

Aneurisma de aorta abdominal roto e hiperostosis esquelética idiopática difusa

C. Varela-Casariago, F. Acín, A. López-Quintana de Carlos,
E. Martínez-Aguilar, A. Flórez-González

ANEURISMA DE AORTA ABDOMINAL ROTO E HIPEROSTOSIS ESQUELÉTICA IDIOPÁTICA DIFUSA

Resumen. Introducción. El aneurisma de aorta abdominal (AAA) roto crónico es una forma de presentación poco frecuente de los AAA. Menos aún lo son las publicaciones que asocian el AAA roto crónico con síndromes de hiperostosis vertebral. Presentamos un caso de AAA roto crónico e hiperostosis esquelética idiopática difusa y describimos su relación eventual. Caso clínico. Varón de 84 años que acudió a urgencias por un cuadro de debilidad muscular de ambos muslos de 20 días de evolución acompañado de síndrome febril, anemia y cifras normales de presión arterial. Se evidenció una masa pulsátil no dolorosa de 6 cm en el mesogastrio. La radiografía lateral de columna demostró osteofitos prominentes en cara anterior de los cuerpos de L3-L5; estos hallazgos fueron sugerentes de hiperostosis esquelética idiopática difusa. La tomografía axial computarizada evidenció un AAA roto crónico infrarrenal de 5 cm de diámetro máximo, que se extendía hasta la bifurcación iliaca, con rotura aórtica contenida en el retroperitoneo y en ambos compartimentos del psoas. Durante el estudio preoperatorio el paciente sufrió descompensación hemodinámica. Fue intervenido de urgencia y en la apertura del aneurisma se evidenció ausencia de pared aórtica posterior; la rotura estaba contenida por los cuerpos vertebrales lumbares. Fue dado de alta sin incidencias y en revisiones posteriores no se observaron complicaciones postoperatorias. Conclusión. El presente caso sugiere que, en pacientes con AAA y marcadas hiperostosis vertebrales, el diámetro de dicho aneurisma es un factor de riesgo de rotura menos importante que en pacientes sin hiperostosis; debe contemplarse en estos casos un tratamiento más precoz. [ANGIOLOGÍA 2006; 58: 255-9]

Palabras clave. Aneurisma aórtico roto. Aneurisma de aorta abdominal. Enfermedad de Forestier. Hematoma retroperitoneal. Hiperostosis vertebral. Rotura contenida. Síndrome constitucional.

Introducción

La tríada clínica clásica caracterizada por dolor abdominal, masa abdominal pulsátil y *shock* es patognomónica de aneurisma de aorta abdominal (AAA) roto. Sin embargo, esta presentación clínica típica se produce sólo en el 50% de los casos [1]. La presentación

atípica de los AAA rotos puede determinar un retraso en el diagnóstico y el tratamiento adecuado [2].

Szilagy et al [3] describieron por primera vez en 1965 los AAA rotos crónicos, que representan el 2-4% de los AAA [4]. En 1986, Jones et al [4] fijaron cinco criterios diagnósticos para los AAA rotos crónicos:

- Presencia de un AAA conocido.
- Ausencia de clínica aguda.
- Ausencia de inestabilidad hemodinámica.
- Demostración de la rotura franca del aneurisma por tomografía axial computarizada (TAC) o *in situ*.
- Demostración anatomopatológica de un hematoma retroperitoneal organizado.

Aceptado tras revisión externa: 20.04.06.

Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. Hospital Universitario de Getafe. Getafe, Madrid, España.

Correspondencia: Dr. César Varela Casariago. Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. Hospital Universitario de Getafe. Ctra. Toledo, km 12,5. E-28905 Getafe (Madrid). E-mail: varelot@hotmail.es

© 2006, ANGIOLOGÍA

Por otra parte, la hiperostosis esquelética idiopática difusa (HEID) o enfermedad de Forestier es una patología osificante de los ligamentos vertebrales que produce osteofitos prominentes en la cara anterior del cuerpo de las vértebras. Tiene una prevalencia del 11,2% en sujetos mayores de 70 años [5]. Presentamos el caso de un paciente con ambas patologías y discutimos una relación eventual entre ellas.

Caso clínico

Varón de 84 años no hipertenso, fumador de 10 cigarrillos/día, con antecedentes de hemorragia digestiva alta por ulcus gástrico. Había padecido un accidente cerebrovascular cuatro años atrás que dejó como secuela una pérdida moderada de fuerza en el brazo derecho. Acudió a urgencias de nuestro centro por un cuadro de debilidad muscular de ambos muslos de 20 días de evolución, sin dolor en reposo, que le impedía levantarse y había motivado dos caídas. Se quejaba de anorexia y febrícula. En la exploración clínica presentaba temperatura axilar de 38,8 °C y presión arterial de 140/70 mmHg. La exploración física vascular evidenció una masa pulsátil no dolorosa de 6 cm en el mesogastrio, soplo femoral derecho y pulsos distales. Presentaba anemia con hemoglobina de 11,9 g/dL, leucopenia de 3.900 leucocitos/mm³ y velocidad de sedimentación globular de 102. La radiografía lateral de columna demostró hiperostosis con osteofitos prominentes en la cara anterior de los cuerpos vertebrales lumbares L3-L5; estos hallazgos fueron compatibles con HEID (Fig. 1).

Se ingresó al paciente ante la sospecha de un proceso neoplásico o enfermedad inflamatoria reumatoológica. Se tomaron dos hemocultivos y un urocultivo, que fueron negativos. Se practicó una gammagrafía ósea que puso de manifiesto actividad osteoblástica de los cuerpos vertebrales lumbares L3-L5. Se realizaron TAC y ecografía abdominal. La TAC con contraste evidenció un AAA roto crónico infrarrenal

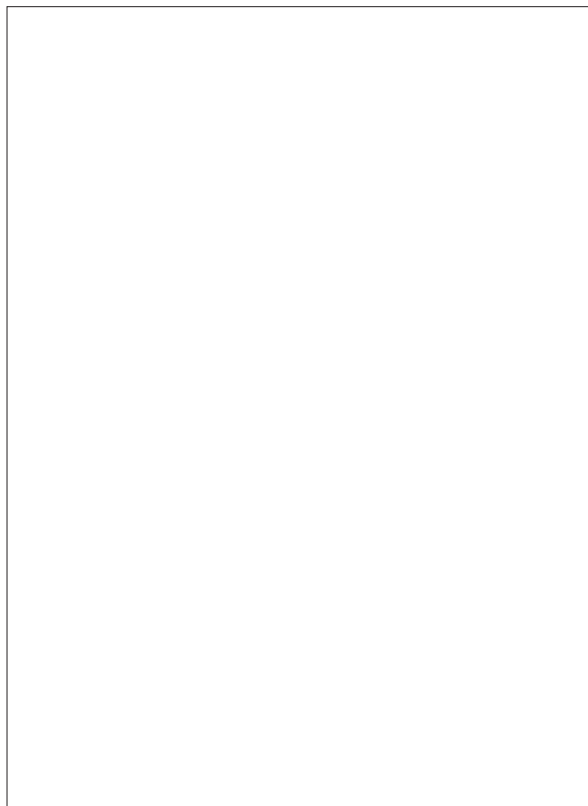


Figura 1. Radiografía lateral de columna lumbar, donde se observa hiperostosis con osteofitos prominentes en la cara anterior de las vértebras lumbares que respeta los discos intervertebrales.

de 5 cm de diámetro máximo, que se extendía hasta la bifurcación ilíaca, con rotura aórtica contenida en el retroperitoneo y en ambos compartimentos del psoas. Además, presentaba múltiples osteofitos en cara anterior del cuerpo de vértebras torácicas y lumbares (Fig. 2). Dada la estabilidad hemodinámica del paciente, se decidió la reparación electiva.

En el ingreso, el enfermo se mantuvo hemodinámicamente estable, aunque con varios picos febriles, anemia y leucopenia. Durante el estudio preoperatorio presentó caída de la presión arterial a 70/40 mmHg y disminución de un 20% en el hematocrito.

Se le intervino de urgencia y, en la apertura del aneurisma, se evidenció ausencia de pared aórtica posterior; la rotura estaba contenida por los cuerpos vertebrales lumbares. También se evidenció un gran



Figura 2. Tomografía axial computarizada abdominal con contraste; a) Osteofitos en las caras anterolaterales de la primera vértebra lumbar en contacto con la aorta yuxtarenal; b) Rotura aórtica infrarenal contenida en el retroperitoneo y ambos compartimentos del psoas. Se observa contacto directo del trombo mural con los osteofitos lumbares y ausencia de pared aórtica posterior.

hematoma retroperitoneal organizado en flancos y en la fosa ilíaca izquierda. Los cultivos del trombo y la pared aórtica fueron negativos. Se realizó la sustitución aórtica con una prótesis de dacron termino-terminal.

El segundo día de postoperatorio, el paciente sufrió un episodio de insuficiencia cardíaca con derrame pleural bilateral que se resolvió con inotrópicos y balance hídrico negativo. La exploración vascular no sufrió modificaciones. Fue dado de alta sin incidencias. En revisiones posteriores no se observaron complicaciones postoperatorias. El paciente

falleció un año después por causa ajena a la patología descrita.

Discusión

Los AAA rotos crónicos son morfológicamente diferentes de los AAA rotos. Su diámetro en el momento de la rotura suele ser inferior a 6 cm [6] (en nuestro caso medía 5 cm). Además, los AAA rotos crónicos presentan fisuras aórticas pequeñas cuya localización más frecuente es posterior, lo que motiva un ritmo lento de sangrado. Las manifestaciones radiológicas más frecuentes de los AAA rotos crónicos son hematoma retroperitoneal y/o del espacio psoas. Es característico el rechazo renal anterior [7].

Dentro de las múltiples manifestaciones publicadas de los AAA rotos crónicos, la más característica es dolor lumbar. Las manifestaciones clínicas de estos aneurismas pueden simular, entre otras, crisis renoureterales, neuropatía femoral [8,9], espondilodiscitis [10], hernia inguinal, procesos neoplásicos [11] e incluso ictericia obstructiva [12].

Las manifestaciones de la HEID son de larga evolución y resulta improbable que ésta sea responsable de la debilidad en los muslos que presentaba nuestro paciente. La clínica de impotencia funcional proximal de los miembros inferiores de 20 días de evolución es más fácil de atribuir a la rotura crónica del AAA y a la infiltración hemorrágica e inflamatoria de las vainas del psoas a través de los espacios entre los haces del plexo lumbosacro.

Sólo hemos encontrado una referencia bibliográfica que asocie los AAA rotos crónicos con HEID. Chaiton et al [13] describieron en 1979 el caso de un varón de 77 años con un AAA roto crónico y HEID, que presentó dolor lumbar recurrente, fiebre, anemia y leucocitosis. Los estudios radiográficos seriados demostraron reabsorción de los osteofitos de las vértebras lumbares. Los autores explicaron este fenómeno como un desgaste de la hiperostosis por la

fuerza erosiva mantenida del AAA roto crónico. Se ha estimado que el 2% de los AAA rotos se asocia a erosión vertebral, explicada por la pulsación aórtica sobre el hueso previa a la rotura. Sin embargo, dicha prevalencia se eleva al 25% en los AAA rotos crónicos, probablemente por la contención de la hemorragia sobre los cuerpos vertebrales [14-16]. En nuestro paciente, la exuberante hiperostosis de la cara anterior de los cuerpos vertebrales estaba parcialmente horadada por el sangrado posterior. Como la mayoría de casos de rotura crónica contenida, nuestro paciente tenía cifras normales de presión arterial [4,14].

Tanto en nuestro caso como en el de Chaiton et al [13] aparecieron fenómenos inflamatorios sistémicos. Se ha documentado que los AAA rotos crónicos imitan en ocasiones procesos sépticos [3]. La inflamación de la pared aórtica podría explicar en parte estos hechos. La presentación clásica de los AAA inflamatorios es en forma de dolor lumbar o abdominal asociado a anemia de trastornos crónicos y elevación de los marcadores de inflamación [17]. Sin embargo, en nuestro caso no existían imágenes de TAC sugerentes de esta etiología y los hallazgos intraoperatorios no pusieron de manifiesto ni fibrosis retroperitoneal ni las características parietales de los AAA inflamatorios.

A pesar de que los hemocultivos y los cultivos de pared y trombo fueron negativos, no se puede rechazar la hipótesis de que la infección tuviera un papel

en la rotura de este pequeño AAA. En el 15% de los AAA se puede cultivar algún microorganismo [16] y se ha demostrado que los resultados negativos del hemocultivo y la ausencia de una visualización directa con gram a partir de muestras de la pared aórtica no excluyen el diagnóstico debido a su baja sensibilidad [18]. Esta hipótesis sería congruente con el síndrome febril del paciente.

Asimismo, los osteofitos torácicos de HEID pueden producir inflamación crónica de la pared esofágica y causar disfagia [19]. De forma similar, es posible que la pulsación continua de la aorta sobre los osteofitos lumbares de la HEID en nuestro paciente determinase debilidad de la pared, inflamación crónica periaórtica y fisuración con sangrado contenido posterior.

La asociación de AAA y HEID con dos roturas crónicas publicadas sugiere que en los pacientes con marcadas hiperostosis y portadores de aneurismas sea contemplado el tratamiento precoz de éstos, siendo el tamaño un factor más relativo a considerar que en la población sin HEID. El mecanismo patológico de la rotura no queda aclarado, pero las imágenes del TAC pueden sugerir la hipótesis sobre la interacción mecánica y la lesión de la pared aórtica por la hiperostosis vertebral. Por ello creemos que pueden tener interés futuros estudios de la asociación de HEID con los AAA y su tamaño, con el fin de valorar el riesgo de rotura y si éste es diferente a los AAA en general.

Bibliografía

1. Cutler BS, Wheeler HB. Long term survival and quality of live following abdominal aortic aneurysm. Arch Surg 1988; 123: 1213-7.
2. Darling RC. Ruptured arteriosclerotic abdominal aortic aneurysms. A pathologic and clinical study. Am J Surg 1970; 119: 397-402.
3. Szilagyi E, Elliot JP, Smith RF. Ruptured abdominal aneurysms simulating sepsis. Arch Surg 1965; 91: 263-75.
4. Jones CS, Reilly MK, Dalsin MC, Glover JL. Chronic contained rupture of abdominal aortic aneurysms. Arch Surg 1986; 121: 542-6.
5. Rotés-Querol J. Clinical manifestations of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. Br J Rheumatol 1996; 35: 1193-4.
6. Ando M, Igari T, Yokohama H. CT features of chronic contained rupture of an abdominal aortic aneurysm. Ann Thorac Cardiovasc Surg 2003; 9: 274-8.
7. Clayton MJ, Walsh JW, Brewer WH. Contained rupture of abdominal aortic aneurysms: sonographic and CT diagnosis. AJR Am J Roentgenol 1982; 138: 154-6.
8. Defraigne JO, Sakalihan N, Lavigne JP, Vam Damme H, Limet R. Chronic rupture of abdominal aortic aneurysm manifesting as crural neuropathy. Ann Vasc Surg 2001; 15: 405-11.

9. Steinar A, Trippestad A. Chronic contained rupture of an abdominal aortic aneurysm complicated by infection and femoral neuropathy. *Eur J Surg* 1995; 161: 613-4.
10. Miltner O, Kisielinski K, Chalabi K, Niedhart C, Siebert CH. Polisegmental spondylodiscitis and concomitant aortic aneurysm rupture: case report with three year follow up period. *Spine* 2002; 27: 423-7.
11. Carruthers R, Sauerbrei E, Gutelius J, Brown P. Sealed rupture of abdominal aortic aneurysm imitating metastatic carcinoma. *J Vasc Surg* 1986; 4: 529-32.
12. Dorrucchi V, Dusi R, Rombola G, Cordiano C. Contained rupture of an abdominal aortic aneurysm presenting as obstructive jaundice: report of a case. *Surg Today* 2001; 31: 332-6.
13. Chaiton A, Fam A, Charles B. Disappearing lumbar hyperostosis in a patient with Forestier's disease: an ominous sign. *Arthritis Rheum* 1979; 22: 799-802.
14. Sterpetti AV, Blair EA, Schultz RD. Sealed rupture of abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg* 1990; 11: 430-5.
15. Ubukata H, Kasuga T, Motohashi G, Katano M, Tabuchi T. Spinal destruction induced by chronic contained rupture of an abdominal aortic aneurysm: report of a case. *Surg Today* 2005; 35: 411-4.
16. Galessiere PF, Downs AR, Greenberg HM. Chronic contained rupture of aortic aneurysms associated with vertebral erosion. *Can J Surg* 1994; 37: 23-8.
17. Jois RN, Gaffney K, Marshall T, Scott D. Chronic periaortitis. *Rheumatology* 2004; 43: 1441-6.
18. Brown SL, Busutill RW, Baker JD. Bacteriologic and surgical determinants of survival in patients with mycotic aneurysms. *J Vasc Surg* 1984; 1: 541.
19. Oga M, Mashima T, Iwakuma T, Sugioka Y. Dysphagia complications in ankylosing spinal hyperostosis and ossification of the posterior longitudinal ligament. Roentgenographic findings of the developmental process of cervical osteophytes causing dysphagia. *Spine* 1993; 18: 391-4.

RUPTURED ABDOMINAL AORTIC ANEURYSM AND DIFFUSE IDIOPATHIC SKELETAL HYPEROSTOSIS

Summary. Introduction. *Chronic rupture of an abdominal aortic aneurysm (AAA) is a rare presenting symptom of AAA. However, even fewer cases of chronic rupture of an AAA associated with vertebral hyperostosis have been reported in the literature. We give details of a case of chronic rupture of an AAA and diffuse idiopathic skeletal hyperostosis and describe their possible relation.* Case report. *We describe the case of an 84-year-old male who visited the emergency department because of a 20-day history of symptoms of muscle weakness accompanied by a high temperature, anaemia and normal blood pressure. A 6-centimetre pulsatile mass that was not painful when palpated was found in the umbilical region. A lateral X-ray of the spine revealed prominent osteophytes on the anterior side of the L3-L5 bodies; these findings suggested the existence of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. A computerised axial tomography scan showed the presence of an infrarenal chronic rupture of an AAA with a maximum diameter of 5 cm, which extended as far as the iliac bifurcation, with contained aortic rupture in the retroperitoneum and in both psoas compartments. During the preoperative study the patient suffered haemodynamic failure. Emergency surgery was performed and on opening the aneurysm no posterior aortic wall was found; the rupture was being contained by the lumbar vertebral bodies. The patient was discharged from hospital with no further incidences and in later check-ups no postoperative complications were observed.* Conclusions. *This case suggests that, in patients with AAA and evident vertebral hyperostosis, the diameter of the AAA is a risk factor for rupture that is less important than in patients without hyperostosis; earlier treatment should be considered in these cases.* [ANGIOLOGÍA 2006; 58: 255-9]

Key words. Abdominal aortic aneurysm. Contained rupture. Forestier's disease. Retroperitoneal haematoma. Ruptured aortic aneurysm. Vertebral hyperostosis. Wasting syndrome.