeral, ya de por sí bastante averiada, es grande. En nuestros dos casos hubo arteriospasmio violento con frialdad de la mano que se prolongó durante varias horas. El método de aortografía retrógrada nos parece más inócuo y adecuado y es el que usamos en el último caso.

Vale la pena hacer notar que en uno de los casos la obliteración de los troncos supraaórticos fue unilateral, es decir semejante a los casos descritos por LEARMONTH

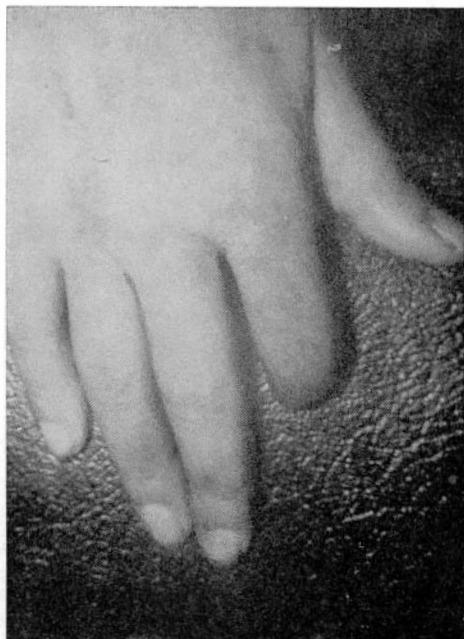


FIG. 3. Fotografía de la mano derecha del Caso 3, mostrando la mutilación del índice.

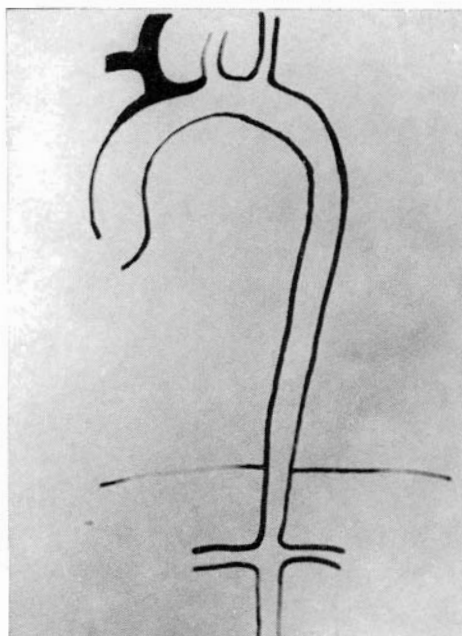


FIG. 4. Esquema de la obliteración arterial en el Caso 3.

y PUENTE y colaboradores, y que se presentaron severos trastornos tróficos que llevaron consigo la mutilación espontánea del dedo.

Digamos con BERETERVIDE y colaboradores ², al referirse a lo excepcional de los trastornos tróficos en los miembros superiores, que aunque falta la onda de pulso la circulación existe, si bien muy restringida.

Desde el punto de vista etiológico, no pudimos deducir conclusiones claras: el primero tal vez lo podríamos considerar como de trombofilia esencial; el segundo y el tercero parecieran ser compatibles con una arteritis inespecífica.

En lo que concierne al tratamiento, no hemos sido afortunados. Es lógico pensar que en un futuro más o menos lejano los progresos de la cirugía vascular podrán lograr que se llegue a reconstruir el arco aórtico con sus ramas obstruidas con un cierto margen de seguridad, siguiendo los pasos pioneros en este aspecto de CREECH y colaboradores ⁴, DAVIS, GROVE y JULIAN ⁵, JULIAN y DYE y WARREN y TRIEDMAN ¹⁴.

Estos casos demuestran una vez más lo ya expresado por MARTORELL en tantas ocasiones, es decir el hecho evidente de que el síndrome puede presentarse en una forma completa o incompleta, llegando incluso hasta la unilateralidad y que existe una serie de factores etiológicos, uno de los cuales es simplemente la enfermedad de Takayasu.

RESUMEN

Se hace la presentación de dos nuevos casos de Síndrome de Obliteración de los Troncos Supraaórticos en la República de Honduras. Uno de ellos era unilateral, habiendo producido la necrosis de uno de los dedos.

SUMMARY

Two new cases of occlusion of the supra-aortic branches are presented, one of them unilateral, the other presenting necrosis.

BIBLIOGRAFÍA

1. ALONSO, T.: *Enfermedad sin pulso en dos hermanas*. «Angiología», 14:132;1962.
2. BERETERVIDE, J.; PEREIRA TORRES, R. A.; RAPAPORT, M.; DI BUCCIO, A.: *Enfermedad sin pulso. Síndrome de Takayasu*. «La Prensa Médica Argentina», 49:665;1962.
3. CAPDEVILLA MIRABET, J. M.; OLBA MIRALLES, L.; RODRÍGUEZ LOPEZ, I.; RODRÍGUEZ ARIAS, A. *Visualización angiográfica de los troncos supraaórticos*. «Angiología», 14:135;1962.
4. CREECH, O.; DE BAKEY, M. E.; MAHAICY. *Total resection of the aortic arch*. «Surgery», 40: 871;1956.
5. DAVIS, J. D.; GROVE, W. J.; JULIAN, O. C.: *Thrombotic occlusion of the branches of the aortic arch. Martorell's Syndrome; Report of a case treated surgically*. «Annals of Surgery», 144: 124; 1956.
6. FLORES FIALLOS, A. y GÓMEZ MARQUEZ, J.: *Un nuevo caso de síndrome de Obliteración de los troncos supraaórticos*. «Angiología», 11:187;1959.
7. INADA, K.; SCHIMIZU, H.; YOKOYAMA, T.: *Pulseless disease and atypical coarctation of the aorta with special reference to their genesis*. «Surgery», 52:433;1962.
8. JULIAN, O. C. y DYE, W. S.: *Martorell's Syndrome of the aortic arch*. «The Medical Clinics of North America». p. 180; enero 1957.
9. KOSZEWSKI, B. J.: *Brachial arteritis on aortic arch arteritis. A new inflammatory arterial disease (Pulseless disease)*. «Angiology», 9:180;1958.
10. MARTORELL, F.: *El Síndrome de Obliteración de los Troncos Supraaórticos*. «Angiología», 11:301;1959.
11. MARTORELL, F.; SÁNCHEZ-HARGUINDEY, L.; MARTORELL, A.: *Arteriosclerosis de la aorta con oclusión trombótica de sus principales troncos*. «Angiología», 11:1;1959.
12. PARAMO, M.; DÍAZ-BALLESTEROS, F.: *Síndrome de Obliteración de los Troncos Supraaórticos (del cayado de la aorta)*. «Angiología», Suplemento I, 1963.
13. PUENTE, J.; LLOPIS REY, J.; PINTOS, G.: *Un caso de obliteración de los troncos supraaórticos. Síndrome Unilateral de Martorell*. «Cirugía, Ginecología y Urología», 11:303;1957.
14. WARREN, R.; TRIEDMAN, L.: *Enfermedad sin pulso y trombosis de la arteria carótida. Consideraciones quirúrgicas*. «Angiología», Extracto, 10:75;1959.