

SOBRE UN CASO DE SÍNDROME DE MARTORELL EN EL VARÓN

JOSÉ VIDAL SANS

Servicio de Cirugía de la Residencia Sanitaria del S.O.E. «Francisco Franco», Equipo quirúrgico del Dr. Angel Díez Cascón. Barcelona (España).

En 1945 F.MARTORELL describió un tipo de úlceras supramaleolares de carácter especial que aparecían en enfermos hipertensos cuando la hipertensión era de larga duración y que atribuyó a la arteriolitis de los vasos cutáneos como causa etiológica de estas úlceras. En el Congreso de Flebología de Aix-en-Provence de 1952 se propuso denominarlas «Síndrome de Martorell».

Su observación no es frecuente, pero es más rara todavía en el sexo masculino. VALLS-SERRA comunicó en 1946 un caso en el varón. Posteriormente a esta publicación aparecen otras referentes al sexo masculino hechas por A. MARTORELL en 1950, R. MAYALL y colaboradores en 1955, VAZQUEZ-ROCHA y J. ISASI en 1958.

El motivo de nuestra publicación es presentar un enfermo del sexo masculino con úlceras hipertensivas de las piernas y la resolución del cuadro mediante la simpatectomía lumbar unida a un tratamiento médico antihipertensivo.

CONCEPTO

Aparece en enfermos entre los 40 y 60 años de edad, con un franco predominio en el sexo femenino. Se trata de pacientes que sufren una hipertensión de larga duración y en los que se presentan unas úlceras supramaleolares que no tienen tendencia a la curación ni con reposo absoluto ni con terapéutica local y cuyo origen reside en la misma enfermedad hipertensiva, a consecuencia de la isquemia originada por las lesiones obliterantes en los pequeños vasos del sistema arteriolar cutáneo. El tratamiento de elección es en la actualidad la simpatectomía lumbar.

CARACTERÍSTICAS DE ESTE TIPO DE ÚLCERAS

El enfermo presenta una hipertensión arterial de larga duración, tanto en piernas como en brazos, con una máxima superior a 200 y una mínima superior a 100 mm Hg, hipertensión conocida generalmente por el enfermo.

El pulso arterial está presente en todas las arterias de las piernas, con hiperpulsatibilidad e hiperoscilometría, ausencia de obliteración troncular y normalidad en la circulación venosa.

Las úlceras se localizan en la cara anteroexterna de la pierna, en la unión del tercio medio con el tercio inferior, en ambos lados, simétricas; o por lo menos existe una úlcera en una pierna y una mancha pigmentada en el lado opuesto. Con frecuencia son dolorosas. El dolor puede ser muy intenso e impedir la marcha. No

tienen tendencia a la cicatrización espontánea ni con reposos en cama. Responden mal a los tratamientos habituales locales.

Conjuntamente con el antecedente clínico de la hipertensión arterial suele existir el de un traumatismo local como factor desencadenante de la ulceración, traumatismo que a veces por su poca intensidad no recuerda ni el propio enfermo.

Cuando el proceso se inicia sin traumatismo aparece una placa roja dolorosa que en el curso de siete a diez días se torna azulada y luego sigue la evolución de una flictena hemática que al romperse origina la úlcera. Las úlceras pueden aparecer en zonas atípicas (MONSERRAT, HINES). Característico de estas úlceras es su simetría y bilateralidad.

ANATOMÍA PATOLÓGICA Y PATOGENIA

Las alteraciones histológicas que caracterizan el «Síndrome de Martorell» son patognómicas y unidas al cuadro clínico definen la enfermedad.

La lesión reside a nivel arteriolar de los vasos cutáneos y es la hialinosis de este sistema el que caracteriza la afección.

FARBER dice, en 1947, que las alteraciones observadas en el sistema arteriolar de los vasos cutáneos de la lesión ulcerosa son similares a las observadas en los vasos cutáneos de los pacientes con hipertensión esencial, pero con mucha mayor intensidad.

MARTORELL señala, en 1947, que en unos casos las arteriolas presentan intensa hialinosis entre la elástica interna y el endotelio, en tanto que en otros hay una proliferación endarterial, y en todos los casos existe estenosis de la luz arteriolar.

HINES destaca, en 1962, las alteraciones orgánicas de las arteriolas, cuya pared sufre un engrosamiento con la correspondiente disminución de la luz vascular, degeneración de la media, proliferación de la íntima y discreta periarteritis. Estas alteraciones pueden conducir a la oclusión arteriolar. La trombosis puede sobreañadirse y acentuar la oclusión arteriolar. Estas alteraciones anatomopatológicas pueden dar lugar a áreas cutáneas isquémicas que conducen directamente a la ulceración o por intermedio de un pequeño trauma mecánico (DE TAKATS, ARCELUS, AGUIRRE, VARA THORBECK).

A pesar de ciertos juicios discrepantes sobre el «Síndrome de Martorell», es la hipertensión arterial el *primum movens* de su patogenia.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Siguiendo a DODD y COCKETT, en 1956, y KINMONTH, ROB y SIMEONE, en 1962, el diagnóstico diferencial debe hacerse con dos grupos de lesiones: Uno, las úlceras de causa venosa; otro, la úlcera de causa variada.

Úlceras de causa venosa. En este grupo se encuentran las úlceras debidas a una insuficiencia venosa crónica por varices esenciales o por un síndrome postflebítico. Las características son conocidas y no las resaltaremos en este momento.

Úlceras de causa variada. Bajo esta denominación agrupamos un conjunto de ulceraciones, algunas de las cuales pueden prestarse a confusión con las úlceras hipertensivas, y que son las siguientes:

a) Úlceras isquémicas por enfermedad arterial oclusiva crónica, tipo arteriosclerosis y tromboangieítis obliterantes. Entre las úlceras arteriosclerosas existe la variedad denominada «úlceras isquémicas senil de la piel» que aparece en individuos muy viejos, entre los 70 y 90 años de edad.

b) Úlceras isquémicas descritas por HINES (1962). Aparecen en la perniosis crónica, el livedo reticularis, las intoxicaciones ergotínicas y en las congelaciones.

c) Úlceras isquémicas del Síndrome de Piulachs y Vidal-Barraquer. Estos autores citan un tipo de úlceras que aparecen en el curso de la pubertad en el sexo femenino, unido a unas alteraciones de la esfera genital, con influencia estacional, sin hipertensión arterial, y que denominan «Isquemia crónica cutánea».

d) Úlceras de Kinmonth. Este autor habla en 1962 de unas úlceras parecidas a las hipertensivas, que aparecen en individuos no hipertensos, y que denomina o califica como «Necrosis idiopática de la piel».

f) Úlceras neurotróficas. Aparecen en la neuropatía diabética, siringomielia, tabes dorsal, lesiones del nervio ciático, espina bífida y en el síndrome postpolio-mielítico.

e) Úlceras dermatológicas. Aparecen en ciertas enfermedades dermatológicas que pueden dar lugar a ulceración. Recordemos las úlceras tuberculosas, úlceras del critema indurado de Bazin, de la sífilis gomosa, de la lepra; las úlceras de Marjoling; las que aparecen en los diabéticos a consecuencia de la necrobiosis lipoidica; y por último, las úlceras por decúbito.

g) Úlceras médicas. Denominamos así aquellas úlceras que aparecen en el curso de ciertas enfermedades tipo colitis ulcerosa, anemias, ictericia hemolítica y en la estenosis mitral (citada por OLIVIER en 1957).

h) Úlceras por fístula arteriovenosa de las extremidades inferiores. DODD, COCKETT y MARTORELL citan unas úlceras en las piernas que aparecen como consecuencia de fístulas arteriovenosas congénitas, localizadas alrededor del tobillo.

i) Úlceras que aparecen sobre alteraciones óseas subyacentes (DODD y COCKETT, en 1956), como en osteomielitis crónicas y en la enfermedad de Paget.

TRATAMIENTO

El tratamiento de elección es la simpatectomía lumbar, propuesta por VALLS-SERRA y admitida por MARTORELL. Posteriormente se hapropuesto por KINMONTH, en 1962, la extirpación de la úlcera y la colocación de un injerto de piel. Entre estas dos posturas extremas hay técnicas, llamémosles mixtas. HINES propone la simpatectomía previo bloqueo simpático de prueba con hexametonio, afirmando que acelera la curación pero no evita la recidiva.

Se ha propuesto el tratamiento previo de la hipertensión médicamente y, una vez normalizada la tensión arterial, actuar sobre la úlcera por extirpación y sutura o colocación de un injerto.

OBSERVACIÓN PERSONAL

Enfermo P.C.H., de 65 años. En 1925 amputación traumática del segundo dedo de la mano izquierda. En 1948 neumonía. El mismo año hemorragia gastrointestinal por ulcus. A partir de 1954 se descubre y trata una hipertensión arterial.



FIG. 1. Aspecto de las lesiones ulcerosas de localización supramaleolar externa en pierna derecha, antes de la operación. Úlcera hipertensiva.

FIG. 2. Aspecto de la misma zona de la figura anterior después de la operación de simpatectomía lumbar, a las cuatro semanas de efectuada.

En octubre 1964 traumatismo en pierna derecha. Queda una herida que no cura y va en aumento. Reposo y tratamiento tópico con pomadas. A los cinco meses (III-65) viene a nuestra consulta.

A la *exploración* nos hallamos con un enfermo de constitución asténica. A nivel de la pierna derecha, en la cara anteroexterna de la unión del tercio medio con el tercio inferior, presenta unas lesiones ulcerosas de tamaño considerable, dolorosas, hasta el extremo de que a veces tiene que dejar de andar (fig. 1). En pierna izquierda y a nivel simétrico de la úlcera existe una zona pigmentada.

No existen alteraciones de la circulación venosa. El pulso arterial está presente en todos los troncos arteriales; la oscilometría es normal.

Tensión arterial brazo derecho 205/110; brazo izquierdo 210/110.

Con el *diagnóstico* de Úlcera hipertensiva supramaleolar (Síndrome de Martorell), le proponemos la intervención quirúrgica.

Intervención (18-III-65, Dr. Angel Diez Cascón y Dr. J. Vidal Sans): simpatectomía lumbar derecha.

El *examen anatomopatológico* del borde de la úlcera (Dr. Sánchez Lucas) dio: Ulceración con fondo constituido por tejido de granulación inespecífico y con hialinosis arteriolar.

Durante el *postoperatorio* sufrió una crisis de hemorragia gastroduodenal debida a su antiguo ulcus. Alta a los veinte días de la simpatectomía. Durante la convalecencia se practicaron curas locales con solución de violeta de genciana y fue tratado médicamente de su hipertensión. En el curso de cuatro semanas cicatrizaron las úlceras por completo (fig. 2). Siguió tratamiento médico antihipertensivo durante dos meses.

En IX-65, a los seis meses de la operación, se encuentra perfectamente curado, anda sin molestias y ha engoradado cuatro kilos.

RESUMEN

Con motivo de la presentación de un caso de Úlceras hipertensivas supramaleolares (Síndrome de Martorell) en el sexo masculino, curado por simpatectomía lumbar, se hacen una serie de consideraciones clínicas y de diagnóstico diferencial.

SUMMARY

Considerations are made about the clinical signs and diagnosis of the Hypertensive Ulcer of the lower limbs. A case is presented treated by sympathectomy.

BIBLIOGRAFIA

- ALONSO, T.: *Un nuevo caso de Úlcera hipertensiva de la pierna*. «Rev. Esp. de Card.», 5:3;1951.
- ALONSO, T.: *Diastolic arterial hypertension and ulcers of the leg (Martorell's Syndrome)*. «Lancet», 266:1059;1954.
- ALLEN, E. V.; BARKER, N. W.; HINES: *Hypertensive ischaemic ulcers of the leg* «Peripheral Vascular Diseases», Saunders C^o, Philadelphia-London, 3^a edición, 1962.
- ALLEN, E. V.; BARKER, N. W.; HINES: «Enfermedades Vasculares Periféricas», 1965.
- ANNING, S. T.: «Leg. Ulcers. Their causes and treatment». Ed. Churchill Ltd., London 1954.
- ARCELLUS, I.; AGUIRRE, V. y VARA: *Úlceras hipertensivas de las piernas*. «Arch. Fac. Med. Madrid», vol. 3, n^o 3: marzo 1965.
- BAUER, G.: *The role of arterial diseases in leg ulcers*. «Acta Chir. Scand.», 100:5.
- BENCHIMOL, A. S.: *Úlcera supramaleolar hipertensiva*. «La Prensa Médica Argentina», 39:10;1952.
- DODD, H. y COCKETT, F. B.: «The Pathology and Surgery of the Veins of the lower limb». Ed. Livingstone, Edinburgh-London 1956.
- FARBER, E. M.; HINES, E. A.; MONTGOMERY, H.; CRAIG, W.: *The arterioles of the skin in essential hypertension*. «J. Investig. Dermat.», 9:285;1947.
- FARBER, E. M. y SCHMIDT, O. F.: *Hypertensive ischemic leg ulcers*. «California Med.», 72:4;1950.
- GARZON, R.; GARZON, F. L.; PELLANDA, R.: *Úlcera hipertensiva (Síndrome de Martorell)*. «Angiología», 12:85;1960.
- HINES, E. A. y FARBER, E. M.: *Ulcer of the leg due to arteriosclerosis and ischemia, occurring in the presence of hypertensive disease. Hypertensive ischemic ulcers: A preliminary report*. «Proc. Mayo Clin.», 21:18;1946.
- KINMONTH, J. B.; ROB, C.; SIMEONE, F.: «Vascular Surgery». Ed. Edward Arnold Ltd., London 1962.
- MARTORELL, A.: *Un nuevo caso de Úlcera supramaleolar hipertensiva en el hombre*. «Clínica y Laboratorio», n^o 294: septiembre 1950.
- MARTORELL, A.: *Úlcera hipertensiva extensa. Tratamiento por la simpatectomía lumbar y el injerto cutáneo*. «Angiología», 14:194;1962.
- MARTORELL, F.: *Las úlceras supramaleolares por arteriolitis de las grandes hipertensas*. «Actas del Instituto Policlínico, Barcelona», 1:6;1945.
- MARTORELL, F.: *Úlcera supramaleolar hipertensiva*. «Med. Clínica», 9:4;1947.
- MARTORELL, F.: *Dos nuevos casos de úlcera supramaleolar hipertensiva*. «Angiología», 1:1;1949.
- MARTORELL, F.: *Úlceres de la jambe chez les hypertendus*. «Presse Médicale», 58:15;1950.
- MARTORELL, F.: *Hypertensive ulcer of the leg*, «Angiology», 1:133;1950.
- MARTORELL, F.: *Úlcera hipertensiva*. «Actas del Instituto Policlínico de Barcelona», 7:7;1953.
- MARTORELL, F.: «Úlcera hipertensiva (un nuevo síndrome)». Colección Española de Monografías méd., Barcelona, 1953.

- MONSERRAT, J.: *Sobre un caso de Síndrome de Martorell*. «Angiologia», 10:63:1958.
- ORBACH, E. J.: *Hypertensive ischemic leg ulcer*. «Angiology», 6:153:1955.
- PALOU, J.: *Lumbar sympathectomy in the treatment of hypertensive ischemic ulcers of the leg (Martorell's syndrome)*. «Circulation», 12:2:1955.
- PENNOCK, L. L. y MINNO, A. M.: *Vitamin E in treatment of leg ulcers*. «Angiology», 1:4:1950.
- PIULACHS, P.: «Úlceras de las extremidades inferiores de origen vascular.» Ponencia I Congr. Asoc. Española de Cirujanos. Salvat Ed. Barcelona 1956.
- PIULACHS, P.: «Lecciones de Patología Quirúrgica», tomo I, 2ª parte. Ed. Vergara, Barcelona 1956.
- RODRÍGUEZ-ARIAS, A.: *Concepto general de «Úlcera de la pierna» de origen arterial*. «An. Inst. Corachán, Barcelona», 4:1:1952.
- SCHNEIDER, W.: *Ulcus hypertonicum*. Moderne therap der Varicen Hämorrhoiden und Varicocele, Stuttgart 1955.
- SCHMIDZ, R.: *Zür klinik der hypertonicgeschwüre*. «Dermat. Wochsff.», 131:2:1955.
- TAKATS, G.: «Vascular Surgery», Ed. W. B. Saunders Co, Philadelphia-London, 1959.
- UCAR, S.: *Un caso típico de Úlcera hipertensiva de la pierna*. «Angiologia», 1:333:1949.
- UCAR, S.: *Úlceras hipertensivas de las piernas*. «Actas Dermo-Sifil.», 42:
- VALLS-SERRA, J.: *Sobre el tratamiento de la Úlcera supramaleolar de los grandes hipertensos*. «Actas del Inst. Policlínico de Barcelona», sept.-oct. 1946.
- VALLS-SERRA, J.: *Diagnóstico diferencial de las úlceras crónicas supramaleolares de origen vascular*. «Anales de Med. y Cir.», 22:26:1947.
- VÁZQUEZ ROCHA, M. e ISASI, E. J.: *A propósito de las Úlceras de Martorell (Úlcera hipertensiva de la pierna)*. Consideraciones acerca de su tratamiento. «Angiologia», 10:277:1958.
- WEISMANN, R. E. y JOHNSON, M.: *Ischemic ulcers of the leg*. «Surg. Clin. North Amer.», 48:5:1963.
- WRIGHT, I. S.: *Vascular Diseases in Clinical Practice*. «Year Book Publ. Inc.», 2, Ed. Chicago, 1952.