

Mediolisis Arterial Segmentaria.

*Lo que el radiólogo en formación
debe conocer.*

Autores:

María José Gutiérrez Vallecillo.
Agostina Belén Peralta.
María Ximena Silva.
Juliana María Couture.
Ernestina María José Gentile.
José Martín Rabellino.

Introducción:

- La mediolisis arterial segmentaria es una arteriopatía no aterosclerótica, no inflamatoria y no hereditaria, que se caracteriza por la presencia de aneurismas disecantes que provienen de la lisis de la capa media arterial.
- Suele afectar a hombres y mujeres de mediana edad y a ancianos.
- Se desconoce su etiología, pero se cree que es un precursor o variante de la displasia fibromuscular y puede darse por la presencia de agentes vasoconstrictores que producen mediolisis arterial. También se ha sugerido que es secundaria a vasoespasmo o lesión de la pared dado por inmunocomplejos. Éstos se encuentran presentes en pacientes con hipertensión arterial, hipertensión pulmonar, enfermedad de Raynaud, o migraña, entre otros.
- El diagnóstico puede realizarse preferentemente por angiotomografía computada multislice (ATCMS) y/o angiografía. Los métodos por imágenes demuestran la clásica apariencia de alternancia aneurisma-estenosis con irregularidad de la pared y oclusión arterial.

Objetivo:

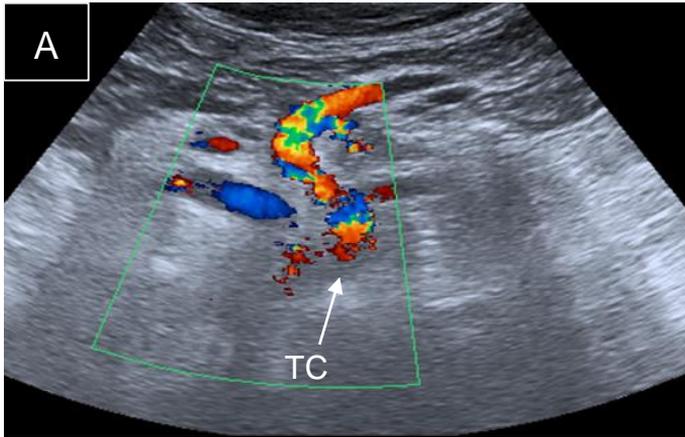
Describir los hallazgos en ATCMS de una entidad vascular rara que afecta preferentemente los vasos del territorio esplácnico; con foco en imágenes patognomónicas.

Caso 1.

Paciente masculino de 49 años sin antecedentes de relevancia, que acude a la guardia por dolor abdominal en hipocostado izquierdo de intensidad 10/10 e hipotensión.

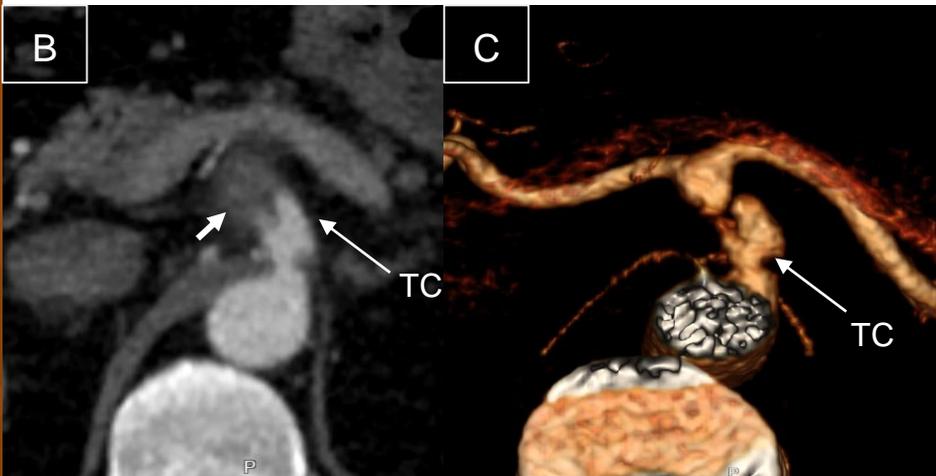
Se realiza ecografía abdominal con doppler color:

A: tronco celíaco (TC) de aspecto displásico (flecha blanca) con ligero aumento de calibre e hiperecogenicidad de la grasa adyacente.



Se decide completar con ATCMS:

B: reconstrucción MPR axial MIP (máxima intensidad de proyección) y C: 3D volume rendering. Se identifica flap de disección (flechas blancas) del tronco celíaco visualizando el colgajo de disección (flecha blanca) y la luz falsa trombosada (punta de flecha). No se observa lesión en la aorta abdominal.

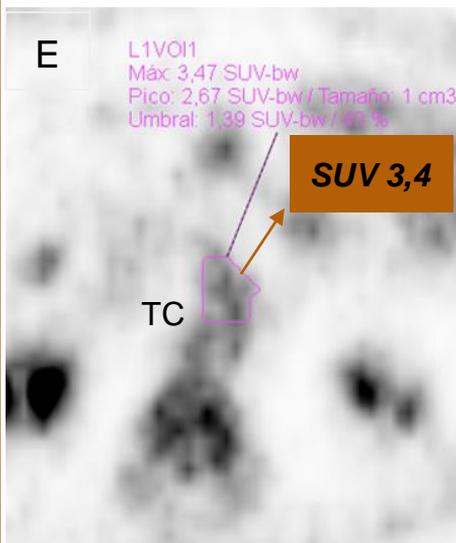


Caso 1.

ATCMS. D: reconstrucción MPR axial MIP: además este paciente presenta extensión de la lesión vascular afectando la arteria esplénica (punta de flecha) con consecuente infarto del bazo.



Para realizar diagnóstico diferencial y descartar vasculitis se realiza estudio de PET/TC (E: PET y F: PET/TC) que evidencia leve aumento de fijación (flecha naranja) en relación a trombosis celíaca (SUV: 3,4), no concluyente para vasculitis.

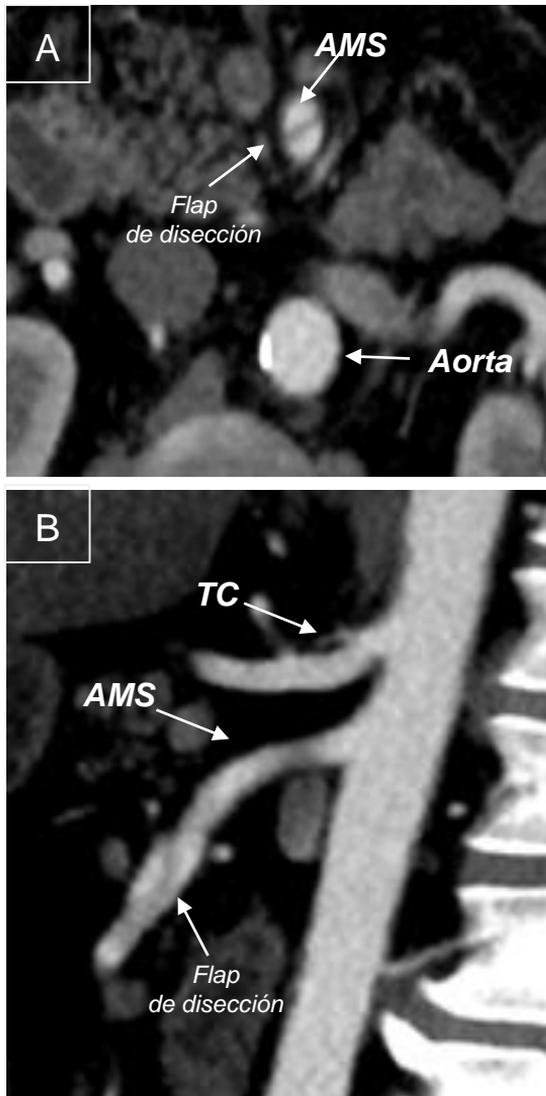


Se confirma diagnóstico de mediolisis arterial del tronco celíaco asociado a infarto esplénico y se comienza tratamiento anticoagulante.

Se decide continuar seguimiento mediante control con ATCMS.

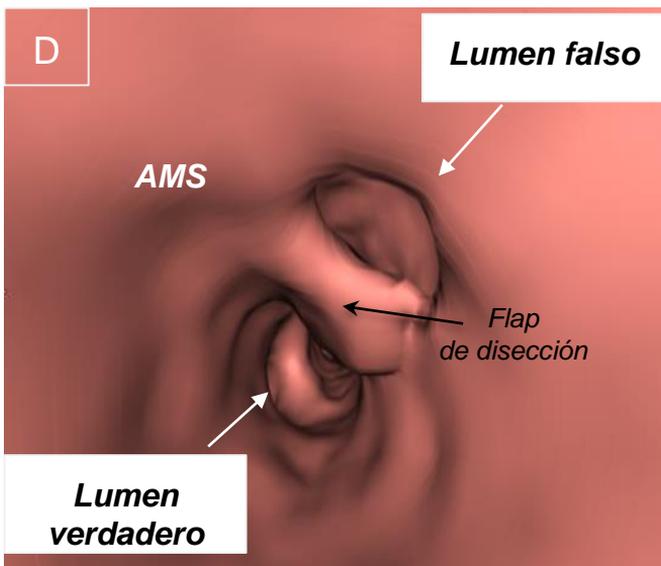
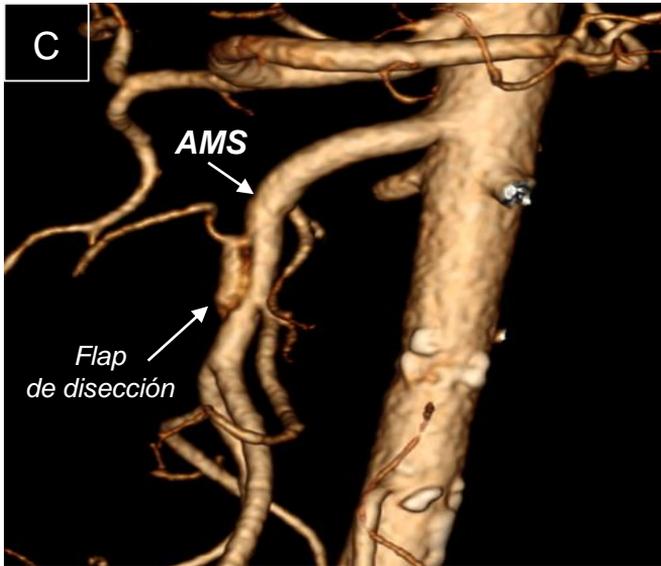
Caso 2.

Paciente masculino de 61 años con antecedentes de diabetes e hipertensión arterial presenta como hallazgo incidental en estudio de ATCMS flap de disección de arteria mesentérica superior (AMS) en contexto de control de lesión esofágica.



ATCMS. A: reconstrucciones axial MIP y B: reconstrucción sagital MIP: se muestran pequeño flap de disección del tercio medio de AMS señalado por flechas blancas. No se observa alteración de la aorta abdominal.

Caso 2.



ATCMS. C: 3D volume rendering y D: navegación virtual vascular muestran flap de disección de AMS con lumen verdadero y lumen falso permeables señalizados por flechas blancas.

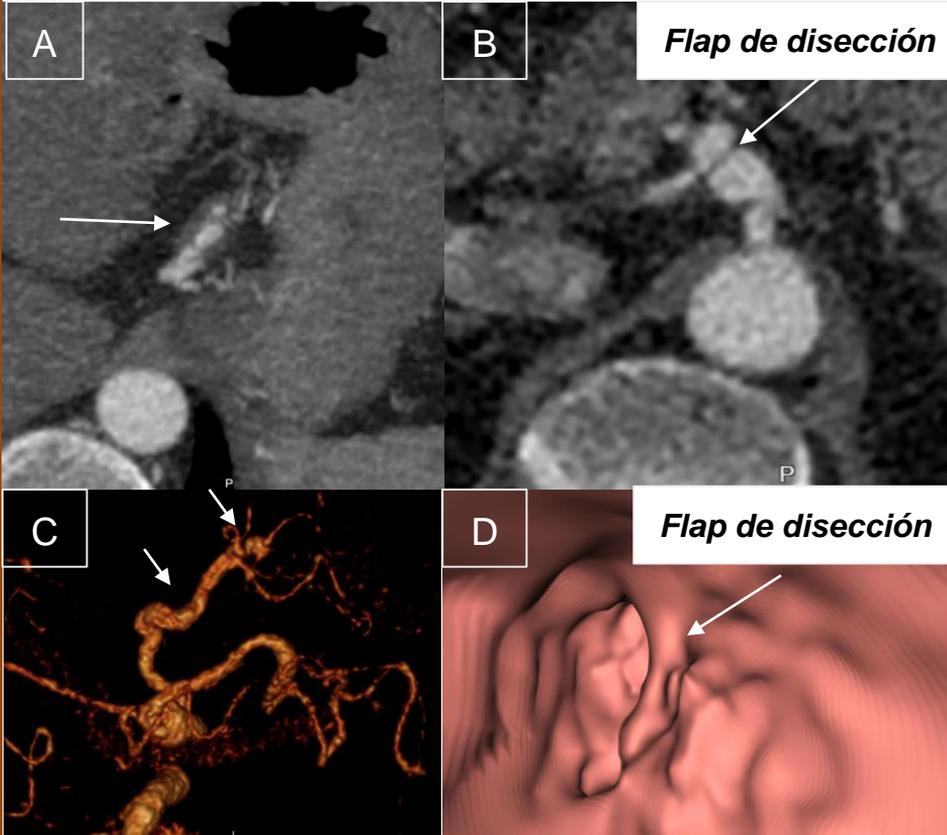
No se observa alteración de la aorta abdominal.

Se confirma diagnóstico de mediolisis arterial segmentaria en paciente asintomático y se decide tratamiento con aspirina y clopidogrel.

Caso 3.

Paciente masculino de 50 años comienza con epigastralgia repentina que cede. A las 24hs repite dolor con hipotensión, sudoración, y presíncope.

Se le realiza ATCMS.



A: reconstrucción MIP axial muestra arteria gástrica izquierda de aspecto displásico con tejido de densidad de partes blandas que rodea a la misma en relación probable a hematoma de pared (flecha blanca). B: reconstrucciones MIP axial donde se muestra tronco celíaco con dilatación del segmento proximal y asocia banda hipodensa endoluminal en relación a flap de disección (flecha blanca). C: 3D volume rendering pone de manifiesto el trayecto tortuoso de la arteria gástrica izquierda. D: navegación virtual vascular muestra flap de disección en el tronco celíaco.

Mediolisis arterial segmentaria sería el diagnóstico a tener en cuenta en primera instancia.

Discusión:

La mediolisis arterial segmentaria -una arteriopatía con presencia de aneurismas disecantes que provienen de la lisis de la capa media arterial- se manifiesta, por lo general, con dolor abdominal agudo o crónico, aunque también hay pacientes asintomáticos. Se presenta como apoplejía abdominal, un síndrome que consiste en dolor, distensión abdominal, caída rápida del hematocrito y shock hipovolémico. Además, los pacientes pueden consultar por cefalea, dolor torácico, dolor en flanco cuando hay compromiso de arteria renal, o hemobilia cuando un aneurisma erosiona el tracto biliar.

Suele producirse degeneración vacuolar y lisis de la capa muscular de la media externa que lleva a debilidad con formación de brechas, pérdida transmural parcheada de la lámina elástica externa y separación de la capa media de la adventicia, con consecuente formación de hematomas disecantes y aneurismas en los vasos arteriales. La disección o el trombo asociado puede llevar a isquemia e infarto de los órganos como intestino, bazo o riñones.

La fase aguda es seguida por una fase tardía o de reparación en la cual hay abundante tejido de granulación reemplazado por fibrosis, que resulta en remodelación y restauración de una pared arterial lisa.

Esta patología suele afectar a arterias de mediano tamaño. Los vasos que suelen verse comprometidos son: tronco celíaco y sus ramas como arteria hepática, arteria esplénica y gástrica izquierda, arteria mesentérica superior, arterias renales y arteria mesentérica inferior. También se ha reportado compromiso de arteria carótida, vasos intracraneales, arteria ilíaca y, por último, siendo más infrecuente, la aorta abdominal. El compromiso de las arterias cerebrales es más frecuente en pacientes jóvenes mientras que las arterias coronarias se afectan en neonatos y prematuros. Suelen verse afectados varios vasos durante el transcurso de la enfermedad.

Discusión:

El gold standard para el diagnóstico es la histología pero no es viable, por lo que puede realizarse mediante ATCMS preferentemente, y/o angiografía.

Los métodos por imágenes demuestran la clásica apariencia de alternancia aneurisma-estenosis con irregularidad de la pared y oclusión arterial.

Los hallazgos por imágenes permanecen estables o se resuelven en el corto plazo.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con vasculitis de pequeño y mediano tamaño como la poliarteritis nodosa (PAN), enfermedad de Kawasaki, vasculitis primaria granulomatosa del sistema nervioso central, granulomatosis de Wegener, síndrome de Churg-Strauss, entre otros.

Dicha diferenciación es importante en el manejo apropiado, ya que los inmunosupresores utilizados para el tratamiento de la vasculitis pueden ser ineficaces o incluso agravar la vasculopatía.

Aunque la enfermedad puede ser autolimitada sin tratamiento o con tratamiento médico conservador, el proceso agudo tiene una tasa de mortalidad del 50% debido a hemorragia aguda y puede requerir tratamiento quirúrgico y/o endovascular.

El control de la hipertensión es beneficioso en pacientes con esta patología. Aún, no es claro el rol de la anticoagulación sistémica o del tratamiento antiplaquetario.

Conclusión:

La mediolisis arterial segmentaria es una patología inusual, de etiología aún desconocida, que requiere de un diagnóstico rápido a fin de conducir a acciones terapéuticas correctas e inmediatas, y así lograr evitar la agudización del cuadro.

La ATCMS proporciona una excelente representación vascular y permite diagnosticar esta enfermedad en forma temprana.

Bibliografía:

Kalva, S.P.; Somarouthu, B.; Jaff, M.R.; Wicky, S. Segmental arterial mediolysis: Clinical and imaging features at presentation and during follow-up. *Journal of Vascular Interventional Radiology* 2011, 22 (10), 1380-1387.

Chao, C.P. Segmental arterial mediolysis. *Seminars in interventional radiology*. 2009, 26, 224-232.

Hirakawa, E.; Inada, K.; Tsuji, K. Asymptomatic dissecting aneurysm of the coeliac artery: A variant of segmental arterial mediolysis. *Histopathology* 2005, 47 (5), 544-546.

Baker-LePain, J.C.; Stone, D.H.; Mattis, A.N.; Nakamura, M.C.; Fye, K.H. Clinical diagnosis of segmental arterial mediolysis: Differentiation from vasculitis and other mimics. *Arthritis Care Res (Hoboken)* 2010, 62 (11), 1655-1660.

Michael, M.; Widmer, U.; Wildermuth, S.; Barghorn, A.; Duester, S.; Pfammatter, T. Segmental arterial mediolysis: Cta findings at presentation and follow-up. *American Journal of Roentgenology* 2006, 187 (6), 1463-1469.

Inada, K.; Maeda, M.; Ikeda, T. Segmental arterial mediolysis: Unrecognized cases culled from cases of ruptured aneurysm of abdominal visceral arteries reported in the japanese literature. *Pathology - Research and Practice* 2007, 203 (11), 771-778.