

Mesa redonda. Isquemia crónica
de las extremidades inferiores en el adulto joven

Claudicación intermitente en el adulto joven: arteriopatía no arteriosclerótica

J.I. Blanes-Mompó, I. Crespo-Moreno, F. Gómez-Palónés,
S. Martínez-Meléndez, I. Martínez-Perelló, E. Ortiz-Monzón,
J. Zaragoza-García, R. Verdejo-Tamarit

*INTERMITTENT CLAUDICATION IN YOUNG ADULTS:
NON-ARTERIOSCLEROTIC ARTERIOPATHY*

Summary. Aim. Intermittent claudication in young adults (ICYA) of a non-arteriosclerotic etiology is an infrequent disorder and this means that on many occasions diagnosis is delayed in generally active patients, leading to incapacity and loss of productivity. The purpose of this paper is to describe the different non-arteriosclerotic processes that can trigger off intermittent claudication (IC) in this group of patients, and to highlight its differential characteristics. Development. The non-arteriosclerotic pathologies that can produce ICYA are described, and a young adult is taken as being anyone under the age of 40. Due to their affecting the system as a whole, we did not include vasculitis, except for thromboangiitis obliterans and Takayasu's disease, since they very often only occurred with claudication. We consider anomalies arising during the course of embryological development, such as popliteal entrapment (PE), adventitial cyst disease and persistent sciatic artery; stenoses and obstructions of the abdominal aorta: aortic coarctation, aortic hypoplasia and Takayasu's disease; arterial lesions in those who practise sports: functional popliteal entrapment, adductors (Hunter's) canal syndrome, dissection of the external iliac, endofibrosis of the external iliac and chronic compartmental syndrome; ergotism; thromboangiitis obliterans; as well as: fibromuscular dysplasia, traumatic obstruction and actinic arthritis. Conclusions. Knowledge of the different causes of non-arteriosclerotic ICYA prevents delays in diagnoses and allows treatment to be started at an early stage, which will help this group of patients to make a quicker return to their normal activity. [ANGIOLOGÍA 2002; 54: 182-96].

Palabras clave. Arterial pathology. Intermittent claudication. Ischemia. Young adult.

Servicio de Angiología y Cirugía Vascular y Endovascular. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia, España.

Correspondencia:
Dr. José Ignacio Blanes Mompó. Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. Hospital Universitario Dr. Peset. Avda. Gaspar Aguilár, 90. E-46017 Valencia. Fax: +34 963 861 914. E-mail: lochv@arrakis.es
© 2002, ANGIOLOGÍA

Introducción

La claudicación intermitente en el adulto joven (CIAJ) es una entidad poco frecuente, y supone aproximadamente un 1,4-7% de los pacientes tratados por isquemia de

las extremidades inferiores, con una incidencia en estudios poblacionales del 14,6/100.000 habitantes en menores de 40 años [1]. Esto provoca, en muchas ocasiones, un retraso diagnóstico a una edad en la que

la mayoría de los pacientes son muy activos, y condiciona una incapacidad prolongada y una pérdida de productividad; ello aumenta la importancia de su identificación precoz. Aunque la causa más frecuente es todavía la arteriosclerosis, existe un espectro de trastornos no arterioscleróticos que también pueden provocar isquemia en las extremidades inferiores. La mayoría se presentan con clínica de claudicación intermitente (CIN). No presentan, en general, factores de riesgo, y casi todos tienen un buen pronóstico con la reparación arterial, por lo que pensamos que ésta se indica en la mayoría de los pacientes [2].

En este capítulo se exponen las causas no arterioscleróticas de claudicación en pacientes jóvenes, y se excluyen las arteritis, a excepción de la enfermedad de Buerger y la de Takayasu, por presentarse, en ocasiones, exclusiva o principalmente con CIN. Se describen las anomalías del desarrollo embriológico: atrapamiento poplíteo, enfermedad quística adventicial y arteria ciática persistente; las enfermedades que provocan estenosis y obstrucción aórtica: coartación aórtica, hipoplasia aórtica y enfermedad de Takayasu; las lesiones arteriales de los deportistas; el ergotismo; la tromboangitis obliterante y otras, en las que se incluyen la displasia fibromuscular, la obstrucción arterial traumática y las lesiones por radiación.

Anomalías del desarrollo embriológico

Atrapamiento poplíteo

El atrapamiento poplíteo (AP) es la causa más frecuente de CIN no arterioscle-

rótica en pacientes jóvenes. Se produce por compresión de la arteria poplíteo por un músculo o una banda fibrosa. El cuadro típico es el de un hombre joven, sano y atlético, con dolor en la pantorrilla tras realizar un ejercicio intenso. La incidencia varía, según las series, entre un 0,16 y un 3,5% [3,4]. La relación hombre/mujer es de 9:1, probablemente por el mayor desarrollo muscular de los hombres. Suele aparecer antes de los 40 años, aunque se han descrito casos en mayores de 50 años.

El defecto se produce por un trastorno en el desarrollo embriológico de la fosa poplíteo. La alteración en el proceso de migración proximal del músculo gemelo medial y de maduración de la arteria poplíteo provoca las distintas relaciones anormales entre estas estructuras [5]. El conocimiento de las anomalías embriológicas ha conducido a la clasificación del proceso sobre la base del desarrollo anatómico, y se han diferenciado cinco tipos. Esta clasificación la introdujeron Love y Whelan y la modificaron Rich et al [6,7]. En el tipo I, la arteria poplíteo discurre por en medio de la cabeza medial del gemelo. En el tipo II, la posición de la arteria es relativamente normal, pero la cabeza medial del gemelo se inserta de forma anómala externamente a la arteria. En el tipo III, un fascículo del gemelo medial se inserta lateralmente a la arteria, y ésta discurre por su trayecto normal. La característica del tipo IV es que la compresión la provoca el músculo poplíteo o una banda fibrosa superficial con relación a la arteria. Se conoce como tipo V el atrapamiento de cualquier tipo del I al IV, pero que también incluye a la vena poplíteo.

Se ha propuesto un tipo VI o atrapamiento funcional, en el que no existe anomalía anatómica clara y aparece con el sobreentrenamiento, sobre todo al correr y subir cuevas o con los saltos repetitivos [8,9].

El cuadro clínico de AP se caracteriza por claudicación en la pantorrilla en el hombre joven, generalmente atlético, con pulsos distales en reposo, si todavía no se ha obstruido la arteria poplítea. Si no se trata, con el paso del tiempo, el mecanismo compresivo generalmente lesiona la arteria poplítea, que acaba por obstruirse (Fig.1). La aparición brusca de claudicación incapacitante y ausencia de pulsos distales, en ausencia generalmente de factores de riesgo arterioscleróticos, es característica de los pacientes con obstrucción poplítea, por la compresión mantenida. Es excepcional la aparición de isquemia crítica. Pueden producirse embolizaciones distales, secundarias a la formación de un trombo intrapoplíteo o de un aneurisma poplíteo en la zona de atrapamiento.

Aunque en casos avanzados la exploración clínica puede sugerir la obstrucción de la arteria poplítea, cuando ésta se permeabiliza el diagnóstico es más difícil. La desaparición del pulso pedio con la dorsiflexión o la flexión plantar activa no parece ser tan válida como el test de *screening* clínico, como previamente se pensaba. Si aparece, es un signo de sospecha. Es importante incluir el AP en el diagnóstico diferencial de los pacientes jóvenes con isquemia de miembros inferiores. La mayor parte de la literatura actual hace hincapié en la dificultad diagnóstica del proceso. Cuando la arteria



Figura 1. Obstrucción de la arteria poplítea provocada por atrapamiento poplíteo tipo 2.

poplítea es permeable, el diagnóstico puede hacerse por arteriografía, únicamente si la arteria se desplaza por en medio. Debe sospecharse el síndrome si aparecen irregularidades en la pared arterial, con normalidad en el resto de arterias, sobre todo si se asocia a dilatación pre o postestenótica. Se ha descrito la utilización del eco-Doppler para *screening* con exploración de la arteria poplítea y realización de las maniobras de atrapamiento. Sin embargo, su valor es limitado, pues tiene un alto porcentaje de falsos positivos. Entre un 70 y un 90% de voluntarios jóvenes sanos presentan obstrucción de la arteria poplítea con la flexión plantar activa (Fig. 2) [10]. La tomografía axial computarizada (TAC) se ha mostrado útil en el diagnóstico del AP y permite, además, el diagnóstico diferencial con la enfermedad quística de la poplítea.



Figura 2. Atrapamiento poplíteo funcional. Se observa la obstrucción de la arteria poplíteo izquierda con la flexión plantar activa.

La resonancia magnética (RM) desempeña un papel cada vez más importante para definir la anomalía anatómica exacta entre las estructuras de la fosa poplíteo y la arteria poplíteo. Se ha sugerido utilizarla como método de *screening* para el AP antes de la arteriografía o la cirugía. La evaluación combinada morfológica y funcional de la fosa poplíteo convierten la RM en el método diagnóstico de elección de los adultos jóvenes con CIN [11].

Las distintas manifestaciones y tipos de AP son mucho más prevalentes de lo inicialmente pensado. El diagnóstico debe considerarse en cualquier paciente menor de 50 años con claudicación típica en la pantorrilla o el pie, sobre todo si se trata de individuos atléticos y si no existen factores de riesgo arterioscleróticos. El hallazgo de una obstrucción o aneurisma aislado de la arteria poplíteo en un pacien-

te joven, físicamente activo y sin arteriosclerosis, debe hacer pensar en un AP mientras no se demuestre lo contrario.

Los pacientes con AP de tipo I-V deben tratarse mediante liberación quirúrgica del mecanismo de atrapamiento, antes de que la arteria poplíteo se lesione por compresión reiterada. Sólo los pacientes con síntomas típicos e importantes y atrapamiento tipo VI o funcional deben intervenir quirúrgicamente. Una vez lesionada la arteria poplíteo, debe repararse, y se recomienda su sustitución por un injerto de vena safena, con el fin de asegurar una permeabilidad óptima a largo plazo a estos pacientes, generalmente jóvenes y físicamente activos [5].

Enfermedad quística de la adventicia

Aunque es rara, la enfermedad quística adventicial es una de las causas de CIAJ.

Se produce por la ocupación de la luz arterial por un quiste de origen adventicial.

La relación hombre/mujer es de 5:1, y aunque a veces se ha observado en mayores de 60 años, suele aparecer alrededor de los 40 años de edad. Todos los casos se han descrito en arterias o venas no axiales —el 80% en la arteria poplítea y el 10% en la ilíaca o femoral—, lo que hace pensar que se produce por una anomalía durante el desarrollo embrionario de los miembros, por incorporación de células mesenquimatosas destinadas a los tejidos articulares en los vasos no axiales en desarrollo [12].

El cuadro clínico se caracteriza por su aparición en un hombre joven, sano, de CIN unilateral, de instauración brusca y progresión rápida. En la exploración, se detectan pulsos poplíteos y distales en el 75% de los casos, aunque pueden desaparecer con el esfuerzo [13]. Puede presentarse un soplo en la fosa poplítea y la flexión de la rodilla puede provocar la desaparición de los pulsos distales (signo de Ishikawa) [14]. El diagnóstico clásico es por arteriografía, con la aparición del signo de la cimitarra (estenosis excéntrica) o de la estenosis en reloj de arena, sólo válido en los casos de permeabilidad de la arteria. Sin embargo, la arteriografía no aporta información precisa sobre la morfología de la pared arterial y las estructuras de alrededor [15].

El eco-Doppler permite valorar la forma, dimensión y número de quistes, y se presenta una línea fina y brillante entre el contenido del quiste y la luz del vaso, que puede ocuparse por trombo, lo que puede considerarse patognomónico de enfermedad quística adventicial [16].

La TAC es superior a la arteriografía en la valoración de las arteriopatías de la fosa poplítea, ya que permite un estudio bilateral y el análisis tanto de los vasos como de las estructuras de alrededor.

Recientemente, la RM se ha descrito como el mejor método diagnóstico de enfermedad quística adventicial, pues permite diagnosticarla de manera definitiva; es excelente para planear la estrategia quirúrgica y define de forma precisa la morfología y la extensión de la enfermedad, así como sus conexiones con la articulación [15]. El tratamiento de elección es la resección del quiste y la preservación de la arteria. Aunque la aspiración percutánea del quiste permite reducir el efecto masa del mismo sobre la arteria, puede recidivar a lo largo del tiempo. Si la extensión del quiste impide la simple resección del mismo, se recomienda resecar la arteria con él y sustituirla por un injerto venoso [12].

Arteria ciática persistente

Otra anomalía congénita que puede provocar CIAJ es la arteria ciática persistente. Durante el desarrollo embriológico, la arteria ciática irriga en las primeras fases del desarrollo fetal el brote del miembro inferior, involuciona a partir del estadio embrionario de 22 mm y se desarrolla el sistema de la arteria femoral como el principal aporte arterial a la extremidad inferior. Si fracasa el desarrollo del sistema femoral o la involución de la arteria ciática, se produce la anomalía, que puede ser arteria ciática persistente completa (70%) —en la que la arteria ciática es la dominante en el aporte arterial al miembro inferior, con con-

tinuidad desde la ilíaca interna a la poplítea— o arteria ciática persistente incompleta—en la que hay una hipoplasia de la arteria ciática en el muslo y el sistema femoral es el principal aporte arterial al miembro inferior—. La incidencia oscila entre 0,025 y 0,04%. La edad media de aparición es de 54 años (intervalo, 6-89 años), sin predominio en ningún sexo. En el 46% de los casos se desarrolla un aneurisma en la arteria ciática. El 59% de los pacientes presenta síntomas; los más frecuentes son la isquemia y la masa glútea, y puede también aparecer dolor glúteo o isquialgia. La CIN (17%) puede aparecer por embolización o trombosis del aneurisma, o porque la arteria femoral es hipoplásica y la arteria ciática persistente resulta insuficiente para suplir el aumento de las demandas metabólicas. En la exploración, puede detectarse una masa glútea por existencia de aneurisma y, en casos de hipoplasia femoral, puede existir un pulso poplíteo y pedio palpable con disminución o ausencia de pulso femoral.

El aneurisma de arteria ciática puede diagnosticarse por ecografía, TAC o RM. La arteriografía es esencial para determinar que el aneurisma es de la arteria ciática persistente y para definir con precisión la circulación arterial de la extremidad inferior de cara a la reconstrucción quirúrgica. Además, es esencial diferenciar un aneurisma de arteria ciática persistente de un aneurisma glúteo, que puede ligarse sin complicaciones isquémicas. En ausencia de aneurisma, el tratamiento se realiza mediante un *by-pass* femoropoplíteo. Si existe aneurisma, debe ligarse por vía posterior y, más tar-

de, realizar la revascularización femoropoplíteo [17,18].

Estenosis y obstrucción de aorta abdominal

Coartación aórtica

La coartación aórtica es una anomalía congénita producida por un trastorno en el desarrollo aórtico fetal. Aunque suele localizarse en el ligamento arterioso, en el 2% de los casos afecta la aorta torácica distal y abdominal. También puede adquirirse, y asociarse a neurofibromatosis, displasia fibromuscular, fibrosis retroperitoneal, síndrome de Williams, síndrome de Marfan y mucopolisacaridosis. La localización más frecuente es perirrenal, y puede afectar la aorta suprarrenal o infrarrenal. Si se afecta la aorta suprarrenal o perirrenal, suelen incluirse las arterias renales o los troncos viscerales (Fig. 3). Sin predilección por ningún sexo, suele aparecer entre los 10 y los 30 años, con una edad media de 22 años. La tríada típica es hipertensión arterial, soplo abdominal y disminución o ausencia de pulsos femorales. A diferencia de lo que ocurre en la enfermedad de Takayasu, no se han descrito casos de isquemia intestinal. La CIN aparece en un 25% de los casos. El pronóstico se relaciona con la evolución de la hipertensión arterial, y la mayoría de los pacientes no tratados mueren por insuficiencia cardíaca o accidentes cerebrovasculares provocados por la hipertensión, por lo que deben tratarse una vez diagnosticados.

La angioplastia ha tenido poco éxito porque, al tratarse de una hipoplasia ver-

dadera, existe una gran cantidad de tejido elástico en la pared de estas arterias, lo que provoca una gran tasa de retroceso elástico. El abordaje quirúrgico debe individualizarse, aunque es esencial restaurar la perfusión renal para tratar la hipertensión [19,20].

Hipoplasia aórtica

Es un estrechamiento difuso de la aorta abdominal infrarrenal y de las arterias ilíacas, responsable del síndrome de la aorta pequeña. También parece deberse a un trastorno en el desarrollo aórtico fetal. Aparece en el sexo femenino y es la responsable de más del 20% de los casos de la enfermedad obstructiva arteriosclerótica aortoiliaca de las mujeres. Se manifiesta entre los 20 y 40 años, debido a la degeneración arteriosclerótica de la arteria hipoplásica. Afecta inicialmente la bifurcación aórtica y la clínica es de CIN, generalmente bilateral y progresiva. El planteamiento diagnóstico y terapéutico es el mismo que en los pacientes arterioscleróticos y la esperanza de vida está en función de la extensión sistémica de su arteriosclerosis [20].

Enfermedad de Takayasu

La enfermedad de Takayasu es una arteritis de células gigantes, de etiología desconocida, que provoca estenosis y aneurismas en la aorta y sus ramas principales, en mujeres generalmente entre los 10 y 30 años de edad. Suele tener una fase aguda, con fiebre, pérdida de peso, mialgias y artralgias, y una fase crónica, cuya sintomatología depende de las arterias afectadas.

En la enfermedad de Takayasu hay que pensar en una persona joven, entre



Figura 3. Estenosis de la aorta perirrenal e infrarrenal asociada a estenosis de las arterias renales, con signos de displasia fibromuscular.

10 y 30 años de edad, generalmente mujer, hipertensa, con un síndrome inflamatorio sistémico y con disminución de pulsos o soplos.

La arteria subclavia es la más frecuentemente afectada, aunque puede incluir cualquier rama de la aorta.

La afectación de la aorta infrarrenal provoca CIN, que puede ser muy limitante, aunque raramente evoluciona a dolor en reposo o necrosis [21].

La hipertensión es la mayor causa de morbimortalidad de la enfermedad.

Las lesiones típicas suelen ser estenosis lisas y afiladas u obstrucciones completas. También pueden aparecer aneurismas. Las lesiones de la arteria renal suelen ser estenosis cortas, que se originan más allá del *ostium* de la arteria renal [22]. El tratamiento de elección inicial son los corticoides, más efectivos cuanto más precozmente se realiza el diagnóstico.



Figura 4. Ergotismo. Espasmo de la arteria femoral superficial.

La angioplastia transluminal percutánea, con y sin *stent*, es un procedimiento efectivo y seguro, sobre todo en las estenosis cortas, que suponen un alto porcentaje en la enfermedad de Takayasu [23]. En lesiones prolongadas, con aneurismas asociados, y sobre todo si se asocia a lesiones de la arteria renal, se recomienda el tratamiento quirúrgico. Para planearlo, es esencial controlar previamente la enfermedad con tratamiento médico. La técnica de elección es el *by-pass*, y se evita la realización de las anastomosis en arterias con alta incidencia de afectación, para evitar complicaciones aneurismáticas en las zonas de sutura [24].

Lesiones arteriales de los deportistas

Los deportistas que realizan mucho en-

trenamiento pueden desarrollar lesiones arteriales en las extremidades inferiores, por traumatismos repetidos; destacan el AP funcional, el síndrome del canal de los aductores, la disección y la endofibrosis de la arteria ilíaca externa, y el síndrome compartimental crónico.

Atrapamiento poplíteo funcional

La arteria poplítea se comprime en el anillo del sóleo y produce el AP funcional o tipo VI, ya descrito anteriormente [8,9].

Síndrome del canal de los aductores

De forma similar, la arteria femoral superficial se comprime en el conducto de Hunter. El entrenamiento intenso puede provocar una lesión de la íntima y posterior trombosis, que es lo que se conoce como síndrome del canal de los aductores. Se ha descrito en corredores de fondo, esquiadores y otros deportistas, y se caracteriza por la aparición de debilidad y *discomfort* (claudicación) unilateral con el ejercicio. El tratamiento es quirúrgico, y se debe realizar la liberación del espacio y la reparación arterial con interposición de un segmento de vena safena [25,26].

Disección de la ilíaca externa

En atletas de fondo puede producirse la disección de la arteria ilíaca externa. La clínica típica es la aparición de claudicación, a corta distancia, de instauración brusca durante el entrenamiento de resistencia o en competición, generalmente en pacientes mayores de 40 años. Existe una disminución de pulsos femorales y distales en el lado afectado, así como del índice tobillo/brazo (ITB) en reposo

y tras el ejercicio. En el eco-Doppler aparece una estenosis lisa y bien delimitada de la arteria ilíaca externa. La arteriografía muestra una disección aislada de la ilíaca externa, que también puede aparecer en el lado asintomático, con el resto del árbol arterial normal. Existe controversia sobre el tratamiento más adecuado. Se han descrito buenos resultados con tratamiento conservador, endovascular y quirúrgico. La angioplastia transluminal percutánea con *stent* sería una buena primera opción, y se recurre a la cirugía en caso de fracasar la terapéutica endovascular [27].

Endofibrosis de la ilíaca externa

La arteria ilíaca externa también puede presentar una estenosis por engrosamiento de la íntima, debido a una fibrosis progresiva con cúmulo de células musculares lisas, sin signos inflamatorios ni de arteriosclerosis [28]. Se conoce como endofibrosis o engrosamiento fibrótico asimétrico de la íntima. Es característica de los ciclistas de alta competición, que han recorrido más de 150.000 km; también se ha descrito en jugadores de rugby, levantadores de pesas y corredores de fondo [29,30]. Parece que la combinación de hipertrofia del músculo psoas, la posición flexionada del ciclista y la fijación de las ramas de la arteria ilíaca al psoas provocan elongación y estenosis de la arteria. Suele aparecer entre la segunda y tercera décadas de la vida. Se manifiesta claudicación en el muslo al máximo nivel o cerca del máximo nivel de esfuerzo, y sólo con actividades muy específicas. Suele ser unilateral, aunque puede aparecer en ambas extremidades inferiores (15%). La ex-

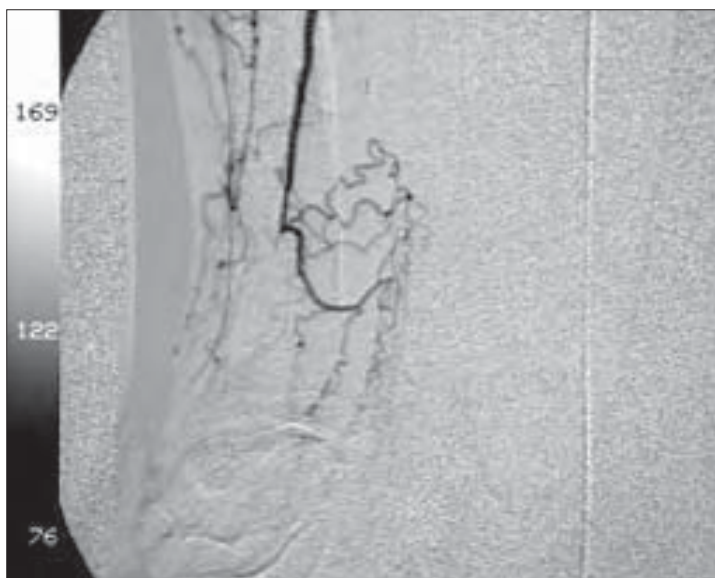


Figura 5. Enfermedad de Búerger. Obstrucción de arterias distales con colaterales en sacacorchos.

ploración vascular y el estudio hemodinámico en reposo, e incluso con ejercicio, es normal. El ITB y las presiones segmentarias en la pierna afectada disminuyen más del 50% en el 85% de los casos, con el máximo ejercicio [28], lo que supone un test válido no invasivo para evaluar la endofibrosis de la ilíaca externa [31].

El eco-Doppler muestra imágenes características con engrosamiento moderadamente ecoico en el borde lateral de la pared ilíaca [32]. En la arteriografía aparece una estenosis entre leve y grave de la ilíaca externa. El tratamiento quirúrgico permite al paciente volver a la alta competición, y el más utilizado es la sección de las ramas del psoas, con acortamiento de la arteria y aumento del diámetro con parche de safena. [25,28]. Si el paciente es asintomático con la actividad normal y va a dejar el entrenamiento, no se recomienda la intervención, pues la lesión se estabiliza [33].

Síndrome compartimental crónico

El síndrome compartimental crónico es un trastorno en el que el ejercicio muscular aumenta la presión intracompartimental hasta un nivel en el que se dificulta el drenaje venoso, debido a la hipertrofia muscular en un compartimento limitado. Aparece un dolor en la pantorrilla idéntico a la claudicación, al realizar un ejercicio vigoroso. Es más frecuente en atletas y suele afectar al compartimento anterior y lateral de la pierna. La edad del paciente y la cantidad de ejercicio necesario para su aparición lo diferencian de la CIN. El diagnóstico se realiza mediante la sospecha clínica y la medición de la presión intracompartimental, que en reposo es de unos 5 mmHg y, tras el ejercicio intenso, alcanza 20 mmHg, en contraste con su disminución a la mitad en los controles [34]. El tratamiento requiere la liberación del compartimento afectado mediante fasciotomía o fasciectomía [35].

Ergotismo

Una de las posibles causas de CIAJ es el ergotismo, que suele aparecer en mujeres de 30 a 40 años de edad que padecen migrañas, para lo cual toman derivados ergotamínicos. Puede progresar a dolor en reposo y necrosis.

Históricamente, la intoxicación ergotamínica se producía por ingesta de grano, generalmente de centeno, contaminado por el hongo *Claviceps purpurea*; se conocía como fuego de san Antonio. Actualmente, se debe al uso o abuso de drogas que contienen derivados ergotamínicos, que se utilizan para el tratamien-

to de las migrañas. Puede manifestarse con sintomatología neurológica, gastrointestinal o vascular, esta última generalmente por espasmo y, raramente, trombosis [1].

La ergotamina produce vasoconstricción por acción directa sobre el músculo liso, por acción simpática central y por bloqueo α -adrenérgico [36]. La intoxicación ergotamínica puede observarse en tres circunstancias: intoxicación aguda por mecanismo alérgico, intoxicación aguda por la utilización de altas dosis de derivados ergotamínicos o intoxicación crónica tras tratamiento prolongado en dosis terapéuticas. La CIN es más frecuente que aparezca en la forma crónica [37].

La toxicidad vascular, aunque puede localizarse en cualquier territorio, suele afectar a las extremidades inferiores (60-70%), generalmente con frialdad, palidez y entumecimiento, y puede progresar a necrosis si continúa la utilización de ergotamina. En los casos de intoxicación crónica suele aparecer CIN, generalmente bilateral, muchas veces invalidante [37].

Existen diversas situaciones que pueden potenciar los efectos vasoactivos de los derivados ergotamínicos, como el tabaquismo, la enfermedad de Raynaud o de Búerger, la arteriosclerosis, la insuficiencia renal o hepática, el alcoholismo crónico o la ingesta de diversos fármacos, como los macrólidos o las xantinas [38].

El estudio hemodinámico muestra disminución o ausencia de presiones distales, tanto en reposo como tras ejercicio, anomalías que generalmente revierten al suspender la medicación ergotamínica.

El patrón arteriográfico es típico e incluye espasmo arterial, formación de circulación colateral –que puede desaparecer tras la retirada de la medicación– y raramente trombosis (Fig. 4). El espasmo arterial suele comenzar en la arteria femoral superficial y empeorar distalmente con estrechamientos filiformes, lisos y afilados [39].

La arteriografía, además de permitir el diagnóstico del vasoespasmo, puede ser terapéutica. Si tras la administración de vasodilatadores intraarteriales cede el espasmo en pacientes con antecedentes de ingesta de derivados ergotamínicos, se puede confirmar el diagnóstico [37].

Se debe ser conservador en el abordaje terapéutico y suspender la toma de ergotamina y de otras sustancias vasoconstrictoras, como la nicotina y la cafeína. En los casos rebeldes deben añadirse sustancias vasodilatadoras, como antagonistas del calcio, nitritos o prostaglandinas (Pg I2 o Pg E2) [36].

El diagnóstico de ergotismo se debe sospechar en todo paciente joven, generalmente mujer, con sintomatología isquémica, que toma derivados ergotamínicos. El tratamiento inicial debe ser la suspensión de la ingesta del fármaco, con lo que en general se resolverá el cuadro.

Tromboangitis obliterante

La tromboangitis obliterante o enfermedad de Buerger es una enfermedad obstructiva inflamatoria, que afecta a arterias y venas de las extremidades de pequeño y mediano calibre. Es mucho más frecuente en varones (70-80%) y en los

países orientales. La sintomatología suele iniciarse antes de los 40 años de edad, afecta de entrada a arterias muy distales y puede progresar en su evolución. Suele respetar las arterias proximales a la poplítea y la humeral.

Aunque suele iniciarse con úlceras isquémicas en las puntas de los dedos, puede hacerlo con claudicación en el pie, lo que hace que se confunda con un problema ortopédico, y este síntoma es muy frecuente en la historia clínica de los pacientes. Casi siempre se afectan dos o más extremidades. Aparece tromboflebitis migratoria en un 40% de los casos, y fenómeno de Raynaud también en un 40%. No existen factores de riesgo típicos arterioscleróticos. La afectación tan distal y de extremidades inferiores ayuda a diferenciarla de la arteriosclerosis [40]. En la arteriografía, además de la distribución distal de las lesiones, suelen aparecer colaterales en sacacorchos y ausencia de lesiones arterioscleróticas proximales (Fig. 5) [41].

Para facilitar el diagnóstico se ha elaborado un sistema de puntuación, que incluye puntos negativos y positivos. Se aplica a pacientes jóvenes con isquemia de las extremidades, a los que se ha descartado la presencia de arteriosclerosis obliterante, diabetes, hipertensión, hiperlipidemia, foco embólico proximal, traumatismo, collagenopatía y trastorno hematológico relacionado con la hipercoagulabilidad.

Son puntos positivos la aparición a edad temprana, la afectación de extremidades superiores, la presencia de claudicación en el pie, la trombosis venosa superficial y el fenómeno de Raynaud.

Si los datos se presentan en el momento del estudio o se documentan muy bien, se consideran dos puntos, y si sólo se refleja por la historia clínica, un punto. También se añade un punto si el patrón arteriográfico y anatomopatológico es positivo.

Se consideran puntos negativos la aparición después de los 45 años, el sexo femenino, si el paciente no es fumador, la afectación de un solo miembro, la no afectación de extremidades inferiores, la ausencia de pulso femoral o humeral y la presencia de arteriosclerosis, diabetes, hipertensión arterial o hiperlipidemia. Con esta puntuación, se considera diagnóstico definitivo, de alta probabilidad, una suma de puntos mayor o igual a 6; si es de 4 a 5, diagnóstico probable, de probabilidad media; entre 2 y 3, sospecha diagnóstica, baja probabilidad, y entre 0 y 1, se excluye el diagnóstico [42]. Esta puntuación diagnóstica, a pesar de ser más exigente que las utilizadas previamente, se ha demostrado útil para definir los elementos diagnósticos de la enfermedad [43].

La piedra angular del tratamiento es la abstinencia del uso activo y pasivo del tabaco. Cualquier otro tratamiento es paliativo [44].

Otras causas de claudicación intermitente en el adulto joven

Displasia fibromuscular

La displasia fibromuscular incluye un grupo heterogéneo de enfermedades vasculares obstructivas y aneurismáticas no arterioscleróticas, que afectan sobre todo

a la arteria renal. Si afecta la arteria ilíaca externa, que es la tercera localización más frecuente después de la renal y la carótida interna extracraneal, puede provocar CIN. La lesión oscila desde estenosis focal a estenosis arrosariadas con aneurismas. La clínica puede producirse por la propia estenosis, por trombosis y embolización, o por disección. Aunque suele ocurrir en mujeres entre 40 y 60 años, puede aparecer a edades más tempranas. No se conoce su prevalencia, y se sabe que afecta a un 1-6% de los pacientes con fibrodisplasia renal; ésta afecta a menos del 0,5% de la población. En caso de claudicación, el tratamiento de elección es la dilatación intraluminal, y no suele realizarse una revascularización quirúrgica. En caso de disección, debe diferirse la cirugía para permitir la remodelación y cicatrización arterial [45].

Obstrucción traumática

La presentación clínica tardía de una lesión traumática es una de las causas más frecuentes de claudicación no arteriosclerótica en adultos jóvenes. Un traumatismo contuso antiguo, una lesión por desaceleración, con la consiguiente disección oculta, o incluso un cateterismo cardíaco, pueden provocar una lesión arterial; no se hace sintomática hasta que han pasado varios años [46].

Arteritis actínica

A pesar de su baja frecuencia, la radioterapia para el tratamiento oncológico puede provocar, a largo plazo, CIN por estenosis/obstrucciones arteriales; ello hace que, en muchas ocasiones, no se piense en esta posibilidad diagnóstica en pacien-

tes isquémicos. Sobre todo, se han descrito en el tratamiento de la enfermedad de Hodgkin, de sarcomas y de tumores ginecológicos. Puede aparecer entre 1 y 40 años tras la irradiación. Debido a la dificultad quirúrgica habitualmente encontrada por la fibrosis cutánea, arterial y periarterial, y a la mayor frecuencia de complicaciones postoperatorias, con tasas de reintervenciones e infecciones muy elevadas [47], el tratamiento de las arteritis por irradiación debe intentarse que sea conservador, muy especialmente en enfermos claudicantes. En lesiones susceptibles, la angioplastia obtiene buenos resultados.

Si se necesita un *by-pass*, las anastomosis deben realizarse en arterias sanas.

Conclusión

La CIAJ de causa no arteriosclerótica puede producirse por diferentes procesos que, a pesar de su baja frecuencia, necesitan conocerse con el objetivo de realizar un diagnóstico y tratamiento temprano y poder reincorporar lo más pronto posible a este grupo de pacientes, activos y productivos, a su vida habitual.

Bibliografía

1. Krug RT, Calligaro KD, Dougherty MJ. Claudication in the young patient. *Perspect Vasc Surg* 2000; 13: 27-38.
2. Pairolero PC, Joyce JW, Skinner CR, Hollier LH, Cherry KJ Jr. Lower limb ischemia in young adults: prognostic implications. *J Vasc Surg* 1984; 1: 459-64.
3. Bouhoutsos J, Daskalakis E. Muscular abnormalities affecting the popliteal vessels. *Br J Surg* 1981; 68: 501-6.
4. Gibson MHL, Mills JG, Jonson GE, Downs AR. Popliteal entrapment syndrome. *Ann Surg* 1977; 185: 341-8.
5. Levien LJ, Veller MG. Popliteal artery entrapment syndrome: more common than previously recognized. *J Vasc Surg* 1999; 30: 587-98.
6. Love JW, Whelan TJ. Popliteal entrapment syndrome. *Am J Surg* 1967; 109: 620-4.
7. Rich NM, Collins GJ, McDonald PT, Kozloff L, Clagett GP, Collins JT. Popliteal vascular entrapment-its increasing interest. *Arch Surg* 1979; 114: 1377-84.
8. Rignault DP, Pailler JL, Lunel F. The 'functional' popliteal entrapment syndrome. *Int Angiol* 1985; 4: 341-3.
9. Turnipseed WD, Pozniak M. Popliteal entrapment as a result of neurovascular compression by the soleus and plantaris muscles. *J Vasc Surg* 1992; 15: 285-94.
10. Hoffmann U, Vetter J, Rainoni L, Leu AJ, Bollinger A. Popliteal artery compression and force of active plantar flexion in young healthy volunteers. *J Vasc Surg* 1997; 26: 281-7.
11. Lambert AW, Wilkins DC. Popliteal artery entrapment syndrome. *Br J Surg* 1999; 86: 1365-70.
12. Levien LJ, Benn CA. Adventitial cystic disease: A unifying hypothesis. *J Vasc Surg* 1998; 28: 193-205.
13. Flanigan DP, Burnham SJ, Googreau JJ, Bergan JJ. Summary of cases of adventitial cystic disease of the popliteal artery. *Ann Surg* 1979; 189: 165-75.
14. Ishikawa K. Cystic adventitial disease of the popliteal artery and other stems vessels in the extremities. *Jap J Surg* 1987; 17: 221-9.
15. Tsolakis IA, Walvatne CS, Cladwell MD. Cystic adventitial disease of the popliteal artery: diagnosis and treatment. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 1998; 15: 188-94.
16. Stapff J, Zoller WG, Spengel FA. Image-directed Doppler ultrasound findings in adventitial cystic disease of the popliteal artery. *J Clin Ultrasound* 1989; 17: 689-91.
17. Ikezawa T, Naiki K, Moriura S, Ikeda S, Hirai M. Aneurysm of bilateral persistent sciatic arteries with ischemic complications: case report and review of the world literature. *J Vasc Surg* 1994; 20: 96-103.
18. Brantkey SK, Rigdon EE, Raju S. Persistent sciatic artery: embryology, pathology and treatment. *J Vasc Surg* 1993; 18: 242-8.

19. Mickley V, Fleiter T. Coarctations of descending and abdominal aorta: long term results of surgical therapy. *J Vasc Surg* 1998; 28: 206-14.
20. Shanley CJ, Stanley JC. Coarctation and hypoplasia of the subisthmic thoracic and abdominal aorta. In Ernst CB, Stanley JC, eds. *Current therapy in vascular surgery*. 3rd ed. St. Louis: Mosby; 1995. p. 359-63.
21. Giordano JM. Takayasu's disease –current status. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 1996; 11: 1-3.
22. Kerr GS, Hallahan CW, Giordano J, Leavitt RY, Fauci AS, Rottem M, et al. Takayasu arteritis. *Ann Int Med* 1994; 120: 919.
23. Rao SA, Mandalam KR, Rao VR, Gupta AK, Joseph S, Unni MN, et al. Takayasu arteritis: initial and long term follow-up in 16 patients after percutaneous transluminal angioplasty of the descending and abdominal aorta. *Radiology* 1993; 189: 173-9.
24. Giordano JM. Surgical treatment of Takayasu's arteritis. *Int J Cardiol* 2000; 75: S123-8.
25. Arko FR, Harris EJ, Zarins ZK, Olcott IV C. Vascular complications in high-performance athletes. *J Vasc Surg* 2001; 33: 935-42.
26. Balaji MR, DeWeese JA. Adductor canal outlet syndrome. *JAMA* 1981; 245: 167-70.
27. Cook PS, Erdoes LS, Selzer PM, Rivera FJ, Palmaz JC. Dissection of the external iliac artery in highly trained athletes. *J Vasc Surg* 1995; 22: 173-7.
28. Abraham P, Saumet JL, Chevalier JM. External iliac artery endofibrosis in athletes. *Sports Med* 1997; 24: 221-6.
29. Bray AE, Lewis WA. Intermitent claudication in a professional rugby player. *J Vasc Surg* 1992; 15: 664-8.
30. Khaira HS, Awad RW, Aluwihare N, Shearman CP. External iliac artery stenosis in a young body builder. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 1996; 11: 499-501.
31. Fernández-García B, Álvarez-Fernández J, Vega-García F, Terrados N, Rodríguez-Alonso M, Álvarez-Rodríguez E, et al. Diagnosing external iliac endofibrosis by postexercise ankle to arm index. *Med Sci Sports Exerc* 2002; 34: 222-7.
32. Abraham P, Chevalier JM, Loire R, Saumet JL. External iliac artery endofibrosis in a young cyclist. *Circulation* 1999; 100: 38.
33. Abraham P, Chevalier JM, Saumet JL. External iliac artery endofibrosis: a 40 year course. *J Sports Med Phys Fitness* 1997; 37: 297-300.
34. Biedert RM, Marti B. Intracompartmental pressure before and after fasciotomy in runners with chronic deep posterior compartment syndrome. *Int J Sports Med* 1997; 18: 381-6.
35. Turnipseed W, Detmer DE, Girdley F. Chronic compartment syndrome. An unusual cause for claudication. *Ann Surg* 1989; 210: 557-63.
36. García GD, Goff JM, Hadro NC, O'Donnell SD, Groatorex PS. Chronic ergot toxicity: A rare cause of lower extremity ischemia. *J Vasc Surg* 2000; 31: 1245-7.
37. Zavaleta EG, Fernández BB, Grove MK, Kaye MD. St Anthony's Fire (ergotamine induced leg ischemia). A case report and review of literature. *Angiology* 2001; 52: 349-56.
38. Karma B, Farah E, Ashoush R, Jebara V, Ghayad E. Ergotism precipitated by erythromycin: a rare cause of vasospasm. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2000; 19: 96-8.
39. Wells KE, Steed DL, Zajko AB, Webster MW. Recognition and treatment of arterial insufficiency from cafergot. *J Vasc Surg* 1986; 4: 8-15.
40. Olin JW, Young JR, Graor RA, Ruschhaupt WF, Bartholomew JR. The changing clinical spectrum of thromboangitis obliterans (Buerger's disease). *Circulation* 1990; 82 (Suppl 4): 3-8.
41. Transatlantic Intersociety Consensus (TASC). Differential diagnosis of critical limb ischemia. *J Vasc Surg* 2000; 31: S184-8.
42. Papa MZ, Rabi I, Adar R. A point scoring system for the clinical diagnosis of Buerger's disease. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 1996; 11: 335-9.
43. Adar R, Papa MZ, Schneiderman J. Thromboangitis obliterans: an old disease in need of a new look. *International Journal of cardiology* 2000; 75: S167-70.
44. Olin JW. Thromboangitis obliterans (Buerger disease). In Rutherford RB, ed. *Vascular surgery*. 5th ed. Philadelphia: WB Saunders; 2000. p. 350-64.
45. Sauer L, Reilly LM, Goldstone J, Ehrenfeld WK, Hutton JE, Stoney RJ. Clinical spectrum of symptomatic iliac fibromuscular dysplasia. *J Vasc Surg* 1990; 12: 488-96.
46. Sise MJ, Shackford SR, Rowley WR, Pistone FJ. Claudication in young adults: a frequently delayed diagnosis. *J Vasc Surg* 1989; 10: 68-74.
47. Melliére D, Desganges P, Berrahal D, Al-laire E, Cron J, D'Audiffret A, et al. Radiation-induced aorto-ilio-femoral arterial arteritis. Mediocrity of the long-terms results after conventional surgery. *J Mal Vasc* 2000; 25: 332-5.

CLAUDICACIÓN INTERMITENTE EN EL ADULTO JOVEN: ARTERIOPATÍA NO ARTERIOSCLERÓTICA

Resumen. Objetivo. La claudicación intermitente en el adulto joven (CIAJ) de etiología no arteriosclerótica es una entidad poco frecuente, lo que provoca, en muchas ocasiones, retrasos diagnósticos en pacientes generalmente activos, con la consiguiente incapacidad y pérdida de productividad. El objetivo de este artículo es describir los distintos procesos no arterioscleróticos que pueden provocar claudicación intermitente (CIN) en este grupo de pacientes, y hacer hincapié en sus características diferenciales. Desarrollo. Se describen las patologías no arterioscleróticas que pueden producir CIAJ; se considera adulto joven aquel con menos de 40 años de edad. Se excluyen las vasculitis, debido a su afectación sistémica, con excepción de la tromboangitis obliterante y la enfermedad de Takayasu, por presentarse, en muchas ocasiones, únicamente con claudicación. Se incluyen las anomalías del desarrollo embriológico: atrapamiento poplíteo (AP), enfermedad quística adventicial y arteria ciática persistente; las estenosis y obstrucciones de la aorta abdominal: coartación aórtica, hipoplasia aórtica y enfermedad de Takayasu; las lesiones arteriales de los deportistas: AP funcional, síndrome del canal de los aductores, disecación de la íliaca externa, endofibrosis de la íliaca externa y síndrome compartimental crónico; el ergotismo; la tromboangitis obliterante; y otras: displasia fibromuscular, obstrucción traumática y arteritis actínicas. Conclusiones. El conocimiento de las distintas causas de CIN no arteriosclerótica en el adulto joven evita demoras diagnósticas y permite un tratamiento precoz, lo que facilita la reincorporación temprana de este grupo de pacientes a su actividad habitual. [ANGIOLOGÍA 2002; 54: 182-96].

Palabras clave. Adulto joven. Claudicación intermitente. Isquemia. Patología arterial.

CLAUDICAÇÃO INTERMITENTE NO ADULTO JOVEM: ARTERIOPATIA NÃO ARTERIOSCLERÓTICA

Resumo. Objectivo. A claudicação intermitente no adulto jovem (CIAJ) de etiologia não arteriosclerótica é uma entidade pouco frequente, o que provoca, em muitas ocasiões, atrasos diagnósticos em doentes geralmente activos, com consequente incapacidade e perda de produtividade. O objectivo deste artigo é descrever os distintos processos não arterioscleróticos que podem provocar claudicação intermitente (CIN) neste grupo de doentes, e insistir sobre as suas características diferenciais. Desenvolvimento. Descrevem-se as patologias não arterioscleróticas que podem produzir CIAJ; considera-se como adulto jovem aquele menor de 40 anos. Excluíram-se as vasculites, devido à sua afectação sistémica, à excepção da tromboangeíte obliterante e a doença de Takayasu, por se apresentarem, em muitas ocasiões, unicamente com claudicação. Incluem-se as anomalias do desenvolvimento embriológico: entrapment popliteu (EP), doença quística da adventícia e artéria ciática persistente; as estenoses e obstruções da aorta abdominal: coartação aórtica, hipoplasia aórtica e doença de Takayasu; as lesões arteriais dos desportistas: AP funcional, síndrome do canal dos abdutores, dissecção da íliaca externa, endofibrose da íliaca externa e síndrome compartimental crónica; o ergotismo; a tromboangeíte obliterante; e outras: displasia fibromuscular, obstrução traumática e arterite actínicas. Conclusões. O conhecimento das causas distintas de CIN não arteriosclerótica no adulto jovem evita demoras diagnosticas e permite um tratamento precoce, o que favorece a reincorporação tempestiva deste grupo de doentes na sua actividade habitual. [ANGIOLOGÍA 2002; 54: 182-96].

Palavras chave. Adulto jovem. Claudicação intermitente. Isquemia. Patologia arterial.