

## Distrofia polianeurismática

GUILLERMO MARTORELL

Departamento de Cirugía (Director G. Cucolo) del Lutheran Medical Center de New York  
(Estados Unidos)

La arteriosclerosis puede afectar el árbol arterial de dos formas: una obliterante, otra ectasiante.

La arteriosclerosis obliterante da lugar, como indica su nombre, a estenosis u oclusiones arteriales que a la larga ocasionan un síndrome isquémico de los territorios correspondientes.

La arteriosclerosis ectasiante da lugar a ectasias o dilataciones, ya localizadas (aneurisma arterial) ya difusas (distrofia polianeurismática). La arteriosclerosis ectasiante difusa ha sido designada con las denominaciones siguientes: «Buckling» y «Kinking», arterial, por **Horton** (1938); dolicoomegaarterias, por **Leriche** (1943); y distrofia polianeurismática, por **Fontaine** (1949).

Como los cardiólogos saben, en los pacientes cardioesclerosos es frecuente observar una silueta aórtica prominente, densa y desenrollada. Pues bien, en los territorios más periféricos las arteriosclerosis ectasiante, con el sustrato histopatológico de la mediocalcinosi de Moenckeberg y la colaboración de la hipertensión, puede dar lugar a la aparición de arterias con las siguientes características: a) aumento de calibre, b) distorsión en su trayecto anatómico, c) pérdida de la esbeltez y semejanza gigantesca y d) disposición tortuosa y helicoidal.

Este cuadro es el que ha recibido las denominaciones antes consignadas, de las que quizá la más acertada es la de **distrofia polianeurismática**.

La mayoría de observaciones de este tipo corresponden al sistema carotídeo, debido a que la presencia de dolicoomegaarterias de esta localización da lugar a tumores pulsátiles.

En el estudio de este cuadro clínico destaca la contribución de la escuela angiológica que **G. Brown** creara en la Mayo Clinic. El mismo **Brown** se ocupó de este tema en 1925, correspondiendo a uno de sus discípulos **Horton**, la denominación de «buckling» y «kinking» usadas por primera vez en uno de sus trabajos en 1938.

**Leriche** y **Fontaine** han contribuido asimismo en forma muy importante al mejor conocimiento de esta afección. Al último se debe la denominación de Distrofia polianeurismática.

La existencia de una dolicomegaarteria no presupone en general disminución en el flujo de sangre a los territorios irrigados por ella. Por tanto, una actuación quirúrgica de cualquier tipo sobre estas arterias no sólo es desaconsejable sino que está contraindicada. Ahora bien, en muchas ocasiones la arteriosclerosis ectasiante proximal coexiste con arteriosclerosis obliterante distal; y entonces se impone una terapéutica médica o quirúrgica condicionada a la oclusión terminal distal.

La arteriografía es siempre necesaria para valorar la extensión y distribución de las lesiones y la existencia de una circulación terminal aceptable.

Presentamos dos aortografías: una, perteneciente a un caso de distrofia polianeurismática que hemos tenido ocasión de observar recientemente; la otra, normal, con fines comparativos. Entre ellas observamos las siguientes diferencias:

<b>Aortografía normal (fig. 1)</b>	<b>Aortografía de un caso de distrofia polianeurismática (fig. 2)</b>
Esbeltez del sector aortoiliaco.	Arterias gigantescas y deformes.
Regularidad y paralelismo de las paredes.	Pérdida de la regularidad y paralelismo de las paredes.
Bifurcación aórtica en ángulo agudo.	Bifurcación aórtica en T invertida.
Calibre arterial normal.	Arterias «aneurismatizadas» en todo su trayecto.

En 1964, **Martorell, Monserrat y Alonso** publicaron un caso de ilíacas helicoidales coexistiendo con aneurisma de la aorta abdominal. Los hallazgos aortográficos son muy semejantes a los de nuestro caso. Sin embargo, la evolución fue muy distinta. En el caso de dichos autores el tratamiento fue médico; en el nuestro, por la concomitancia de oclusiones distales, tuvo que ser intervenido y por último falleció.

**CASO CLINICO:** Ph. J., varón de 69 años de edad. Ingresa en el Departamento de Cirugía del Lutheran Medical Center de New York el 22-XII-65. Tiene una historia de claudicación intermitente bilateral a larga distancia desde hace un año. Pero hace cinco semanas inició dolor isquémico de reposo localizado en el pie izquierdo. No hay historia de diabetes ni de insuficiencia cardíaca o de angor pectoris. Se trata de un arterioscleroso obliterante de extremidades inferiores en grado III.

A la exploración (fig. 3) se observa una hiperoscilometría proximal con hipooscilometría distal, llamando la atención la existencia en ambas ingles de tumoraciones pulsátiles con expansión palpable y visible por encima y por debajo de la arcada crural; la del lado izquierdo es mayor.

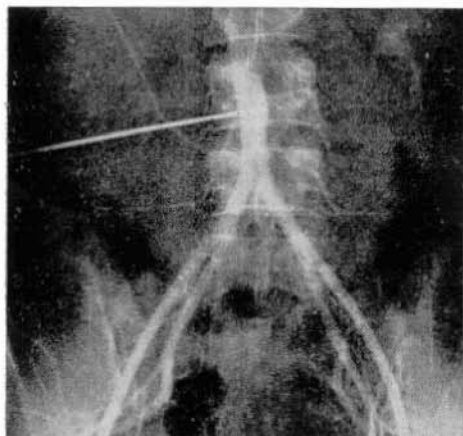
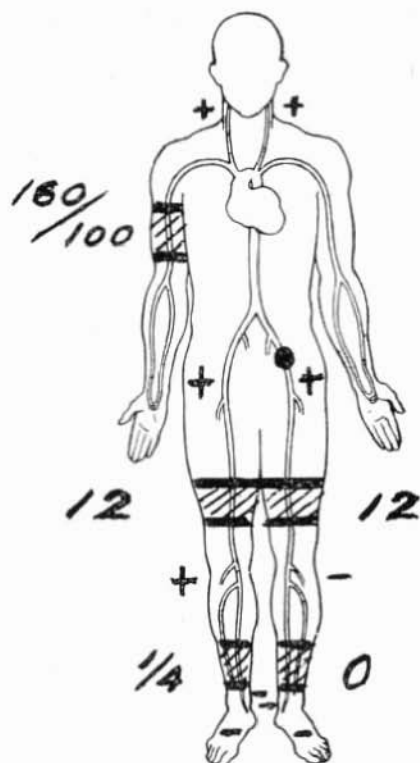


FIG. 1. Aortografía de un sujeto normal, donde se distinguen las arterias ilíacas desprendiéndose en ángulo agudo. El curso de las arterias es rectilíneo, sin tortuosidades, deformaciones ni gigantismos.



FIG. 2. Aortografía de un caso de Distrofia polianeurismática. Las ilíacas se desprenden en T invertida. El curso de las arterias es irregular, con tortuosidades, deformaciones y notables gigantismos.



● SOPLO



FIG. 3. Tensión arterial, pulso periférico, oscilometría y auscultación periférica arterial del caso que presentamos de Distrofia polianeurismática, arteriosclerosis con lesiones ectásicas proximales (hiperoscilometría) y lesiones obliterantes distales (oscilometría negativa o casi).

FIG. 4. Aspecto del pie del caso que presentamos. Intensas lesiones necróticas en la base de los dedos II, III y IV y amenaza de gangrena de todo el antepié. Fueron estas lesiones por oclusión distal terminal las que obligaron a operar, no las lesiones proximales ectásicas.

A nivel de la ingle de este lado se ausculta un soplo sistólico intermitente de intensidad 6/6. En la base de los dedos II, III y IV del pie de esta extremidad hay un área de necrosis con amenaza inminente de gangrena de todo el antepié (fig. 4).

Exámenes rutinarios de laboratorio, normales. No existe hiperglucemia.

Electrocardiograma: isquemia miocárdica sobre la cara anterolateral del ventrículo izquierdo, con alteraciones de la repolarización en forma de T invertida simétrica en DI, V5 y V6. Ante este resultado, no creímos necesario un ECG postanoxia de esfuerzo ni un vectorcardiograma.

Aortografía percutánea translumbar (fig. 2): Aorta, ilíacas y femorales gigantescas, deformes y distorsionadas en todo su trayecto. Las ilíacas se desprenden de la aorta en forma de T invertida, de tal como que la aorta parece dispuesta perpendicularmente a la línea horizontal de las ilíacas.

Diagnóstico: Arteriosclerosis ectasiante proximal (distrofia polianeurismática), asociada a arteriosclerosis obliterante distal y gangrena isquémica.

Se rechaza la distrofia polianeurismática como causa de la necrosis, haciendo responsable de ella a la oclusión distal terminal. Se decide operar.

Intervención (6-I-66): Simpatectomía lumbar izquierda. Dado que se trata de un enfermo cardíaco y vascular periférico, insertamos un catéter en el confluente cava superior - aurícula derecha conectado a un «Venous pressure manometer set» de la casa Fenwal. La medición de presiones venosas centrales nos ha dado muy buen resultado en el diagnóstico precoz de una hipertensión venosa por fallo del corazón en su función de bomba.

En el tercer día postoperatorio observamos una gran elevación de la presión venosa central: 28 cm de agua (normal = 0 a 12 cm). Casi inmediatamente cae la tensión arterial, pasando de 160/100 a 95/40 mm Hg. Fallece a las dos horas de surgir esta complicación.

Aunque no pudo efectuarse necropsia, clínicamente se llegó a la conclusión de que se produjo un infarto de miocardio coincidiendo con una fase de hipotensión. La rapidez del desenlace no permitió un nuevo registro electrocardiográfico.

### CONCLUSIONES

La arteriosclerosis en su forma ectasiante, en colaboración con hipertensión arterial y sobre una base histopatológica de Calcinosis de Moenckeberg, es capaz de determinar arterias helicoidales, dilatadas y tortuosas, verdaderas dolicomegaarterias. Este es el cuadro que se denomina Distrofia polianeurismática. La imagen arteriográfica es típica. No hay que confundir esta lesión con un aneurisma arterial aislado, ectasia localizada a un segmento arterial.

La Distrofia polianeurismática suele ser benigna, no isquemante, dan-

do lugar cuando se produce en las extremidades a una hiperoscilometría. Su tratamiento es médico. No obstante, pueden coexistir en un mismo enfermo arteriosclerosis ectasiante proximal y arteriosclerosis obliterante distal. En este caso se produce un síndrome isquémico y pueden desencadenarse infartos tisulares (cerebrales, renales, etc.) y gangrena en las extremidades. Ante estas situaciones el tratamiento, médico o quirúrgico, vendrá condicionado por lo que aconsejen las circunstancias debidas a las lesiones distales, pudiendo prescindirse del «buckling» o «kinking» arterial proximal.

### RESUMEN

Con motivo de la presentación de un caso de distrofia polianeurismática del sector aortoiliaco, el autor hace una serie de consideraciones etiológicas, históricas, de diagnóstico diferencial y terapéuticas.

### SUMMARY

For de kinked and buckled arteries different names have been suggested. «Polyaneurysmatic distrophy» is considered to be very graphic. Hypertension and Moenckeberg's medial sclerosis are important etiologic factors besides arteriosclerosis. Proximal arteriosclerosis ectasians do not, generally, diminish the flow to the irrigated corresponding areas. But, in many cases proximal arteriosclerosis ectasians is associated to distal occlusions. Then, some sort of treatment, either medical or surgical, becomes necessary.

To evaluate the extension of the arterial tree involved, arteriographic study is considered necessary. It should also be performed if direct arterial surgery is indicated.

A case of polyaneurysmatic distrophy of the aorto-iliac segment is presented. In this case the oscillometry was increased in both thighs and decreased in the inferior third of both calves. Aortography showed buckled and kinked aorta and iliac arteries. The patient had suffered intermittent claudication in his left calf for over one year. Since five weeks prior to admission he complained of rest pain and trophic disturbances in his left foot, which later became necrotic lesions. Diagnosis at that time was: Proximal ectasians arteriosclerosis (Polyaneurysmatic distrophy), with distal obliterans arteriosclerosis and ischaemic gangrene of the left foot. A lumbar sympathectomy was performed and the patient died at the 3rd postoperative day, of a myocardial infarction.

Differentiation between simple aneurysmatic lesions and polyaneurysmatic distrophy is considered very important. In the first case, the lesions are located in a segment of the arterial tree, and thus amenable to surgical correction. In cases of polyaneurysmatic distrophy treatment should be always medical. If distal occlusions are associated, the medical or surgical therapy will be conditioned to these peripheral lesions.

## BIBLIOGRAFIA

- ALLEN, BARKER y HINES: "Peripheral Vascular Diseases", 3.<sup>a</sup> edición. W. B. Saunders C.<sup>o</sup>, Philadelphia-London, 1962. Pág. 86.
- BROWN, G. E. y ROWNTREE, L. G.: Right-sided carotid pulsations in cases of severe hypertension. "J. A. M. A.", 84: 1015; 1925.
- FONTAINE, R.: DANY, A.; MULLER, J. N.: A propos de deux nouvelles observations de dystrophie polyanéurismatique. "Rev. de Chir.", 193; 1949.
- LERICHE, R.: Dolicho et méga-artère, dolicho et mégaveines. Allongement sans obstacle de l'artère et de la veine iliaque primitive simulant un anéurisme. "Presse Médicale", 51:554; 1943.
- MARTORELL, F.; MONSERRAT, J.; ALONSO, T.: Aneurisma de la aorta abdominal y "buckling" de las ilíacas. "Ospedali d'Italia. Chirurgia", 10:1; 1964.
- MARTORELL, G.: Medida de presiones venosas centrales: "Angiología", 18:224; 1966.
- SNBIRANA, A.; OLLER-DAURELLA, L.; MASO-SUBIRANA, E.: Les dolichomégacarotides extra-cranien-  
nes comme facteurs d'insuffisance vasculaire cérébrale. "Rev. d'Oto-Neuro-Ophthal.", 33:1; 1961.
- TORRENS, R. A. y HORTON, B. T.: Buckling of the right common carotid in hypertension. "Ann.  
Int. Med.", 12:698; 1938.