

## Fibrodisplasia del tronco tibioperoneo. A propósito de un caso

G. Moñux<sup>a</sup>, P. Aragoncillo<sup>b</sup>, F.J. Serrano<sup>a</sup>

### ARTERIAL FIBRODYSPLASIA OF TIBIOPERONEAL TRUNK. A CASE REPORT

**Summary.** We report the case of a 43 years-old man with a acute limb ischaemia due to the thrombosis of a tibioperoneal trunk aneurysm secondary to arterial fibroplasia. We review the literature, diagnostic methodology is discussed and the different therapeutic options are revised. [ANGIOLOGÍA 2001; 53: 328-33]

**Key words.** Arterial fibrodysplasia. Arterial fibroplasia. Tibioperoneal trunk aneurysm.

#### Introducción

La fibrodisplasia arterial es una enfermedad poco frecuente que afecta fundamentalmente a las arterias renales y la circulación extracraneal [1]. La afectación de las arterias de los miembros inferiores es excepcional, localizándose fundamentalmente en las arterias ilíacas, si bien han sido descritos casos de afectación de la arteria femoral superficial, poplítea y vasos tibiales [2-4]. Suelen ser asintomáticos o se diagnostican en el seno de un cuadro de isquemia crónica aunque se han asociado de forma aislada a complicaciones [5]. Se presenta un caso de isquemia aguda de miembros inferiores por trombosis de un aneurisma del tronco tibioperoneo secundario a fibrodisplasia arterial.

#### Caso clínico

Paciente varón 43 años de edad con antecedentes personales de tabaquismo. No presenta historia de hipertensión, hipercolesterolemia, cardiopatía isquémica ni patología cerebrovascular. No refiere historia previa de claudicación intermitente.

Acude a urgencias con un cuadro de dolor y frialdad de extremidad inferior izquierda localizada desde el tercio medio de la pierna hasta el pie, de 48 horas de evolución.

En el momento de la exploración presenta un latido carotídeo simétrico sin evidencia de soplos a este nivel. Auscultación cardíaca, rítmica y sin soplos. Abdomen blando y depresible, sin evidencia de masas pulsátiles ni soplos periumbilicales ni ilíacos. Extremidades superiores con

<sup>a</sup> Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. <sup>b</sup> Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico San Carlos. Madrid, España.

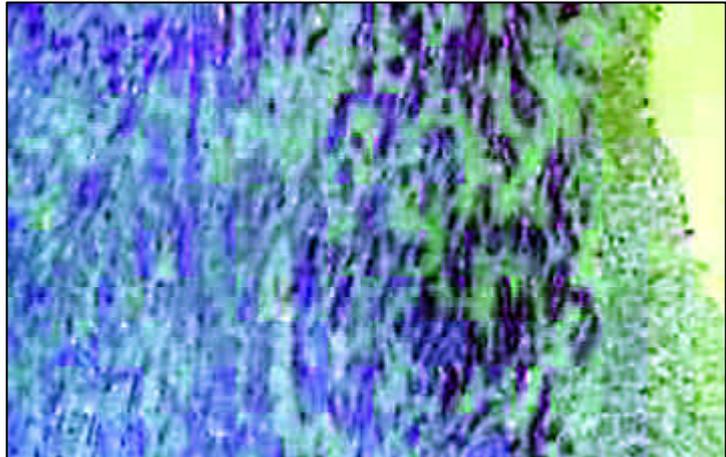
Correspondencia:  
Dr. Francisco Javier Serrano Hernando. Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. Hospital Clínico San Carlos. Profesor Martín Lagos, s/n. E-28040 Madrid. E-mail: fserrano@hcsc.insalud.es  
© 2001, ANGIOLOGÍA



**Figura 1.** Aneurisma del tronco tibioperoneo con imagen que sugiere un origen fibrodisplásico.



**Figura 2.** Bypass con vena invertida que sustituye al tronco tibioperoneo.



**Figura 3.** Imagen anatomopatológica con tinción tricrómica Masson. Engrosamiento irregular de la íntima a expensas de tejido fibroso y abundantes células musculares lisas, compatible con una fibroplasia intimal.

pulsos a todos los niveles y sin soplos de forma bilateral. Extremidad inferior derecha con pulsos presentes a todos los niveles y en el miembro inferior izquierdo, el pie presenta frialdad, palidez con relleno venocapilar y retorno venoso disminuidos conservándose la motilidad y la sensibilidad dentro de la normalidad; se encuentra en esta extremidad la ausencia de pulsos distales con un pulso femoral y poplíteo de características normales.

En las exploraciones complementarias, encontramos una Hb de 15 mg/dl, hematocrito de 47%, leucocitos de  $6.500/\text{mm}^3$  y plaquetas de  $230.000/\text{mm}^3$ . Análisis dentro de la normalidad, con una creatinina de 0,7 mg/dl. Estudio de coagulación, dentro de la normalidad. Rayos X de tórax y electrocardiograma, sin alteraciones significativas. Mediante el estudio Doppler de la extremidad se observa flujo en la arteria peronea y tibial posterior con un

ABI de 0,3. Con el diagnóstico de isquemia aguda se realizó una arteriografía, en donde se objetivó la presencia de un sector aortoilíaco y ambas arterias renales permeables y sin lesiones significativas. Extremidad inferior derecha con sector femoropoplíteo y tres vasos distales permeables y sin lesiones. La extremidad inferior izquierda presenta arteria femoral común, superficial y profunda sin lesiones. Poplítea permeable y sin lesiones. Obstrucción del tronco tibioperoneo y origen de tibial anterior, sin visualizarse vasos tibiales en la pierna. Se realiza fibrinólisis local con 500.000 unidades de urocinasa repermeabilizándose el tronco tibioperoneo y la arteria tibial anterior. Se observa la presencia de un aneurisma fusiforme a este nivel con una imagen sugerente de fibrodisplasia (Fig. 1).

El paciente es intervenido y se aprecia un aneurisma del tronco tibioperoneo, realizándose la resección del mismo, trombectomía de vasos distales e implantación de un *bypass* desde la porción distal de la poplítea a la bifurcación del tronco tibioperoneo con vena safena invertida (Fig. 2).

En el postoperatorio, se realiza una ecografía Doppler de TSA sin evidencia de lesiones en ambos ejes carotídeos. El estudio anatomopatológico muestra un engrosamiento irregular de la íntima a expensas de tejido fibroso en la mayor parte laxo y abundantes células musculares lisas. La lámina elástica interna se encuentra conservada y la capa media está focalmente comprimida sin encontrarse alteraciones en la adventicia. Estos hallazgos son compatibles con una fibrodisplasia de tipo intimal (Fig. 3).

En el momento de alta el paciente presentaba la extremidad revascularizada, caminaba sin claudicación y con pulsos distales; presentaba una ecografía Doppler de control al alta dentro de la normalidad. Tras 18 meses de seguimiento, el paciente sigue asintomático, con el *bypass* permeable y sin evidencia de lesiones fibrodisplásicas a ningún nivel.

## Discusión

La fibrodisplasia arterial es una enfermedad de etiología desconocida que engloba un conjunto heterogéneo de patologías no arterioscleróticas ni inflamatorias que producen enfermedad oclusiva y aneurismática en el sistema circulatorio arterial. Fue descrita por primera vez por Leadbetter en 1938 como una forma de afectación oclusiva no arteriosclerótica de la arteria renal que era la responsable del desarrollo de hipertensión arterial [6].

No se conoce con certeza la causa de la fibrodisplasia arterial. Algunos autores, han especulado con una posible etiología hormonal [7] o con la isquemia de la pared arterial por alteración de los *vasa vasorum* [8] sin que se haya podido demostrar hasta el momento la verdadera naturaleza de esta enfermedad.

Se localiza con mayor frecuencia en la arteria renal y en la circulación extracranial, siendo muy infrecuente la afectación de las extremidades inferiores. Al realizar una revisión bibliográfica encontramos publicados únicamente 49 casos de fibrodisplasia localizada en los miembros inferiores [2-4,9-11]. La afectación predominante es la ilíaca externa y la ar-

teria femoral superficial, siendo más infrecuente la afectación de arterias por debajo de esta localización como demuestra el hecho de que de los 49 casos sólo se hayan publicado afectación de la arteria poplítea en 10 casos (9,8%) y afectación de vasos tibiales en otros dos (4%). Sin embargo, hasta el momento actual no se ha descrito ningún caso de afectación aislada del tronco tibioperoneo, siendo por tanto este el primero en ser publicado.

Desde el punto de vista anatomopatológico, se distinguen en general tres tipos de fibrodisplasia en función de la región de la pared arterial que se encuentra afectada. La fibroplasia intimal es la forma menos frecuente y se caracteriza por un acumulo de células mesenquimales y tejido fibroso en la íntima, sin evidencia de acumulación de lípidos ni procesos inflamatorios, conservándose habitualmente la elástica interna y sin encontrarse alteradas las capas medias y adventicia. La fibrodisplasia medial es la forma más frecuente de fibrodisplasia. Suele cursar de una forma multisistémica, afectando varias arterias. Se caracteriza por la presencia de abundante tejido conectivo que reemplaza a las células musculares que se encuentran muy desorganizadas. Puede afectar difusamente a toda la capa media o a la zona periférica de la misma, encontrándose con frecuencia una pérdida de la lámina elástica interna permaneciendo, no obstante, intacta la mayoría de las veces la adventicia. La displasia perimedial se caracteriza por el acumulo de tejido elástico excesivo en la unión entre la media y la adventicia, con evidentes zonas de desestructuración y atrofia en esta zona, pero sin evidencia o con escaso proceso infla-

matorio [1]. Si bien la forma más frecuente de fibrodisplasia es la fibrodisplasia medial, tal como se ha comentado previamente, al revisar la literatura referente a la afectación de arterias infrainguinales, se observa una mayor incidencia de las formas que afectan a la íntima (17 casos) [9] que a la media (4 casos) [2,3]. En nuestro caso se trataba de una fibroplasia intimal que había degenerado en la formación de un aneurisma, hecho éste muy poco frecuente ya que es la fibrodisplasia medial la que produce habitualmente degeneraciones aneurismáticas [1].

La presentación clínica de la fibrodisplasia en los miembros inferiores varía de unas publicaciones a otras y no se conoce con exactitud el comportamiento de esta entidad. Aunque están descritos casos asintomáticos [2,12,13], en la literatura predomina la presencia de síntomas asociados a esta patología. Éstos síntomas varían desde la presencia de claudicación hasta isquemia crítica de la extremidad [3,4,9-13]. Si bien la localización infragenicular de la fibrodisplasia puede cursar de forma asintomática [2], con mayor frecuencia produce síntomas. Éstos pueden ser debidos a la oclusión arterial producida por el crecimiento de la pared de la arteria en el proceso fibrodisplásico, o a la aparición de aneurismas que de forma secundaria pueden presentar trombosis o producir microembolizaciones. Nuestro caso se presentó como una isquemia aguda bien tolerada, producida por la trombosis de un aneurisma del tronco tibioperoneo, siendo el primer caso descrito con estas características.

La arteriografía es la prueba de imagen de elección para realizar el diagnós-

tico. La presencia de un patrón en collar de cuentas, producido por las estenosis y microdilataciones en la arteria, es un fenómeno propio de esta enfermedad, pero no siempre aparece. En nuestro caso la imagen mostraba una oclusión del TTP y sólo tras realizar fibrinólisis se pudo observar la imagen de un aneurisma que pudiera sugerir una fibrodisplasia. Dado el carácter multifocal que muchas veces tiene esta patología, resulta imprescindible realizar un despistaje de otras posibles áreas afectadas, fundamentalmente a nivel renal y de los troncos supra-aórticos. Para la valoración de las arterias renales, la aortografía que se hace para el diagnóstico de la afectación de los miembros inferiores suele ser suficiente para descartar patología a este nivel, si bien otras pruebas como la angio-RM o la ecografía Doppler renal son también de utilidad en aquellos casos en los que no se haya realizado la aortografía [14]. En el territorio carotídeo, la realización de una ecografía Doppler o una angio-RM de TSA ayuda a descartar la presencia de esta

patología a nivel de la circulación extracranial [15].

La reparación quirúrgica es el tratamiento de elección en estos pacientes. La resección del segmento afectado y la reconstrucción vascular mediante bypass parece la mejor opción terapéutica en aquellos pacientes que presentan lesiones fibrodisplásicas a nivel infragenicular [3]. Otros autores han empleado la dilatación transluminal con control directo con buenos resultados [4]. Esta técnica, que ha sido ampliamente empleada en el tratamiento de las lesiones renales, carotídeas e ilíacas, puede ser útil en aquellos casos en los que no se ha producido una complicación en forma de aneurisma, trombosis o microembolizaciones. Aunque se ha descrito un caso satisfactorio de angioplastia percutánea en la fibrodisplasia de la arteria ilíaca externa [16], no es una técnica empleada de forma habitual para las lesiones fibrodisplásicas en los miembros inferiores, no habiéndose descrito ningún caso en la afectación de la poplítea o vasos tibiales.

## Bibliografía

1. Stanley JC, Waoefield TW. Arterial fibrodysplasia. In Rutherford RB, ed. *Vascular Surgery*. Vol. I. Philadelphia: WB Saunders; 1995. p. 264-85.
2. Neukirch C, Bahnini A, Delcourt A, Kieffer E. Popliteal aneurysms due to fibromuscular dysplasia. *Ann Vasc Surg* 1996; 10: 578-81.
3. Van der Dungen JJ, Boontje AH, Oosterhuis JW. Femoropopliteal arterial fibrodysplasia. *Br J Surg* 1990; 77: 396-99.
4. Iwai T, Konno S, Hiejima K, Satake S, Suzuki S, Hiranuma S, et al. Fibromuscular dysplasia in the extremities. *J Cardiovasc Surg* 1985; 26: 496-501.
5. Stinnet DM, Graham JM, Edwards WD. Fibromuscular dysplasia and thrombosed aneurysm of the popliteal artery in a child. *J Vasc Surg* 1987; 5: 769-72.
6. Leadbetter WF, Burkland CE. Hypertension in unilateral renal disease. *J Urol* 1938; 39: 611-26.
7. Sang CN, Whelton PK, Hamper UM, Connolly M, Kadir S, White RI, et al. Etiologic factors in renovascular fibromuscular dysplasia. *Hypertension* 1989; 14: 472-9.
8. Sottiarai VS, Fry WJ, Stanley JC. Ultrastructural characteristics of experimental arterial medial fibrodysplasia induced by vasa vasorum occlusion. *J Surg Res* 1978; 24: 169-74.
9. Esfahani F, Rooholamini SA, Azadeh B, Daneshbod K. Arterial fibrodysplasia: A re-

- gional cause of peripheral occlusive vascular disease. *Angiology* 1989; 40: 108-13.
10. Sauer L, Reilly LM, Goldstone J, Ehrenfeld WK, Hutton JE, Stoney RJ. Clinical spectrum of symptomatic external iliac fibromuscular dysplasia. *J Vasc Surg* 1990; 12: 488-96.
  11. Tisnado J, Barnes RW, Beachley MC, Vines FS, Amendola MA. Fibrodysplasia of the popliteal arteries. *Angiology* 1982; 33: 1-5.
  12. Walter JF, Stanley JC, Mehigan JT, Reuter SR, Guthaner DF. External iliac artery fibrodysplasia. *Am J Roentgenol* 1978; 131: 125-8.
  13. Fiche M, Patra P, Chaillou P. Medial fibrodys-

- plasia and aneurysm of the popliteal artery. *Ann Vasc Surg* 1991; 5:456-8.
14. Leung DA, Hoffmann U, Pfammatter T, Hany TF, Rainoni L, Hilfiker P, et al. Magnetic resonance angiography versus duplex sonography for diagnosing renovascular disease. *Hypertension* 1999; 33: 726-31.
  15. Russo CP, Smoker WR. Nonatheromatous carotid artery disease. *Neuroimaging Clin N Am* 1996; 6: 811-30.
  16. Parmell AP, Loose HW, Chamberlain J. Fibromuscular dysplasia of the external iliac artery: treatment by percutaneous transluminal angioplasty. *Br J Radiol* 1988; 61: 1080-2.

**FIBRODISPLASIA DEL TRONCO  
TIBIOPERONEO.**

**A PROPÓSITO DE UN CASO**

**Resumen.** Se presenta el caso de un varón de 43 años con un cuadro de isquemia aguda producida por la trombosis de un aneurisma del tronco tibioperoneo secundario a una fibrodysplasia. Se realiza una revisión de la literatura, se discute la metodología diagnóstica y se revisan las diferentes opciones terapéuticas. [ANGIOLOGÍA 2001; 53: 328-33]

**Palabras clave.** Aneurisma tronco tibioperoneo. Displasia arterial. Fibrodysplasia arterial.

**FIBRODISPLASIA DO TRONCO  
TIBIOPERITONEAL.**

**A PROPÓSITO DE UM CASO**

**Resumo.** É apresentado o caso de um homem com 43 anos de idade com um quadro de isquemia aguda produzida pela trombose de um aneurisma do tronco tibioperitoneal secundário a uma fibrodysplasia. É realizada uma revisão da literatura, discutida a metodologia diagnóstica e são revistas as diferentes opções terapêuticas. [ANGIOLOGÍA 2001; 53: 328-33]

**Palavras chave.** Aneurisma do tronco tibioperitoneal. Displasia arterial. Fibrodysplasia arterial.