

I Síndrome de Obliteración de los Troncos Supraórticos

(SÍNDROME DE MARTORELL-FAIJKE)

Informe del cuarto caso en **Honduras**

Dr. José Gómez Márquez G.

En 1959, publicamos el primer caso de Obliteración de los Troncos Supraórticos en Honduras, en compañía de Flores Fiallos (1). En 1.064 publicamos de nuevo (2-3) sobre el mismo tema, agregando dos casos mas. Tenemos informes de que León Gómez observó otro caso en el Hospital del I.H.S.S., si bien desafortunadamente no fue publicado. Los tres casos dados a conocer por nosotros, tenían en resumen las siguientes características:

	Caso Nº 1	Caso Nº 2	Caso Nº 3
Sexo	Masculino	Femenino	Femenino
Edad	18 años	22 años	37 años
Ataques epileptiformes	No	No	Si
Algias musculares	Si	Si	Si
Adelgazamiento	Si	Si	Si
Hemiplejía	Si	No	Si
Ausencia de pulsos miembros sup.	Bilateral	Bilateral	Unilateral
Hiposcilometría	Bilateral	Bilateral	Unilateral
Soplo carótideo	Si	No	No
Claudicación intermitente maseterina	Si	No	No
Claudicación intermitente miembros superiores	Si	Si	?
Síncope a compresión carotídea	Si	Si	?
Patología ocular	No	No	No
Trastornos tróficos	No	No	No
Etiología	Trombofilia esencial (?)	Arteritis inespecífica	Arteritis inespecifica (?)

* Jefe del Servicio de Cirugía Vascular del Hospital General de Tegucigalpa. Jefe del Servicio de Cirugía General de La Policlínica, S. A. Tegucigalpa Jefe Ad-Honorem, del Departamento de Cirugía de la Escuela de Ciencias **Médicas**. Tegucigalpa. Profesor de Cirugía de la Escuela de Ciencias Médicas de Tegucigalpa.

Se vé por lo tanto, que de nuestros tres casos, dos son de la forma más o menos completa y uno, una variante unilateral, tal como la han descrito anteriormente Costa y Méndez Fagundes y Puente y col. (4).

A fin de poner término a la controversia que ha existido acerca de la denominación de este proceso patológico, que con frecuencia se clasifica indistintamente como Enfermedad de Takayashu, diremos que esta última es una enfermedad observada inicialmente por este autor japonés en mujeres jóvenes y que aparentemente es debida a una arteritis juvenil inespecífica, y en la cual; aparte de los síntomas que se exponen en el cuadro anterior, figura como manifestación casi constante la presencia de graves lesiones tróficas del aparato visual. En cambio, con el nombre de Síndrome de **Obliteración** de los Troncos Supraórticos, Síndrome de **Martorell-Fabré**, Síndrome del Arco Aórtico, **Enfermedad Sin Pulso**, etc., se conce un cuadro patológico cuyas características son semejantes* al de la Enfermedad de Takayashu, pero el **cual puede ser debido a diversos agentes etiológicos (arteriosclerosis obliterante, tromboangeitis obliterante, arteritis específicas, aneurismas, malformaciones congénitas e incluso la arteritis inespecífica de las mujeres jóvenes de Takayashu)**. En suma, todos los casos de Enfermedades de Takayashu son Síndromes de Obliteración de los Troncos Supraórticos; la afirmación inversa, no es en cambio cierta.

Existe una amplia literatura sobre este Síndrome entre la que debemos destacar las publicaciones de **Martorell(5)**, de Nasu(6), y Páramo(7). En los últimos años **Martorell** (F y A) y Sánchez **Harguindey** hacen una recopilación de 9 casos (8) en los cuales la obliteración de los troncos Supraórticos iba acompañada de una obliteración por trombosis de la entrecruzada aortoiliaca. Se trataba por lo tanto de auténticas "enfermedades sin pulso", ya que éste no se palpaba en ninguna de las extremidades.

El caso que nos **ocupa** hoy, tiene como características el que la obliteración, desde el punto de vista de los troncos supraórticos, es incompleta ya que sólo abarca las arterias subclavias y que está acompañado de una obliteración de la arteria ilíaca izquierda.

RESUMEN DEL CASO

E. G. B., expediente N° 24917. Edad 36 años. Sexo femenino. Ingresó al Hospital General "San Felipe" de Tegucigalpa (Segunda Sala de Medicina de Mujeres), el día 14 de junio de 1966.

Dos meses antes de su hospitalización tuvo un proceso gripal que duró 15 días. Desde entonces ha estado con tos intensa acompañada de expectoración hemoploica. Ocho días antes de su ingreso nota que no puede estar acostada por disnea. Asimismo siente palpitaciones y un dolor punzitivo en el área precordial. En los últimos días, edema de ambas piernas.

Entre sus antecedentes, se señala el haber padecido de reumatismo; cefalea frecuentes; brotes de amigdalitis aguda de repetición. En varias ocasiones, hay disnea provocada por pequeños esfuerzos y se ve obligada a dormir en posición semisentada.

Ha tenido 10 embarazos, de los cuales tres terminaron en abortos. Ultimo parto hace un año.

Al hacer el examen físico, llama la atención que no se palpan pulsos radiales, en ninguno de los dos • antebrazos. El pulso carotídeo es de 140 pulsaciones por minuto.

Hipertrofia amigdalina. Mamas con ingurgitación láctea. Corazón: punta late en el sexto espacio intercostal izquierdo, línea medioclavicular; ritmo de galope más intenso en el foco mitral. Aumento de la intensidad en el foco pulmonar. Soplo diastólico mitral.

Pulmones: Disminución del murmullo vesicular en la base izquierda. Hay submatidez en ambas bases.

Abdomen: Hepatomegalia; se palpa el hígado algo doloroso a unos dos centímetros por debajo del reborde costal. El resto del abdomen es normal. Existe edema blando moderado en ambos miembros inferiores, que deja fôvea a la presión.

El Jefe del Servicio, Dr. Pacheco, llama en consulta al cardiólogo. Dr. Alfredo León Gómez, quien hace el diagnóstico de insuficiencia cardíaca izquierda y Enfermedad de Takayashu. Ordena digitalización.

EXAMENES COMPLEMENTARIOS:

Hematocrito: 39 Vol.%. Glóbulos Blancos: 9.300. Hemoglobina: gramos.

Proteínas totales: 7.5 gr. Antiestreptolisinas: 166 U. Eritrosedimentación: 47 mra/min.

Orina: Normal. Heces: Positivo por Ascárides.

RX Tórax: Aumento de la circulación pulmonar. Aumento moderado de área cardíaca.

E.C.G.: Taquicardia sinusal con bloqueo atrioventricular de primer grado. Hipertrofia de ventrículo izquierdo y probable isquemia de la anterolateral del ventrículo izquierdo.

Se nos pide interconsulta para exploración del sistema vascular periférico. En el interrogatorio, se comprueba que existe claudicación intermitente de los miembros superiores. No existen pulsos axilares, humerales, radiales, ni cubitales en ambos miembros superiores. Los carotídeos están presentes. En los miembros inferiores, los pulsos del lado derecho están todos presentes y ausentes todos los del lado izquierdo. La oscilometría es la siguiente:

Miembros Superiores		
	Derecho	Izquierdo
Brazo	1/4	1/4
Antebrazo	1/10	1/8
Muñeca	0	1/10
Miembros Inferiores		
Muslo	4	1/10
Pierna	3	1/10
Tobillo	1½	0
El examen del aparato visual es normal.		

Se practica aortografía translumbar, que demuestra obstrucción a nivel de la arteria iliaca externa izquierda. Se practica asimismo cateterismo de ambas arterias humerales con inyección retrógrada del medio de contraste. En el lado derecho, por razones térmicas no fue posible hacer una visualización adecuada. En el lado izquierdo, la sonda llega hasta la parte media de la arteria subclavia y el medio de contraste refluye por grandes colaterales, lográndose únicamente la inyección en sentido cefálico, de pequeñas colaterales. El esquema de las obliteraciones es tal como se demuestra a continuación.

Comentario:

Nos encontramos ante un síndrome parcial de Obliteración de los Troncos Supraórticos junto con otra obliteración de la arteria iliaca externa izquierda. Resulta prácticamente imposible establecer por el momento su agente causal, si bien no parece que deba considerarse como Enfermedad de Takayashu, por su carácter incompleto y por la ausencia de trastornos del aparato visual.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—Flores Fiallos, A y Gómez-Márquez G., J. Un nuevo Caso de Obliteración de los Troncos Supraórticos. *Angiología*, 11:187:59.
- 2.—Gómez-Márquez G., J. El Síndrome de Obliteración de los Troncos Supraórticos. Contribución de 3 casos personales. *Angiopatías*. 4:49:64.
- 3.—Gómez-Márquez G., J. Nuevas Contribuciones clínicas al Síndrome de Obliteración de los Troncos Supraórticos. *Angiología*. 16:183:64.
- 4.—Fuente, J. L. Llopis Rey, J. Pindos, C. Un caso de Obliteración de los Troncos Supraórticos. Síndrome Unilateral de Martorell. *Cirugía, Ginecología, Urología*. 11:303:57.
- 5.—Martorell, F. El Síndrome de Obliteración de los Troncos Supraórticos. *Angiología* 11:1:59.
- 6.—Nasu, T. Pathology and critical Review of twenty-one autopsy cases of pulseless disease in Japan. *Angiology*. 14:225:63.
- 7.—Páramo M., Díaz Ballesteros F., Síndrome de Obliteración de los Troncos Supraórticos (cayado de la aorta) Suplemento 1. 15:225:63.
- 8.—Martorell, F. Sánchez Harguindey, L. Martorell, A. Arterioesclerosis de la aorta con solución trombótica de sus principales troncos. *Angiología*. 11:301:59.