

Síndrome de Martorell-Fabre. A propósito de cuatro observaciones

ALBERTO ALCOCER ANDALON *; FERNANDO TORANZO FERNANDEZ **;
HORACIO ALVAREZ JIMENEZ **; ALVARO LAGA ARVIZU **

Departamento de Cirugía. Universidad Autónoma. San Luis de Potosí, S.L.P., México

Con el nombre de «Síndrome de Oclusión de los Troncos Supraaórticos **Martorell y Fabré** denominaron en 1944 al conjunto de síntomas isquémicos de la cabeza y de la extremidad superior, debidos a la obliteración de los vasos que nacen del cayado aórtico, independientemente de la causa que los produzca (5, 6, 7, 9, 12).

Las obstrucciones «distales», como las de la bifurcación carotídea o la lesión de uno sólo de los vasos supraaórticos, no corresponde al concepto del síndrome. Recientemente se ha usado el término de «Síndrome del Arco Aórtico», término que solamente es sinónimo y no ofrece ninguna aportación. En justicia este síndrome lleva el nombre de quienes lo describieron por vez primera: **Martorell y Fabré**.

Sin embargo, es frecuente ver cómo, por desconocimiento, algunos llaman enfermedad de Takayasu (tan sólo una de las causas del síndrome) a casos producidos por arterioesclerosis.

El objeto del presente trabajo es informar de cuatro casos de Síndrome de Martorell-Fabré, de etiología diversa, recopilados en 10 años en el Hospital Central «Dr. Ignacio Morones Prieto», de San Luis Potosí, S.L.P., México.

Material y método

Del 30 de octubre de 1969 al 27 de noviembre de 1980, hemos tratado cuatro pacientes: tres pertenecen al sexo femenino. Las edades de cada uno fueron 19, 30, 53 y 64 años. Además del estudio clínico habitual, que incluyó estudio del fondo de ojo y oscilometría, en los tres últimos pacientes se empleó el efecto Doppler. En estos tres se realizó una aortografía global, por el método de

* Profesor de Cirugía, Departamento de Cirugía, Universidad Autónoma de San Luis Potosí, S.L.P., y del Hospital Central «Dr. Ignacio Morones Prieto», San Luis Potosí, S.L.P., México.

** Residente de Cirugía, del Departamento.

Seldinger, a través de una femoral. En el primero de los casos el estudio fue similar, pero se hizo a cielo abierto, pues se carecía en esa época de catéteres, de inyector y de seriógrafo. Todos fueron intervenidos quirúrgicamente y en todas las ocasiones se contó con estudio histopatológico, así como también con control radiológico postoperatorio en tres de los pacientes.

Resultados

Los principales datos clínicos de estos casos y un sumario de los resultados constan en los Cuadros 1 y 2. En este pequeño grupo encontramos que las arterias dañadas fueron, en orden de frecuencia, la subclavia en 5 ocasiones, la carótida primitiva en 4, la tronco braquiocefálico, la axilar y la renal, en una,

CUADRO I

Caso	Edad y sexo	Causa	Arterias lesionadas	Síntomas
1	64 años FEM.	Arterioesclerosis	Subclavia y vertebral izquierdas	Claudicación, hipotermia, palidez y vértigo B.D. 180/90 P.A. B.I. 120/05
2	30 años FEM.	Arteritis inmunológica	Carótida primitiva, subclavia, renal izquierdas, aorta abdominal	Hemiplejia derecha, coma, antecedentes de ataque transitorios 10-15 años B.D. 240/120 P.A. B.I. ?
3	19 años FEM.	Arteritis de células gigantes	Ambas carótidas y subclavias, tronco braquiocefálico, vertebral izquierda, aorta torácica y abdominal	Cefalea, vértigo, pérdida del conocimiento y monoparesia izquierda B.D. 100/60 P.A. B.I. 0
4	53 años MASC.	En estudio	Carótida primitiva y subclavia izquierdas y axilar derecha (obstrucción aguda)	Isquemia aguda de la extremidad superior derecha B.D. 0 P.A. B.I. 70/60

CUADRO II

Caso	Tratamiento	Resultados
1	Derivación con dracón carótido-subclavio (14-I-70)	Excelente, desaparición de los síntomas, injerto permeable durante 8 años; T. A. braquial comparativa igual. Actualmente diferencia T. A. braquial 180/90 - 120/50, pero asintomática
2	Derivación aortocarotídea y humeral izquierdas, con dos segmentos de dracón (15-V-79)	Aparentemente disminución de la intensidad del coma y recuperación lenta de la función motora, fiebre. Un mes después falleció en su domicilio
3	Derivación con prótesis bifurcada de dracón aortocarotídea y subclavia derechas (19-V-80)	Disminución de los vértigos, mejoría en la función motora braquial, ya no hay cefalea. Se planea simpatectomía cervical izquierda
4	Embolectomía axilar derecha, interposición de injerto de dracón por haber tomado biopsia arterial (27-XI-80)	Recuperación de la circulación normal del brazo afectado. Asintomático, sigue en estudio

también cada una de estas arterias. La sintomatología predominante fue neurológica: síndrome de «robo» de la subclavia en 2 casos; cefalea, pérdida transitoria del conocimiento, con monoparesia braquial y hemiplejía, en otros 2; y en 1 coma de dos días de evolución. Se observó isquemia braquial en dos ocasiones; en una, claudicación, con hipotermia y palidez importantes; en la otra, un cuadro de isquemia aguda.

La causa del Síndrome de Martorell fue la arterioesclerosis en un caso; arteritis (la llamada «enfermedad de Takayasu») en dos y queda por esclarecer (¿embolias de repetición?) en otro.

En 3 enfermos se realizó un «puente» arterial: en dos, la implantación proximal fue la porción ascendente del cayado y en el otro en la carótida primitiva. La distal fue en la subclavia en 2 casos, en la carótida primitiva en otros 2 y en la humeral en 1. En el caso restante se realizó embolectomía de la axilar y se colocó un injerto de Dacron interpuesto después de ella, ya que se envió un segmento arterial para estudio.

En el caso 1, la causa del síndrome fue la arterioesclerosis. En esta paciente se realizó una derivación carótidosubclavia con Dacron y la sintomatología desapareció. Se tuvo evidencia radiológica y clínica del buen funcionamiento del injerto (fig. 1) aunque, después de un periodo de 8 años, en la actualidad existen datos de obstrucción del injerto, si bien la paciente está asintomática.

En los casos 2 y 3 la causa fue una arteritis: «inmunológica» en el primero y de células gigantes en el último. En ambos existió una panaortitis, que aunada a los hallazgos del patólogo, correspondió a la llamada enfermedad de Takayasu (figs. 2 y 3). La paciente del caso 2 falleció un mes después en su domicilio. Nunca se recuperó completamente del coma. En la del caso 3 la sintomatología

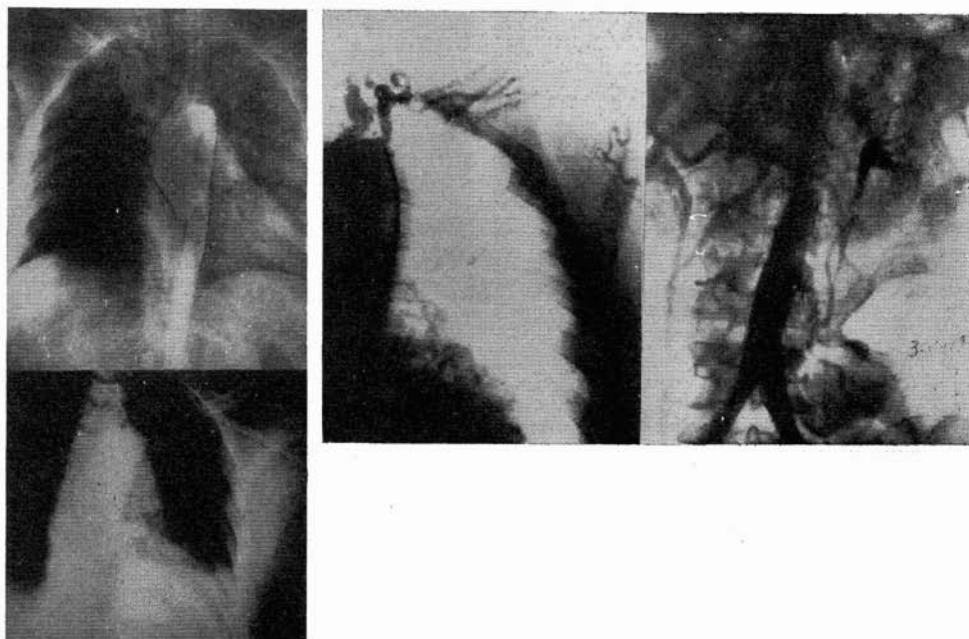


Fig. 1. **Caso 1.** Arriba: Aortografía vía femoral «a cielo abierto», sin inyector. Ausencia de la subclavia izquierda. Abajo: Aortografía vía humeral derecha. Se observa la subclavia izquierda después de realizada la derivación carotídeo-subclavia.

Fig. 2. **Caso 2.** A la izquierda, se observa la ausencia de la subclavia y una lesión obstructiva en el nacimiento de la carótida; a la derecha, una lesión en la aorta abdominal y la ausencia de la renal izquierda.

disminuyó, aunque persisten algunos síntomas (mareos), por lo cual se ha pensado practicar simpatectomía cervical izquierda, ya que no se puede ofrecer cirugía arterial directa (figs. 3 y 4). Por algún tiempo se le administró corticoide.

Por último, en el caso 4 el cuadro clínico correspondió a una isquemia aguda de la extremidad superior derecha, de nivel axilar. La falta de pulsos en la extremidad contralateral nos hicieron practicar una radiografía contrastada (figura 5), en la cual se observó la ausencia de la subclavia izquierda y una obstrucción de la carótida antes de su bifurcación. El paciente no relató sintomatología correspondiente a estos territorios.

En este caso la circulación se restituyó por completo, a pesar de una estenosis en la anastomosis proximal del injerto (fig. 5). El fragmento arterial enviado al laboratorio fue normal y el paciente sigue siendo estudiado, ya que no hemos encontrado la fuente embolígena.

Discusión

Como se ve en el presente trabajo, diversas causas pueden ocasionar el Síndrome de Martorell-Fabré. Aunque la opinión general menciona a la arterioesclerosis como la más frecuente (11, 12, 13, 14), no ocurrió así en nuestro grupo

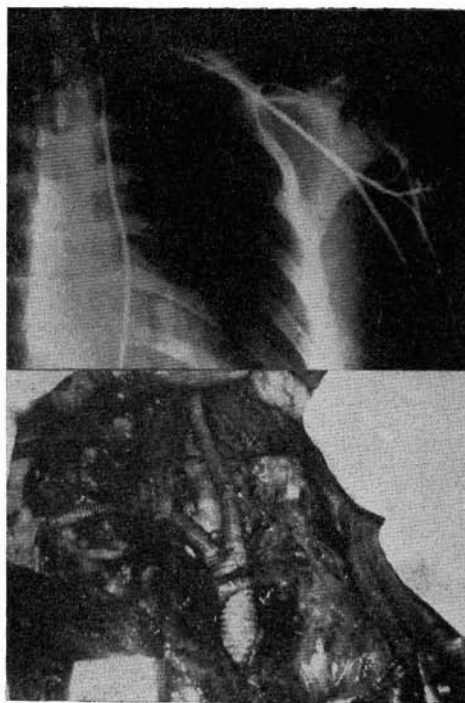
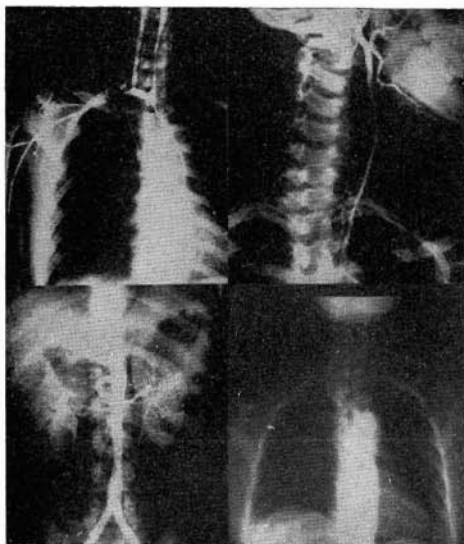


Fig. 3. **Caso 3.** Panaortografía, método de Seldinger. Arriba, izquierda, se muestran las lesiones obstructivas de la carótida, subclavia, vertebral y tronco braquiocefálico; a la derecha, véase el aspecto de la carótida primitiva. Abajo, a la izquierda, se muestra una lesión de la aorta abdominal; a la derecha (control postoperatorio), se nota otra lesión semejante en la aorta torácica y débilmente el injerto bifurcado de dacrón.

Fig. 4. **Caso 3.** Arriba: Hay también lesiones en la subclavia izquierda y estenosis en el nacimiento de la vertebral. Abajo, se muestra un aspecto del campo operatorio.

de pacientes, si bien por el pequeño número no es significativo.

Lo que sí no es común es que la forma completa del Síndrome, con claudicación de los masticadores, atrofia facial, etc., no se observe con frecuencia (4, 12); lo habitual es el cuadro clínico que predominó en nuestros pacientes. Casos como la obstrucción de la bifurcación carotídea o el daño de un solo vaso, no se incluyen dentro del Síndrome.

La llamada enfermedad de Takayasu es, en realidad, una panaortitis que puede afectar la aorta desde las sigmoideas hasta la bifurcación, aunque el daño de los troncos supraaórticos es el más frecuente, asociado a otras lesiones de la arteria (1, 3, 6). Es el conocido como tipo III, mixto, que ocupa, aproximadamente dos terceras partes de los casos (1). Se piensa que en la génesis de la arteritis interviene un gérmen, aún no identificado (8).

Si bien es cierto que existen casos asintomáticos (4) (¿nuestro caso 4?), lo habitual es la asociación de síntomas y signos braquiales y neurológicos. Este cuadro clínico determina las indicaciones quirúrgicas, dando prioridad a la correc-

ción de las lesiones arteriales en los vasos de destino encefálico (4, 14). En este caso las indicaciones son semejantes a las de la insuficiencia cerebrovascular o vertebrobasilar: enfermos con isquemia cerebral transitoria repetida, poco daño neurológico, secuelas moderadas, etc. Pacientes con daño neurológico severo no deben ser revascularizados, pues la operación además de inútil puede ser mortal, como ocurrió en nuestro caso 2.

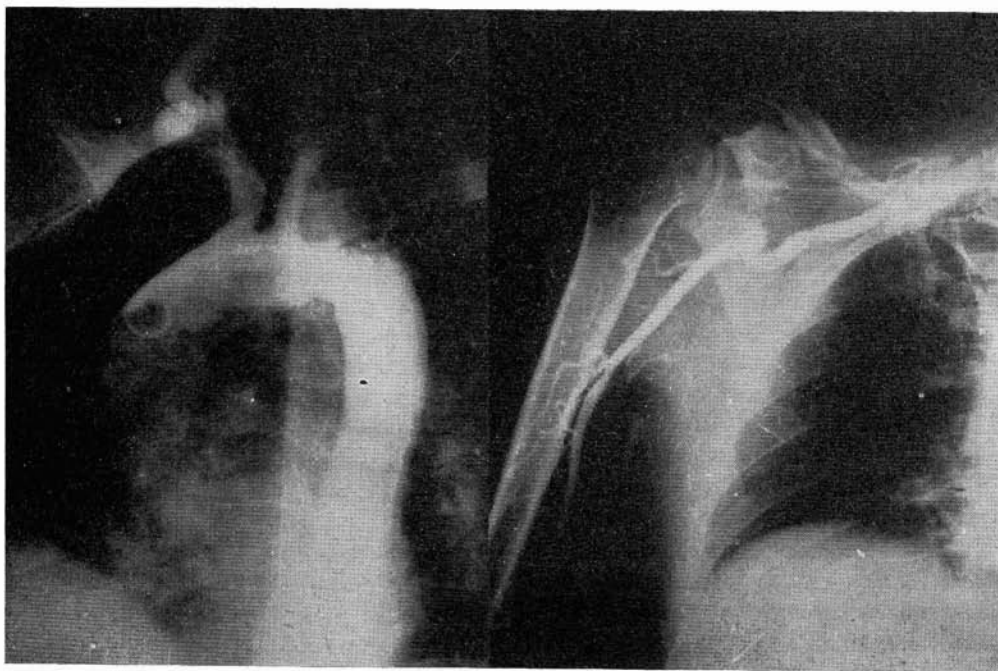


Fig. 5. **Caso 4.** Ausencia de ambas subclavias; obstrucción de la carótida primitiva izquierda y defectos en la porción horizontal del cayado (izquierda). A pesar de un buen restablecimiento clínico de la circulación del brazo afectado, obsérvense una estenosis en la anastomosis proximal y una longitud exagerada del injerto (derecha).

Las indicaciones de revascularización de la extremidad superior son más limitadas (4, 14): brazo dominante (también como en nuestro caso 2), profesión del paciente, necesidad de conocer la presión arterial, etc. En ambos territorios la revascularización debe ser realizada mediante puenteo de las lesiones, ya que la naturaleza de éstas hace imposible una endarteriectomía (2, 4), tal y como se realiza en la arteriosclerosis. En ocasiones lo extenso de la lesión arterial impide este tipo de cirugía y es entonces cuando hay que pensar en la simpactomía (4).

La paciente del caso 2 ilustra muchos aspectos de la enfermedad de Takayasu. Había tenido 10 y 5 años antes, dos ingresos al Hospital; en el primero la sintomatología era neurológica, en el segundo se trató de una hipertensión reno-

vascular. En esta ocasión se hizo el diagnóstico de arteritis obliterante inespecífica y se ofreció el tratamiento de la lesión renal, prioritaria; en esas dos ocasiones el tratamiento fue rehusado, tampoco tomó corticoides. En su último ingreso el daño neurológico no se consideró tan severo y se decidió la resvascularización: puente aortocarotídeo con Dacron, con otro puente, del injerto anterior a la humeral. Tras un postoperatorio inmediato optimista, se observó que el coma no mejoraba y apareció fiebre; los familiares decidieron llevarla 10 días después a su domicilio, en donde falleció. En este caso una corticoterapia en sus primeras consultas y la reparación de la renal izquierda, quizá hubieran resuelto el problema. En la última ocasión, pensamos que no debió haber sido intervenida.

Por el contrario, en el caso 3 el puenteo, con prótesis en Y, aortocarotídeo-subclavia derecha, permitió resolver la obstrucción de estos vasos y del tronco braquiocéfálico. Desgraciadamente en el lado izquierdo el estado de las arterias imposibilitan este tipo de cirugía para corregir la estenosis de la vertebral (figs. 3 y 4). Se ha ofrecido una simpatectomía cervical y, mientras tanto, sigue tratamiento con corticoides.

En el caso 4 la causa de la isquemia aguda fue una embolia de la axilar derecha. Esta etiología, embolias de repetición, ya ha sido informada como causa del Síndrome de Martorell-Fabré (3). Sin embargo, llama la atención la falta de la subclavia izquierdas; así como que tampoco hayamos podido determinar, hasta el momento, la fuente embolígena. Este caso sigue en estudio.

La vía de acceso debe ser amplia, sobre todo en el Takayasu, con objeto de implantar la anastomosis proximal en la porción ascendente del cayado. Las vías «extra-antómicas» se usan en paciente de alto riesgo, por ejemplo en la arterioesclerosis (4, 12), como sucedió en el caso 1.

Estas intervenciones pueden ser realizadas bajo anestesia local. De esta manera, vemos que el tratamiento del Síndrome de Martorell-Fabré debe sujetarse a la causa del mismo y no generalizar las indicaciones. En ocasiones, en el Takayasu, habrá que insistir en el tratamiento médico en primer lugar, que puede ser definitivo en algunos casos y esperar a que el padecimiento no esté activo si es que se decide tratamiento quirúrgico.

RESUMEN

El Síndrome de Martorell-Fabré es una entidad clínica bien definida, que puede ser ocasionado por diversas causas. Dependiendo de éstas se debe indicar el tratamiento en cada caso en particular. Se presenta un grupo de cuatro pacientes estudiados y tratados en el Hospital Central de San Luis Potosí, S.L.P., México en un período de 10 años. Tres son del sexo femenino. La causa del Síndrome fue la arteritis obliterante (panaortitis, tipo III), llamada Enfermedad de Takayasu, en dos mujeres jóvenes; la arterioesclerosis en una y no se ha determinado la etiología en un hombre con embolia de la axilar derecha y obstrucción de la carótida y subclavia izquierdas. El resultado del tratamiento fue satisfactorio en tres enfermos; una paciente falleció.

SUMMARY

Because of presentation of four cases of Martorell-Fabré Syndrome, two of the Takayasu Type, one arteriosclerotic and the other of etiology not explained, some comments are made about this Syndrome.

BIBLIOGRAFIA

1. Degeorges, M.; Houille, F., y Kieffer, E.: Les localisations de la maladie de Takayasu. «Journal de Maladies Vasculaires», 5: 25, 1980.
2. Estiu, M.; Mainetti, J. M., y Vinai, C. A.: Arteritis de Takayasu: By-pass aórtico-carotídeo a diez años del implante. «Angiología» (extracto) 25: 103, 1973.
3. Fontaine, R. y Pietri, J.: Obliteraciones y estenosis de los troncos supraaórticos observadas en la Clínica Quirúrgica A de Estrasburgo. «Angiología» (extracto), 22: 37, 1970.
4. Kieffer, E. y col.: Chirurgie des troncs supra-aortiques au cours de la maladie de Takayasu. «Journal des Maladies Vasculaires», 4: 255, 1979.
5. Martorell, F. y Fabre, J.: El Síndrome de Obliteración de los Troncos Supraaórticos. «Medicina Clínica», 2: 26, 1944.
6. Martorell, F. y Sanspons, C.: Síndrome de Martorell completo por arteritis. «Angiología», 26: 13, 1974. Martorell, F.: «Angiología. Enfermedades vasculares», 1.ª Ed., Barcelona, 1967, p. 551 y s.s.
8. Nasu, T.: Observaciones estadísticas en autopsias efectuadas en «tronco-arteritis de Takayasu» en el Japón. «Angiología» (extracto), 27: 248, 1975.
9. Palou, J.: Síndrome de Martorell (Síndrome de oclusión de los troncos supraaórticos). En «Actualizacão em Angiología», ed. M. de Castro Silva, Belo Horizonte, 1978, p. 89.
10. Paradero del Bosque, V., Vidal Moreno, A. y Martínez Pinzolas, E.: Oclusión de los troncos supraaórticos. «Angiología», 26: 351, 1974.
11. Sobregau, R. C. y col.: Arteritis obliterante inespecífica de los troncos supraaórticos. «Angiología» (extracto), 25: 203, 1973.
12. Sobregau, R. C.: Tratamiento quirúrgico de las lesiones proximales de los troncos supraaórticos, en «Actualizacão em Angiología», ed. M. de Castro Silva, p. 99.
13. Tovar-Martin, E. y cols.: «By-pass» aorto-carotídeo-subclavio por obliteración del tronco innominado. «Angiología», 26: 21, 1974.
14. Wylie, E. J. y Effenev, D. J.: Surgery of the aortic arch branches and vertebral Arteries. «Surg. Clin. of N. America», 59: 669, 1979.