

Sobre nosología del Síndrome de Martorell y de la Enfermedad de Takayasu

TOMAS ALONSO

Instituto Policlínico de Barcelona (España)

SINDROME DE OCLUSION DE LOS TRONCOS SUPRAAORTICOS

Concepto:

Con el nombre de Síndrome de oclusión de los troncos supraaórticos se describe el conjunto de síntomas isquémicos de la cabeza y de los brazos por los que se manifiesta clínicamente la oclusión del tronco innombrado y de la carótida y subclavia izquierdas.

Historia:

En 1944 **Martorell** y **Fabré** describen por primera vez el síndrome de oclusión de los troncos supraaórticos. **Frövig** y **Löken**, en 1951, describen «The Syndrome of Obliteration of the Arterial Branches of the Aortic Arch due to Arteritis». La descripción era la misma, pero tuvo mayor difusión por estar escrita en inglés. **Ross** y **McKusick** lo denominaron, en 1953, Síndrome del Arco Aórtico; y **Da Costa** y **Mendes Fagundes**, en el mismo año, Síndrome de Martorell.

Poco a poco empezaron a publicarse artículos sobre este raro síndrome, ignorándose en Europa y en América los trabajos de los japoneses. Un oftalmólogo americano, **Caccamise**, y un internista, **Whitman**, tuvieron ocasión de observar, en 1952, el caso de una enferma de oclusión de los troncos supraaórticos con particulares lesiones del fondo de ojo. Un médico japonés, **Okuda**, comunicó a **Caccamise** que tal enfermedad era conocida en el Japón desde 1908, fecha en que un oftalmólogo llamado **Takayasu** había descrito un caso de «anastomosis extrañas de los vasos centrales de la retina» en una enferma que a los 21 años de edad perdió la vista por cataratas. Este caso fue estudiado bajo el aspecto oftalmológico. Más tarde, llegaron a publicarse en el Japón más de 25 casos, la mayoría por oftalmólogos. Otro japonés, **Shimizu**, realizó en 1948 un estudio más completo. En su clínica llamaban a esta enfermedad «enfermedad sin pulso», denominación que luego ha sido muy usada. **Caccamise** creyó describir el primer caso fuera del Japón y denominó esta enfermedad «Enfermedad Takayasu».

EL SINDROME DE MARTORELL Y LA ENFERMEDAD DE TAKAYASU

Tiende a admitirse que la enfermedad de Takayasu es una aortitis inflamatoria, más frecuente en las mujeres jóvenes, que se localiza de preferencia en el orificio de origen de las grandes ramas que nacen de la aorta. También el ateroma de la aorta se localiza con frecuencia en los orificios de origen de sus grandes ramas. Resulta así que la aortitis de Takayasu y el ateroma de la aorta, si ocluyen los troncos supraaórticos, pueden dar lugar a un síndrome del arco aórtico o síndrome de Martorell; si ocluyen una arteria renal, pueden ocasionar una hipertensión; y si ocluyen la bifurcación aorto-ilíaca, pueden dar lugar a un síndrome de Leriche.

En **conclusión**, el síndrome del arco aórtico cabe que sea producido por arteritis (enfermedad de Takayasu) o por ateromatosis.

RESUMEN

Tras exponer el concepto y la historia de la evolución del conocimiento del síndrome de oclusión de los troncos supraaórticos, el autor señala que este síndrome puede ser debido tanto a una arteritis como a una ateromatosis.

(ENGLISH TEXT)

SYNDROME OF OCCLUSION OF THE SUPRAAORTIC TRUNKS

With the name «Syndrome of Occlusion of the Supraaortic Trunks» we describe the signs and symptoms which appear when the occlusion of the branches of aortic arch takes place.

History: In 1944 **Martorell** and **Fabré** described for the first time the syndrome of occlusion of the supraaortic trunks. **Frövig** and **Löken** described in 1951 «The Syndrome of Obliteration of the Arterial Branches of the Aortic Arch due to Arteritis». The description was about the same, but became much more diffused because it was published in english. **Ross** and **McKusick** called it «Aortic Arch Syndrome» in 1953, and **Da Costa** and **Mendes Fagundes** «Martorell's Syndrome» in the same year.

Publications began to appear on the subject of this strange syndrome. In the meanwhile, the works of the japanese authors remained unknown to the Europeans and Americans. An American ophthalmologist, **Caccamise**, and an internist, **Whitman**, observed in 1952 a patient with occlusion of the supraaortic branches, with very particular lesions of the «fundus oculi». A Japanese, **Okuda**, informed **Caccamise** that disease was well known in Japan since 1908. This year, an ophthalmologist called **Takayasu** described the case of a 21-year-old woman which became blind due to cataract formation. This patient had «strange anastomosis of the central vessels of the retina». This case was studied from the ophthalmologic point of view. Later, 25 more cases were published in Japan, most of them by ophthalmologist. Another Japanese, **Shimizu**, performed in 1948 a very complete study of this disease. In his clinic he used the denomination «Pulseless Disease», which later became very widespread. **Caccamise** thought he had described the first case out of Japan, and called this illness «Takayasu's Disease».

MARTORELL'S SYNDROME AND TAKAYASU DISEASE

Takayasu's disease is admitted to be an inflammatory aortitis. More frequently seen in young women, the lesions generally are located in the orifices of origin of the main branches arising from the aorta. Also atheromatous lesions of the aorta localize very frequently in the orifices of origin of the great branches arising from the aorta.

So, both Takayasu's aortitis and the aortic atheroma, can give raise to the Martorell's Syndrome if they occlude the supraaortic trunks. They may give raise to renovascular hypertension if they occlude a renal artery. Finally, they may produce a Leriche's Syndrome if the aorto-iliac segment is occluded. In conclusion, the aortic arch syndrome may be caused by arteritis (Takayasu's disease) or by atherosclerosis.