

Síndrome de Martorell y arteritis de Takayasu

ENRIQUE PLANAS

Instituto Policlínico
Barcelona (España)

En Patología Vascular existe alguna confusión entre Síndrome del Arco Aórtico o Síndrome de Martorell y Arteritis de las mujeres jóvenes o Enfermedad de Takayasu. Vamos a intentar aclarar las diferencias que entre ellos se aprecian.

Las afecciones aórticas son frecuentes y, a veces, comprenden la aorta en toda su extensión. No obstante, tales trastornos pueden transcurrir largo tiempo sin síntomas. Estos síntomas hacen aparición cuando se produce una estenosis u obstrucción de sus principales ramas. La oclusión se produce a menudo a causa de que las alteraciones se localizan con frecuencia en los orificios de origen de aquellas ramas.

Dos enfermedades atraen de inmediato nuestra atención: la ateromatosis y la arteritis de Takayasu.

La ateromatosis de la aorta es bien conocida. Se caracteriza por la presencia de placas de ateroma a menudo ulceradas. Pero estas úlceras ateromatosas son indoloras en absoluto, lo cual explica la ausencia de síntomas en el primer período de la enfermedad. Cuando una de las ramas principales se estenosa u ocluye, los síntomas se manifiestan. Si se ocluyen las ilíacas, se establece un Síndrome de Leriche. Si se ocluyen los troncos supraaórticos, se establece un Síndrome de Martorell. Si las afectadas son las arterias renales, se desarrolla una hipertensión arterial. La parcial oclusión de las mesentéricas ocasiona una angina abdominal.

La aortitis de Takayasu es menos frecuente y menos conocida que la ateromatosis. La Enfermedad de Takayasu es una arteritis inespecífica de las mujeres jóvenes, como la Enfermedad de Buerger lo es de los hombres jóvenes. Ambas aparecen durante los años de actividad sexual, una con preferencia por las mujeres, la otra por los hombres. Una afecta las ramas principales de la aorta de modo especial, mientras la otra comprende las arterias distales. Y de igual modo que la ateromatosis aórtica, la aortitis de Takayasu puede llevar a una Síndrome de Martorell, a un Síndrome de Leriche o a una hipertensión arterial.

Es en 1944, cuando **Martorell** publica el nuevo síndrome, el cual está ocasionado por la oclusión crónica arterial del tronco innominado y de la carótida y subclavia izquierdas. En Anatomía se describe a estas arterias con el nombre de Troncos Supraaórticos, razón que llevó a **Martorell** a denominar el síndrome de su oclusión «Síndrome de Oclusión de los Troncos Supraaórticos». Mientras

esta publicación apareció escrita en español, **Frövig** y **Löken** lo hacían más tarde en inglés bajo el título de «The Syndrome of Obliteration of the Arterial Branches of the Aortic Arch, due to Arteritis», con lo cual tuvo una mayor difusión. No obstante, tal como **Da Costa** y **Mendes Fagundes** señalan, el síndrome descrito por **Frövig** y **Löken** es casi igual al descrito por **Martorell**, **McKusick** acortaría después su nombre, denominándolo «Aortic Arch Syndrome».

Poco a poco fueron publicándose artículos sobre este raro síndrome, si bien el trabajo del autor japonés, **Takayasu**, permaneció ignorado en Europa y América.

Fue en 1952 cuando volvió a la actualidad en el mundo, con motivo de que en Estados Unidos un oftalmólogo, **Caccamise**, y un internista, **Whitman**, tuvieron la oportunidad de observar un caso en una mujer de 19 años de edad con lesiones del fondo de ojo especiales. **Okuda**, médico japonés, informó a **Caccamise** de que tales lesiones se conocían en el Japón desde 1908, en que un oftalmólogo llamado **Takayasu** las había descrito bajo la denominación de «un caso con extrañas anastomosis de los vasos centrales de la retina, con pérdida de la visión por cataratas a los 21 años de edad». Este caso fue estudiado bajo el punto de vista oftalmológico; y luego 25 nuevos casos se publicaron en el Japón, la mayoría por oftalmólogos. Otro japonés, **Shimizu**, efectuó después un más completo estudio, denominando en su clínica a esta enfermedad «Pulseless disease» o Enfermedad sin Pulso, apelativo que desde entonces fue usado con amplitud en varios medios. Desconociendo las publicaciones de **Martorell**, las de **Frövig** y **Löken** y las de otros, **Caccamise** tuvo la impresión de que describía el primer caso fuera del Japón y lo denominó «Enfermedad de Takayasu».

Cuantos hayan leído el artículo de **Takayasu** saben que este autor no describió en realidad el síndrome sino sólo algunas peculiares lesiones del fondo del ojo.

Hoy se admite que la enfermedad de Takayasu puede localizarse en distintas zonas, una de las cuales es la de los troncos supraaórticos, originando un Síndrome del arco aórtico.

La oclusión de las arterias subclavias desencadena una isquemia en los miembros superiores, sin trastornos tróficos por ser la oclusión segmentaria. La oclusión de las carótidas lleva a una isquemia en la cabeza, de modo particular en cerebro y ojos, por lo cual, junto a la isquemia braquial, se producen también síncope ortostáticos y crisis epileptiformes, con graves lesiones de fondo de ojo que pueden llegar hasta la ceguera absoluta.

Han sido descritas, a su vez, formas incompletas del síndrome. Son formas que comprenden las dos subclavias, o bien las dos carótidas y en ocasiones la carótida y subclavia de un solo lado. Esta última forma fue denominada por Sir **James Learmonth** «Hemi-Martorell's Syndrome».

No existen dificultades en el diagnóstico del síndrome. Lo importante es determinar su etiología. Esta puede ser, fundamentalmente, arterítica o arteriosclerótica. En el primer caso suele producirse con gran frecuencia en mujeres jóvenes durante el período de actividad sexual de su vida, con precoces lesio-

nes en fondo de ojo, existencia de focos sépticos y velocidad de sedimentación globular elevada. En el segundo caso, los pacientes suelen sobrepasar los 40 años de edad, pueden ser de uno u otro sexo, con tardías lesiones en fondo de ojo y una velocidad de sedimentación normal.

El tratamiento del síndrome del arco aórtico es etiológico. En los casos debidos a ateromatosis, tratamiento médico de la arteriosclerosis, siempre que el cuadro clínico no sea grave. En casos avanzados puede emplearse la tromboendarterectomía o el «by-pass». En la aortitis de Takayasu está indiada la asociación prednisona-fenilbutazona. En casos de grave sintomatología se aconsejan los injertos, en tanto las tromboendarteriectomías no están indicadas.

RESUMEN

Para aclarar las diferencias entre Enfermedad de Takayasu y Síndrome de Martorell, términos que se confunden a menudo, se hace una breve reseña histórica y se resumen sus características principales y sus distintos tratamientos.

SUMMARY

To make clear the fundamental differences between Takayasu's Disease and Martorell's Syndrom, history, clinical characteristics and different treatments are exposed.