

Trabajo original

Enfermedad multianeurismática

Dra. María Elizabeth Enríquez Vega,* Dr. Alfonso Cossío Zazueta,** Dr. Erich Carlos Velasco Ortega,**
Dr. J. Ernesto Cruz Castillo,** Dr. Ernesto Pacheco Pittaluga,** Dr. Miguel Rivadeneira Intrago****

RESUMEN

Introducción: La enfermedad multianeurismática es una entidad patológica poco conocida, la cual presenta diversas etiologías, por lo que su localización, morfología y formas de presentación varían de un caso a otro.

Objetivo: Analizar y reportar la casuística del Servicio de Angiología y Cirugía Vascular del HE CMN "La Raza" en el diagnóstico y tratamiento de enfermedad Multianeurismática.

Material y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo y descriptivo de los pacientes que ingresaron con diagnóstico de enfermedad multianeurismática al Servicio de Angiología y Cirugía Vascular del Hospital de Especialidades Centro Médico La Raza en el periodo de 2001 al 2004, con el objetivo de analizar y reportar la casuística, presentación clínica, distribución anatómica de los aneurismas, tratamiento y complicaciones de este tipo de patología.

Resultados: En el presente estudio se incluyeron cuatro pacientes con un rango de edad de uno a 46 años, tres masculinos y uno femenino, todos los pacientes presentaron a su ingreso hipertensión arterial severa, dos pacientes debutaron con un cuadro de isquemia cerebral transitoria acompañada de cefalea intensa y los otros dos pacientes con isquemia aguda de extremidades secundario a trombosis de aneurismas periféricos, todos fueron sometidos a procedimientos quirúrgicos en diferentes segmentos y con reportes histopatológicos no concluyentes en cuanto a etiología se refiere.

Conclusiones: La enfermedad multianeurismática es una entidad poco común, cuya etiología se determina de acuerdo con su correlación clínica e histopatológica con diversas posibles causas, entre las más conocidas Sx de Ehlers Danlos, Marfan, enfermedad de Takayasu, Kawasaki, poliarteritis nodosa, entre otras; sin embargo, establecer un diagnóstico en donde el cuadro clínico de nuestros pacientes coincida al 100% no ha sido posible por lo que el término idiopático ha sido aplicado en uno de ellos.

Palabras clave: Múltiples aneurismas, enfermedad multianeurismática, enfermedad de Takayasu.

ABSTRACT

Introduction: The multianeurismatic disease is little well-known a pathological organization, which presents diverse aetiologies, reason why their location, morphology and forms of presentation vary from a case to another one.

Objective: To analyze and to report the casuistry of the Servicio de Angiología y Cirugía Vascular del HECMN "La Raza" in the diagnosis and treatment of multianeurysmatic disease.

Material and methods: A retrospective and descriptive study was performed in patients with diagnosis of multianeurysmatic disease who were admitted for treatment in the Angiology and Vascular Surgery Service at the Hospital de Especialidades, Centro Médico La Raza, IMSS. The study took place

* Médico Jefe de Servicio de Angiología y Cirugía Vascular del Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional La Raza, IMSS.

** Médico Jefe de Servicio de Angiología y Cirugía Vascular del Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional Siglo XXI.

*** Angiólogo y Cirujano Vascular.

**** Ex residente del Departamento de Angiología y Cirugía Vascular del Centro Médico La Raza, IMSS.

during a period of three years (2001-2004). The objective of the present study was to analyze and report the incidence, clinical presentation, anatomical distribution, treatment and complications.

Results: The preset study included four patients, three male and one female, whose ages ranged from 1 to 46 years. All patients had severe high blood pressure at the moment of diagnosis. Two patients had intense headache and presented with a transient ischemic attack, the other two patients presented acute arterial insufficiency secondary to peripheral aneurism thrombosis. The four patients underwent surgery. The different histological reports were no conclusive to a specific arterial pathology.

Conclusion: Multianeurysmatic disease is a rare condition and when present, the most common etiology includes Ehlers Danlos syndrome, Marfan syndrome, Takayasu or Kawasaki arterial disease and poliarteritis nodosa among others.

Nevertheless it was not possible to establish a specific diagnosis in our series due to a lack of a reasonable coincidence between the clinical presentation and the histopathological results, therefore we considered them as idiopathic.

Key words: Multiple aneurysms, multianeurysmatic disease, Takayasu disease.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad multianeurismática es una entidad patológica poco común, la cual responde a diversas etiologías, su localización, morfología y forma de presentación varían de un caso a otro. A ello se añade que su casuística es muy reducida, pues son de muy limitada incidencia; de hecho, la literatura publicada —escasa—, hace referencia a uno o dos casos por artículo publicado. Si bien no hay datos epidemiológicos que reflejen la verdadera incidencia de esta patología, en la literatura se han encontrado reseñas de sólo 178 casos.^{1,2}

La edad a la que se diagnostican varía ampliamente desde el estado fetal hasta la juventud o en la edad adulta. Los aneurismas múltiples en paciente jóvenes son raros, usualmente se presentan en la infancia o adolescencia pero éstos pueden pasar inadvertidos hasta la edad adulta. En 1967, Howorth describió el primer caso de un aneurisma aórtico congénito e idiopático: una niña nacida a término con una masa abdominal de 11 cm. No se hallaron evidencias histológicas de un proceso causal con el que se le pudiera relacionar.¹ La incidencia en hombres y mujeres no presenta diferencias significativas, sin asociación o historia familiar presente. Es conocido que pueden ocurrir asociados con desórdenes del tejido conectivo como síndrome de Ehlers-Danlos y síndrome de Marfan. También pueden ocurrir en asociación con varios tipos de arteritis como enfermedad de Takayasu, Poliarteritis nodosa y enfermedad de Kawasaki, aunque se han reportado aneurismas múltiples asociados con esclerosis tuberosa, neurofibromatosis o coartación de la aorta y también trauma e infección.^{2,3}

Su presentación es variada y en múltiples sitios del árbol arterial reportándose localización de extremidades superiores en 92%, región aorto-ilíaca en 92%, en vasos renales y mesentéricos en 77% de

los casos; las extremidades inferiores y arterias cerebrovasculares son afectadas en menor grado 39% y 46%, respectivamente.^{2,5}

Los aneurismas, aunque en la mayoría de los casos son saculares, su morfología puede ser diversa.¹

Niveles elevados de actividad de la elastasa y defectos en la biosíntesis del colágeno, en particular el colágeno III, se han sugerido como procesos elastolíticos en desarrollo que pueden ser los responsables de la formación de aneurismas, lo que da como resultado respuesta anormal de las células musculares lisas y neutrófilos, produciendo más elastasa intracelular y conduciendo a degeneración aneurismal de la pared arterial. En la evaluación histopatológica, cuando está disponible, se ha demostrado fibrosis de la íntima y media de los vasos de la pared arterial con fibras de elastina fragmentada y un incremento en el contenido de mucopolisacáridos.⁴

Se han propuesto diferentes clasificaciones, pero la más esquematizada es la propuesta por Sarkar, quien realiza una clasificación clínico patológica, basada en estudios realizados en la Universidad de Michigan en 23 pacientes, 16 hombres y siete mujeres en los años de 1957 a 1989 que incluye las siguientes clases:

- **Clase I.** Infección arterial.
- **Clase II.** Aortoarteritis de células gigantes.
- **Clase III.** Vasculitis autoinmune.
- **Clase IV.** Enfermedad de Kawasaki.
- **Clase V.** Degeneración de la media (Sind. de Marfan y Ehlers-Danlos).
- **Clase VI.** Degeneración de la media (otras causas).
- **Clase VII.** Displasia arterial.
- **Clase VIII.** Idiopáticas (y congénitas).
- **Clase IX.** Causas extravasculares.⁶

El tratamiento de elección en la mayoría de los casos es la resección del aneurisma, aunque la liga-

dura ha sido utilizada con buenos resultados en casos de aneurismas de arterias periféricas. La reconstrucción, si es posible, ha de realizarse con material autólogo que, por otra parte, no es útil en el procedimiento de revascularización aórtica para el que se ha de utilizar material protésico.⁶⁻⁸ Las técnicas de cirugía endovascular son una alternativa viable para estos pacientes aunque no hay reportes en la literatura del manejo de este tipo de casos en particular.

OBJETIVO

Analizar y reportar la casuística del Servicio de Angiología y Cirugía Vascular del HECMN "La Raza" en el diagnóstico y tratamiento de enfermedad multianeurismática, así como realizar revisión de la literatura.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un análisis retrospectivo, transversal, observacional y descriptivo, en el cual se incluyeron a todos los pacientes con diagnóstico de enfermedad multianeurismática manejados en el Servicio de Angiología y Cirugía Vascular del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional "La Raza" en un periodo de tres años. Se analizó presentación del cuadro clínico, edad, sexo, antecedentes personales localización de aneurismas, tratamiento quirúrgico definitivo, reporte histopatológico y evolución postoperatoria (*Cuadro I*).

RESULTADOS

De octubre del 2001 a septiembre del 2004 fueron diagnosticados en el Servicio de Angiología y Cirugía Vascular cuatro pacientes con enfermedad multianeurismática. El rango de edad de los pacientes fue entre uno y 46 años, tres casos en pacientes masculinos y un caso en femenino. Todos los pacientes presentaron hipertensión arte-

CUADRO I					
Antecedentes personales					
Caso	Edad	Sexo	HTA	Insuf renal	Tabaquismo
1	1	M	Sí	Sí	No
2	19	M	Sí	No	No
3	46	M	Sí	Sí	Sí
4	42	F	Sí	No	No

rial sistémica no diagnosticada hasta el momento de su ingreso.

Caso 1

Masculino, un año de edad, sin antecedentes de importancia para su padecimiento actual, ingresó con un cuadro de insuficiencia arterial aguda con cambios irreversibles del brazo izquierdo secundario trombosis de un aneurisma axilar, por lo que fue necesaria la amputación de esta extremidad, hipertensión arterial severa, e irritabilidad, se sometió a arteriografía en donde se identificaron un total de 13 aneurismas distribuidos en distintos segmentos del sistema arterial: subclavioaxilares bilaterales, en ambas hipogástricas, y ambas femorales, mesentérica superior e inferior, aorta abdominal infrarrenal y aorta torácica descendente, también identificó aneurisma renal izquierdo (*Cuadro II*), el flujo plasmático renal reportó datos de insuficiencia renal izquierda con datos de hipertensión renovascular, se le realizó nefrectomía con reporte histopatológico de microinfartos múltiples en parénquima renal⁹ (*Figura 1*).

Caso 2

Paciente masculino de 19 años de edad, sin antecedentes de importancia, quién ingresó al Servicio de Neurocirugía con un cuadro clínico de cefalea in-

CUADRO II								
Distribución de los aneurismas por segmentos								
Caso	Humeral subclavio	Femoral	Cerebro vascular	Mesentérico t. celiaco	Aorta	Renal	Iliaca	Total interna
1	3	2	0	3	2	1	2	13
2	1	2	4	0	1	2	2	11
3	2	3	0	0	2	0	0	7
4	0	0	4	3	1	1	0	9

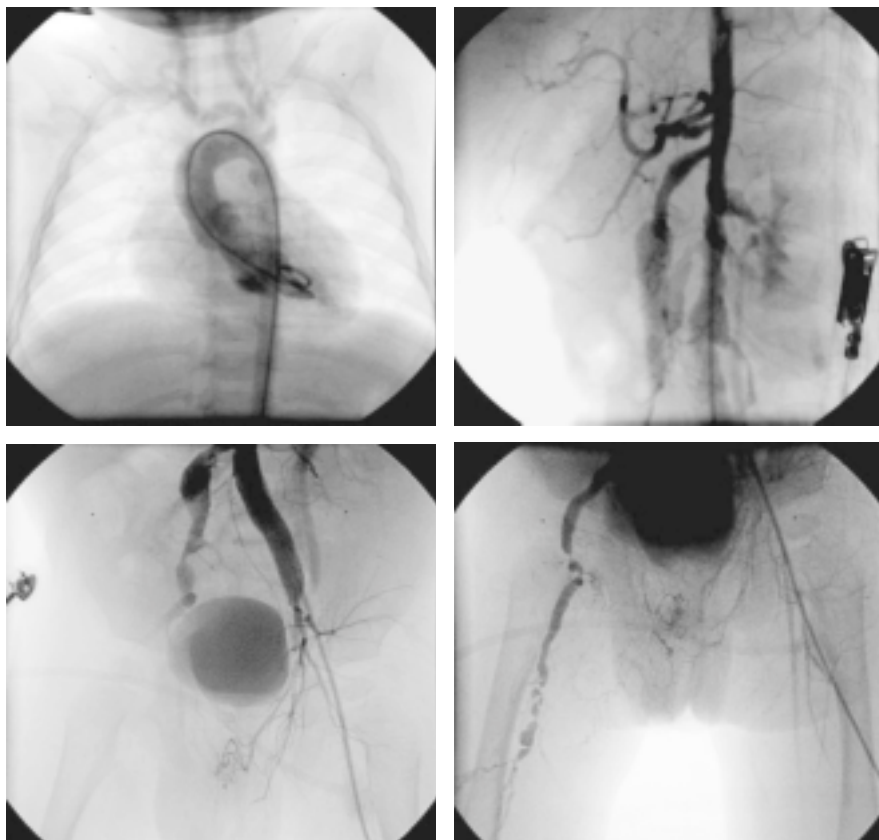


Figura 1. Arteriografía correspondiente al Caso No. 1

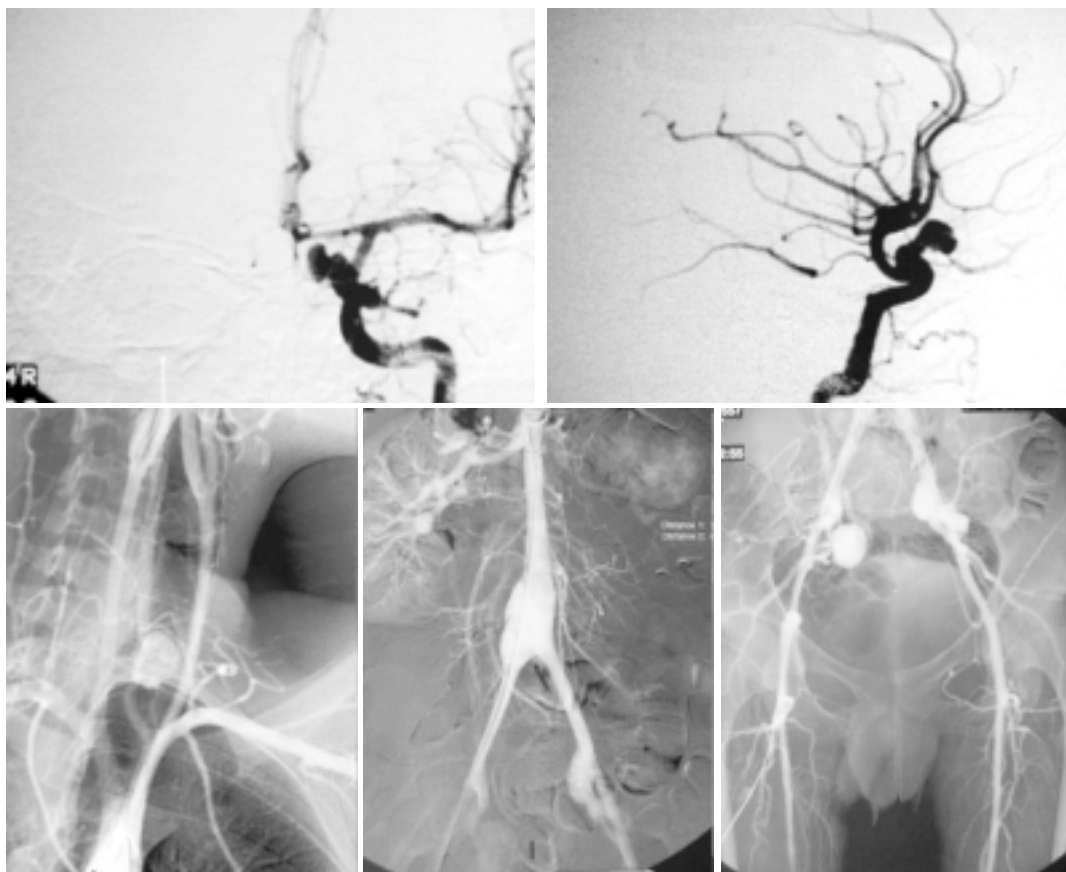


Figura 2. Arteriografía correspondiente al Caso No. 2.

tensa que condicionó pérdida del estado de alerta, debilidad muscular generalizada, hipertensión severa diagnosticada en ese momento, por el cuadro clínico a su ingreso se sospechó aneurisma intracraneal, por lo que se sometió a arteriografía y TAC en donde se identificaron un total de 11 aneurismas (*Cuadro II*), de éstos un aneurisma renal izquierdo de 9 cm de diámetro totalmente íntegro y un aneurisma vertebral de aproximadamente 5 cm de diámetro. Catalogado como enfermedad multianeurismática el interrogatorio y la exploración física se dirigió a identificar datos clínicos compatibles con alguna posible entidad etiológica se identificó hiperelasticidad en piel y articulaciones de mano, así como la presencia por clínica de un aneurisma braquial derecho de aproximadamente 2 cm de diámetro. El tratamiento quirúrgico consistió en clipaje de arteria carótida interna izquierda en su segmento oftálmico, en este mismo tiempo quirúrgico se identificó que la arteria carótida interna contralateral estaba trombosada, resección de aneurisma vertebral izquierdo, colocación de injerto aorto-biiliaco, resección de aneurisma renal izquierdo con nefrectomía izquierda (*Figura 2*).

Caso 3

Masculino 46 años con antecedente de drogadicción a base de marihuana, quien ingresó con un cuadro de insuficiencia arterial aguda de miembro pélvico izquierdo y dolor intenso en muslo derecho, secundario a ruptura de aneurisma femoral izquierdo y aneurisma femoral derecho fisurado, se atendió de emergencia realizando exploración bifemoral con colocación de injertos femorofemorales bilaterales

y resección de los aneurismas, posteriormente se sometió a arteriografía en la cual se detectaron cinco aneurismas más ubicados en aorta torácica descendente, aorta abdominal infrarrenal, humeral derecho y axilar izquierdo, femoral común derecho alto, haciendo un total de siete aneurismas (*Cuadro II* y *Figura 3*).

Caso 4

Femenino 42 años quien ingresó con un cuadro de isquemia cerebral, dejando como secuela hemiparesia facicorporal izquierda y dislalia a su ingreso se le diagnosticó hipertensión arterial severa, con estos diagnósticos se sometió a TAC en donde se identificaron aneurismas de ambas arterias cerebrales y de arteria basilar, motivo por el cual se sometió a arteriografía, por medio de este estudio se identificaron un total de nueve aneurismas: cuatro de ellos intracraneales, uno en arteria renal derecha de aproximadamente 3 cm de diámetro, uno en mesentérica superior, en arteria esplénica, hepática y aorta abdominal infrarrenal (*Cuadro II*), se realizó resección de aneurisma renal derecho con colocación de injerto venoso autólogo más esplenectomía. La paciente no aceptó el tratamiento quirúrgico de los aneurismas intracraneales, debido al alto riesgo quirúrgico que se le planteó por parte del Servicio de Neurocirugía (*Figura 4*).

El estudio histopatológico en los cuatro casos reportó depósitos desordenados de fibras reticulares, aneurismas verdaderos en todas las arterias estudiadas sin evidencia de enfermedad de la colágena en ningún caso, aún en el paciente que presentaba signos de Sx Ehlers Danlos. La evolución postope-

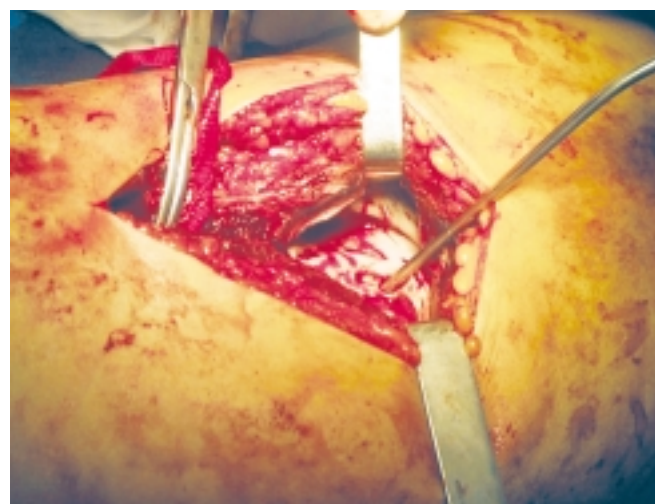


Figura 3. Arteriografía correspondiente al Caso No. 3.

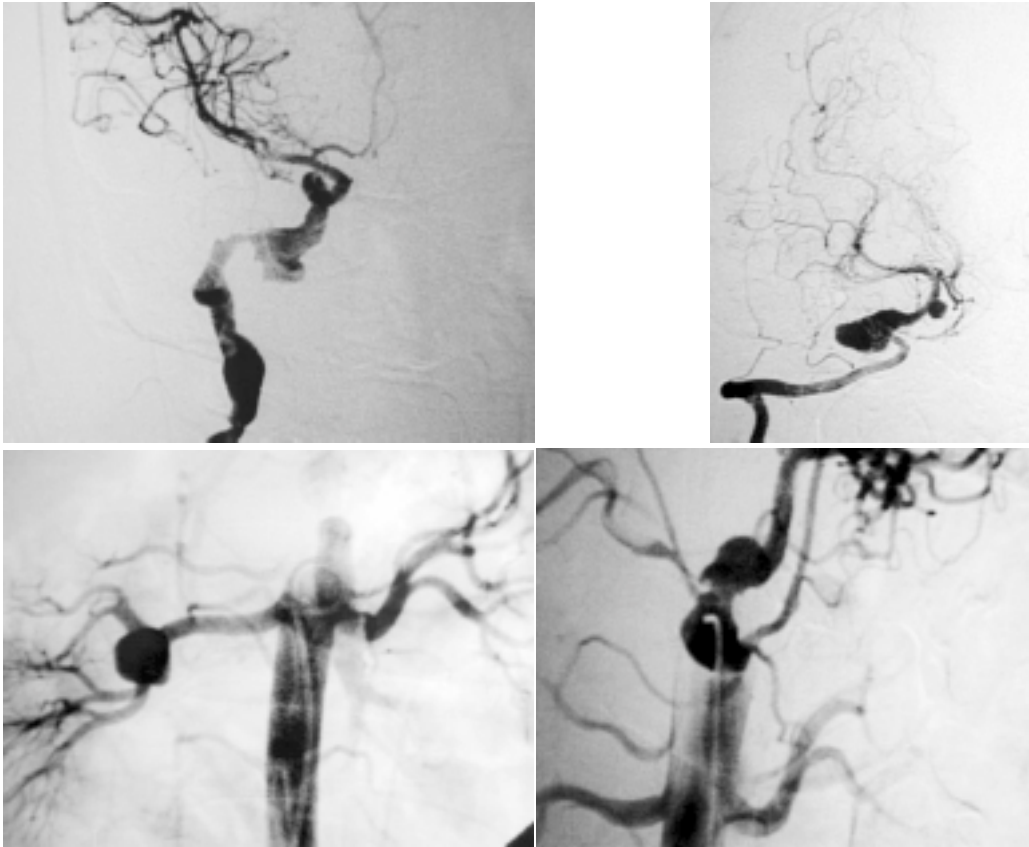


Figura 4. Arteriografía correspondiente al Caso No. 4.

ratoria fue favorable en todos los pacientes, exceptuando en un paciente (Caso 4) quien presentó necrosis de polo inferior del riñón ameritando más días de hospitalización, hasta su alta del servicio sin mayores complicaciones y con función renal residual aceptable.

CONCLUSIONES

La enfermedad multianeurismática es una entidad patológica poco común, asociada generalmente a síndrome de Marfán, Ehlers Danlos, Takayasu o Poliarteritis Nodosa, entre otras. Los pacientes suelen presentar sintomatología variada de acuerdo con la localización de los aneurismas, la cual suele diagnosticarse de manera casual. El tratamiento quirúrgico es seguro y deberá de iniciarse en los segmentos que estén causando la sintomatología. En todos los casos reportados en nuestro servicio el tratamiento fue interposición de injerto y endoaneurismorrafia. La indicación para ofrecer tratamiento en segmentos afectados asintomáticos es la misma que para aquellos pacientes con aneurisma único en los diferentes segmentos: riesgo de ruptura.

En la enfermedad multianeurismática es muy frecuente la afectación de las arterias viscerales a

diferencia de los aneurismas de origen ateroscleroso en donde aproximadamente 5% de las arterias viscerales se encuentran comprometidas, de éstos, sólo 5% afecta al tronco celiaco y la arteria más frecuentemente afectada es la arteria esplénica, seguida de la arteria renal y la arteria hepática. Diez a 20% de los aneurismas viscerales se rompen espontáneamente con una mortalidad estimada entre 20 al 70%. En los pacientes con enfermedad multianeurismática se han detectado aneurismas viscerales gigantes totalmente asintomáticos e íntegros.⁶⁻⁸

REFERENCIAS

1. Howorth MB. Aneurysms of the abdominal aorta in the newborn infant: report of a case. *N Engl J Med* 1967; 276: 1133-4.
2. Halpern V, et al. Multiple idiopathic arterial aneurysms in children: a case report and review of literature. *J Vasc Surg* 1997; 25(5): 949-56.
3. English W, et al. Multiple aneurysms in childhood. *J Vasc Surg* 2004; 39(1): 254-9.
4. Sheppard D, Wilkinson A. Syndrome of idiopathic childhood aneurysms: a case report and review of the literature. *J Vasc Interv Radiol* 2000; 11(8): 997.
5. Dormandy JA, Barkley H. Bilateral axillary aneurysms in a child. *Br J Surg* 1979; 66: 650.
6. Sarkar R, Coran AG, Cilley RE, Lindenauer SM, Sanley JC. Arterial Aneurysms in children: Clinicopathologic classification. *J Vasc Surg* 1991; 13(1): 47-57.

7. Dieter R, et al. Coronary arteriomegaly in a patient with Ehlers Danlos Syndrome and multiple aneurysms: a case report. *Angiology* 2003; 54(6): 733-6.
8. Panayiotopoulos YP, Assadourian R, Taylor PR. Aneurysms of the visceral and renal arteries. *Ann R Coll Surg Eng* 1996; 78: 412-9.
9. Cruz CJE, Enríquez VE, Velasco OC, San Luis MR, Calleja RC. Enfermedad multianeurismática en pacientes pediátricos. Presentación de un caso. *Rev Mex Angiol* 2004; 32(3): 93-6.

Correspondencia:

Dra. María Elizabeth Enríquez Vega

Lago Chapala No. 6

Col. Anáhuac C.P. 11320

Tel.: 5553 961706

Correo electrónico: elisa_angio@yahoo.com