

## Extractos

### TRONCO INNOMINADO HELICOIDAL (Looped innominate artery).—Thomas V.

Thomas. «The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery», vol. 54, n.º 5, pág. 719; noviembre 1967.

El interés por el creciente número de neoplasias de pulmón y su detección precoz ha llevado a observar ciertas manifestaciones vasculares no usuales en el tórax, de valor diagnóstico y pronóstico. Balfour (1898) y Powell (1909) comprobaron ya el desarrollo de masas pulsátiles en la raíz del cuello y en el mediastino, constituidas como un pseudotumor formado por un tronco innombrado y sus ramas, tortuoso y alargado. Más tarde han aparecido en la literatura unos 150 casos. La mayoría semejaban tumores pulmonares, de mediastino o aneurismas. Una exploración intempestiva ha provocado en ocasiones la muerte o graves complicaciones.

El hecho de que el tronco innombrado esté fijo en sus puntos proximal y distal hace que en casos de hipertensión, cardiomegalia y aterosclerosis se alargue, se vuelva tortuoso y sufra una rotación. La obesidad, la cifoescoliosis, la coartación de aorta y la sífilis aórtica exageran tal deformidad. En los jóvenes y niños hay que considerarla como una anomalía congénita.

Si el desplazamiento tiene lugar hacia abajo, aparece como un «tumor» mediastínico, y si lo hace hacia el lado puede aparecer como un tumor del lóbulo superior del pulmón. Entran también en el diagnóstico diferencial tiroides retroesternales, timomas, adenoma paratiroideo, quistes mediastínicos, abscesos, divertículos de esófago, granulomas, fistulas arteriovenosas y hematomas. Hay que tener especial cuidado, pues, en las exploraciones por punción, mediastinoscopías, incisiones supraclaviculares, mediastinotomías y toracoscopías por lesiones sin diagnóstico en esta zona.

Se presenta un caso en una mujer de 74 años de edad, que llegó con el diagnóstico de lesión en el lóbulo superior del pulmón derecho asintomática. Realizadas todas las pruebas y exámenes para el diagnóstico diferencial, la angiografía demostró una deformación helicoidal del tronco innombrado, la carótida y la subclavia.

La tortuosidad y el «buckling» del tronco innombrado son benignos y asintomáticos. Su significación clínica tiene valor para excluir otras lesiones más serias, como el cáncer de pulmón y aneurismas vasculares. Los síntomas locales se resumen a una masa pulsátil en la base del cuello si la tumoración se desvía

hacia arriba. No es raro auscultar un soplo sistólico en la zona aórtica. **Lentino** describe la pulsación como paralela al eje del vaso, mientras que en los aneurismas presentan expansibilidad. Tampoco es raro observar desviación de la tráquea, compresión del esófago y del tronco innombrado venoso.

Para el diagnóstico es precisa una buena historia clínica y una cuidadosa exploración. Si bien la deformación helicoidal carece de valor pronóstico, tiene gran valor diagnóstico por la posibilidad de negligir una lesión maligna. El mejor método diagnóstico es la arteriografía retrógrada por la humeral. Cualquier otro procedimiento cruento puede dar lugar a hemorragias incontrolables.

Sabemos que el «kinking» y la tortuosidad de la carótida es capaz de ocasionar insuficiencia vascular cerebral. No obstante, una lesión similar en el tronco innombrado no requiere tratamiento quirúrgico. Su resección y sustitución por injerto tiene mayores posibilidades de complicaciones que en el caso de la carótida. Ayuda al tratamiento el control de la obesidad, hipertensión, cardiomegalia y cifoescoliosis. **Buxton** ha reportado casos seguidos durante catorce años sin secuelas. Otros han observado la desaparición de la lesión tratando la hipertensión.

**LA ULCERA HIPERTENSIVA DE LOS MIEMBROS, DE MARTORELL (L'ulcera ipertensiva degli arti, di Martorell).** — **G. Babini.** «Archivio Italiano di Dermatologia, Venereologia e Sessuologia», vol. 35, fasc. 3, pág. 198; 1967/1968.

Aunque **Haxthausen** en 1940 habló del «ulcus cruris arterioscleroticum» y **Hines** en 1941 de la posible relación etiopatogénica entre la úlcera isquémica dolorosa de la pierna y el estado hipertensivo, corresponde a **Martorell** el mérito de haber sido el primero en encuadrar los múltiples aspectos de esta peculiar lesión distrófico-ulcerosa en una publicación en 1945. Por ello, aun cuando el síndrome se denomina de varias maneras, se acepta casi universalmente por la definición eponímica de «Ulcera hipertensiva de Martorell».

No obstante, todavía es discutido el papel de la hipertensión en la génesis de esta lesión cutánea. Algunos sostienen que tal concomitancia es ocasional, pero en general se acepta la dependencia de la úlcera de la hipertensión, si bien sin una explicación satisfactoria. **Martorell** la considera una complicación de la enfermedad hipertensiva, basándose en el cuadro anatómico. Tal afirmación, según **Biss** y colaboradores se presta a la crítica. **Gerson** y **Ferrero** y **Mairano** llaman la atención, por ejemplo, sobre el que las lesiones arteriolares se encuentran sólo en la inmediata proximidad de la úlcera, lo que no permite excluir el que en vez de la causa fueran un proceso reactivo ante la presencia de la úlcera, con superposición en un segundo tiempo de procesos infecciosos. Si así no fuera, dicen **Macioce** y **Simoni**, las alteraciones de la pared vascular, con los caracteres de la arteritis hipertensiva, deberían hallarse no sólo en todos los sectores cutáneos sino, como manifestación de la enfermedad básica, sobre todo en la vecindad de la zona afectada.

Además hay que tener en cuenta un hecho paradójico: la úlcera cura cuando se reduce a la normalidad la tensión arterial (**Amaral** y colaboradores), cuando debería empeorar al disminuir la amplitud de la onda esfígica y el flujo hemá-

tico arteriolar periférico en una zona donde existen procesos obstructivos vasculares con la consiguiente isquemia tisular.

Por el solo hecho de la hipertensión no se justifica la alteración del trofismo cutáneo en zona tan particular, bilateral, únicamente en raros casos y en especial en el sexo femenino. Como tampoco el que nunca afecte regiones, como los dedos, fisiológicamente en condiciones de vascularización relativamente deficitaria. **Jacquières** y **Goldenberg** atribuyen tanto la úlcera como la hipertensión a los efectos de la arteriosclerosis, como propuso **Haxthausen**; y así el primero y **Wright** identifican, no sabemos con qué razones, el «*ulcus cruris arterioscleroticum*» con la úlcera hipertensiva de Martorell.

Se ha citado una coparticipación venosa. La labilidad de la circulación periférica en el hipertenso llevaría a una insuficiencia venosa no muy pronunciada pero suficiente para obstaculizar el retorno y producir una alteración en la circulación arteriolar (**Schmitz**). Otros han aportado en este sentido otras teorías. Por último, **Ormsby** y **Montgomery** consideran como factor preponderante traumas o microtraumas; si bien **Macioce** y **Simoni** ven hipotético que un trauma pueda afectar simétricamente los dos miembros determinando las úlceras, y por otra parte la mayoría de enfermos no refieren antecedente traumático alguno o acaso muy leve.

Dado que hasta ahora cuantas hipótesis se han formulado sobre la etiopatogenia de la úlcera de Martorell carecen de sostén clínico y fisiopatológico, mientras que por contra las lesiones arteriolares de la zona cointeresada de la úlcera constituyen el solo dato anatómico impugnable, parece justificado que se insista sobre esto último aunque hasta ahora no se haya podido establecer cuánta parte tiene en la génesis de la úlcera.

Las lesiones arteriolares pueden describirse sintéticamente como una hialinosis subendotelial con engrosamiento de la media por multiplicación nuclear, con la consiguiente reducción de la luz (y por tanto isquemia) a cargo en especial de las arteriolas de los dos plexos que irrigan la piel. Dado que en estos pacientes es constante la concomitancia de hipertensión (el carácter de las lesiones es igual al que se observa en otras regiones en la hipertensión), parece hoy día todavía válida la definición original de **Martorell** de «Ulcera hipertensiva» de las piernas, si bien para algunos autores sería menos comprometido hablar de «Ulcera de las piernas con hipertensión».

Aparte del factor hipertensivo, existen elementos anatomico-patológicos del todo característicos, sobre todo la localización de las lesiones de preferencia en la cara anteroexterna de la pierna en la unión del tercio medio con el inferior, aunque se hayan citado otras localizaciones rara vez.

La lesión se presenta bilateral y simétrica, aunque no siempre con la misma intensidad, pudiendo limitarse en un lado a un simple proceso hiper o discrómico sin ulceración. **Bissi** y colaboradores dicen que las lesiones macroscópicas varían según el estadio en que se examinan, presentándose al inicio bajo la forma de una mancha hemorrágica antes de convertirse en úlcera.

En efecto, la lesión inicial aparece espontáneamente o tras un leve trauma como una placa rosácea algo elevada, de pocos centímetros de diámetro, mono o bilateral simétrica, que en pocos días se vuelve cianótica; o como una zona aplana, azul-purpúrica. Una y otra evolucionan hacia flictendas de contenido sero-

hemático. La rotura de la mancha lleva a la úlcera, superficial, no infiltrada, con tendencia a alargarse por extensión de la zona hemorrágica y sucesiva rotura de la piel. Los bordes cortados a pico y el fondo gris-rosado, con escasa granulación y serosidad. Con el tiempo el fondo de la úlcera se cubre de una escara de color marrón oscuro constituida en esencia por fibrina. La piel circundante es prácticamente normal o ligeramente rosácea y luego azulada. Falta todo signo de insuficiencia venosa o de componente arteriopático. A veces se infecta, aunque la infección casi nunca alcanza mucha intensidad y no parece influir sobre la extensión y curso de la lesión (**Woolling**).

Esto aparte, puede observarse, como dice **Martorell**: acantosis de epidermis, infiltración del dermis por células redondas, histiocitos y algunos polinucleares situados alrededor de los vasos. Aparecen dilatadas las venas y las arterias presentan una proliferación de sus paredes que en algunos casos llega a obstruirlas y en otros se observa una hialinosis en la íntima de las arteriolas. El dermis subyacente se halla constituido por tejido conectivo reacional, rico en elementos histiocitarios, pero especialmente en capilares sanguíneos de neoformación, en los que en algunas zonas adquieren verdadero estado de angiomatosis. El endotelio de estos capilares muestra evidente tumefacción, a su alrededor es evidente un intenso infiltrado linfocitario y la movilización histiocitaria. A mayor profundidad se observan algunas arteriolas de paredes clarificadas y luz disminuida e idénticas lesiones existen en las paredes venosas...

Bajo el punto de vista clínico, aparte del factor hipertensivo, es de señalar su preferencia por el sexo femenino. El primer caso en un hombre fue descrito por **Valls-Serra**. Otra característica es que siempre se trata de sujetos comprendidos entre los 50 y 70 años de edad, afectos de hipertensión sisto-diastólica desde mucho tiempo. Otro dato importante es la intensidad del dolor, que es continuo en el lugar de la úlcera, no se atenúa con tratamiento local ni con reposo y aumenta por la noche.

También significativos son los datos objetivos: pulsos arteriales presentes, incluso aumentados; indemnidad del sistema linfático y del venoso, aunque en algún caso se hayan observado varices. No se observan obstrucciones en la exploración instrumental como la oscilografía, reografía o arteriografía. La pleismografía y la fluorescinografía demuestran algún trastorno de los vasos de menor calibre alrededor de la úlcera, lesiones atribuibles al enlentecimiento circulatorio por alteración de aquellos vasos de pequeño calibre.

La constante existencia de hipertensión justifica la hipertrofia y dilatación del corazón izquierdo y la ectasia aórtica, así como las clásicas alteraciones de los vasos retinianos y signos renales, tal la albuminuria.

Las pruebas de reactividad capilar son normales.

En cuanto a los caracteres de la úlcera ya los hemos descrito.

Los elementos diagnósticos fundamentales, de acuerdo con **Martorell**, son: Existencia de una úlcera superficial en la cara anteroexterna de la pierna en la unión del tercio inferior con el medio; simetría de la lesión úlcerosa, o al menos úlcera en un lado y mancha pigmentada en el otro; hipertensión arterial elevada en los miembros superiores, con diastólica alta; hipertensión elevada en los miembros inferiores; ausencia de obliteración arterial troncular y de alteraciones

en la circulación venosa; dolor, a veces intenso, que no cede con el reposo en cama y aumenta en general de noche.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con otras úlceras de causa vascular, neurógena, mecánica o tóxica. Aparte de la observación de la úlcera, hipertensión y manifestaciones específicas, el diagnóstico puede hacerse ya en la anamnesis.

En tal sentido, la principal distinción hay que hacerla con la úlcera arteriosclerótica. En ésta, la edad suele superar los 60 años, no existe preferencia por sexo alguno, la hipertensión no siempre existe y si existe por lo general es sistólica, la localización de la úlcera es distinta y la mayoría de las veces unilateral, con frecuencia la pulsatilidad está abolida y la oscilometría nula o disminuida, pueden observarse calcificaciones arteriales, irregularidades en su luz u obliteraciones. Por último, el examen histológico muestra las típicas lesiones arteriosclerosas.

No hay que excluir, sin embargo, la coexistencia de úlcera hipertensiva con arteriosclerosis u otro tipo de insuficiencia vascular, lo cual viene a complicar el diagnóstico aunque carezca de implicación patogénicas.

Siguiendo a **Bissi** y colaboradores, resumimos los caracteres fundamentales que diferencian la úlcera de Martorell de los principales tipos de úlceras.

Ulcera	Edad	Localización	Otros caracteres	Sexo
de Martorell	+ 50 a.	Cara anteroexterna pierna	Bilateral simétrica	♀
Tromboangiética	20—40 a.	Extremo distal	Unilateral	♂
Arteriosclerótica	+ 60 a.	Pie	Unilateral	♀ ♂
Varicosa	+ 40 a.	Cara anterior 1/3 inf. pierna	Única o múltiple	♀
Siringomiélica	— 30 a.	Rara en pierna	Múltiple	♀ ♂
Diabética	— 45 a.	Planta	Unilateral	♀ ♂

Es pues evidente que la úlcera de Martorell presenta caracteres diferenciales bien definidos como para considerarla una verdadera entidad clínica a pesar de la incertidumbre existentes en el terreno etiopatogénico.

Como señalan **Macioce** y **Simoni** una de las características peculiares de la úlcera de Martorell en su torpidez evolutiva y aún más lenta resolución.

La curación puede acelerarse por medios médicos o quirúrgicos, que actúen sobre la lesión cutánea o sobre la hipertensión. Se han descrito casos curados con tratamiento local y general. **Alonso** cita un caso en 1954 curado con aplicación local de verde brillante y tratamiento general con extractos esplénicos. El propio **Martorell** utiliza el violeta de genciana localmente. **Jacquières** y **Goldenberg** practican infiltración periulcerosa de penicilina y novocaína, tratamiento muy do-

loroso. **Orbach y Allen y Ferrero y Mairano**, aconsejan reposo en cama e hipotensores, con medidas locales.

En resumen, la terapéutica médica local tiende a eliminar la posibilidad de infección, a disminuir el dolor, a estimular los procesos de reparación y a proteger de los traumatismos, en tanto la general procura en esencia combatir la hipertensión.

También la terapéutica quirúrgica obra localmente y sobre la hipertensión. El tratamiento local consiste en la excisión de la úlcera seguida de injerto cutáneo, previa cura tópica para mejorar las condiciones de la úlcera (**Lofgren, Kinmonth** y colaboradores, **Georgyade y Anlyan, Beccaria y Toncoso, Woolling**).

Para modificar la circulación sanguínea del sector y el estado hipertensivo, **Benchimol, Anning, Orbach, Linton, Piulachs** y otros aconsejan actuar sobre el simpático y los esplácnicos. El propio **Martorell** considera la simpatectomía lumbar como el tratamiento más rápido y eficaz de la úlcera. **Guagliano y Arici** asocian la esplenectomía cuando la hipertensión es esencial.

Varios autores asocian la simpatectomía lumbar al injerto de Thiersch. **Benedetti-Valeintini** dice que la simpatectomía alivia sobre todo el dolor.

Partiendo del principio de que la simpatectomía obrase no a través de un aumento de aporte de sangre, sino por disminución de la presión en el lecho vascular en régimen de sobrecarga arteriolocapilar, **Ferrero y Mairano** proponen una intervención destinada a reducir el aporte exagerado de sangre al territorio interesado. Para ello se basan en la curación de una úlcera hipertensiva ocurrida con motivo de una obliteración arterial femoral. Con este fin, proponen si no la ligadura completa sí el envolver un sector arterial con material plástico para obtener una beneficiosa reducción circulatoria.

Se presentan tres casos de úlcera hipertensiva de Martorell.

Los tres presentaban caracteres suficientes para diagnosticarlos. Se trataba de sujetos en edades comprendidas entre los 60 y 70 años, con hipertensión arterial elevada desde hacía 10, 11 y 20 años, tratada irregularmente. De los tres, uno era hombre. En todos la evolución de la úlcera fue la típica, así como su localización, excepto en uno en que fue supramaleolar. Señalemos que existen localizaciones atípicas, ya indicadas por varios autores (**Benchimol, Martorell, etcétera**). En los tres casos existía úlcera en un lado y mancha pigmentada en el otro, de situación simétrica. La torpidez se confirma por el hecho de que al consultarse llevaban cerca de dos años abiertas. Todas presentaban el descrito dolor nocturno. En resumen, presentaban todos los caracteres locales y generales descritos por **Martorell**.

En nuestros pacientes limitamos el tratamiento al de la hipertensión. Si bien se acepta que no existe una terapéutica específica de la úlcera de Martorell, no hay duda de que debe existir una relación de causa a efecto entre hipertensión, siempre presente en estos casos, y la lesión ulcerosa.

Aparte, se ha demostrado satisfactorio el reposo en cama, un régimen dietético arroz-fruta-vegetales y fármacos hipotensores.

Creemos que se puede concluir que la úlcera de Martorell representa con mucha probabilidad una complicación de la enfermedad hipertensiva, ligada a un particular sufrimiento de una determinada zona cutánea a consecuencia de probables trastornos en la red arteriolar del sector, concepto aceptado por la mayoría de autores.