

# Mediolisis arterial segmentaria de la arteria esplénica

Beatriz di Martino-Ortiz, Javier Menárguez Palanca

*Departamento de Anatomía Patológica, Hospital General Universitario Gregorio Marañón. C/ Dr. Esquerdo, 46. 28007 Madrid.*

## RESUMEN

La mediolisis arterial segmentaria (MAS) es considerada una variante rara de displasia arterial fibromuscular. La MAS puede ser diagnosticada en varias circunstancias clínicas. Describimos tres casos de pacientes embarazadas jóvenes, admitidas en nuestro hospital por dolor abdominal severo de inicio súbito. El examen clínico de todas ellas reveló shock hipovolémico y sufrimiento fetal, demostrándose hemoperitoneo masivo en la laparotomía de urgencia. En los tres casos se puso de manifiesto la asociación de MAS a la ruptura de la arteria esplénica. En nuestra opinión, la MAS debe ser considerada como una entidad clínico-patológica encuadrable en el grupo de «síndromes de emergencia esplénica en el embarazo».

**Palabras clave:** Mediolisis arterial segmentaria, displasia fibromuscular, arteria esplénica, síndrome de emergencia esplénica en el embarazo.

## Segmental Arterial Mediolytic of the Splenic Artery

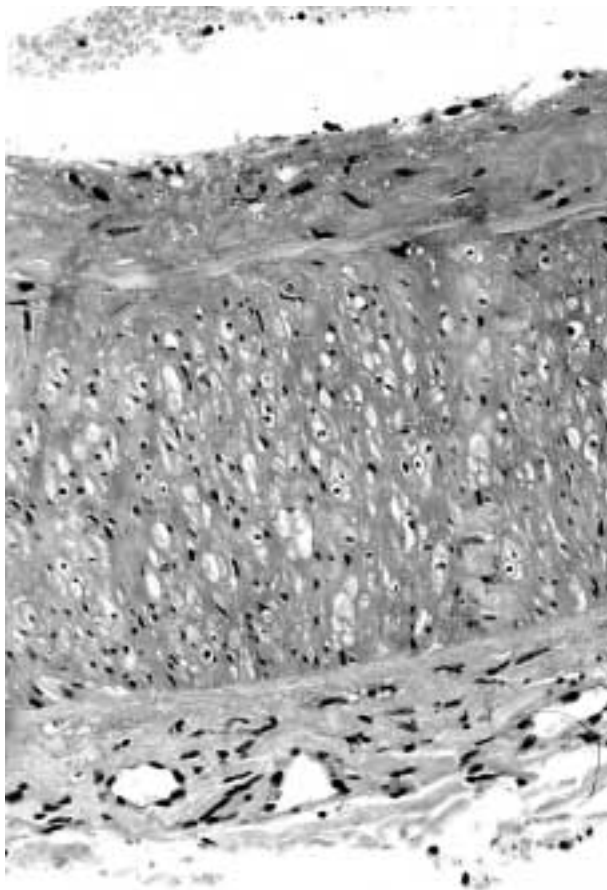
### SUMMARY

Segmental arterial mediolysis (SAM) is currently considered to be a rare variant of arterial fibromuscular dysplasia. SAM can be diagnosed in several clinical contexts. We present here the cases of three pregnant young women, admitted to our institution referring sudden severe abdominal pain in which hemorrhagic shock and foetal suffering was diagnosed. Emergency laparotomy showed massive hemoperitoneum in the three cases, with SAM found associated to the splenic artery rupture. As this seems to constitute a specific clinical-pathological syndrome, it is our opinion that SAM should be considered within the group of the recently-defined «Syndrome of the Splenic Emergency in Pregnancy», potentially lethal contingencies that should always be considered under this set of circumstances.

**Keywords:** Segmental arterial mediolysis, fibromuscular dysplasia, splenic artery, syndrome of the splenic emergency in pregnancy.

## INTRODUCCIÓN

La mediolisis arterial segmentaria o MAS, anteriormente llamada arteritis mediolítica segmentaria, es una alteración vascular no arterioesclerótica, no inflamatoria, de etiología desconocida. Ha sido descrita en adultos, afectando las arterias viscerales (1-8). Las arterias coronarias epicárdicas de los neonatos también pueden afectarse (9-11). Se cree que la MAS es un precursor o variante de la displasia fibromuscular, una condición que generalmente afecta a las arterias renales. Estos casos que describimos ilustran algunos de los aspectos más característicos de esta enfermedad.



*Fig. 1. Arteria esplénica. Los citoplasmas de las células de la capa muscular presentan vacuolas de contenido claro y variable forma y tamaño. Se observan además áreas mixoides extracelulares incipientes. Hematoxilina-eosina x 20.*

## RESUMEN DE LOS HALLAZGOS CLÍNICOS

Los hallazgos más relevantes se muestran en la tabla I.

### Caso 1

Mujer de 28 años de edad, en la semana 42 de gestación, admitida en el Servicio de Urgencias de nuestro hospital por dolor epigástrico muy intenso y que irradiaba a ambas fosas lumbares. El curso del embarazo en este caso prolongado, había sido normal hasta entonces. Los exámenes clínicos y analíticos revelaron hipotensión y anemia severas, abdomen depresible no doloroso y útero levemente hipertónico. Una ecografía abdominal mostró latidos cardíacos fetales de tipo errático (30-40 lpm). Fue efectuada una laparotomía media de urgencia, extrayéndose 4 litros de sangre fresca de la cavidad abdominal y constatándose la presencia de un «jet» arterial proveniente del hilio esplénico. Tras ligar la arteria esplénica se efectuó una esplenectomía. El feto, extraído en el mismo acto quirúrgico, presentó signos de parada cardiorrespiratoria, de la que no se recuperó. Se realizó el estudio necrópsico del mismo. La madre se recuperó completa y favorablemente.

### Caso 2

Mujer de 35 años, con dos embarazos previos normales, y embarazo actual a término y sin complicaciones, referida al Servicio de Urgencias de nuestro hospital, por dolor epigástrico-medio súbito y pérdida de conciencia. Los exámenes clínicos y analíticos revelaron severas hipotensión y anemia (Hb 3 gr/dl) y taquicardia (140 lpm). La ecografía abdominal demostró muerte fetal. Una laparotomía de urgencia fue efectuada, la cual confirmó la presencia de más de 3 litros de sangre fresca en la cavidad abdominal, secundaria a la ruptura de un aneurisma en la arteria esplénica. Se efectuaron ligadura de este vaso y esplenectomía, transfundiéndose 12 unidades de glóbulos rojos concentrados, coloides y cristaloides, pese a lo cual la paciente falleció a las 2 horas del ingreso.

**Tabla I. Resumen de los hallazgos clínicos más relevantes**

CASO	EDAD DE LAS PACIENTES (años)	PRESENTACIÓN CLÍNICA	EVOLUCIÓN
1	28	Dolor epigástrico intenso irradiado a ambas fosas lumbares	Paciente viva. Feto muerto.
2	35	Dolor epigástrico y pérdida de conciencia	Paciente y feto muertos.
3	29	Dolor abdominal súbito	Paciente viva. Feto muerto.

**Caso 3**

Paciente de 29 años de edad, en su semana 32 de gestación, que ingresa de forma urgente en el Servicio de Obstetricia por dolor abdominal súbito. Una laparotomía urgente reveló hemoperitoneo masivo, con hemorragia procedente de la arteria esplénica, por lo que se efectuó ligadura múltiple de la arteria esplénica, que controló la hemorragia, esplenectomía y extracción del feto muerto. Los hallazgos analíticos mostraban una anemia severa (Hb 5 gr/dl) acompañada de hipotensión arterial (114/62 mmHg). Durante la cirugía se transfundieron 4 concentrados de hemátiles, desarrollando la paciente en el post-operatorio, una fístula pancreática menor que se controló con drenaje externo, y posteriormente recuperación completa.

**HALLAZGOS ANATOMOPATOLÓGICOS**

En todos los casos, se efectuó la disección minuciosa del hilio esplénico que fue fijado en formalina neutra tamponada, incluido en su totalidad en parafina, procesado rutinariamente y teñido con hematoxilina-eosina, orceína y Masson. El hallazgo constante en el punto de ruptura consistió en la pérdida segmentaria de la capa media de la arteria esplénica. Dos alteraciones principales fueron identificadas en esta capa: la primera, se caracterizaba por la acumulación, en el interior de los citoplasmas de las células musculares lisas arteriales, de vacuolas con contenido claro de variable forma y tamaño, así como áreas mixoides extracelulares incipientes; la otra, células musculares lisas de la pared vascular con citoplasma eosinófilo granular, picnosis nuclear y pérdida de la definición celular. También existía fibrosis intimal y adventicial. La lámi-

na elástica interna mostraba ruptura parcial y reduplicación en todos los casos. La lámina elástica externa se hallaba preservada. No se encontraron elementos inflamatorios en ningún caso. La necropsia practicada al feto en el primero de los casos, reveló lesiones similares en las arte-

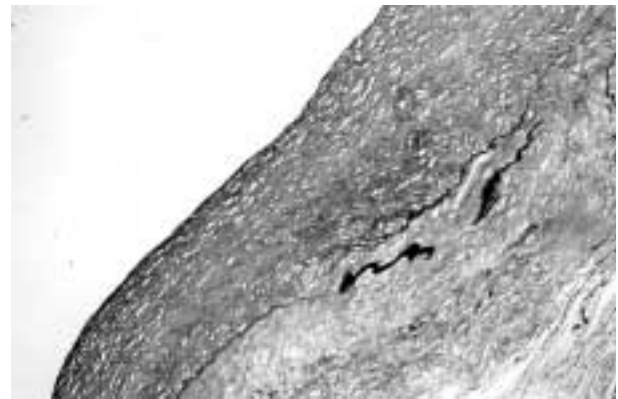


Fig. 2. Un hallazgo constante en todos los casos es la notable fibrosis intimal con ruptura de la lámina elástica interna. Hematoxilina-eosina x 10.



Fig. 3. En este corte histológico de la pared de la arteria esplénica se aprecia reduplicación y ruptura de la lámina elástica interna con conservación de la lámina elástica externa. Hay pérdida notable de la definición celular en la capa de células musculares. Orceína x 20.

rias coronarias epicárdicas. El parénquima esplénico presentaba una arquitectura preservada en todos los casos, sin dilatación sinusoidal y con correcta dotación linfoide.

## DISCUSIÓN

La MAS es una enfermedad vascular, no arterioesclerótica, no inflamatoria, de causa desconocida y de frecuencia baja.

Fue descrita por primera vez por Slavin y González-Vitale en 1976, en tres pacientes con isquemia intestinal y shock hipovolémico, como una lesión que afectaba grandes arterias musculares (1). Hay menos de una veintena de casos descritos en la literatura que afecten a arterias viscerales de adultos: arterias epiploicas (2), hepáticas (3-5), gástricas (6), gastroepiploicas (7), ramas de la cólica media (8) y craneales. También se han descrito casos similares en las coronarias de recién nacidos (9-11). La patogenia es aún desconocida, aunque se cree que la isquemia es una causa poco probable, siendo las hipótesis más aceptadas aquellas que proponen un origen espástico o una disfunción en el sistema paracrino endotelial (1,3,11,12). La MAS se considera un precursor o una variante de la displasia fibromuscular, una condición que normalmente afecta a las arterias renales, viscerales y coronarias (13,14). Más aún, la displasia fibromuscular ocurre en todas aquellas arterias afectadas por la MAS. El hallazgo casi patognomónico del proceso es la «mediolisis» (1,9). Los cambios precoces consisten en el desarrollo de vacuolas en los citoplasmas de las células de la capa muscular lisa vascular. La disrupción de éstas y de las membranas celulares completa el proceso lítico. La formación de hendiduras en la capa media lleva a la formación de aneurismas y ruptura de la pared vascular (la complicación más temida) con hemorragias masivas. El componente inflamatorio es escaso o nulo. La MAS no es un proceso inflamatorio ni vasculítico aunque su principal diagnóstico diferencial debe hacerse con la Poliarteritis Nodosa (PAN), por que las manifestaciones angiográficas son similares (microaneurismas y collar de cuentas) (14-16). Esta es la principal explicación por la que

debe evitarse el confuso término de «arteritis mediolítica segmentaria», como la llamaron por primera vez Slavin y colaboradores (1). Otros diagnósticos diferenciales que deben considerarse son:

- La arteritis necrotizante: se asocia a necrosis fibrinoide, trombosis e infiltrado inflamatorio pleomórfico. Además, frecuentemente comienza en la porción más interna de la pared arterial, evolucionando a cicatrización intimal y estrechamiento de la luz del vaso. Por el contrario en la MAS no hay inflamación, la trombosis vascular es rara y el proceso comienza en la capa más externa de la media.
- La necrosis quística de la media: en ella hay acúmulos de mucopolisacáridos ácidos extracelulares; en la MAS hay presencia de vacuolas intracelulares sin presencia de mucopolisacáridos.
- La enfermedad arterial quística adventicial: es una enfermedad de las arterias de las extremidades, que ocurre típicamente en hombres en las décadas 3.<sup>a</sup>-4.<sup>a</sup> de la vida. Se caracteriza por la presencia de quistes que contienen mucopolisacáridos ácidos en la adventicia que van comprimiendo sucesivamente la media y la íntima de la pared vascular. En la MAS la alteración no se encuentra en arterias de las extremidades, se da en otra población, la media no se encuentra comprimida sino destruida, y no hay depósito de mucopolisacáridos.

Ultraestructuralmente, se observa la presencia de grandes vacuolas radiolucetas que contienen fragmentos de membrana y restos de organelas celulares en el citoplasma de las células musculares lisas en las áreas de mediolisis. La fusión de estas vacuolas dan lugar a una imagen en panal. También se observan cambios vacuolares en las células endoteliales vecinas. La matriz extracelular que se encuentra entre las células alteradas se expande focalmente, conteniendo fibrina, fragmentos de elástica, vacuolas y trombos plaquetarios.

Clínicamente la MAS se presenta con dolor abdominal, shock hipovolémico, anemia severa, caída rápida del hematocrito, hipotensión, e hipoxia fetal. Por esta razón la MAS puede ser

otro factor etiológico de una entidad descrita recientemente como «síndrome de emergencia esplénica en el embarazo» (17). Es difícil establecer una guía precisa para un diagnóstico precoz en casos similares. Todos los casos publicados han sido diagnosticados retrospectivamente. Describimos aquí un caso con los mismos cambios morfológicos en la madre y en el feto. Así como la displasia fibromuscular presenta un patrón de herencia de tipo autosómico dominante, pensamos que este tipo de herencia podría ocurrir de igual forma en la MAS (18).

La evolución de las lesiones depende de la extensión y profundidad de la mediolisis y de la preservación o destrucción de la lámina elástica interna y de la íntima.

Concluyendo, la MAS es una rara entidad con un curso clínico potencialmente fatal. El diagnóstico precoz es difícil. La MAS debe ser tenida en cuenta cuando nos encontramos ante aneurismas o rupturas espontáneas de arterias viscerales, de aparente etiología desconocida.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Slavin RE, González-Vitale JC. Segmental mediolytic arteritis: a clinicopathologic study. *Lab Invest* 1976; 35: 23-9.
2. Heritz DM, Jagdish B, Johnston KW, Sniderman KW. Intraabdominal hemorrhage as a result of segmental mediolytic arteritis of an omental artery: case report. *J Vasc Surg* 1990; 12: 561-5.
3. Armas OA, Donovan DC. Segmental mediolytic arteritis involving hepatic arteries. *Arch Pathol Lab Med* 1992; 116: 531-4.
4. Nagashima Y, Taki A, Misugi K, Aoki I, Tamura I, Fukano F, Suzuki S, Takimoto A, Inayama Y, Nakatani Y. Segmental mediolytic arteries: a case report with review of the literature. *Pathol Res Pract* 1998; 194: 643-7.
5. Chan RJ, Goodman TA, Aretz TH, Lie JT. Segmental mediolytic arteriopathy of the splenic and hepatic arteries mimicking systemic necrotizing vasculitis. *Arthritis Rheum* 1998; 41: 935-8.
6. Inayama Y, Kitamura H, Tobe M, Kanisawa M. Segmental mediolytic arteritis: clinicopathologic study and three-dimensional analysis. *Acta Pathol Jpn* 1992; 42: 201-9.
7. Juvonen T, Niemelä O, Reinillä A, Nissinen J, Kairaluoma MI. Spontaneous intraabdominal hemorrhage caused by segmental erythematous-an underestimated entity of autoimmune origin? *Eur J Vasc Surg* 1994; 8: 96-100.
8. Sakano T, Morita K, Imaki M, Ueno H. Segmental arterial mediolysis studied by repeated angiography. *Br J Radiol* 1997; 70: 656-8.
9. Slavin RE, Cafferty L, Cartwright J. Segmental mediolytic arteritis: a clinicopathologic and ultrastructural study of two cases. *Am J Surg Pathol* 1989; 13: 558-68.
10. Gruenwald P. Necrosis in the coronary arteries of newborn patients. *Am Heart J*. 1949; 38: 889-97.
11. De Sa DJ. Coronary arterial and myocardial necrosis in stillbirths and infants. *Arch Dis Child* 1979; 54: 918-30.
12. Juvonen T, Rasänen O, Reinillä A, Parkkila S, Nissinen J, Kairaluoma MI, Sormunen R, Niemelä O. Segmental mediolytic arteritis-electromicroscopic and immunohistochemical study. *Eur J Vasc Surg* 1994; 8: 70-7.
13. Slavin RE, Saeki K, Bhagavan B, Maas AE. Segmental arterial mediolysis: a precursor to fibromuscular dysplasia? *Mod Pathol* 1995; 8: 287-94.
14. Lie JT. Segmental mediolytic arteritis. Not an arteritis but a variant of arterial fibromuscular dysplasia (editorial). *Arch Pathol Lab Med* 1992; 116: 238-41.
15. Lie JT. Vasculitis looks-alikes and pseudovasculitis syndromes. *Curr Diag Pathol* 1995; 2: 78-85.
16. Lie JT. Systemic, cerebral, and pulmonary segmental mediolytic arteriopathy: villainous masqueraders of vasculitis. *Cardiovasc Pathol* 1996; 5: 305-14.
17. Tanchev S, Popova M, Slavov I. Sindromot «speshnost ot slezkov proizkhod» povreme na bremennost. *Akush gynekol Sofia* 1992; 31: 32-4.
18. Rushton AR. The genetics of fibromuscular dysplasia. *Arch Intern Med* 1980; 140: 233-6.