

A PROPÓSITO DE LA EVOLUCIÓN SINGULAR DE UN CASO DE SÍNDROME DE MARTORELL *

J. AMARAL

F. J. GILLINGHAM

A. ROCHA MELO

Porto (Portugal)

Edinburgh (Escocia)

Porto (Portugal)

Vamos a presentar la evolución singular de un caso de Síndrome de Martorell.

OBSERVACIÓN

María José S.A., nacida en 1898. Viuda.

A los 27 años, encefalitis de etiología desconocida, durante una gestación, sin consecuencias aparentes en el curso de varios años.

Antecedentes familiares sin interés.

En 1937, a la edad de 39 años, es diagnosticada de síndrome hipertensivo progresivo, llamado «esencial», con valores que alcanzan 300/140 mm Hg. Observada desde esta fecha con regularidad, siendo tratada al principio con cianuro de mercurio y otros fármacos de la época y, más tarde, con derivados de la rauwolfa serpentina, simpaticopléjicos, etc., sin éxito notorio inmediato o al menos estable.

En 1946 se despista el síndrome neurológico correspondiente a un parkinsonismo posiblemente encefalítico. No hay que olvidar que a los 21 años sufrió una encefalitis. Tratada desde el principio con estroncio y luego con papaverina, hidantoina, derivados del aminopropanol, del benzodiazepina, etc.

En junio 1962 aparece una mancha purpúrica-violácea en el tercio medio de la pierna izquierda que un microtraumatismo ulceró. Semanas después, en la pierna derecha aparece una mácula cianótica de menores proporciones.

A fines de junio 1962 es cuando uno de nosotros (AMARAL) ve por primera vez a la enferma. Observa una buena constitución física, una estatura algo superior a la media y una edad aparente de acuerdo con la real. La marcha lenta, a pequeños pasos, con ausencia del balanceo de los miembros superiores, el temblor, el rostro inexpresivo en el que se sorprenden raras crisis oculogiradas marcan el síndrome de Parkinson que sufrió la enferma. Nada de interés en aparatos respiratorio, urinario, cardíaco y digestivo, excepto una discreta sialorrea.

En miembros inferiores se observa una úlcera superficial de fondo negro-cianótico, de bordes irregulares, localizada en la unión del tercio medio con el tercio inferior de la cara anterolateral externa de la pierna izquierda; en la otra pierna y con topografía simétrica existe una mancha purpúrica.

La úlcera era de forma irregularmente ovoide de eje mayor vertical y de $10,5 \times 7$ cm de tamaño; la mácula de la derecha tenía la forma y tamaño de una almendra. La úlcera era muy dolorosa espontáneamente y sobre todo al contacto manual o

* Comunicación presentada a las XI Jornadas Angiológicas Españolas, Gijón 1965.

instrumental, no calmado por el reposo, la marcha o la posición péndula. No existía atrofia muscular ni alteraciones tróficas de la piel y faneras, aparte lo descrito. Ausencia de signos uni o bilaterales de obliteración de los grandes troncos arteriales, por el contrario más bien existía hiperpulsatilidad en femorales, pedias y tibiales posteriores. Se observaba hipertensión (205/130 mm Hg) con hiperoscilometría (4 1/2 divisiones) igual y simétrica en los miembros inferiores. Ausencia de estasias venosas actuales, si bien con historia sugestiva de antigua y probable flebotrombosis postpartum.

Auscultación cardio-vásculo-respiratoria, normal. T.A. en miembros superiores, igual: 190/120.

Unos diez días después de nuestro primer examen se ulceró también la lesión de la pierna derecha, sin traumatismo aparente.

Se intensificó la medicación hipotensora. En cuanto a las úlceras, después de un estudio bacteriológico de los exudados y resolución de los problemas sépticos existentes, se ensayaron otras medidas: vasodilatadores y queratoplásticos tópicos. La medicación general y tópica beneficiaron poco la hipertensión y las lesiones cutáneas.

Se sugirió a los familiares, uno de los hijos médico, practicar una simpatectomía lumbar bilateral en dos tiempos, primero izquierda, con posible injerto libre o pediculado posterior si estaba justificado, programa que fue aceptado. Pero en dicha fecha, uno de nosotros (ROCHA MELO), que recientemente venía tratando el parkinsonismo de la enferma, invitó a Porto al otro coautor de este trabajo, GILLINGHAM. Vista la enferma por éste, propone trasladarla a Escocia para su tratamiento neuroquirúrgico. Se da prioridad a la sugerión de GILLINGHAM por varios motivos y sobre todo porque se nos ocurrió intentar conseguir, si fuese posible, un triple efecto terapéutico. Lo que felizmente se obtuvo y resaltaremos en las conclusiones más adelante.

Trasladada a Edinburgh, la enferma fue operada el 2-VIII-62 de su neuropatía probablemente postencefalítica, síndrome parkinsoniano bilateral de predominio derecho, con marcada rigidez, temblor discreto y crisis oculogirás.

En el preoperatorio las lesiones cutáneas permanecían estabilizadas, no actuándose sobre ellas ni sobre la sobrecarga arterial tensional.

La intervención fue realizada en el Servicio de Neurocirugía del Western General Hospital (GILLINGHAM y ROCHA MELO), bajo anestesia local y con la técnica de Guiot-Gillingham, practicándose una lesión talamopalidal izquierda. En el curso del acto operatorio sufrió una caída tensional que llevó la tensión sistólica a 145 mm Hg. Se obtiene un buen resultado inmediato en la rigidez de los miembros del lado derecho.

En los primeros días del postoperatorio la enferma queda confusa y somnolienta; se levanta sola de la cama una tarde y desencadena una seria caída tensional postural. Desde entonces la somnolencia es más marcada, recuperándose poco a poco de ella y de su estado confusional con cierta rapidez.

A finales de la primera semana postoperatoria y sin medicación hipotensora alguna, la tensión sistólica se fija en 150 mm Hg. En las semanas siguientes se asiste a la progresiva mejoría de las lesiones parkinsonianas, en especial en los miembros inferiores.

Alta del hospital a los veintidós días.

De regreso de Edinburgh, vemos de nuevo a la enferma, la cual presenta un cuadro neurológico atenuado y valores tensionales de 150/100 mm Hg.

¿Qué sucedió entretanto con las úlceras de las piernas, desde la intervención? De modo progresivo y sin actuación tópica alguna especial, salvo los apósitos asépticos obligados, se habían ido cerrando digamos «per se» en el curso de las dos primeras semanas del postoperatorio.

¿Qué aspecto tenían las cicatrices? Como era de esperar, estaban muy pigmentadas, ligeramente deprimidas, ocupando un área casi igual a la de las úlceras preexistentes, pero por fortuna no eran dolorosas y su superficie se hallaba constituida por tejido uniformemente laxo y de buena plasticidad, sin fondo fibroescleroso marcado.

En la actualidad, a los tres años del acto quirúrgico, siempre sin terapéutica médica, presenta en resumen:

- Síndrome neurológico parkinsoniano atenuado o suspendida su evolución.
- Tensiones arteriales marcadamente constantes en 150/100 mm Hg.
- Lesiones cutáneas del «Síndrome de Martorell» cicatrizadas.

CONCLUSIONES

Algunos autores han hallado variaciones en las expresiones tensionales durante las estimulaciones de las áreas talámicas y palidales y hasta correcciones, seguidas de estabilización, de cuadros hipertensivos después de la lesión de aquellas estructuras.

Como aliciente, se vislumbra la posibilidad de utilizar determinados tipos de lesiones de la cirugía estereotáctica en las estructuras subcorticales como una nueva terapéutica de la hipertensión arterial, llamada idiopática, y de sus manifestaciones o complicaciones supuestas como dependientes.

El caso que acabamos de presentar nos parece un buen documento más en la casuística, seguramente pobre, de una temática tan rica.

RESUMEN

Los autores presentan un caso de una enferma con úlcera hipertensiva izquierda y mancha purpúrica derecha simétrica en la otra pierna que luego se ulceró.

Como antecedente de interés existe una encefalitis sufrida 35 años antes. A la vez existía hipertensión sistólica y diastólica desde 27 años antes y parkinsonismo desde unos 19 años antes.

En marzo 1962 aparece un Síndrome de Martorell típico. Ninguna medicina surtió efecto y dado que el parkinsonismo se agravaba, se decidió practicar una capsulopalidotomía, que se realizó en Edinburgh.

Una fuerte hipotensión arterial apareció al principio y después de la operación, que se mantuvo en 150/100 sin mediación alguna; el temblor y la rigidez parkinsoniana se atenuaron de modo notable y las lesiones del Síndrome de Martorell curaron.

Como conclusión se pretende resaltar el futuro probable del interés de la cirugía estereotáctica en la hipertensión arterial esencial.

SUMMARY

The authors refer the case of a female patient, aged 67, with a supramaleolar hypertensive ulcer on the left leg and a purpureal spot on the right leg which later also becomes ulcerated.

The patient had suffered from arterial systolic and dyastolic hypertension when she was about 27, and parkinsonism when she was about 19.

Medical treatment proved ineffective and, as the parkinsonism became worse, they decided to do a capsulopalidotomy.

A remarkable arterial hypotension appeared during and after operation and then settled to 150/100 without any other treatment; the parkinsonic dyskinesia was controlled and Martorell's syndrome lesions were healed.

As a conclusion they intend to stress the probable future interest of stereotaxic surgery in essential arterial hypertension.

BIBLIOGRAFÍA

- ABRAMSON, D. I.: «Blood Vessels and Lymphatics», 1962.
ALLEN, E. V.; BARKER, N. W.; HINES, E. A.: «Peripheral Vascular Diseases», 1962.
BARKER, W. F.: «Surgical Treatment of Peripheral Vascular Diseases», 1962.
BISSI, A.; CARLI, A.; VITI, A.: «In Pensiero Scientifico», vol. 32, n.º 5, mayo 1962.
GARZON, R.; GARZON, F. L.; PELLANDA, R.: «Angiología», vol. 12, n.º 2, marzo-abril 1960.
GILLINGHAM, F. J. y colaboradores: «British Med. Jour.», nov. 12-1960, 13: 95-140.
HASSSLER, R.: «Proceedings Intern. Congress Neuropath., Londres 1955.
KINMONTH, J. B.; ROB, C. G.; SIMEONE, F. A.: «Vascular Surgery», 1962.
MARTORELL, F.: «Úlceras de las piernas de origen neurovascular», 1960.
MARTORELL, F.: «Presse Médicale», n.º 15, 11 marzo 1950.
RIECHERT, F.: «Medicina Contemporánea», 75:589;1954.