

DISPLASIA ARTERIAL

S. DE SMITH, O. CALDERON

Se describen tres casos de displasia arterial en mujeres jóvenes afectando la arteria renal, la poplítea y las coronarias, respectivamente. En todos se observa el típico cambio de disrupción de la arquitectura de la media con cambios variables en la íntima y la adventicia. Cuando la lesión es de la arteria renal se produce hipertensión; al afectarse otras arterias el resultado es la insuficiencia vascular correspondiente. La displasia arterial se puede diferenciar por sus características histológicas de otras enfermedades vasculares. La etiología es desconocida.

INTRODUCCION

Aunque la displasia arterial es una lesión poco frecuente, ha sido objeto de numerosas descripciones y sus características radiológicas han sido definidas principalmente a nivel renal. En los casos típicos el estudio histopatológico se limita a

confirmar la entidad pero en otras ocasiones el diagnóstico es completamente morfológico. La revisión de tres casos nos ha permitido analizar las características microscópicas y su diferenciación de otras entidades.

Por mucho tiempo la displasia arterial se consideró exclusiva de la arteria renal (1) y fue objeto de amplios estudios radiológicos (1, 2). Hoy se sabe que puede afectar cualquier arteria muscular y que histológicamente se caracteriza por desorganización de la arquitectura. Se han propuesto diversas clasificaciones, siendo la más conveniente la de la Clínica Mayo (3) que la divide en 3 grupos de acuerdo a la capa alterada (Figura 1)

a) Lesión predominante de la íntima con depósitos focales o difusos de tejido conectivo laxo y ausencia de lípidos o de inflamación.

b) Lesión predominante de la túnica media: alteración de la arquitectura de la muscular en forma focal o difusa, por hiperplasia, fibrosis (fibroplasia) y degeneración de fibras elásticas. Desde el

Dra. Suzanne Meleg de Smith: Especialista Asociado; Dr. Orlando Calderón Amaya: Residente III, Departamento de Patología, Hospital Militar Central, Bogotá.

Solicitud de Separatas a la Dra. de Smith.

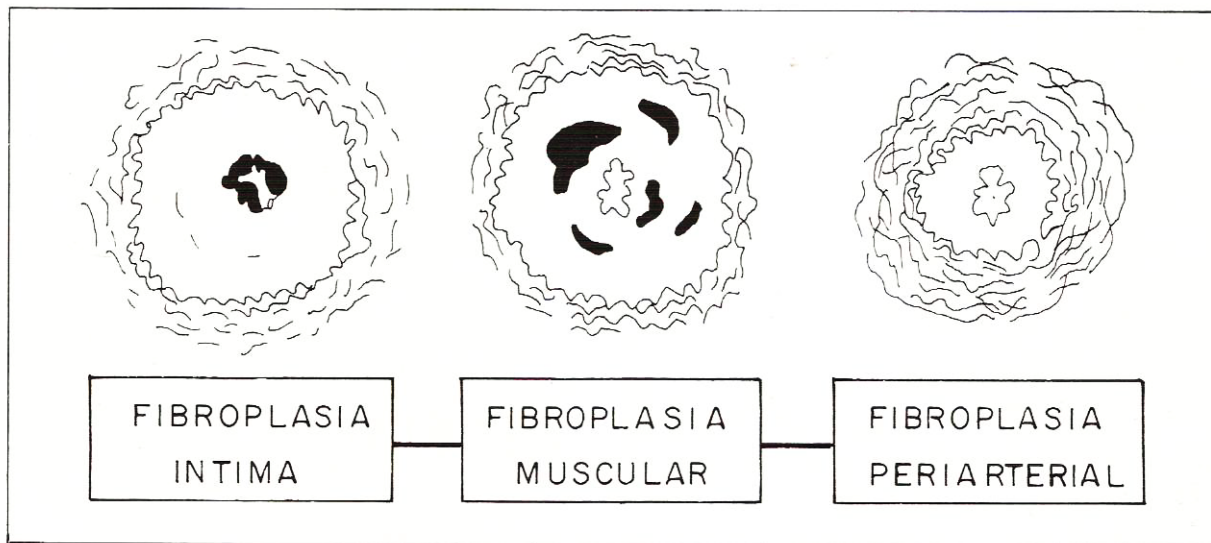


Figura 1. Representación esquemática de los cambios que ocurren en la displasia arterial. La alteración puede afectar una o varias capas (3).

punto de vista radiológico se manifiesta en forma de estenosis tubular o de imágenes "en rosario" como resultado del engrosamiento y adelgazamiento alternos de la pared. Puede acompañarse de dilataciones aneurismáticas y de aneurisma disecante.

c) Lesión predominante de la túnica adventicia consistente en colagenización del tejido periarterial con proliferación de capilares (vasa vasorum), asociada o no a

lesiones de las otras capas y de las elásticas interna y externa (interrupción, duplicación, disrupción).

PRESENTACION DE CASOS

En el departamento de patología de un hospital general (Hospital Militar Central, Escuela Militar de Medicina), se observaron tres casos de displasia arterial en un período de cinco años (entre 1975 y 1980).



Figura 2. Zona alterada de la arteria renal del primer caso. El espesor de la media es variable debido a cambios alternos de engrosamiento y adelgazamiento. La íntima es normal (inaparente) y descansa sobre una elástica interna sin alteraciones. La elástica externa, en cambio, se encuentra irregular y desdoblada. (Elástica de Van Gieson x 45). Estos cambios se aprecian con mayor claridad si se compara esta figura con el segmento "control" de la Figura 4.



Figura 3. Arteria renal del primer caso: la capa media (corchete mayor) se encuentra engrosada por fibrosis, más severa en la porción externa (corchete menor), por lo cual se denomina "fibrosis paramedial". El engrosamiento de la íntima es muy leve y la adventicia no muestra cambios (Tricrómico de Masson x 45).

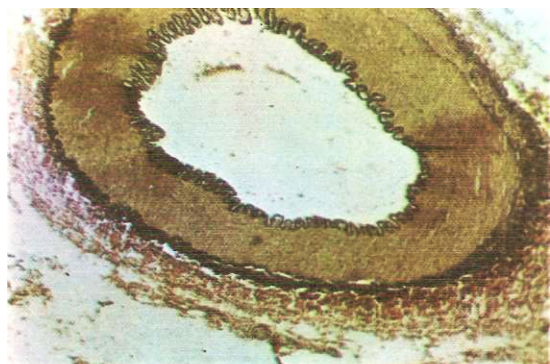


Figura 4. Segmento normal de la arteria renal del caso N° 1. Se observa íntima casi inaparente descansando sobre la elástica interna y muscular esencialmente uniforme. La elástica externa se dispone en una banda única (Elástica de Van Gieson x 45).

Caso N° 1

Mujer de 27 años de edad quien consultó por hipertensión arterial de 220/160 mm Hg iniciada 2 años antes, después de una eclampsia. La arteriografía demostró una estrechez del segmento distal de la arteria renal derecha y el tratamiento consistió en nefrectomía, con la cual remitió la hipertensión. Macroscópicamente se observó engrosamiento de la parte distal de la arteria y el cuadro histológico (Q88-75) mostró alteración predominante de la media, con zonas de engrosamiento y adelgazamiento (Figura 2), ocasionadas por hiperplasia muscular y reemplazo parcial por tejido conectivo. Esta fibrosis fue más prominente en la mitad externa de la muscular conformando casi una banda (Figura 3) que ha recibido el apelativo de "fibrosis paramedial" (3). Hubo cambios poco severos de la íntima consistentes en focos de engrosamiento, acompañados de áreas de desdoblamiento o disrupción de la elástica interna. La adventicia mostró engrosamiento con desdoblamiento de la elástica externa. En el parénquima renal los aparatos yuxtaglomerulares se encontraron prominentes y las arterias arcuatas mostraron engrosamiento focal de la íntima sin cambios en las otras capas. En su último control (4 años después de la cirugía) la paciente se encontraba asintomática.

Caso N° 2

Mujer de 18 años de edad quien presentaba insuficiencia vascular de miembro inferior derecho de 6 meses de evolución. Se trataba de una paciente fumadora, nulípara y normotensa quien no tomaba anovulatorios. La radiografía demostró oclusión de la arteria poplítea y se practicó resección de un segmento de 1,5 cm, trombosado, pero sin dilataciones aneurismáticas. El estudio microscópico (Q668-79) mostró que la capa más alterada era la media con hiperplasia muscular difusa y focos variables de fibrosis que alteraban severamente la arquitectura.



Figura 5. Displasia de arteria poplítea del segundo caso: la adventicia ha adquirido un espesor semejante al de la media y la flecha señala la marcada proliferación de vasa vasorum. (Elástica de Van Gieson x 45). Compárese con la Figura 6.

La adventicia (Figura 5) era muy prominente por aumento del tejido elástico y marcada proliferación de vasa vasorum con aspecto pseudoangiomatoso. El trombo se había desprendido y la íntima presentaba engrosamiento focal con desdoblamiento de la elástica interna. Como control se procesaron cortes de la arteria poplítea de una paciente asintomática de la misma edad (Figura 6).

Caso N° 3

Mujer de 23 años de edad, normotensa, en control de natalidad con DIU (T de cobre) y con múltiples ingresos por insuficiencia cardíaca de 10 años de evolución, refractaria a los tratamientos administrados. Los estudios paraclínicos pertinentes llevaron a un diagnóstico de cardiomiopatía restrictiva y murió por falla cardíaca. La autopsia (A 34-79) mostró una cardiomegalia global con fibrosis intersticial difusa. Las coronarias, en sus ramas principales, mostraron los cambios usuales para su edad, consistentes en leve engrosamiento de la íntima. Los

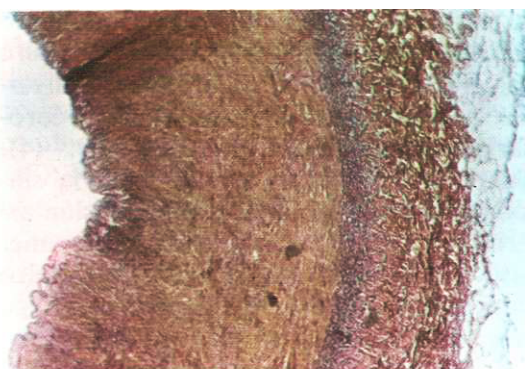


Figura 6. Arteria poplítea normal tomada en la autopsia de una mujer joven sin enfermedad vascular; se observa que la muscular es 2-3 veces más gruesa que la adventicia y que las elásticas son delgadas y ordenadas. Los vasa vasorum no son aparentes (Elástica de Van Gieson x 45).

hallazgos llamativos y diagnósticos se localizaron en las ramas intramiocárdicas con severa hipertrofia de la media y fibrosis focal de la misma (Figura 7). Los cambios de la íntima y de la adventicia fueron menos severos y consistieron en engrosamiento. La displasia arterial se observó en los cortes de las paredes de las cavidades cardíacas derechas e izquierdas, pero no en las otras arterias de la economía. No hubo cambios de fibrosis endomiocárdica.

DISCUSION

Los hallazgos radiológicos de la displasia arterial son ampliamente conocidos (4): pueden dar un aspecto "en rosario" (2, 5) u. otras veces, estrechez más o menos tubular (6, 7) como sucedió en nuestros casos. Sin embargo, no siempre se efectúa el diagnóstico preoperatorio por lo cual se hace todavía más importante para el patólogo conocer a fondo las características histológicas de una enfermedad que puede no demostrar cambios macroscópicos ni radiológicos patognomónicos.

La displasia arterial se caracteriza por una disrupción de la arquitectura normal con reemplazo por tejido conectivo. Es más frecuente que la lesión principal se localice en la muscular, como ocurrió en nuestros casos, pero también puede estar en la íntima o la adventicia. Tal como se observa en este trabajo, la displasia arterial es una enfermedad de pacientes jóvenes con predominio del sexo femenino. Esta relación ha sido de 3:1 en las series más extensas (7). Inicialmente se describió como una entidad exclusivamente renal (1), pero posteriormente se ha encontrado en diversas arterias: carótida, pulmonar, coronarias, mesentérica, poplítea, etc. (4). Cuando se afecta la arteria renal la sintomatología es debida a la hipertensión arterial tal como aconteció en nuestro primer caso. En las otras localizaciones el cuadro clínico resultará de la disminución del riego sanguíneo. Es interesante recordar que se han encontrado pacientes con alteraciones en varias arterias (4, 5) por lo cual en enfermos con sintomatología extrarrenal e hipertensión deben estudiarse las arterias

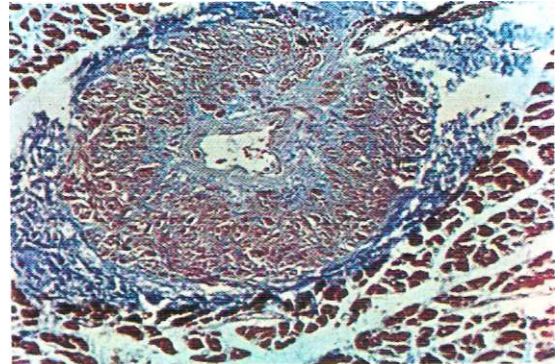


Figura 7. Coronaria intramiocárdica del tercer caso. Este segmento displásico se encuentra engrosado por íntima fibrosa; la muscular es hiperplásica y parcialmente reemplazada por fibrosis. La adventicia es gruesa. (Tricrómico de Masson x 45). Compárese con la Figura 8.

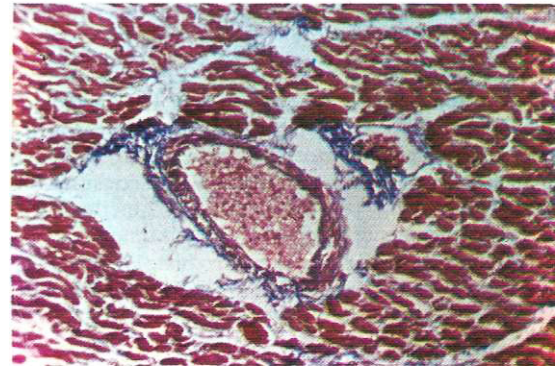


Figura 8. Segmento normal de coronaria intramiocárdica del tercer caso. La íntima y la adventicia son delgadas y la media está compuesta exclusivamente de tejido muscular. (Tricrómico de Masson x 45).

renales (1, 3, 4). Ha sido informada la asociación poco frecuente de displasia arterial con aneurisma intracraneano.

El caso N° 1 es muy típico de displasia de la arteria renal: una mujer joven con hipertensión y alteración del segmento distal de la arteria. Usualmente la lesión es bilateral; cuando no, puede desarrollarse posteriormente displasia en la arteria del riñón opuesto. Esto no ha sucedido en nuestra paciente pues no ha presentado recidiva de su sintomatología. El diagnóstico radiológico se basó en la imagen estenótica sin aneurismas y el estudio microscópico confirmó la displasia con fibroplasia de la muscular, de localización

esencialmente paramedial. Este cuadro histológico es el más frecuente (3, 6) y cuando es multifocal puede originar la imagen radiológica "en rosario", la cual no implica la presencia de aneurismas. Consideramos que los cambios de las ramas intrarrenales no son debidas a la displasia sino secundarios a la hipertensión, puesto que consistían exclusivamente en engrosamiento focal de la íntima, cambio éste descrito en los riñones de pacientes hipertensos por cualquier etiología.

El caso N° 2 ofreció dificultades en el diagnóstico preoperatorio, pues la radiografía solamente mostraba una oclusión arterial; la historia clínica no aportaba datos para pensar en lesiones por anovulatories y en cambio los antecedentes sugirieron la posibilidad de que se tratara de una enfermedad de Buerger. El diagnóstico de displasia fue esencialmente histológico al encontrarse los cambios descritos. Este caso mostró una lesión más severa de la adventicia que los otros dos y gran proliferación de vasa vasorum, dando un aspecto pseudoangiomatoso. Basados en este hallazgo, se ha considerado que una posible etiología de los cambios de la media sería la alteración de los vasa vasorum (7, 8). La displasia arterial debe contemplarse dentro de los diagnósticos diferenciales de mujeres jóvenes no diabéticas con insuficiencia arterial periférica, pues son varios los casos descritos (9).

Durante los 10 años en los cuales la tercera paciente asistió a la consulta se descartaron entidades tales como malformaciones congénitas y lesiones reumáticas. La extensa fibrosis difusa del miocardio explica el diagnóstico de cardiomiopatía, así como la falta de respuesta a la terapia instaurada, y es consecuencia de la displasia de las ramas intramiocárdicas. En este caso, en algunas arterias predominó la hiperplasia y en otras la fibrosis de la media; estos cambios son completamente diferentes a los descritos como secundarios a la rubeola que se caracterizan por proliferación de la íntima

sin mayores cambios en la media, con compromiso de los grandes troncos y la iniciación de las coronarias (10-12).

Por su localización predominante en la media y la ausencia de depósitos de lípidos o de calcio en la íntima, la displasia es fácilmente diferenciable de la arterioesclerosis o de los cambios observados en la homocistinuria (13). La falta de inflamación descarta cuadros como la tromboangiitis obliterante o cualquier tipo de arteritis. El extenso uso de la hormonoterapia, con fines anticonceptivos, ha hecho aparecer una entidad caracterizada por alteraciones vasculares en mujeres jóvenes, cuyo cuadro histológico es diferente al de la displasia y se caracteriza por engrosamiento e hiperplasia de la íntima, sin mayores cambios en las otras capas (14-16).

La etiología de la displasia arterial es completamente desconocida. Qué inicia el daño de la media? Si es consecuencia de la lesión de los vasos vasorum, cuál es la causa de la proliferación de éstos? Al encontrarse la displasia arterial en personas jóvenes y hasta de pocos meses de edad (9) se ha pensado que puede tratarse de un daño congénito, más aún si se tiene en cuenta la incidencia ocasional de casos familiares (7). La mayor frecuencia en el sexo femenino (1) y en mujeres multíparas (6) ha sugerido alguna relación con el embarazo (7). Sin embargo, no observamos esta asociación en nuestros casos y los cambios vasculares por embarazo son objeto de discusión. Estudios cuidadosos con controles han demostrado que la aorta no sufre cambios específicos durante el embarazo (17). Recientemente se describió un caso de displasia arterial y glomerulonefritis membranoproliferativa en un mismo paciente, despertándose la inquietud sobre una posible etiología inmunológica para la lesión arterial (5). En conclusión, la displasia arterial es una entidad caracterizada por un cuadro histológico diagnóstico y que puede afectar cualquier arteria. Se presenta más frecuentemente en mujeres

jóvenes y a menudo la radiografía es diagnóstica. La etiología es desconocida.

SUMMARY

Three cases of arterial dysplasia in young women involving the renal, popliteal and coronary arteries are described. In all of them, the typical change of disruption in the architecture of the media with variable changes in the intima and the adventitia was observed. Hypertension follows when there is renal artery involvement; when other arteries are affected the result is localized vascular insufficiency. Arterial dysplasia may be differentiated from other vascular diseases by its histological features. Its etiology is unknown.

BIBLIOGRAFIA

- 1.— PALUBISKA AJ et al. Fibromuscular hyperplasia in extra-renal arteries. *Radiology* 1964; 82: 451.
- 2.— PALUBISKA AJ et al. Fibromuscular hyperplasia. *J Roentgenol* 1966;98:906.
- 3.— HARRISON EG et al. Pathologic classification of renal arterial disease in renovascular hypertension. *Proc Staff Meet Mayo Clin* 1971; 46:161.
- 4.— CLAIBORNE TS. Fibromuscular hyperplasia. Report of a case with involvement of multiple arteries. *Am J Med* 1970; 49: 103.
- 5.— LESLIE BR et al. Dysplasia in a patient with membranoproliferative glomerulonephritis. *Am J Med* 1979; 66: 528.
- 6.— CROCKER DW. Fibromuscular dysplasias of renal artery. *Arch Path* 1968; 85: 602.
- 7.— HARRISON EG et al. Morphology of fibromuscular dysplasias of the renal artery in renovascular hypertension. *Am J Med* 1967; 43: 97.
- 8.— HATA J et al. Perimedial fibroplasia of the renal artery. *Arch Pathol Lab Med* 1979; 103:220.
- 9.— PRICE RA et al. Arterial fibromuscular dysplasia in infancy and childhood. *Arch Path* 1972; 93: 419.
- 10.— MACMAHON HE et al. Occlusive fibroelastosis of coronary arteries in the newborn. *Circulation* 1967; 35: 3.
- 11.— ESTERLY JR et al. Vascular lesions in infants with congenital rubella. *Circulation* 1967; 36: 544.
- 12.— FORTUIN NJ et al. Late vascular manifestations of the rubella syndrome. *Am J Med* 1971; 51:134.
- 13.— McCULLY KS. Vascular pathology of homocysteinemia: implications for the pathogenesis of arteriosclerosis. *Am J Path* 1969; 56: 111.
- 14.— IREY NS et al. Intimal vascular lesions associated with reproductive steroids. *Arch Pathol* 1973; 96: 227.
- 15.— OSTERHOLZER H et al. The effect of oral contraceptive steroids on branches of the uterine artery. *Obstet Gynec* 1977; 49: 227.
- 16.— IREY NS et al. Vascular lesions in women taking oral contraceptives. *Arch Path* 1970; 89: 1.
- 17.— CAVENZO A et al. Effect of pregnancy on the human aorta and its relationship to dissecting aneurysms. *Am J Obst and Gynecol* 1969; 105: 567.