

# Trombosis arterial aguda extremitaria en el pseudoxantoma elástico

S. J. Rodríguez-Camarero\* - P. Manchado\*\* - J. A. González\*\*\* - M. A. Castro\* - J. I. Rodero\* - A. M. Mateo\*\*\*

\*Unidad de Angiología y Cirugía Vascular. Hospital «Santiago Apóstol» de Vitoria. \*\*Departamento de Dermatología y \*\*\*Unidad de Angiología y Cirugía Vascular. Hospital Clínico de Valladolid (España)

## RESUMEN

Describimos el caso clínico de un paciente con Pseudoxantoma Elástico (PXE), que presentó una isquemia aguda de la extremidad inferior izquierda por trombosis arterial a nivel ilíaco y fémoro-poplítico, requiriendo tratamiento quirúrgico. La arteriopatía propia del PXE es muy rara ocasiones conduce a la oclusión de las grandes arterias. En la literatura médica consultada no hemos hallado ningún caso descrito en el PXE de isquemia aguda trombótica, con indicación de revascularización arterial directa.

## SUMMARY

We report a case of a patient with an Elastic Pseudoxantoma (PXE) who presented an acute ischaemia at the left lower limb. The cause of such ischaemia was a thrombosis into the iliac and femoropopliteal arteries. Patient underwent a surgical procedure. The arteriopathy associated with a PXE rarely cause an arterial major occlusion. We did not find a case of acute arterial thrombotic ischaemia and PXE, treated with direct arterial revascularization in the reviewed literature.

## Introducción

El Pseudoxantoma Elástico (PXE) es una enfermedad hereditaria del tejido conjuntivo que se caracteriza por una elastorrhexis generalizada y que afecta fundamentalmente a las fibras elásticas de la piel, los vasos sanguíneos y la membrana de Bruch de los ojos (1).

Sus síntomas principales son la disminución de la agudeza visual, con hemorragias retinianas de repetición y estrías angioideas; pápulas

amarillentas en «piel de naranja», que aparecen, sobre todo, en el cuello, axilas, pliegues de los codos e ingles, como manifestaciones cutáneas; y hemorragias digestivas, cardiopatía isquémica y claudicación intermitente, derivados de la afectación sistémica de los vasos sanguíneos (2).

No obstante, la oclusión arterial en esta entidad se llega a producir en muy raros casos (3), no habiéndose publicado apenas casos de isque-

mia aguda de las extremidades por trombosis arterial en el PXE (3).

En este artículo describimos el caso de un paciente con PXE, que presentó isquemia aguda de una extremidad inferior por trombosis arterial y que, por su extrema rareza, creemos oportuno publicar.

## Caso clínico

Varón de 63 años de edad, con antecedentes personales de hipertensión arterial leve, intolerancia hidrocarbonada, fumador de unos 30 cigarrillos/día, miopía bilateral desde los 10 años de edad, habiendo presentado diversos episodios de hemorragias retinianas en ambos ojos, así como desprendimiento de retina en el ojo izquierdo, que requirió tratamiento con laser y cirugía. Había sido diagnosticado de PXE, aunque sin confirmación histológica, en base a sus típicas lesiones dermatológicas (Fig. 1) y por la clínica oftalmológica y comprobación de estrías angioideas en el fondo del ojo (Fig. 2). Acudió al Hospital de forma urgente por presentar un dolor intenso en el miembro inferior izquierdo, de aparición brusca, acompañado de frialdad, palidez y discreta impotencia funcional cuando estaba en la cama. Mediante una anamnesis detallada se pudo saber que ya presentaba claudicación intermitente previa de varios meses de evolución, con dolor localizado en la región glútea y muslo izquierdo y a una distancia de unos 200 metros.

Mediante Velocimetría Doppler se diagnosticó una oclusión a nivel ilí-



Fig. 1 - Lesiones dermatológicas típicas del PXE, con aspecto de «piel de naranja» en la axila.



Fig. 2 - Examen de fondo de ojo: Estrías angioides, compatibles con el diagnóstico de PXE.

co y fémoro-popliteo del miembro inferior izquierdo, con discreta estenosis ilíaca en el lado derecho, datos que fueron confirmados mediante arteriografía convencional por Seldinger derecho (Fig. 3), característicos de trombosis arterial. No obstante, llamaba la atención la intensa calcificación arterial existente a nivel de la aorta infrarenal, ejes ilíacos y arterias femorales superficiales, vistas por radiografía simple (Fig. 4).

Fue intervenido quirúrgicamente, con la intención de realizar un «by-pass» aorto-femoral izquierdo vía retroperitoneal. No obstante, debido a la extrema calcificación de la aorta comprobada intraoperatoriamente, se optó por un «by-pass» fémoro-femoral más simpatectomía lumbar izquierda. Durante la intervención se intentó dilatar la discreta estenosis del origen de la ilíaca primitiva derecha con un catéter-balón de dilatación de Gruntzig, pero sin resultados significativos, también por la gran calcificación arterial. Durante la intervención se tomó una biopsia de piel en ambas regiones inguinales

y un segmento de arteria femoral superficial izquierda trombosada. La prótesis fémoro-femoral se trombotizó a los 6 meses, realizándose en-

tonces un «by-pass» axilo-bifemoral. Después de 51 meses, esta prótesis se encuentra permeable y el paciente con claudicación no invalidante de más de 1 Km.

El estudio histológico de las piezas biopsiadas confirmaron la existencia de un material basófilo en forma de ovillos en las capas media y profunda de la dermis, mediante el reactivo para fibras elásticas de Verhoeff-van Gieson, y para el calcio (colorante de Von-Kossa), y que correspondían a fibras elásticas dispuestas en forma de ovillos, perdiendo su estructura normal y con depósitos de calcio (Fig. 5). La biopsia arterial mostró un importante engrosamiento de la íntima, con una gran cantidad de tejido fibroso y calcificación distrófica, y un desdoblamiento de la capa elástica interna. Así pues, el estudio histológico confirmó el diagnóstico de PXE.

### Comentarios

El PXE es una rara entidad clínica, estimándose su prevalencia en



Fig. 3 - Arteriografía del paciente: Arriba: ateromatosis de la aorta terminal y del «ostium» de la arteria ilíaca primitiva derecha, con oclusión del eje ilíaco izquierdo. Abajo: oclusión fémoro-poplitea izquierda.



Fig. 4 - Radiografía simple donde podemos apreciar la calcificación arterial intensa y uniforme de la aorta y ejes ilíacos, en el paciente descrito.

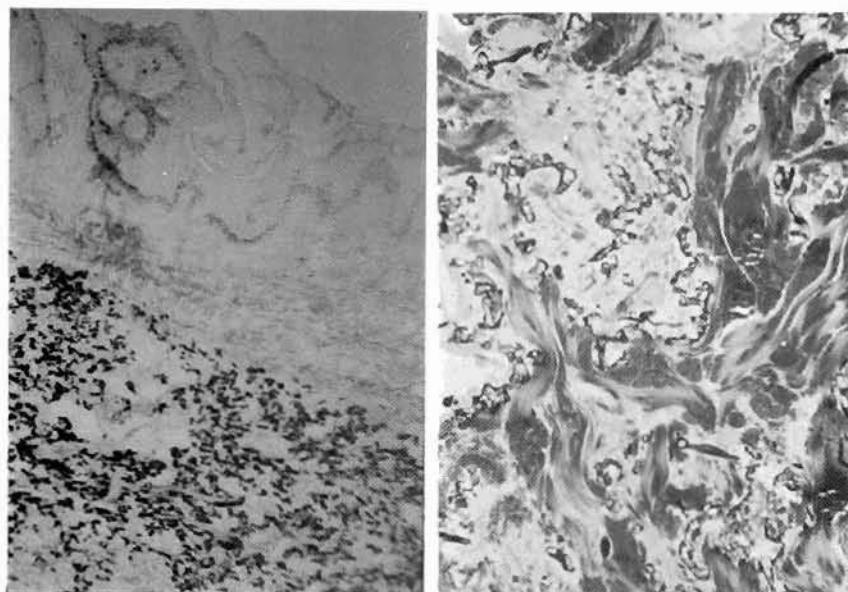


Fig. 5 - Estudio histológico: Izquierda: tinción de Van Gieson, donde podemos apreciar las fibras elásticas desestructuradas y en forma de ovillos en las capas media y profunda de la dermis. Derecha: tinción de Von Kossa, observándose las fibras elásticas en la dermis, con importantes depósitos de calcio.

1/160.000 habitantes, aproximadamente (3). El diagnóstico suele basarse en la semiología oftálmica y dermatológica (5), ya que dichas manifestaciones son las más habituales y precoces. No obstante, en un 30% de los pacientes aparece una claudicación intermitente precoz, constituyendo el síntoma vascular más frecuente de este síndrome (3). Otros síntomas cardiovasculares pueden ser: Cardiopatía isquémica, accidentes cerebro-vasculares, isquemia mesentérica crónica, hipertensión arterial, prolapsio de la válvula mitral y fallo cardíaco congestivo (6). El diagnóstico de seguridad se efectúa mediante estudio anatomo-patológico, usualmente por biopsia cutánea de las zonas afectas, utilizando tinciones del calcio (Von Kossa) y de fibras elásticas (Orceína-Giemsa, Verhoeff-van Gieson).

Si nos centramos en las lesiones vasculares, éstas suelen manifestarse como una claudicación intermitente que aparece hacia los 30 años de edad. Es muy raro encontrar pacientes de más de 50 años, pues

suelen fallecer precozmente debido a hemorragias cerebrales, hemorragias digestivas o por cardiopatía isquémica (1). La lesión arterial consiste, en general, en una extrema calcificación de su pared, convirtiendo a la arteria en un verdadero tubo rígido. Esta calcificación tiende a rodear de manera uniforme toda la circunferencia de la arteria, a diferencia de la calcificación de la arteriosclerosis. Con el tiempo pueden añadirse una fibrosis íntimal y placas de colesterol, semejantes a las de la ateromatosis. Las arterias de los miembros superiores, en especial la radial y cubital, son las más frecuentemente afectadas; sin embargo, éstas suelen permanecer asintomáticas (3). En los miembros inferiores la calcificación arterial afecta de preferencia a las arterias femorales superficiales, asentando con menos frecuencia en la aorta y las arterias ilíacas (8). Las complicaciones isquémicas severas son excepcionales (8). Sólo **A. E. James** (4) ha descrito un caso de isquemia crónica severa de un brazo, que requirió revascularización directa, no habiéndose publicado, al parecer (3), ningún caso de amputación extrema por trombosis arterial. La instauración de una isquemia aguda del miembro inferior por trombosis arterial, en el PXE, requiriendo revascularización directa, como ocurrió en el caso que describimos en este artículo, apenas ha sido reflejado en la literatura médica hasta la actualidad (3).

No obstante, nos cabe la duda de la causa exacta que provocó la trombosis arterial aguda: Si fue la calcificación arterial extrema, típica del PXE, o la ateromatosis sobreañadida, ya que este paciente presentaba diversos factores de riesgo (fumador, hipertensión arterial, intolerancia hidrocarbonada). Aunque la respuesta exacta es prácticamente imposible de dilucidar, creemos que es lógico pensar que ambas lesiones arteriales, calcificación extrema y ateromatosis sobreañadida, han contribuido conjuntamente a producir la trombosis arterial aguda. Hay que señalar, también, que en el PXE se han descrito una serie de alteraciones metabólicas y hemorreológicas que pueden contribuir, asimismo, a la producción de trombosis arterial: Hiperlipemias tipo IV, en el 19% de los pacientes; incremento de los niveles séricos del calcio, fósforo y magnesio; incremento de glucosaminoglicanos; producción de una metaloenzima anormal por parte de los fibroblastos; aumento del tiempo de supervivencia de las plaquetas, etc. (3, 9).

Por último, decir que el Angiólogo y Cirujano Vascular debe tener siempre en mente, ante una arteriopatía de miembros, este tipo de enfermedades hereditarias del tejido conjuntivo, ya que es importante su diagnóstico precoz para poder llevar a cabo una serie de medidas preventivas y, así, frenar la evolución de la enfermedad. En el caso del PXE (o síndrome de **Grönblad-**

**Stranberg**), enfermedad hereditaria con gran heterogeneidad genética, aunque clásicamente se transmite de forma autosómica recesiva, tendremos que tomar una serie de medidas para evitar la progresión de la enfermedad vascular, como son (10):

- Prohibición absoluta del tabaco.
- Control periódico de la tensión arterial y de los niveles de lípidos en la sangre.
- Evitar los diuréticos tiazídicos, por su conocida tendencia a producir hipercalcemia.
- Dieta pobre en calcio y fósforo.
- Ejercicios programados para mejorar la circulación colateral.
- Evitar medicaciones gastrolesivas, como profilaxis de hemorragias digestivas, muy frecuentes en el PXE.
- En el embarazo, explicar el posible empeoramiento de las lesiones y la posibilidad de hemorragias digestivas.
- De gran importancia es el consejo genético y discutir las posibilidades de descendencia.

Con estas medidas, es muy posible que alarguemos la expectativa y la calidad de vida de los pacientes y disminuyamos la prevalencia y morbilidad de esta enfermedad.

## BIBLIOGRAFIA

1. BURTON, J. L.; EBBLING, F. J. G.: Pseudoxanthoma Elasticum. En: Arthur Rook ed. «Textbook of Dermatology». Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1986; 1841-1844.
2. PINNELL, S. R.; MCKUSICK, V. A.: Pseudoxanthoma Elasticum. En: Fitzpatrick, T. B. ed. «Dermatology in General Medicine». New York: McGraw-Hill, 1987; 1782-1785.
3. NELDNER, K. H.: Pseudoxanthoma Elasticum. «Clin. Dermatol.», 1988; 6 (1): 1-159.
4. JAMES, A. E.; EATON, S. B.; BLAZEK, J. V. et al.: Roentgen findings in Pseudoxanthoma Elasticum (PXE). «Am. J. Roentgenol.», 1969; 106: 642-647.
5. MEDRANO LOPEZ, M.; ARDERIN FREIXA, A.; RUIZ MORENO, J. M.: Importancia del examen del fondo de ojo en el diagnóstico del Pseu-
- doxantoma Elástico. «Med. Clin.» (Barc.) 1987; 89 (19): 845.
6. CHALENOR, V. F.; CONWAY, N.; MONRO, J. L.: The surgical treatment of restrictive cardiomyopathy in pseudoxanthoma elasticum. «Br. Heart J.», 1988; 59: 266-269.
7. LEBWOHL, M.; PHELPS, R. G.; YANNUZZI, L. et al.: Diagnosis of Pseudoxanthoma Elasticum by scar biopsy in patients without characteristic skin lesions. «N. Engl. J. Med.», 1987; 317 (6): 347-350.
8. BOLLINGER, A.: Causas infrecuentes de enfermedad oclusiva arterial: Pseudoxantoma Elástico. En: Alfred Bollinger ed. «Angiología». Barcelona: Toray, S.A., 1981; 121.
9. WALKER, E. R.; FREDERICKSON, R. G.; MAYES, M. D.: The mineralization of elastic fibers and alterations of extracellular matrix in Pseudoxanthoma Elasticum. Ultrastructure, Immunocytochemistry and X-ray analysis. «Arch. Dermatol.», 1989; 125: 70-76.
10. RODRIGUEZ CAMARERO, S. L.; MANCHADO LOPEZ, P.; MATEO GUTIERREZ, A. M.; ALVAREZ QUIÑONES, P.: Pseudoxantoma elástico. «Ciencia médica», 1990; 7: 56-60.