

Displasia fibromuscular de la arteria carótida interna

T. Marsal Machin* - M. Rubio Nacher** - A. Arraiza Goicoechea*** - C. Marsal Claramunt****

Hospital clínico universitario de Zaragoza (España)

RESUMEN

Se presentan dos casos de Displasia fibromuscular de la A. carótida interna, con cuyo motivo se hacen una serie de comentarios sobre frecuencia, características, tipos e indicaciones arteriográficas.

SUMMARY

Two cases of fibromuscular dysplasia at internal carotid artery are reported. Frequency, features, types and arteriographic indications are commented.

La displasia fibromuscular (DFM) es una enfermedad de etiología desconocida, que afecta principalmente a mujeres y compromete arterias de talla pequeña y mediana (1, 2). Las lesiones de importancia clínica son más frecuentes en arterias renales (3, 4, 5), pero el trastorno se describe también en carótida interna (6, 7, 8), mesentérica superior y tronco celiaco (9), coronarias (10), arterias intracerebrales (11, 12, 13), aorta (14) y otras (15, 16, 17).

La gran mayoría de lesiones carotídeas que por sus manifestaciones clínicas se consideran tributarias

de un tratamiento quirúrgico tienen etiología arteriosclerótica (18, 8). Para **Thevenet** (19), las lesiones no ateromatosas serían alrededor de un 10%; en esta cifra incluye, aparte las displasias fibrosas, las tortuosidades arteriales, las bridas, las plicaturas — kinking —, las disecciones espontáneas de carótida interna, arteritis inflamatorias, arteritis rádicas, traumatismos carotídeos y fístulas arteriovenosas, las cinco últimas de rara presentación.

El tratamiento quirúrgico es el que comúnmente se sigue en casos sintomáticos (20), salvo alguno en el que, por circunstancias especiales, está indicada la dilatación intraarterial (6).

Comentamos dos casos afectos de displasia fibromuscular de arteria carótida interna con diferentes manifestaciones clínicas y arteriográficas.

Caso Nº 1

J.Z.R.— Paciente de 62 años, con antecedentes de hipercolesterolemia e hipertensión arterial, sin que las cifras hayan sobrepasado en ninguna ocasión los 180/100 mm Hg. Fumador habitual de unos 20 cigarrillos al día.

El 1 de junio de 1987, varias horas antes de su ingreso sufre un AIT que interesa la movilidad de brazo y pierna derechos y del cual se recupera espontáneamente en unos 15 minutos. Repite el episodio e ingresa en el hospital con signos de hemiparesia derecha, sin que se aprecie otros signos deficitarios. Se recupera totalmente en pocos días. La exploración general no objetivó otros datos de interés.

En el ECG se aprecian signos de isquemia subepicárdica lateral. Analítica: Leucocitosis ligera; colesterol 236 mg.%; HDL: 54 mg.; triglicéridos 138 mg.%; glucosa 138 mg.%; urea y creatinina normales. Tomografía computarizada craneal, normal.

Arteriografía: Arteria carótida interna izquierda tortuosa y elongada, con imagen arrosariada de varias estenosis distribuidas en unos 5-6 cm. a partir de su origen (Fig. 1).

Con fecha 19-6-87 y con el diagnóstico de estenosis sintomática de arteria carótida interna izquierda, posible DFM, es intervenido. La lesión arterial efectivamente abarca unos 5-6 cm. desde el origen de la arteria carótida interna, que es tortuosa y elongada y tiene las paredes engrosadas irregularmente. El endotelio es liso y brillante, sin que se apre-

* Médico Residente del Servicio de Angiología y Cirugía Vascular.

** Jefe de Sección del Departamento de Anatomía Patológica.

*** Jefe de Servicio del Departamento de Anatomía Patológica.

**** Jefe de Sección del Servicio de Angiología y Cirugía Vascular.



Fig. 1 - Imagen arteriográfica de carótida interna.
Estenosis de carótida externa.



Fig. 2 - Obliteración de carótida interna.
Marcada estenosis de carótida externa.

cien ulceraciones intimaes ni calcificaciones en la pared. No se puede obtener un plano de clivaje para practicar normalmente una endarterectomía. Se cierra la incisión arterial con un parche de vena safena que permite regularizar el calibre de la luz arterial y, mediante el fruncimiento de la pared arterial con la sutura, la corrección de la tortuosidad debida a la elongación.

Caso N.º 2

R.R.P.— Paciente de 73 años, al que en marzo de 1987 se le practicó un «by pass» fémoro-poplíteo bilateral con safena autóloga. En octubre de 1990 refiere una pérdida progresiva de lucidez mental y en la exploración de cuello se le aprecia un soplo sistólico sobre trípod carotídeo izquierdo.

La exploración con «Duplex scan» de trípod carotídeos muestra: Derecho, irregularidades estenosantes discretas en inicio de carótida externa. Izquierdo, estenosis importante de carótida externa. Estenosis crítica u obliteración de carótida interna. Stradness, positivo.

La arteriografía muestra una obliteración de carótida interna y una estenosis acusada de carótida externa izquierdas (Fig. 2).

Analítica, radiografía de tórax y ECG, sin anormalidades.

Con fecha 15-X-90 es intervenido para practicarle una angioplastia de carótida externa izquierda. En el acto operatorio se confirma la obliteración de carótida interna a un centímetro de su origen, a la que sigue una porción de arteria permeable. Al intentar colocar un «shunt» de Pruitt-Inahara, para una posible revascularización, se comprueba una segunda obliteración arterial. Se secciona el segmento arterial que corresponde a la obliteración proximal y se remite a Anatomía Patológica. Se sutura la carótida interna junto a su origen y se practica la angioplastia de carótida externa hasta el origen de la sublingual. El curso postoperatorio es normal.

En anatomía patológica se recibe una pieza tubular de 1,7 cm. de longitud por 0,6 de diámetro medio, con luz casi virtual, que externamente tiene color rojizo y negruzco y en el

interior es amarillenta, lisa y brillante, con un espesor de la pared de 2-3 mm.

Microscópicamente, se estudian cortes seriados de pared de arteria muscular teñidos con las técnicas rutinarias y con técnicas especiales para material elástico y colágeno. Se observa un engrosamiento de la capa íntima, preferentemente excéntrico, en base a la formación de fibras colágenas finas y de fibras elásticas y que incluye neoformación vascular y algunas células fusiformes del tipo miofibroblasto (Fig. 3). La limitante elástica interna está irregularmente desdoblada y presenta micro-rupturas, mostrando la capa media una desestructuración de las láminas elásticas, con focos centrales y perimedianos de pérdida casi total, en parte sustituidas por colágeno poco celular y células musculares lisas (Fig. 4). La advertencia está conservada. No se observan signos inflamatorios, de ateromatosis ni de formaciones aneurismáticas a ningún nivel.

Se emite el diagnóstico histológico de displasia fibromuscular de la capa media y fibroplasia de la íntima.

Discusión

La imagen arteriográfica típica («String of beads»), con estenosis más o menos arrosariadas de la DFM, es bien conocida desde las descripciones arteriográficas de **Palubinskas, Houser** y otros (4, 12, 21, 22, 23), principalmente a nivel de arterias renales por su mayor frecuencia y sintomatología, pero también a nivel de carótidas con posibles afectaciones intracraneales (1, 8, 21) **Thevenet** (19) describe cuatro principales variedades: multifocal, monofocal, tubular y aneurismática. Pero la imagen no es valorable para el diagnóstico cuando lo que se aprecia en la arteriografía es una oclusión, como en el caso n.º 2. Por tanto, a las cuatro variedades descritas por **Thevenet**, según ima-



Fig. 3 - Engrosamiento irregular de la íntima por fibroplasia.



Desestructuración y pérdida de la elastina en la capa media y desdoblamiento de limitante interna.

gen arteriográfica, habría que añadir la oclusiva.

Harrison y McCormack (4), en un magnífico estudio anatomopatológico —y de manera semejante **McAllister** (24)—, describen diferentes tipos de displasia según ésta interese a la íntima, media o adventicia, aunque la realidad es que pueden afectar a más de una capa, y establecen los siguientes grupos:

— *Displasia fibromuscular de la media:*

- Con aneurismas parietales. Sucesión de estenosis y dilataciones. Imagen arrosariada.
- Hiperplasia de la media, que determina una estenosis segmentaria.
- Fibrodysplasia subadventicial, que determina una estenosis irregular.
- Diseción de la media con recanalización por el tercio externo de la media.

Fibroplasia de la íntima
Fibroplasia adventicial.

De nuestro primer caso, al que corresponde la imagen arteriográfica

arrosariada (Fig. 1), no se dispone examen anatomopatológico, ya que en el acto quirúrgico no se extrajo la íntima por la gran dificultad en hallar un buen plano de clivaje entre las capas arteriales que permitiera practicar una endarterectomía. Se cerró con un parche de safena, que permitió regularizar el calibre arterial. Por la imagen arteriográfica y comprobación macroscópica en el acto quirúrgico, consideramos que puede corresponder a la fibroplasia de la media con aneurismas parietales, descrita por **Harrison** (4).

Del segundo caso disponemos del pertinente examen histológico, ya que se pudo extirpar impunemente un segmento de arteria al comprobar otra obliteración distal a la primera —no revascularizable técnicamente—, separadas por un segmento macroscópicamente sano (o por lo menos permeable) de la misma. Podría incluirse en el grupo de lesiones segmentarias por hiperplasia de la media.

Conclusiones

La clínica de las displasias de carótida interna es semejante a la que

desarrollan las lesiones ateromatosas.

La valoración angiográfica, cuando muestra imágenes arrosariadas o con estenosis segmentarias, acompañadas o no de tortuosidades, elongación o aneurismas, generalmente es clara y permite establecer un diagnóstico de presunción previo. Pero cuando la lesión es causa de obliteración de la luz arterial, coincidimos con **Gautier** (25) en que la imagen arteriográfica por sí sola no nos permite establecer el diagnóstico etiológico.

En determinados casos, la confirmación anatomopatológica del diagnóstico, principalmente si la imagen arteriográfica es demostrativa, como en el caso primero, puede no ser pertinente, ya que la gran dificultad en practicar una endarterectomía cuando no hay plano de clivaje podría ser causa de complicaciones posteriores por la posible irregularidad de la superficie interna y grosor residual de la pared de la arteria.

BIBLIOGRAFIA

1. BERGAN, J. J., McDONALD, J. R.: Recognition of cerebrovascular fibromuscular hyperplasia. «Arch. Surg», 98: 332-335, 1969.
2. SANDOK, B. A., HOUSER, O. W., BAKER, H. L., HOLLEY, K. E.: Fibromuscular dysplasia: Neurologic disorders associated with disease involving the great vessels in the neck. «Arch. Neurol», 24: 462-466, 1971.
3. HARRISON, E. G., HUNT, J. C., BERNATZ, P. E.: Morphology of fibromuscular dysplasia of the renal artery in renovascular hypertension. «Am. J. Med.», 43: 97-112, 1967.
4. HARRISON, E. G., MCCORMACK, L. J.: Pathologic classification of renal arterial disease in renovascular hypertension. «Mayo Clin. Proc.», 46: 161-167, 1971.
5. SWAMY, H. S., CHANDRA, P. S., DAS, U. G., MOHAN, H., CHAND, R. P., ARYA, B. Y.: Fibromuscular dysplasia of cephalic and renal arteries. «Clin. Neurol. Neurosurg.», 85(3): 169-174, 1983.

6. ENRENFELD, W. K., WYLIE, E. J.: Fibromuscular dysplasia of the internal carotid artery. Surgical management. «Arch. Surg.», 109: 675-681, 1974.
7. SANDOK, B. A.: Fibromuscular dysplasia of the internal carotid artery. «Neurol. Clin.», 1(1): 17-26 (1983).
8. HUNTER, G. C., PALMAZ, J. C., HAYASHI, H. H., RAVIOLA, C. A., VOGT, P. J., GUERNSEY, J. M.: The etiology of symptoms in patients with recurrent carotid stenosis. «Arch. Surg.», 187, 122: 311-315.
9. PERRY, M. O.: Fibromuscular dysplasia. «Surg. Gyn. Obst.», 139: 97-104, 1974.
10. JAMES, T. N.: Morphologic characteristic and functional significance of focal fibromuscular dysplasia of small coronary arteries. «Am. J. Cardiol.», 65(14): 12G-22G, 1990.
11. HEGEDUS, K., NEMETH, G.: Fibromuscular dysplasia of the basilar artery. Case report with autopsy verification. «Arch. Neurol.», 41: 440-442, 1984.
12. TAKENAKA, K., SHIMIZU, K., ANDO, T., SAKAI, N., YAMADA, H.: Fibromuscular dysplasia with cerebral infarction in children. Case report. «Neurol. Med. Chir.», Tokyo, 29(10): 912-916, 1989.
13. WELSH, P., PRADIER, R., REPETTO, R.: Fibromuscular dysplasia of the distal cervical internal carotid artery. «J. Cardiovasc. Surg.», Torino, 22(4): 321-326, 1981.
14. LETSCH, R., KANTARTZIS, M., SOMMER, T., GARCIA, M.: Arterial fibromuscular dysplasia. Report of a case with involvement of the aorta and review of the literature. «Thorac. Cardiovasc. Surg.», 28(3): 206-210, 1980.
15. BEUREN, A. J., HORT, W., KALBFLEISCH, H., MÜLLER, H., STÖRMER, J.: Dysplasia of the systemic and pulmonary arterial systems with tortuosity and lengthening of the arteries. «Circulation», 39: 109-115, 1969.
16. CLABORNE, T. S.: Fibromuscular hyperplasia: report of a case with involvement of multiple arteries. «Am. J. Med.», 49: 103-105, 1970.
17. VAN DEN DUNGEN, J. J., BOONTJE, A. H., OOSTERHUIS, J. W.: Femoropopliteal arterial fibrodysplasia. «Br. J. Surg.», 77: 396-399, 1990.
18. CHIRAS, J., BORIES, J., BARTH, M. O., AYMARD, A., POIRIER, B.: Cerebral angiography in ischemic strokes. «Neuroradiology», 27: 521-538, 1985.
19. THEVENET, A.: Chirurgie des carotides. Lésions carotidiennes non athéromateuses. En: Editions techniques, ed. Encycl Méd Chir. Paris: «Techniques chirurgicales, Chirurgie Vasculaire», 43144, 9 p. 1990.
20. KELLY, T. F., Jr., MORRIS, G. C. Jr.: Arterial fibromuscular disease. Observations on pathogenesis and surgical management. «Am. J. Surg.», 143(2): 232-236, 1982.
21. PALUBINSKAS, A. J., PERLOFF, D., NEWTON, T. H.: Fibromuscular hyperplasia: An arterial dysplasia of increasing clinical importance. «A. J. R.», 98: 907-913, 1966.
22. HOUSER, O. W., BAKER, H. L. Jr.: Fibromuscular dysplasia and other uncommon diseases of the cervical carotid artery. Angiographic aspects. «A. J. R.», 104: 201-212, 1968.
23. PALMAZ, J. C., HUNTER, G., CARSON, S. N., FRENCH, S. W.: Postoperative carotid restenosis due to neointimal fibromuscular hyperplasia. Clinical, angiographic and pathological findings. «Radiology», 148(3): 699-702, 1983.
24. McALLISTER, H. A., FERRANS, V. J.: The heart and blood vessels. En: Silverberg SG, ed. «Principles and Practice of Surgical Pathology», vol. I. New York: Churchill-Livingstone, 615-652, 1988.
25. GAUTIER, J. C., AWADA, A.: Carotid dysplasias. «Ann. Med. Interne», Paris, 134(5), 465-469: 1983.