

Síndrome de Martorell-Fabre de etiología luética (*)

A. BOHORQUEZ

Jefe del Departamento de Angiología

J. ARMENTA y A. ZAMBRANO

Servicio de Cardio-Angiología del Hospital-Dispensario «Infanta Luisa» de la Cruz Roja
(Dr. F. Duclós), Sevilla (España).

La sífilis aórtica no aneurismática es una etiología poco frecuente en los casos de síndrome de Martorell-Fabre que han sido publicados. Por ello y por la disparidad de lesiones anatómicas en ambos lados, así como por la posibilidad de un exacto diagnóstico con sólo la detenida observación de los signos clínicos y la valoración de los resultados de sencillas e inócuas exploraciones, creemos que el caso que se describe merece su publicación.

CASO CLINICO

J. C. C. Acude al Servicio exponiéndonos simplemente una historia de mareos. Desde hace tiempo viene siendo tratado como enfermo de hipotensión arterial. Estos mareos, que siempre suceden estando en pie, se repiten con bastante frecuencia, una o dos veces por semana; comenzando con trastornos de la visión y nublándosele todo, dando siempre tiempo a sentarse, porque sabe que si no lo hace se cae permaneciendo varios minutos con pérdida del conocimiento. Luego lo recupera y termina el cuadro con una crisis de sudoración. No presenta otros trastornos.

En sus antecedentes personales figura un sarampión de muy pequeño y una blenorragia a los 17 años. Ha bebido mucho. Gran fumador.

En los antecedentes familiares hay que hacer constar que ignora la causa del fallecimiento de su padre, pero sabía que era luético y padecía del corazón. Madre falleció diabética. De nueve hermanos que nacieron vivos, ocho murieron de muy corta edad; ignorando si hubo abortos.

Exploración: Talla 1.61 m. Peso 51 kg. Nutrición deficiente. Piel y mucosas bien coloreadas. En boca existen caries, piorrea y faltan piezas dentarias. Faringe, pulmones y abdomen, sin particularidades.

En la Sección Cardiológica del Servicio se encuentra un corazón de límites normales, con un soplo sistólico en foco aórtico 3/6, de tonalidad musical, y un soplo diastólico 2/6 audible tanto en foco aórtico como en accesorio (3.º izquierda) y en punta.

ECG: Signos de hipertrofia ventricular izquierda.

Exploración de los vasos periféricos: pulsos radiales presentes en ambos brazos pero casi inadvertibles, bastando presionar lo más mínimo para que desa-

(*) Comunicación a las XIV Jornadas Angiológicas Españolas, Bilbao 1968.

parezcan. Por el contrario, en los miembros inferiores la pulsatilidad es «recia» y está presente en todas las arterias accesibles.

En los vasos del cuello hallamos la misma mínima pulsatilidad en el lado derecho y una ausencia total en el izquierdo. En el lado derecho, sobre la fosa supraclavicular, se ausculta un soplo sistólico rudo que se propaga a axila y región carotídea, acompañado de un evidente «thrill». En el izquierdo estas regiones son mudas (fig. 1). Tensión arterial en ambos brazos, 60/50 mm Hg; en miembros inferiores, 210/60 mm Hg.

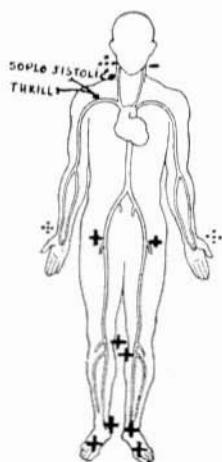


FIG. 1. Pulsatilidad periférica del caso presentado.

Análisis habituales de sangre, normales; excepto las reacciones de Wassermann, Khan y Meinicke, que son fuertemente positivas. Por ello se investigó el «test» de Nelson que dio una positividad del 100 %.

Examen de ojos (Dr. **Zbikowski**): Dilatación de los vasos conjuntivales y episclerales, con tendencia a anastomosarse. No hay alteraciones de la agudeza visual ni variaciones de ésta con las distintas posiciones de la cabeza. Córnea y cristalino, normales. En fondo de ojo no se observan alteraciones papilares ni neoformaciones vasculares centrales o periféricas, así como tampoco aneurismáticas. Sólo es llamativa la dilatación venosa y arterial, ambas de curso sinuoso. Tampoco hay neovascularización en el iris. Tensión ocular, normal o tal vez algo baja. No hemos podido obtener la tensión de la arteria central de la retina, quizá por hipotensión marcada y colapso del vaso.

Con estos datos puede afirmarse la existencia de una obliteración de los troncos supraaórticos, si bien la obliteración no debe de ser completa por la presencia de pulso, aunque mínimo, en ambas radiales.

Por la serología intensamente positiva, por la falta de afectación de los vasos subdiafragmáticos, por la edad (menos de 40 años) en que comienzan a aparecer los trastornos y a manifestarse las lesiones (hipotensión), por los antecedentes paternos y la enorme mortalidad de sus hermanos, cabe etiquetar este caso, dentro de las posibles causas del síndrome de Martorell-Fabré, como de etiología luética.

Para objetivar y afinar más la recogida de datos clínicos le practicamos una oscilografía (fig. 2), encontrándonos con que las oscilaciones en ambos brazos y antebrazos son simétricas y, contra lo que ocurre en los miembros inferiores, aparecen sólo a presiones de 80 y 60 mm Hg. Esto es que a estos niveles periféricos no podemos hablar de obstrucción sino de una notable caída de la presión sistólica en el interior del vaso, expresión de una cerrada estenosis o de que la circulación se restablece a expensas de angostas y múltiples vías colaterales donde paulatinamente se va agotando dicha tensión en el vencimiento de la resistencia que se le opone.

Si recordamos ahora que el pulso carotídeo está presente en el lado derecho, donde existe «thrill» y el soplo tan evidente que nos muestra la figura 3, puede

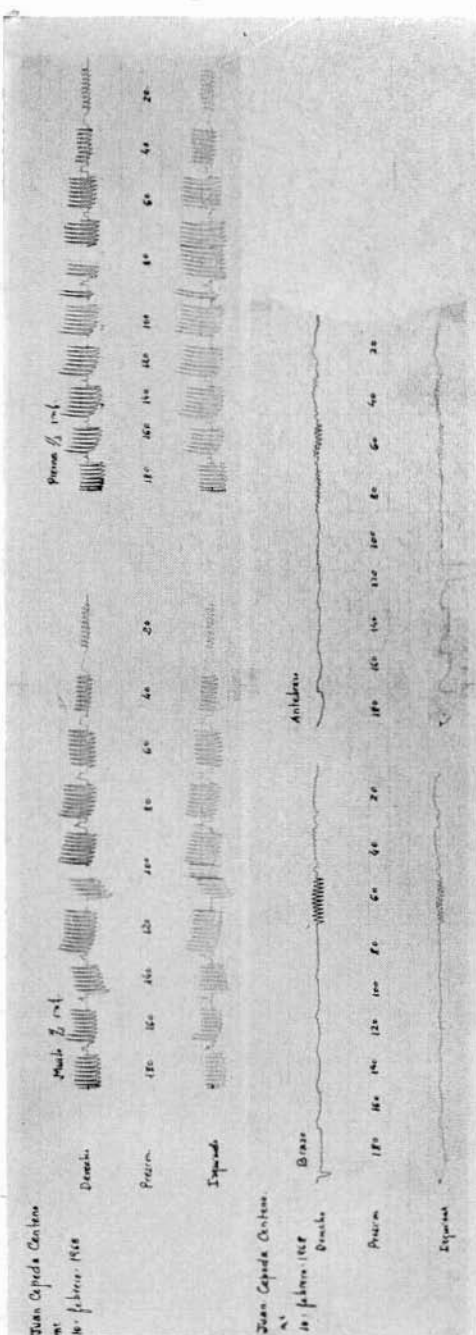


Fig. 2. Oscilograma a distintos niveles del caso presentado.

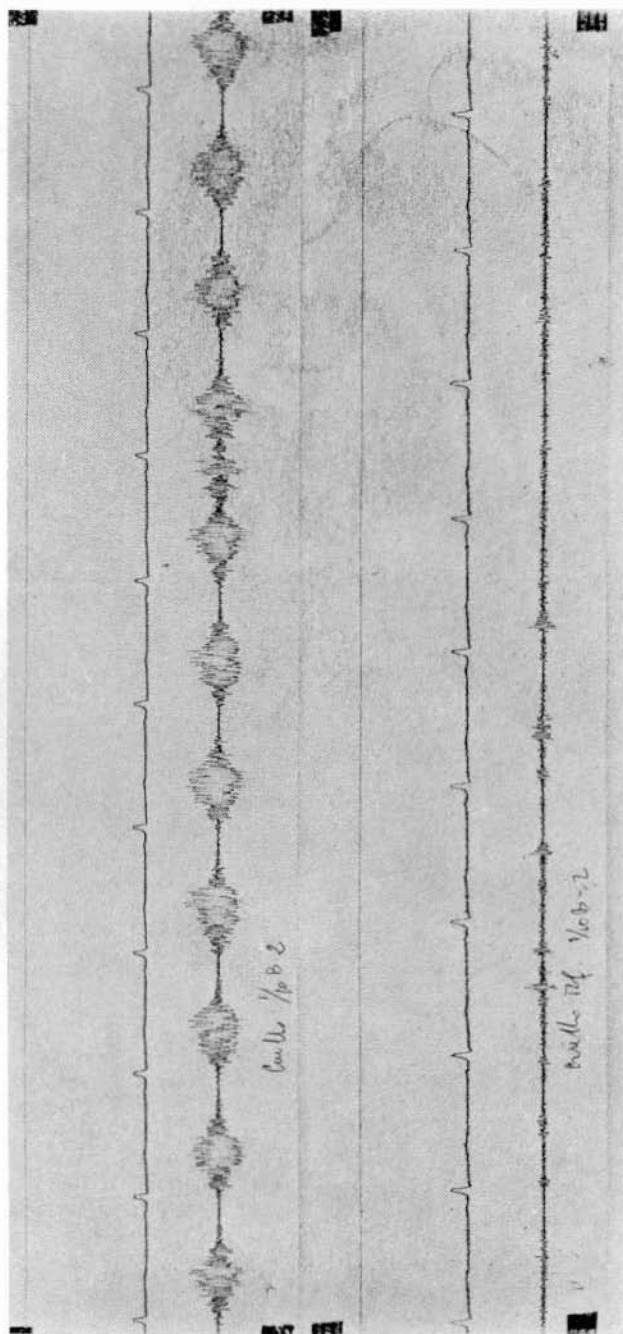
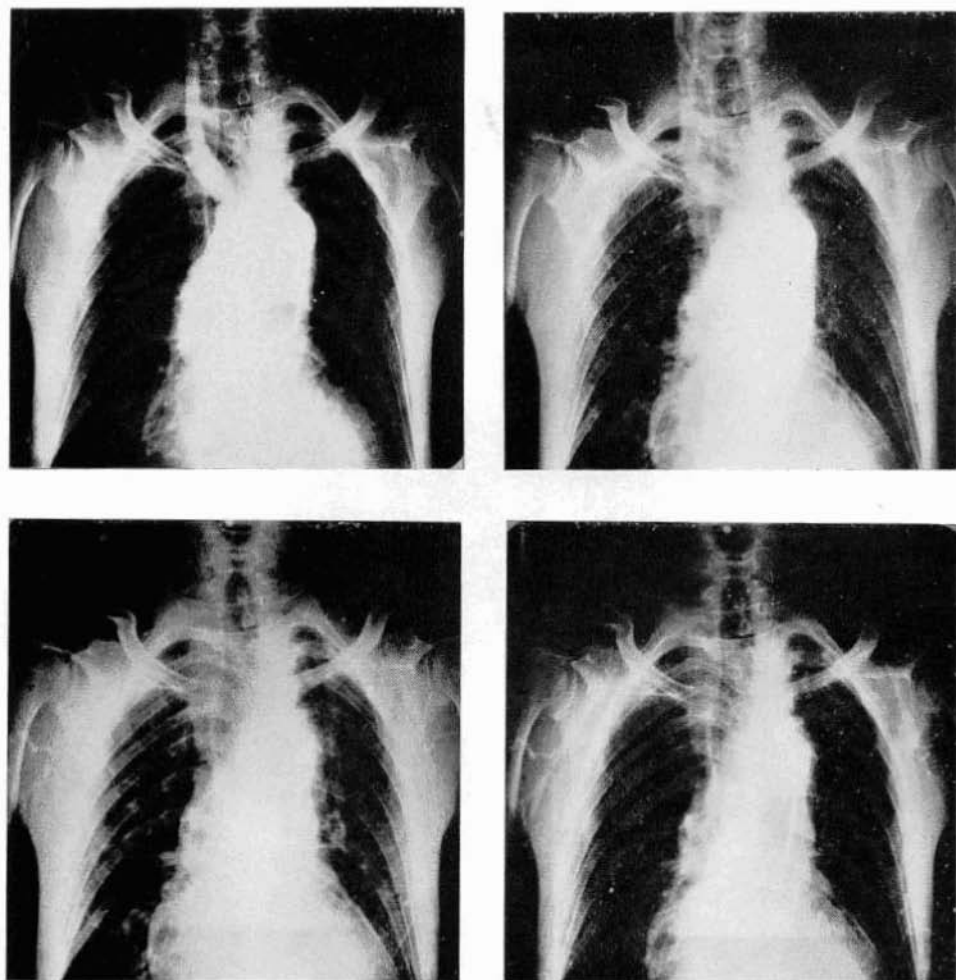


Fig. 3. Fonograma donde puede apreciarse el soplo auscultado a nivel de la fosa supraclavicular derecha.



FIGS. 4, 5, 6 y 7. Seriografías aórticas. Ver explicación en el texto.

afirmarse en este lado la existencia de una cerrada estenosis del tronco innominado que origina el soplo y el «thrill», por una parte, y la caída tensional, por otra. En el lado izquierdo, por el contrario, la ausencia total de soplo y «thrill», la ausencia de pulso carotídeo y la caída tensional a nivel del brazo sugieren o indican: a) una obliteración completa de las arterias carótida y subclavia en sus orígenes, y b) que la circulación del miembro superior de dicho lado debe realizarse a través de una vía colateral que lógicamente debería ser por intermedio de las intercostales.

En el servicio del **Dr. Rodríguez Quesada** el **Dr. Pedrote** practica, con técnica

de Seldinger, una seriografía aórtica de tres placas por segundo durante cuatro segundos, inyectando 40 c.c. de Urografín 76 %. De estas seriografías hemos elegido la lectura de la 2.^a, 5.^a, 8.^a y 12.^a.

Seriografía 2.^a (fig. 4): Se observa una estenosis extrema en el tronco braquiocefálico, pudiendo visualizarse la carótida y el inicio de la subclavia que parece tener un retardo en el relleno. En el lado izquierdo no se observa nada en región supraclavicular y sí en el borde aórtico: un botón que parece corresponder a la emergencia de la carótida. De la subclavia no se visualiza ni siquiera su inicio. En borde izquierdo de la aorta descendente existe una placa con falta de relleno de contraste.

Seriografía 5.^a (fig. 5): Aparecen las mismas imágenes, habiendo progresado el contraste por la subclavia y la axilar, con afilamiento en la imagen de su extremo distal. También es posible visualizar la vertebral.

Seriografía 8.^a (fig. 6): En el borde izquierdo comienza a aparecer un vaso flexuoso que asciende y empieza a rellenar vasos que parecen corresponder a la torácica inferior o tal vez a ramos periféricos de las escapular inferior. En el lado derecho persiste aún la imagen de la axilar, lo que nos hace sospechar la existencia de dificultades distales fuera ya del campo angiográfico.

Seriografía 12.^a (fig. 7): El relleno de los vasos subescapulares se hace aún más evidente, contrastándose la axilar. Por su dirección nos hace pensar en que la sangre suministrada al brazo tenga que cubrir con anterioridad un largo camino, tal vez bajando hasta el anillo inguinal.

Desde el punto de vista terapéutico se ha instituido un tratamiento etiológico intenso y prolongado de su lúes, con penicilina, y con anticoagulantes tipo Sintrom, con control periódico de la tasa y tanto por ciento de protrombina y «test» de tolerancia a la heparina.

Cuatro meses después, el enfermo nos refiere una notable mejoría subjetiva, en el sentido de que las crisis de mareos y pérdidas de conocimiento se han hecho muy raras o espaciadas; no obstante, la exploración oscilográfica de ambos miembros superiores sigue igual.

RESUMEN

Se presenta el caso de un enfermo de síndrome de Martorell-Fabré de etiología luética, catalogada así por la historia familiar y la intensa positividad de la serología. Con motivo de una aortografía seriada se hacen comentarios sobre las lesiones objetivadas. El tratamiento anticoagulante y específico mejoró subjetivamente al enfermo.

SUMMARY

Aortic syphilis is not nowadays considered as a frequent etiology of Martorell's syndrome. We think it is interesting to present a case in which we arrived to the exact diagnosis just by simple clinical examinations.

The patient presented in this paper arrived to our Vascular Clinic because of sea-sickness. He had been treated as a hypotensive patient for a long time. He had orthostatic collapse which subsided when he adopted the clinostatic position.

He recalled in his past-history, he had suffered blenorrohoea when he was 17-year-old. Heavy smoker and drinker. In the family history we found that the father had been a luetic.

The examination of the peripheral pulses reveals radial pulses present bilaterally but very faint. Right carotid pulsability is present but very faint. Left carotid pulsatility is absent. Blood pressure en both arms, 60/50 mm. Hg; in the lower limbs, 210/60 mm. Hg.

Wassermann, Kahn, and Meinicke are strongly positive. Nelson's test is also positive.

We diagnose a syndrome of occlusion of the supraaortic trunks, or Martorell's syndrome.

An angiography is performed, which shows stenosis of the innominate trunk. The right carotid may be seen, but only the very proximal sector of the subclavian artery is visualized. There is no filling of the left carotid and subclavian.

Treatment was started with penicillin and anticoagulants (Sintrom).

Four months later the patient is seen again. Examination of pulses and oscillography of the arms and forearms is about the same. Nevertheless, the patient affirms he is better and able to work in much better condition.