



VII Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica y I Congreso de Preparaciones Virtuales por Internet

Del 1 al 31 de octubre de 2005



Aneurisma de la arteria hepática por mediolisis y Síndrome de Alport. ¿Asociación causal o casual?

Alejandro Ruiz Méndez^{*}, Noel Pedraza Alonso^{*}, Claudia Roche Albernas^{*}, Daniel Artiles Martínez^{**}

^{*} Hospital Universitario "Arnaldo Millán Castro", Santa Clara, Villa Clara. CUBA

^{**} Hospital Universitario "Arnaldo Millán Castro", Santa Clara, Villa Clara. CUBA

Resumen

Se presenta el caso de una mujer de 55 años de edad con antecedentes personales y familiares de Síndrome de Alport que ingresó por hemoperitoneo producto de la rotura de un aneurisma de la arteria hepática. Se le realizó aneurismectomía. El estudio histológico de la pieza se concluyó como una Mediolisis arterial segmentaria. Evolucionó con disfunción de múltiples órganos y falleció al 8vo día. En la necropsia realizada se comprobó la existencia de un Síndrome de Alport y las alteraciones morfológicas del daño multisistémico además de infarto extenso del hígado y de la cabeza del páncreas. Se hace la presentación de esta interesante asociación. Se comentan ambas patologías.

Introducción

La Mediolisis Arterial Segmentaria (MAS) es una enfermedad vascular, no arterioesclerótica, no inflamatoria, de causa desconocida y de frecuencia baja que afecta grandes arterias musculares. Fue descrita por primera vez por Slavin y González-Vitale en 1976, en tres pacientes con isquemia intestinal y shock hipovolémico. (1, 2, 3, 4, 5) El Síndrome de Alport descrita desde 1902 por Guthrie, es dentro de las Nefritis Intersticiales Hereditarias la más frecuente y mejor estudiada. Es una enfermedad caracterizada por nefritis acompañada por sordera nerviosa y distintos trastornos oculares. (6) Hacemos la presentación de una enferma con Aneurisma de la Arteria Hepática por MAS en la que existía un diagnóstico de Síndrome de Alport.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una mujer blanca, de 55 años de edad con antecedentes familiares bien fundamentados de Enfermedad de Alport y de padecer la enfermedad por lo que llevaba seguimiento por nefrología por 5 años. En agosto del 2001 se realizó laparotomía exploradora por la sospecha de tumor de la cabeza del páncreas y se encontró un aneurisma de la arteria hepática no complicado y no se realizó ningún proceder quirúrgico. El 11 de enero del 2005 reingresó en el hospital por dolor abdominal y se relaparatomizó, constatándose rotura del aneurisma con hemoperitoneo, se realizó aneurismectomía. En su evolución se constató necrosis de la cabeza del páncreas y del hígado. Desarrolló fallo de múltiples sistemas orgánicos y falleció a los diez días del ingreso hospitalario. Planteamientos diagnósticos: -Aneurisma de la Arteria hepática con hemoperitoneo. - Necrosis hepática y de la cabeza del páncreas. -Fallo de múltiples órganos. -Enfermedad de Alport. Estudio necrótico: Causas relacionadas con la muerte. CDM*: Fallo multiorgánico. CIM**: Daño multiorgánico. CIM: SPO reciente de aneurismectomía con extenso infarto hepático isquémico. CBM***: Aneurisma de la arteria hepática por Mediolisis arterial segmentaria con rotura y hemoperitoneo. Otros hallazgos. Se observó proliferación y esclerosis segmentaria con aumento de la matriz mesangial y algunos glomérulos de aspecto fetal y talla grande; así como fibrosis intersticial e infiltrado inflamatorio crónico, atrofia tubular focal con cilindros hemáticos y células espumosas; hallazgos consistentes con un Síndrome de Alport. (Fig. 1) (Fig. 2) (Fig. 3) Ulceras agudas gástricas. Necrosis tubular aguda. *Causa directa de la muerte. *Causa intermedia de la muerte. ****Causa básica de la muerte. Descripción de la biopsia: Descripción Macroscópica: La muestra consistió en tres fragmentos de tejido, el mayor de 11.2x6.5x4.5 cm de color pardo amarillento, consistencia firme, con estructuras laminares al corte, los otros dos corresponden a pared de 0.3 cm de grosor con tejido amarillento de aspecto graso en una de sus superficies y la otra superficie irregular de color rojo negruzco. (Fig. 4) (Fig. 5) (Fig. 6) Descripción Microscópica: La muestra corresponde a trombo organizado y a pared arterial adelgazada con formación de hendiduras en la capa media sin componente inflamatorio. (Fig. 7) (Fig. 8). Conclusión Diagnóstica: Aneurisma roto de la arteria hepática por Mediolisis Arterial Segmentaria, con trombosis mural.

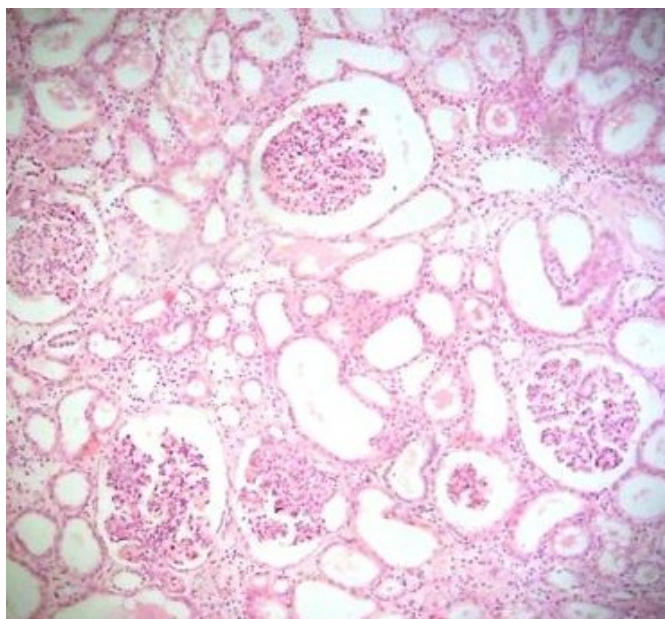


Fig. 1 - Glomerulos de gran tamaño con esclerosis segmentaria.

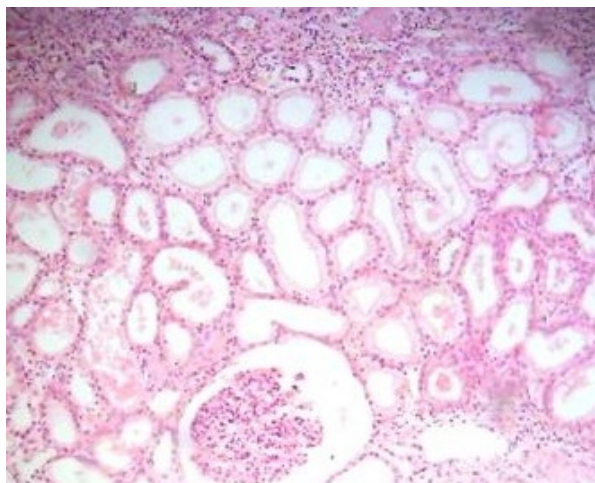


Fig. 2 - Presencia de células espumosas a nivel de túbulis.

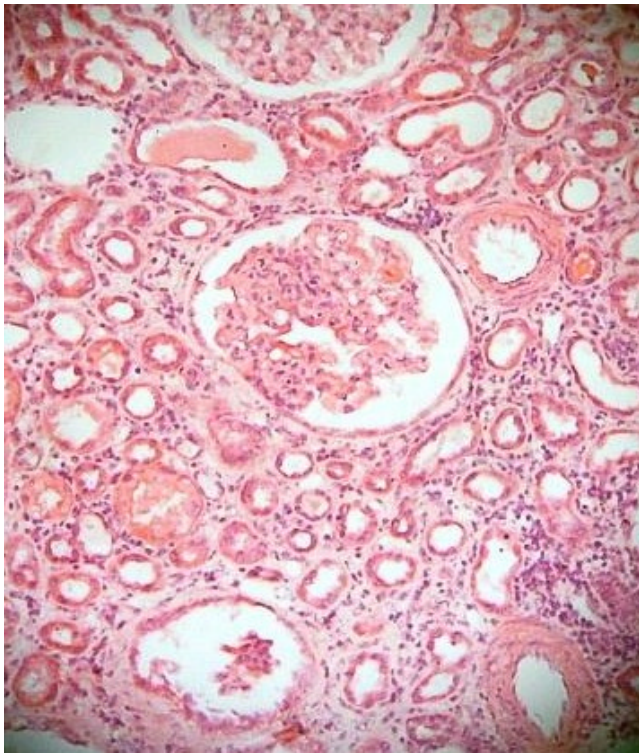


Fig. 3 - fibrosis intersticial con atrofia tubular y cilindros hemáticos en la luz.



Fig. 5 - Trombo mural reciente de la arteria hepática.



Fig. 6 - Trombo mural organizado de la arteria hepática.

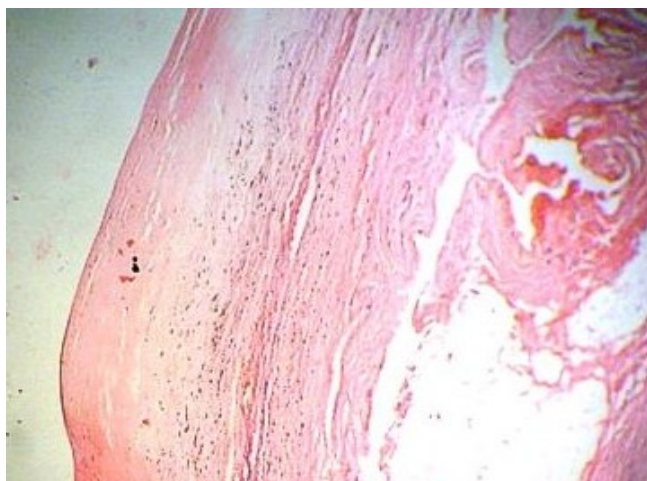


Fig. 7 - Destrucción de la capa media con trombo en la superficie, se aprecian hendiduras a nivel de la capa media.

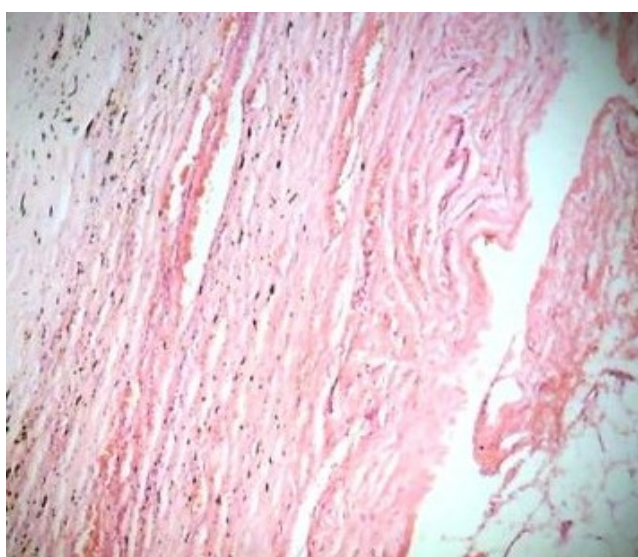


Fig. 8 - Detalle a mayor aumento donde se ponen de manifiesto las hendiduras longitudinales de la capa media.



Fig. 4 - Pared de la arteria hepática.

Discusión

El Síndrome de Alport es una nefritis de etiología hereditaria ligada al cromosoma X y por tanto con predominio masculino, aunque puede también presentarse como enfermedad autosómica dominante o más raramente autosómica recesiva. La etiopatogénia de este síndrome está ligada a una afectación del colágeno IV, específicamente de la cadena alfa 5, este es un componente básico de la membrana basal glomerular. Los hallazgos morfológicos son la presencia de glomérulos de aspecto fetal, la esclerosis segmentaria, atrofia tubular con cilindros hemáticos en su interior y fibrosis intersticial en etapas avanzadas, a nivel tubular es un hallazgo frecuente la presencia de células espumosas. El diagnóstico se basa en los antecedentes familiares de la enfermedad, el cuadro clínico y el debut se caracteriza por hematuria microscópica con episodios de hematuria macroscópica. (6) La Mediolytic arterial segmentaria (MAS) es una entidad descrita por primera vez en 1976 como una necrosis de la pared arterial que afecta a vasos del mismo rango que los afectados en la displasia fibromuscular, por lo que para algunos autores resulta una variante de esta enfermedad. Se trata de una necrosis de etiología no aterosclerótica, no inflamatoria y origen desconocido con una baja frecuencia de presentación. La patogenia es aún desconocida, se cree que la isquemia podría ser su causa; y aunque es poco probable, las hipótesis más aceptadas proponen un origen espástico o una disfunción en el sistema paracrino endotelial. 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. En nuestro caso no encontramos la vacuolización lo que se explica por ser un estadio avanzado del trastorno donde sí son manifiestas las hendiduras de la capa media. Por otra parte no encontramos signo de inflamación, ni de placa de ateroma, como tampoco acúmulos de mucopolisacáridos, lo que nos permitió descartar las otras causas de aneurismas arteriales. (1-5, 7, 8, 9, 10, 11, 12) Aunque la asociación de estas dos entidades hasta el momento actual no podemos vincularlas desde un punto de vista patogénico, no hemos querido pasar por alto esta curiosidad.

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. Cotran R, Kumar V, Robbins S. Nefritis hereditarias. En: Robbins Patología estructural y funcional. Madrid: Mc Graw-Hill. Interamericana 1996. p 1065-1066.
7. 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.
8. 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.
9. Slavin RE, Saeki K, Bhagavan B, Maas AE. Segmental arterial mediolysis: a precursor to fibromuscular dysplasia? *Mod Pathol* 1995; 8: 287-94.
10. Lie JT. Segmental mediolytic arteritis. Not an arteritis but a variant of arterial fibromuscular dysplasia (editorial). *Arch Pathol Lab Med* 1992; 116: 238-41.
11. Tanchev S, Popova M, Slavov I. Sindromut «speshnost ot slezkov proizkhod» povreme na bremennost. *Akush gynecol Sofia* 1992; 31: 32-4.
12. Rushton AR. The genetics of fibromuscular dysplasia. *Arch Intern Med* 1980; 140: 233-6.