

Síndrome de Martorell completo por arteritis

FERNANDO MARTORELL, Director del Departamento
CARLOS SANPONS, Jefe de la Sección de Angiografía

Departamento de Angiología del Instituto Polyclínico de Barcelona (España)

Troncos supraaórticos (tronco innombrado, carótida izquierda y subclavia izquierda), era un término usado en anatomía que no pasó a la clínica hasta que uno de nosotros en 1944 (2) describió el Síndrome de Oclusión de los Troncos Supraaórticos, conocido también con el nombre de Síndrome de Martorell.

De este síndrome se describen formas completas e incompletas. Vamos a describir un caso de forma completa semejante al primero descrito con ese nombre en 1944.

Observación

El 22-II-73 ingresa en nuestra Clínica Vascular una enferma de 44 años de edad, madre de siete hijos. Procede de otro Hospital, donde ha estado internada unos sesenta días.

La enferma no puede mantenerse en pie. Su cara presenta el aspecto típico del Síndrome de Oclusión de los Troncos Supraaórticos: atrofia facial, nariz desgastada, órbitas excavadas y desigualdad pupilar (fig. 1).

Su marido nos relata que la enferma sufre desde hace un año cefaleas que han ido en aumento, amaurosis transitorias y desvanecimientos con lenguaje incoherente: y a veces crisis epileptiformes que desaparecen al poco rato de permanecer horizontal. La masticación se ha hecho cada vez más difícil, por claudicación de los maseteros.

Hace tres meses sufrió una intensa pérdida de la visión, más del lado izquierdo, aumentando la cefalea. Permanece constantemente en cama. Si se incorpora pierde inmediatamente la visión. En la mucosa nasal presenta una úlcera muy dolorosa. Se observa además estomatitis. Ha perdido doce kilos de peso. Sólo puede tragar líquidos. En ocasiones presenta dolor precordial de aparición nocturna.

Examen: Aparte de su facies típica, presenta anisocoria con abolición del reflejo a la luz e imposibilidad de elevación de los globos oculares. El fondo de ojo muestra arterias filiformes con alguna hemorragia e inicio de neovascularización, venas arrosariadas con marcada desigualdad de calibre, ausencia de edema papilar. La tensión arterial retiniana está prácticamente abolida en ambos lados. No se palpa pulsatilidad en carótidas y subclavias.

Tampoco se comprueba pulsatilidad en brazos, donde el índice oscilométrico es nulo en antebrazos y sólo un cuarto de división por encima del codo. Tensión arterial en extremidades superiores, inmensurable. En las extremidades inferiores la oscilometría y la pulsatilidad son normales, obteniéndose una tensión arterial de 180/90 mmHg.



El electrocardiograma muestra una sobrecarga del ventrículo izquierdo. Posible isquemia miocárdica.

Se practica aortografía mediante técnica de Seldinger, puncionando la femoral derecha. El aortograma muestra la oclusión total de los tres troncos supraaórticos, una abundante circulación colateral que llena todas las arterias intercostales, las colaterales del cuello y las vertebrales. No aparecen las carótidas ni las subclavias (fig. 2).

Laboratorio: Velocidad de sedi-

FIG. 1.—Cara con aspecto típico del Síndrome de Oclusión de los Troncos Supraaórticos: atrofia facial, nariz delgada y desgastada, órbitas excavadas y desigualdad pupilar.

mentación globular: 1.^a hora, 67 mm. Hematíes 3.640.000, hemoglobina 66 %, valor globular 0,97, leucocitos 9.300. Polinucleares neutrófilos segmentados 63 %, en banda 2 %, Polinucleares eosinófilos 5, linfocitos 24 y monocitos 6. Serie roja, normal. Serie blanca, normal. Plaquetas abundantes y bien agrupadas. Colesterolemia, 175 mg. %; Uremia, 50 mg. %; Glucemia, 143 mg. %.

Discusión

Por la historia clínica y el examen clínico y radiográfico es evidente que estamos ante un típico cuadro de obliteración completa de los troncos supraaórticos tal como fue descrito por uno de nosotros en 1944. En cuanto a la etiología, por la edad lo mismo podría tratarse de una arteritis que de una arteriosclerosis, pero por la velocidad de sedimentación aumentada debe catalogarse la oclusión de arterítica.

Si repasamos la historia del descubrimiento del Síndrome de Oclusión de los Troncos Supraaórticos (4) observamos que **Takayasu** sólo describió las lesiones del fondo del ojo mientras uno de nosotros (**Martorell**) (2), describió el síntoma ortostático, ataques epilépticos y la ausencia de pulso y oscilaciones en el cuello y en los brazos.

Hoy día se acepta como enfermedad de Takayasu algo muy distinto del cuadro descrito por este autor. Este expuso puramente una enfermedad ocular, pero hoy día se entiende con este nombre una arteritis inespecífica, más frecuente en las

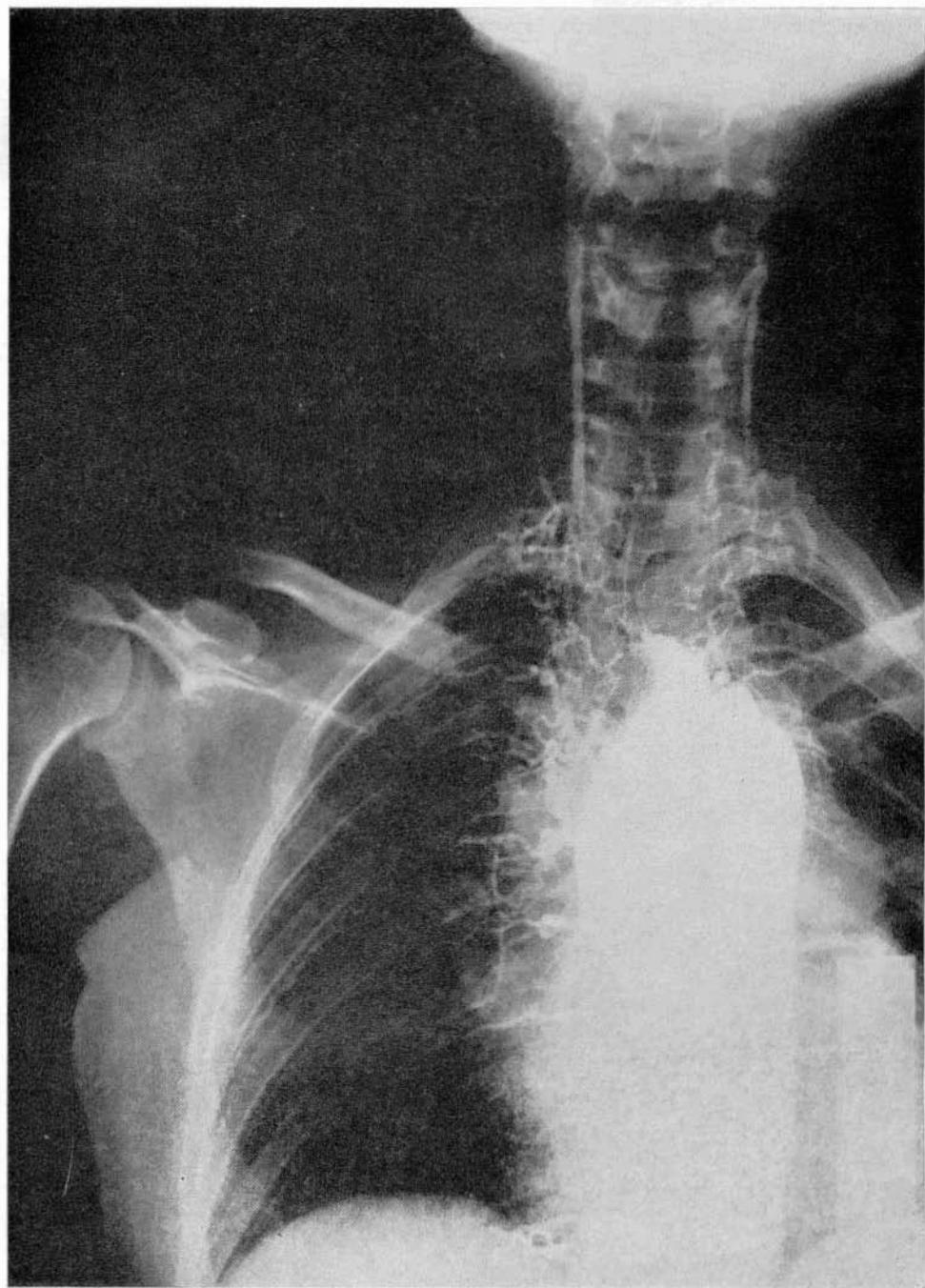


FIG. 2.—Aortogrammo mostrando la Oclusión de los tres Troncos Supraaórticos, una circulación colateral que llena las arterias intercostales, las colaterales del cuello y las vertebrales. No aparecen las carótidas ni las subclavias.

mujeres jóvenes, que puede ocluir el orificio de salida de sus principales ramas. Si ocluye el orificio de los troncos supraaórticos, dará lugar a un síndrome de Martorell; si ocluye una arteria renal, originará una hipertensión arterial; si aclusa las dos, una anuria; si ocluye la bifurcación aórtica, producirá un síndrome de Leriche.

Los dos factores etiológicos más frecuentes del Síndrome de Oclusión de los Troncos Supraaórticos son la arteriosclerosis y la arteritis. En las formas incompletas puede utilizarse una medicación antiateromatosa para la arteriosclerosis y antiinflamatoria para la arteritis. En la forma completa el tratamiento es operatorio: Endarteriectomía para la arteriosclerosis e injerto aorto-carotídeo para la forma arterítica.

RESUMEN

Se presenta un caso de Síndrome de Oclusión de los Troncos Supraaórticos completo, de etiología arterítica, con la sintomatología típica descrita por **F. Martorell** en 1944. Se aclaran los conceptos sobre enfermedad de Takayasu y síndrome de Martorell.

SUMMARY

A case of complete obliteration of the supra-aortic trunks is presented. The clinical and arteriographic features are characteristic of the syndrome as described by **Martorell** in 1944 and in this case caused by arteritis. The difference between Takayasu's disease and Martorell's syndrome is pointed out. The first is an arteritic disease that has been reported in different sites of the arterial tree. Martorell's syndrome is the obliteration of the supra-aortic trunks having well established clinical symptoms and can be caused by several diseases.

BIBLIOGRAFIA

1. Da Costa, J. C. y Mendes Fagundes, J. J.: Obliteration of supra-aortic branches and Martorell' Syndrome. II Congreso de la Sociedad Internacional de Angiología, Lisboa, 1953. Pág. 276.
2. Martorell, F. y Fabré, J.: El Síndrome de Obliteración de los Troncos supraaórticos. «Medicina Clínica», 2:26, 1944.
3. Martorell, F.: El Síndrome de Obliteración de los Troncos supraaórticos. «Angiología», 11:301, 1959.
4. Martorell, F.: Historia del conocimiento de la oclusión de los troncos supraaórticos. Discurso de Recepción en la Real Academia de Medicina de Barcelona, 1962.