

MEDIONECROSIS QUISTICA DE LA AORTA

(Enfermedad de Gsell-Erdheim)

RAÚL CONTRERAS,^{1, 2} FERNANDO CISNEROS²
Y THELMA CANTO DE CETINA²

Historia clínica

A. M. R. Registro 63275 I.N.C., de 38 años de edad, del sexo masculino.

Antecedentes personales: a) No patológicos: alcoholismo intenso; tabaquismo moderado; b) Patológicos: chancro sífilítico (reacciones serológicas positivas) a la edad de 19 años, tratado con penicilina (al parecer con dosis insuficientes). c) Traumatismo precordial a la edad de 11 años.

Padecimiento actual: Aparentemente en buen estado de salud hasta tres meses antes de su ingreso, en que empezó a quejarse de disnea rápidamente progresiva y que en el lapso de dos meses llegó a ser de pequeños esfuerzos con frecuentes paroxismos. Se presentó a la Consulta Externa del Instituto Nacional de Cardiología en insuficiencia cardíaca congestivo-venosa, la cual respondió favorablemente a la terapéutica de rutina; permaneció

asintomático seis meses, reapareciendo entonces manifestaciones de insuficiencia cardíaca izquierda que progresaron con inusitada rapidez (disnea de pequeños esfuerzos y de decúbito tardía).

Exploración física: Longilíneo, sin disnea ni cianosis en el reposo; buena tolerancia al decúbito. Franco signo de Musset. Latido carotídeo rítmico con frémito diastólico. Sin ingurgitación yugular. Importante deformación del extremo anterior de los arcos costales. Latido visible en el segundo y tercer espacios intercostales derechos. En esa misma región y con extensa irradiación al mango esternal y a la región carotídea, se palpaba un fenómeno diastólico semejante a un estremecimiento o tremor. Choque apexiano en el cuarto espacio intercostal izquierdo a 4 cm por fuera de la línea medio-clavicular. Coincidiendo con la topografía del tremor, se escuchaba intenso soplo diastólico transmitido hacia arriba y también hacia abajo (hasta el xifoídes y el ápex), al cual se suma un pequeño soplo sistólico en la región de la base. Hernia inguinal directa de-

¹ Académico numerario.

² Instituto Nacional de Cardiología.

recha. No se encontró hepato ni esplenomegalia. Había pulso de Corrigan, 70 por minuto. Tensión arterial 185/65 mm Hg.; sin edema.

Estudio radiológico. Dr. Nano Dorbecker: Tórax óseo normal, borramiento del seno costodiafrágico derecho. Hilos acentuados II, de tipo arterial. Trama acentuada I, del mismo tipo. Parénquima normal; silueta cardíaca en situación oblicua, cardiomegalia II a expensas del ventrículo izquierdo con latidos rítmicos, muy enérgicos. Aorta de opacidad II, con franca dilatación de los senos de Valsalva anteriores: pulsatilidad aumentada, en báscula con el ventrículo izquierdo. Pulmonar normal. El estudio sugiere insuficiencia aórtica con ectasia de la porción ascendente del vaso (Figs. 1, 2 y 3).

Estudio electrocardiográfico. Doctor Demetrio Pallares: El trazo sugiere:

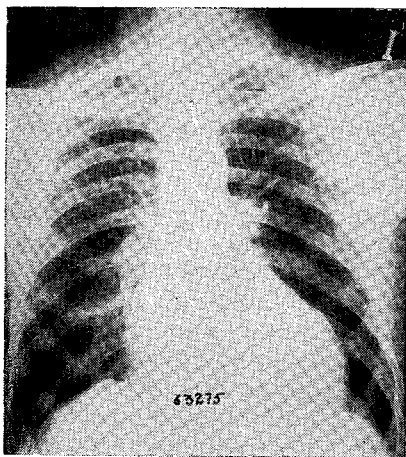


FIGURA 1

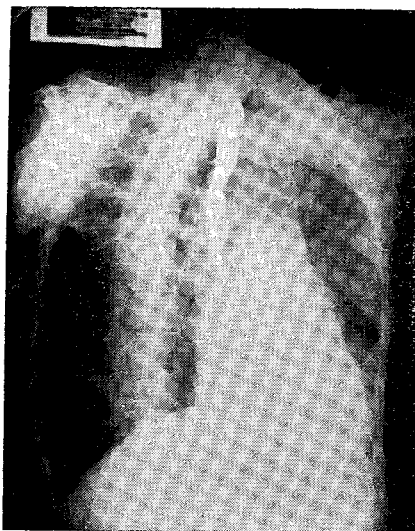


FIGURA 2

1. Crecimiento auricular izquierdo: P bífida en D2, VF y discretamente en V4. AP + 20°. P en D2 = 0.15".

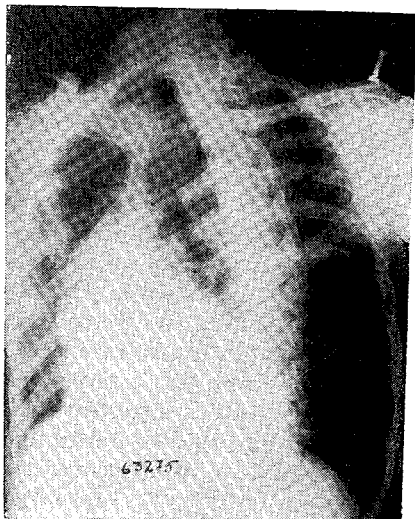


FIGURA 3.

2. Hipertrofia ventricular izquierda: AQRS-30°. Índice de Lewis muy aumentado. Morfología ventricular izquierda de V4 a V6. Deflexión intrínsecoide en V5 y V6-0.06". Alteraciones secundarias en la onda T en V1, VL, V5 y V6. Pequeña lesión subepicárdica apical: RS-T convexo hacia arriba en V3 y V4. En V4 hay T negativa terminal.

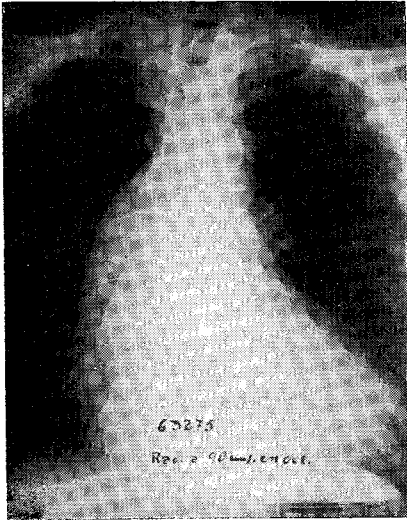


FIG. 4. Radiografía portátil (a 90 cm de distancia). Obsérvese el probable aumento de la dilatación de la aorta ascendente en relación al estudio previo (aun tomando en cuenta las diferencias de técnicas).

3. Sospecha de crecimiento auricular derecho agregado: P negativa en V1 y V2 y las extrasístoles ventriculares, de V1 y V2 empiezan con Q.

Hay otra explicación posible para las ondas Q de V1 y V2, que sería la existencia de un infarto septal del

tercio medio y quizá bajo, ya que la R en V3 es más pequeña que en V2, además de la lesión que ya se señaló (Fig. 5).

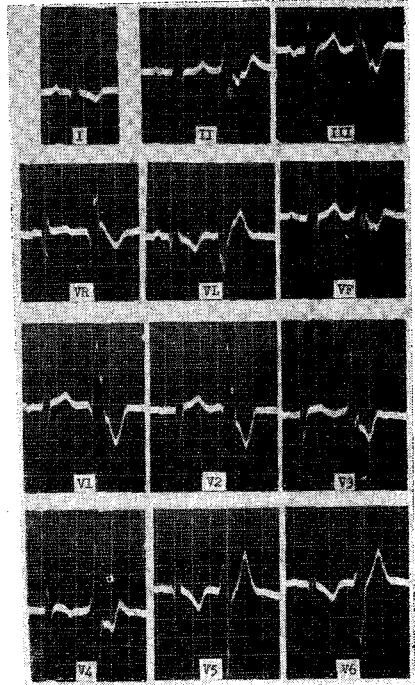


FIGURA 5.

Estudio fonocardiográfico. Doctor Bernardo Fishleder. Los trazos registrados muestran algunas características poco usuales que merecen un comentario.

I. En el registro del foco aórtico (Fig. 6) puede observarse:

- a) Ausencia del primer ruido.
- b) Soplo mesosistólico "en rombo" (expulsivo).

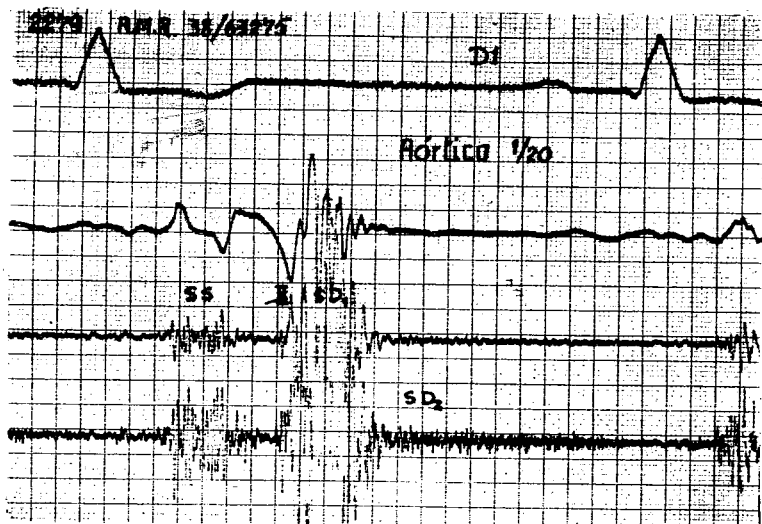


FIG. 6. Registro fonocardiográfico en el foco aórtico.

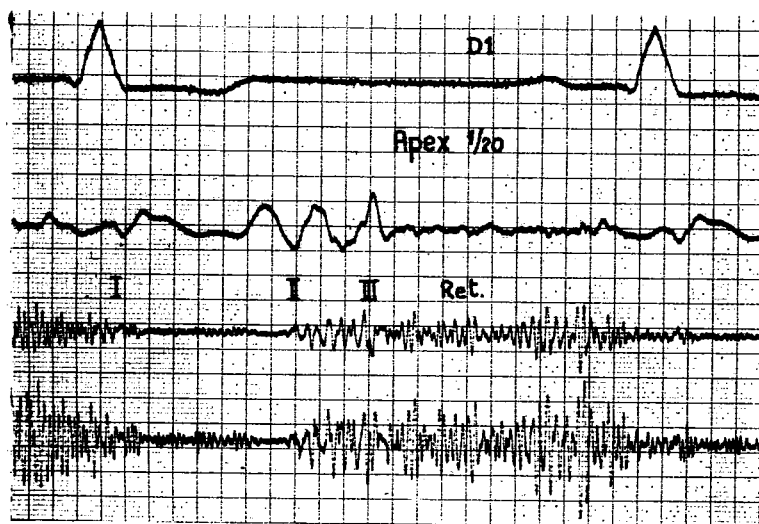


FIG. 7. Registro fonocardiográfico en el foco mitral.

c) Segundo ruido apagado (formado de vibraciones de poca frecuencia).

d) Inmediatamente después del segundo ruido sigue un fenómeno soplante de gran amplitud y frecuencia relativamente baja, creciente-decreciente que dura unos 0.12". Después sigue, durante todo el resto de la diástole, un largo soplo creciente de alta frecuencia y de menor amplitud, del tipo habitual en la insuficiencia aórtica.

II. Foco mitral (Figs. 7 y 8): intenso soplo creciente-decreciente, de frecuencia más baja y distinto al soplo diastólico aórtico. Se trata de un intenso y largo "retumbo". La ausencia de primer ruido reforzado, de un chasquido de apertura mitral y de reforzamiento presistólico, hace sugestiva la posibilidad de que se trate de un "retumbo funcional" en una severa insuficiencia aórtica, es decir, lo que se conoce como "retumbo de Flint".

III. El pulso carotídeo (Fig. 8) muestra un ascenso con velocidad de

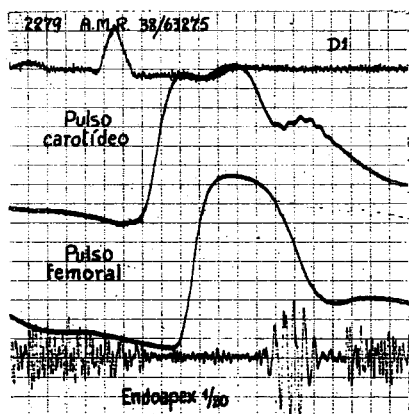


FIG. 8. Registro del pulso carotídeo.

ascenso de 0.05" ("t" de Duchosal, normal de 0.02" a 0.06"), una ancha meseta ligeramente ascendente, con ligera depresión central, una incisura bastante bien marcada, a la que sigue una onda dicrota, con vibraciones. La anchura del pulso carotídeo desde su pie hasta el vértice de la incisura (período expulsivo del ventrículo izquierdo está aumentada, ya que para la frecuencia de 53 por minuto, debería tener 0.32" y mide 0.355" (110%); lo que es habitual en la insuficiencia aórtica.

IV. En la Fig. 9 se muestra registro de los ruidos sobre la arteria femoral derecha, con el electrocardiograma y el pulso femoral del lado izquierdo. Obsérvese el ruido amplio (P) que coincide con una muesca en la rama ascendente del pulso ("ruido de disparo de pistola" o "pistol shot sound" de los anglosajones) y los dos cortos soplos: uno a mitad de la onda del pulso y otro al final (S_1 y S_2) ("Doble soplo crural de Duroziez"), fenómenos también habituales en la regurgitación aórtica importante.

Evolución: Además del tratamiento encaminado a corregir la insuficiencia cardíaca, se estableció una intensa terapéutica antisifilítica. Es de interés transcribir la nota del Dr. Salvador Aceves quien se avocó al estudio del paciente: "El estudio radiográfico del enfermo suscita dudas y problemas. Parecería que la pulmonar estuviera afectada en oposición a los signos clínicos. Estos sugieren indudablemente el origen aórtico de los fenómenos, tanto por el latido evidentemente pa-

tológico en el territorio de la aorta ascendente, a la derecha del esternón, como por el carácter saltón del pulso y la fórmula tensional con mínima de cero. En vista de todos estos datos mi opinión es que la hipótesis propuesta por el Dr. Reinhold es fundada o sea que se trata probablemente de un

Se practicó aortografía por vía radial. En el momento en que la sonda alcanzó el cayado y pasó a la ascendente, el enfermo se quejó de intenso dolor dorsal y precordial, cayendo en colapso circulatorio con pérdida del conocimiento. Se retiró inmediatamente la sonda mientras se administraba

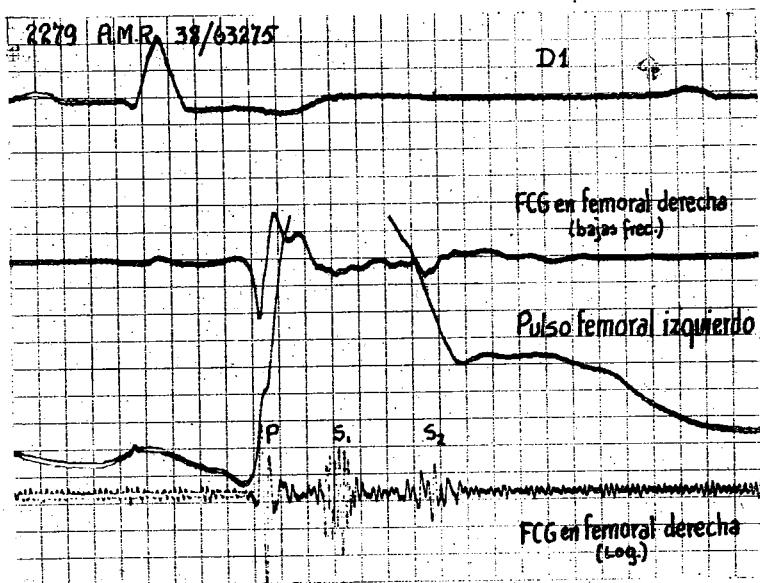


FIG. 9. Registro de los ruidos sobre la arteria femoral derecha, con el electrocardiograma y el pulso femoral izquierdo.

aneurisma del seno de Valsalva. Como este diagnóstico es siempre difícil o incierto, está plenamente justificado, sobre todo en presencia de datos radiológicos ambiguos, el hacer las exploraciones complementarias indispensables o sea una aortografía selectiva y aun un estudio hemodinámico que permita desvanecer las dudas que deja este caso difícil y poco común".

levarterenol ("Levofed[®]"). El colapso y la inconciencia duraron aproximadamente 15 minutos. El electrocardiograma mostró taquicardia (150 por minuto) y signos de isquemia y lesión subepicárdica anterior. En una hora aproximadamente la tensión arterial subió a 130/40 mm Hg. y los signos de insuficiencia coronaria empezaron a decrecer. Fue enviado al Piso con-

ciente, aunque con desviación de los rasgos faciales hacia la izquierda y hemiplejía del mismo lado. Aparecieron vómitos frecuentes, incontinencia urinaria, ascenso térmico y marcadas oscilaciones de tensión arterial. Al día siguiente había intensa cefalea fronto-occipital, desviación de la cabeza y de la mirada hacia la derecha con rigidez de la nuca. Este cuadro fue catalogado como secundario a oclusión de la arteria silviana derecha. Se practicó bloqueo estelar bilateral y se administraron anticoagulantes. La etapa final, de la evolución fue caracterizada por un estado de obnubilación progresiva hasta el estado de coma. La tensión arterial empezó a ascender hasta registrarse cifras de 270/70 mm Hg. y pocas horas más tarde el enfermo falleció.

Exámenes de laboratorio: Serología positiva. Líquido cefalorraquídeo: Wasserman, positivo.

Los datos concernientes a otros estudios de laboratorio no han sido incluidos por considerarse supérfluos.

Diagnóstico clínico

Dr. Cisneros: El pensamiento clínico enfocado en forma simplista, no puede menos que inclinarse, a la luz de la abundancia y especificidad de los diversos signos: clínicos, de laboratorio y de gabinete, en favor de un padecimiento del segmento ascendente de la aorta, esto es, de una aortitis sifilítica triplemente complicada:

1. Con aneurisma;
2. Con insuficiencia del piso sigmoideo;

3. Con déficit de riego coronario.

La anamnesis patológica acusa un antecedente sifilítico inobjetable y no sólo esto, sino que el régimen terapéutico establecido, en aquel entonces, no fue el ideal; todavía más, el lapso transcurrido entre la primo-infección y el establecimiento del proceso actual fue lo suficientemente largo como para darle vínculo.

Es indudable que los fenómenos precordiales nos permiten aseverar la insuficiencia aórtica y demandan atención en el sentido de hurgar si la naturaleza del proceso, antes indicado debe o no satisfacer nuestro criterio. Si nos detenemos a pensar sobre la forma de evolución del cuadro, esto es, de reaccionar la quiebra miocárdica, es de reconsiderarse que no es la usual en los padecimientos sifilíticos de este tipo y si ahora deseamos darle valor semiológico a algunos de los hallazgos de exploración, no tenemos menos que recordar una interesante observación de McKusick a propósito de la asociación de alteraciones esqueléticas de la pared anterior del tórax y de signos de regurgitación aórtica. Esta asociación debe inducir a investigar la existencia de un síndrome de Marfan.

El caso que ahora estudiamos presenta ciertas malformaciones en los extremos anteriores de las costillas que bien podrían haber correspondido a formas frustradas o incompletas de pectus carinatum; por otra parte, el sujeto presentaba una hernia inguinal derecha. Así que, sumando hallazgos, signos cardiovasculares, signos esque-

léticos, otras manifestaciones del mesénquima (hernia), podemos concluir que no obstante la carencia de otros elementos de juicio, tales como la iridodonesis y la elongación de las extremidades, sí creemos que debe plantearse la posibilidad, como diagnóstico diferencial, de un síndrome de Marfan. Ahora bien, pensar en ésto nos obliga automáticamente a traer al campo de la discusión la entidad descrita por Gsell y Erdheim, esto es, la medionecrosis quística idiopática de la aorta. Y viene con cierta fuerza a la mente esta última posibilidad, ya que el radiólogo nos ha hecho notar que en un corto lapso de dos semanas, la sombra de la porción ascendente de la aorta parece haber sufrido un ensanchamiento (Fig. 10); de modo que si tenemos en cuenta este hallazgo, la hipótesis más viable para inter-

pretar este tipo de cambios en la silueta del pedículo vascular, sería la de un aneurisma disecante. Pensar en esta entidad es admitir la posibilidad de medionecrosis aórtica, ya que de acuerdo con el consenso actual, el aneurisma disecante, o para mejor decir, el "hematoma disecante" de la aorta ascendente, es por regla debido a la medionecrosis. Por tanto, si seguimos el criterio de Burchell según el cual "no debe considerarse relación etiológica entre sífilis y el hematoma disecante de la aorta", en el presente caso la naturaleza sífilítica del proceso quedaría descartada.

De suerte que creo hemos llegado a un punto crucial del pensamiento diagnóstico. Si a primera vista el cuadro parecía encajar adecuadamente en el de una sífilis cardiovascular, debemos revalorar dicho cuadro en direc-

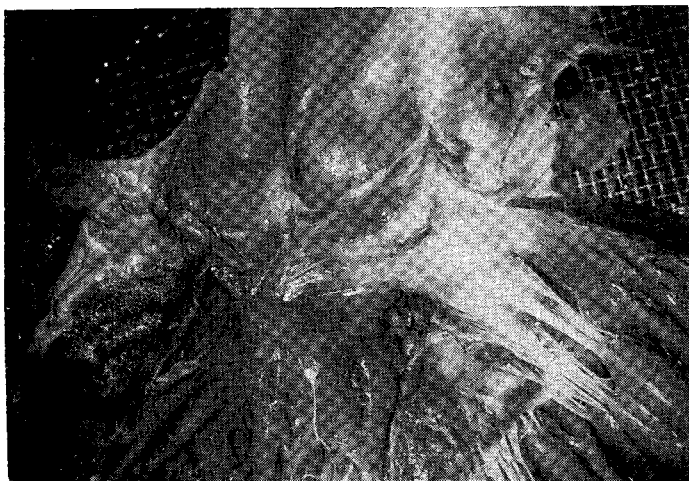


FIG. 10. Sigmoides aórticas que muestran el borde engrosado y enrollado, lo que unido a la dilatación del anillo valvular determinó insuficiencia del piso sigmoideo calificada de grado II.

ción diagnóstica de la medionecrosis quística idiopática de Gsell-Erdheim. Finalmente, no se puede dejar de pensar en la posibilidad diagnóstica expresada por los médicos que estudiaron el caso en vida: el aneurisma del seno de Valsalva. De tratarse de esta entidad tendríamos que reconsiderar la participación de la sífilis en el cua-

cayado aórtico e insuficiencia del piso sigmoideo calificada de ++ y debida por una parte a dilatación del anillo aórtico y por otra a enrollamiento del borde libre de las sigmoideas. Microscópicamente se observaba en la capa media de la aorta los típicos cúmulos de mucoproteínas considerados antiguamente como quistes secundarios a

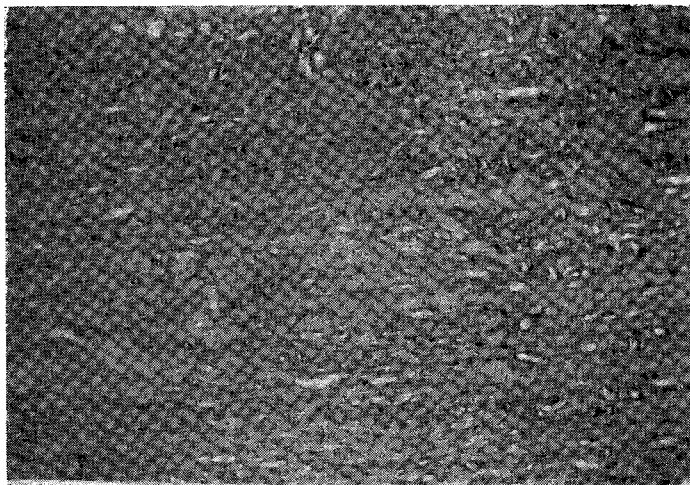


FIG. 11. Corte longitudinal de la pared aórtica. En la capa media existen depósitos irregulares de mucoproteína, considerados antiguamente como quistes característicos de la medionecrosis quística idiopática de la aorta. Método de hematoxilina y eosina.

dro integral, o acaso una endocarditis bacteriana subaguda atípica como las que ahora vemos en la clínica.

Hallazgos de autopsia

Dr. Raúl Contreras: La autopsia A 2237 INC es un caso de la llamada medionecrosis quística idiopática de la aorta o enfermedad de Erdheim. Macroscópicamente existía ectasia del

necrosis de la capa media arterial. Estas mucoproteínas a veces se precipitan mostrando aspecto reticulado y se encuentran en relación con fibras elásticas de las que se consideran derivadas, según algunos autores. El riñón izquierdo pesaba 80 g o sea la mitad del peso del derecho (160 g), lo cual se debía por una parte a hidronefrosis por obstrucción del ureter izquierdo por una masa fibrosa y por otra parte

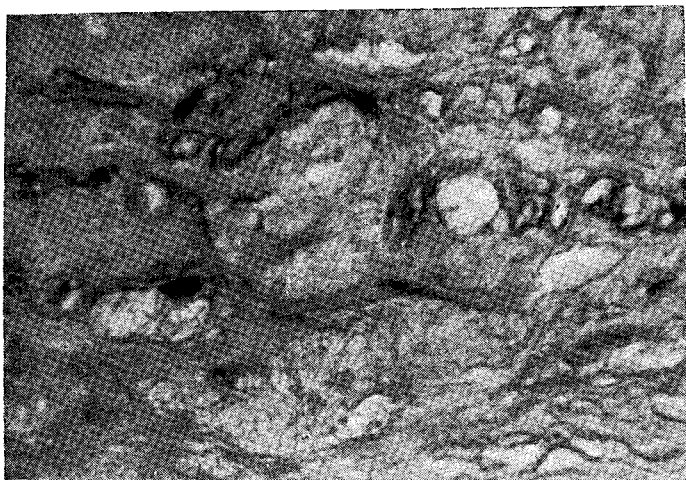


FIG. 12. Detalle de la figura anterior. Los elementos de la pared vascular están separados por los cúmulos de mucoproteínas. Método de hematoxilina y eosina.

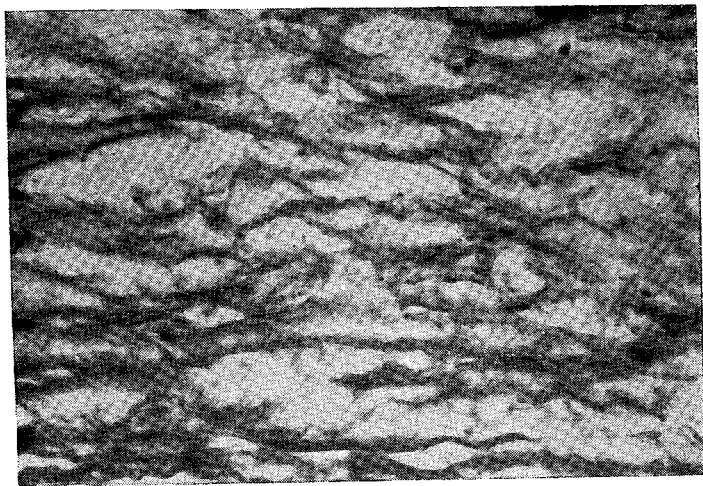


FIG. 13. Capa media de la aorta. Las fibras elásticas se encuentran separadas y alteradas por el proceso. Método de Weigert.

a una pielonefritis tuberculosa. En los ganglios del hilio pulmonar se observó una linfadenitis tuberculosa que en unos sitios estaba calcificada pero en otras era caseosa y mostraba típicas células de Langhans que tenía la particularidad de contener corpúsculos asteroides semejante a los del sarcoide de Boeck. Existía un reblandecimiento cerebral en el territorio de la silviana derecha. En el lóbulo pulmonar inferior derecho, se encontró un infarto hemorrágico secundario a trombosis de una arteria de mediano calibre. El ventrículo izquierdo mostraba hipertrofia, ya que el espesor medio de su pared era de 16 mm. Existía ateroma aórtico. Consideramos que la causa inmediata de la muerte fue anemia aguda por hemotórax izquierdo (1,500 cc) y sufusiones hemorrágicas cervical, mediastinal y subpleural (Fig. 11, 12 y 13).

Discusión

Dr. Cisneros: En relación a la naturaleza del proceso aórtico es de pensarse que las diapositivas son lo suficientemente ilustrativas; pero, ¿no se le encontró ningún indicio de aortitis sífilítica?

Dr. Contreras: No, ni asomo de aortitis sífilítica.

Dr. Fishleder: El caso era difícil; sin embargo, creo que el enfoque diagnóstico tal y como lo ha hecho el Dr. Cisneros es el más acertado. Era difícil, sobre todo debido a que presentaba antecedentes y serología positiva a la sífilis. Esto es un factor que no se podía dejar de tomar en cuenta y

el Dr. Cisneros se inclinó naturalmente por el origen sífilítico. Sin embargo, planteó las distintas posibilidades que ante ciertos datos anómalos del caso, debían señalarse y entre ellas precisamente la que correspondió al diagnóstico, es decir, la medionecrosis quística, tal y como se ha llamado corrientemente en la literatura desde los trabajos de Gsell y Erdheim.

Yo creo que a medida que va disminuyendo la frecuencia de la sífilis en la población en general y en la práctica diaria, el hallazgo de dilatación de la aorta, más aún si se acompaña de fenómenos de insuficiencia valvular, debe hacernos pensar cada vez más en diagnósticos que hasta hace poco eran extraordinariamente raros o se pensaba poco en ellos.

En 1958 Hirst publicó una estadística de más de 500 casos de aneurisma disecante de la aorta, entre los cuales el 63% presentaba lesiones histológicas del vaso similares a las del caso que estamos discutiendo, del tipo llamado medionecrosis quística idiopática de la aorta. Esto demuestra que no es una afección tan excepcional ni tan rara como se podía pensar. Más aún, en 1951 el maestro Ignacio Chávez, en una conferencia pronunciada en el Colegio Nacional sobre el aneurisma disecante de la aorta, señaló que probablemente esta lesión es mucho más frecuente de lo que pensamos, debido a que pocos son los casos que vienen al hospital o que les da tiempo para ser diagnosticados correctamente con verificación necrópsica. Muchos de estos casos, por su terminación

brusca, pasan habitualmente como infartos agudos del miocardio. Hace un par de años el Dr. Espino Vela publicó en los archivos del Instituto Instituto Nacional de Cardiología el estudio de dos pacientes (sin comprobación post-mortem) en los cuales se hizo el diagnóstico de dilatación idiopática de la aorta y discute en ese trabajo el problema de las lesiones anatómicas que podrían producirlo; en primer lugar las lesiones del tipo Erdheim como el caso actual, y señala, con justa razón, después de revisar la literatura médica sobre este tema, que este tipo de lesiones, a menudo ligadas al síndrome de Marfan, tienen tres etapas de evolución: la primera que podría llamarse asintomática, consistente en la simple dilatación de la aorta ascendente; la segunda, cuando la dilatación se vuelve tan importante que llega a producir insuficiencia del piso sigmoideo por dilatación del anillo valvular, y la tercera etapa, "la dramática", cuando se rompe la íntima de la arteria y se produce (como también en este caso pensó, me parece que con agudo criterio, el Dr. Cisneros) un hematoma o aneurisma disecante de la aorta, que lleva al paciente rápidamente hasta un fin fatal. La mayor parte de los casos se diagnosticaron porque murieron de aneurisma disecante de la aorta; los casos diagnosticados en vida, antes de la producción del aneurisma disecante, lo fueron por estar en la segunda etapa, como en este caso de insuficiencia aórtica, en un individuo joven con estigmas de síndrome de

Marfan; el sujeto, según describe la historia clínica, era longilíneo, con deformaciones torácicas del tipo que se ve en el tórax en "quilla"; con hernia inguinal y varios elementos que pueden estar en relación con el síndrome de Marfan. Aun en ausencia de alteraciones esqueléticas, del cristalino (recordar la iridodonesis como signo valioso), etc., es muy útil pensar en la medionecrosis quística de la aorta: en general creo que debemos tener in mente con más frecuencia el que la aorta puede enfermarse y dar signos de lesión valvular por condiciones que no son obligadamente la reumática y la sifilítica. Particularmente, la lesión sifilítica va retrocediendo más y más con el tiempo. Debemos señalar que la endocarditis bacteriana superpuesta a una lesión congénita del tipo de la aorta bivalva, también es de diagnóstico difícil si no se piensa en él.

En resumen, tenemos que pensar más ahora en las cosas que antiguamente eran raras, pero debido a la disminución de las causas más comunes vamos a tener la posibilidad de observar con más frecuencia.

Respecto a los datos clínicos, llama la atención que tanto los médicos del Servicio, como el Dr. Cisneros, no se hayan sentido satisfechos con el diagnóstico sencillo de aortitis lútica e incluso aquellos pidieron aortografía para determinar lo que le pasaba a esa aorta. Y es que lo que destacaba en este caso eran precisamente los fenómenos estetoacústicos inusitados para el tipo común de insuficiencia aórtica:

el soplo diastólico, particularmente en la primera porción de la diástole era de un tipo "raro" y es lo menos que podemos decir de él; tampoco es del tipo que se observa en la eversión o perforación de una de las valvas sigmoideas, cosa no excepcional en las aortitis luéticas; porque la eversión o perforación de las sigmoideas produce un soplo de tipo musical, a veces muy intenso, pero con características de tonalidad musical y al fonocardiograma con oscilaciones típicamente regulares, que no son las del caso. En cuanto a la posible utilidad de la regla de Baltasar-Foster, es decir acerca de la irradiación del fenómeno diastólico de la insuficiencia aórtica, cabe comentar que el hecho de encontrar una irradiación hacia la derecha, debe hacer pensar en una serie de probabilidades distintas a la insuficiencia aórtica reumática. Pero más allá no se puede llegar, a juicio de la experiencia de autores tan destacados como Levine y Harvey.

Dr. Carral: Yo quisiera que el Dr. Chávez Rivera, que ha estudiado con particular interés el tema de la medionecrosis quística de la aorta, nos aclarara algunos conceptos básicos en relación a tan especial entidad.

Dr. Chávez Rivera: Revisando las 2,500 primeras autopsias, solo encontramos cuatro casos de aneurisma disecante de la aorta que tuvieran como base histológica la medionecrosis quística de Erdheim. Desde el punto de vista histológico, el diagnóstico es indiscutible en los cuatro. Ahora bien,

existen algunas variantes de grado y quizá debido a eso, hay distintas expresiones sintomatológicas en estos cuatro casos. No voy a hablar de todo ello porque sería alargar demasiado la sesión. Simplemente diré que el presente caso correspondería al que se acompaña de dilatación, pero sin aneurisma disecante, pues siempre hay que considerar que en ellos existen dos factores: la dilatación y la tunelización, los cuales no corren obligadamente paralelos. Si en el caso que ahora comentamos era difícil llegar al diagnóstico, la explicación quizás reside en que se encontraba en una etapa inicial aún sin tunelización, es decir, había sólo dilatación de la aorta ascendente y, por lo tanto, su expresión fue en la medida en que dilató el anillo, en la medida en que con ello dio lugar a insuficiencia aórtica y en la medida en que dio insuficiencia cardíaca, o sea que clínicamente no dio el cuadro que consideramos característico de la medionecrosis quística: el de la disección. De nuestros cuatro casos, solo uno fue diagnosticado en vida; precisamente gracias a que tenía cuadro de disección. Yo agregaría esto: el aneurisma de la aorta puede ser diagnosticable según su estadio anatómico y va a serlo en la medida en que: 1o.) determine disección (el análisis semiológico del síndrome dolor sería el pivote); 2o.) en la medida en que dé compresión; 3o.) en la medida en que produzca dilatación del anillo aórtico y por lo tanto insuficiencia aórtica; 4o.) en la medida en que dé lugar a sobrecarga cardíaca

izquierda; 5o.) en la medida en que se rompa súbitamente; 6o.) ante cualesquiera de estas eventualidades puede pensarse o plantearse dicha posibilidad. Repito, que puede haber casos no diagnosticables y que sean hallazgo casual por ejemplo: una sombra en rayos X, una masa palpable en abdomen, o síntomas de compromiso vascular regional.

Dr. Carral: Considero que el diagnóstico también puede plantearse cuando el soplo diastólico de la aorta se asocia a un síndrome de Marfan. En tal caso puede diagnosticarse antes de que la medionecrosis dé compresión, antes de que disèque, antes de que comprometa órganos vecinos, alguna vez bastará con la sola comprobación de una dilatación idiopática. Esta, que habitualmente radica en la aorta, puede encontrarse simultáneamente, como lo observamos en un caso, en la arteria pulmonar, de modo que se asocia la dilatación idiopática de la aorta con la de la pulmonar. Claro que esos datos, en presencia de un síndrome de Marfan (que aquí si se sospechó) cobran un positivo valor diagnóstico.

En 1928, Gsell¹ denominó "medionecrosis quística" a una lesión que observó por primera vez en la capa media de porciones de aorta aparentemente indemnes, en 8 casos de aneurisma disecante. Consideró que la lesión inicial consistía en necrosis de áreas focales de células musculares, seguida por degeneración de fibras elásticas y colágenas, todo lo cual producía hendeduras, ocasionalmente

ocupadas por sustancia fundamental mucoide.

Un año después, Erdheim² describió detalladamente las lesiones quísticas y mucoides señaladas por Gsell y les dio el nombre de "Medionecrosis aortae idiopathica". En 1930, Erdheim³ añadió el calificativo "Cystica" y subrayó la importancia de las lesiones mucoides de la capa media, en la producción de la ruptura de la aorta. Según Erdheim, el material mucoide formaba pequeños cúmulos entre las láminas elásticas, pero, al aumentar el depósito, destruía tanto las células musculares como las fibras elásticas. A medida que se extendía la lesión, las láminas elásticas desaparecían y los pequeños depósitos, al confluir, formaban quistes. El material mucoide se depositaba generalmente en forma paralela a las estructuras de la capa media pero a veces lo hacía en sentido transversal y cortaba dichas estructuras. Las lesiones afectaban predominantemente los tercios medio y externo de la capa media y estaban limitadas a la porción ascendente y al arco de la aorta. Solamente en el primero de sus casos, Erdheim observó cicatrización avascular de las lesiones y en el segundo caso regeneración de fibras elásticas y células musculares. Moritz⁴ confirmó las ideas de Erdheim considerando que las lesiones de las fibras elásticas son secundarias a la acumulación de material mucoideo. Gore⁵ concluye que la acumulación de sustancia mucoide coincide más frecuentemente con lesiones de fibras elásticas que no con las de células musculares, basado en

un estudio de 85 casos de aneurisma disecante y Taylor,⁶ al estudiar 88 aortas libres de aterosclerosis, observó también que el depósitos de material mucoide se encontraba en áreas de fragmentación de fibras elásticas.

Sin embargo, algunos autores discrepan de las opiniones de Gsell y Erdheim, especialmente sobre la estructura histológica afectada inicialmente. Cellina⁷ sugiere que la lesión inicial afecta a las fibras elásticas y que el acúmulo de la substancia mucoidea es un producto de la desdiferenciación del material elástico y es independiente de las alteraciones musculares. Los estudios histoquímicos de Guerrero, Monroy y Bravo⁸ han apoyado la opinión de Cellina, al demostrar que este material se tiñe con rojo Congo, al igual que las fibras elásticas, y al considerar que el material mucoideo estaría formado por elastomucina de Hall, desprendida de las fibras elásticas por un efecto de tipo elastasa. Rottino⁹ observó que la lesión inicial, en doce casos de aneurisma disecante, consistía en la desaparición focal de fibras musculares. Las lesiones más avanzadas, encontradas en ocho casos, incluían degeneración de fibras elásticas y colágenas así como de células musculares, las cuales conducían a la formación de quistes mucoides. Pero, la mayoría de los autores están de acuerdo en que la naturaleza de la lesión no es necrótica ni quística, sino que consiste en un acúmulo anormalmente exagerado de mucopolisacáridos, desprovisto de pared quística y que destruye o reemplaza las fibras elásticas y colágenas

y las fibras musculares de las paredes arteriales, especialmente en los vasos de gran calibre.

Existen numerosos estudios histoquímicos de la medionecrosis quística. Según Raekallio¹⁰ los depósitos mucoides estarían constituidos por un mucopolisacárido ácido, probablemente mezcla de ácidos hialurónico y condroitín sulfúrico. Baradnay^{11 12} ha demostrado que se trata de mucopolisacáridos ácidos diferentes de la mucoproteína del mixedema. Manley y Kent¹³ han estudiado la metacromasia de las lesiones al azul A en comparación con aortas normales de personas del mismo sexo y de igual edad y han encontrado que el aumento de esa metacromasia no guarda relación con las cantidades de hexosamina y de sulfato ácido hidrolizable pero que su aumento va acompañado de incremento de la galactosamina, que refleja un aumento de condroitín sulfato C, según demuestran la electroforesis y la digestión con hialuronidasa testicular de los mucopolisacáridos ácidos aislados de las lesiones. Por estudios histoquímicos, con control bioquímico de extractos de aorta, Sander¹⁴ ha demostrado que las lesiones contienen mayor cantidad de condroitín sulfatos B y C que la aorta normal.

La relación causal entre las alteraciones de los vasa vasorum y las lesiones de la medionecrosis quística no están claramente establecidas. Tyson¹⁵ observó que las lesiones de los vasa vasorum de la porción ascendente de la aorta eran las lesiones más intensas y constantes en 5 casos de aneurisma disecante por degeneración mucinosa.

Kellog y Head¹⁶, también consideraron que la esclerosis de los vasa vasorum causaron una severa degeneración de la capa media en el caso informado por ellos. En una serie de 14 casos de aneurisma disecante, Schlichter y colaboradores¹⁷ encontraron medionecrosis en 12 y en 9 de estos últimos existía estenosis de los vasa vasorum por aterosclerosis, por lo que concluyeron que las lesiones aórticas eran debidas a anoxia o isquemia. Por otra parte, Klotz y Simpson¹⁸ solamente en 5 de sus casos pudieron establecer que las alteraciones degenerativas eran secundarias a lesiones de los vasos nutricios de la arteria. En la serie de 72 casos de aneurisma disecante comunicados por Gore⁵ las lesiones de los vasa vasorum son exiguas y raras por lo que no pueden considerarse como la causa de alteraciones nutritivas, y es difícil aceptar la conclusión del autor que considera que la hemorragia primaria era debida a la ruptura de delgados y friables vasa vasorum. En 12 casos de aneurisma disecante, Rottino⁹ solamente encuentra algunas lesiones de los vasos parietales arteriales por lo que postula que la lesión aórtica es debida a agotamiento de las fibras musculares en un esfuerzo por evitar la sobredistensión.

La medionecrosis quística es la lesión causal de casi todos los aneurismas disecantes, según se deduce de las numerosas revisiones exahustivas, desde la monografía clásica de Sheehan¹⁹ que en 1934 reunió 300 casos de aneurisma disecante publicados en la literatura a los que añadió 17 ob-

servaciones personales, hasta los recientes trabajos de Hirst y colaboradores²⁰ y Erb y Tullis²¹ que señala la existencia de 1416 casos de aneurisma disecante publicados hasta 1960.

La medionecrosis quística y su consecuencia habitual, el aneurisma disecante, no asienta exclusivamente en la aorta sino que se observan también en otras arterias.²² Esas lesiones han sido observadas en las coronarias,^{23 a 25} en la carótida,²⁶ en las cerebrales,^{27 28} en las renales^{29 a 31} en las hepáticas,³² mesentérica,³³ ilíaca,³⁴ femoral,³⁵ poplítea^{36 a 38} y en las arterias pulmonares.^{39 40}

El aneurisma disecante no es la consecuencia obligada de la medionecrosis sino que, a veces, solamente se observa dilatación o ectasia del vaso por debilitamiento de la pared⁴¹ como ocurrió en nuestro caso.

La degeneración mucoidea arterial aislada o complicada por aneurisma disecante, frecuentemente acompaña al síndrome de Marfan o aracnodactilia.^{42 a 46} McKusik⁴² ha descrito lesiones causantes de insuficiencia aórtica como elementos integrantes del síndrome de Marfan y en nuestro caso se observó arrollamiento de las sigmoides aórticas que determinaron evidente insuficiencia del piso sigmoideo.

Experimentalmente se han producido lesiones semejantes a las de la medionecrosis quística, en animales alimentados con altramuza (*Lathyrus odoratus*) cuyo principio activo tóxico es el beta-amino-propionitrilo.^{47 a 51} Estas lesiones experimentales han sido estudiadas con el microscopio de polarización por Neumark y Farkas⁵² y

mediante el microscopio electrónico por Keech.⁵³

REFERENCIAS

1. Gsell, O.: *Wandnekrosen der Aorta als selbständige Erkrankung und ihre Beziehung zur Spontanruptur*. Virchows Arch. f. path. Anat. 270: 1, 1928.
2. Erdheim, J.: *Medionecrosis aortae idiopathica*. Virchows Arch. f. path. Anat. 273: 454, 1929.
3. Erdheim, J.: *Medionecrosis aortae idiopathica*. Virchows Arch. f. path. Anat. 273: 454, 1929.
4. Moritz, A.: *Medionecrosis aortae idiopathica cystica*. Am. J. Path. 8: 717, 1932.
5. Gore, I.: *Pathogenesis of dissecting aneurysm of the aorta*. A. M. A. Arch. Path. 53: 142, 1952.
6. Taylor, H. E.: *The role of mucopolysaccharides in the pathogenesis of intimal fibrosis and atherosclerosis of the human aorta*. Am. J. Path. 29: 871, 1953.
7. Cellina, M.: *Sulle rotture "cosidette spontanee" dell' aorta ed in particolare su di una rara alterazione della tunica media del vaso*. Arch. ital. di anat. e istol. pat. 2: 1105, 1931.
8. Guerrero, M.; Monroy, G. y Bravo, L. M.: *Histoquímica de la necrosis de la tunica media de las arterias elásticas*. Arch. Inst. Cardiol. Mex. 37: 301, 1962.
9. Rottino, A. y Poppiti, R.: *Intimal changes in medial degeneration of the aorta*. Arch. Path. 36: 201, 1943.
10. Raekallio, J.: *Histochemical studies on idiopathic medionecrosis of the aorta*. Arch. Path. 66: 733, 1958.
11. Baradnay, G.: *Beiträge zur Pathologie der Medionecrosis aortae idiopathica, unter besonderer Berücksichtigung der histochemischen Beziehungen*. Zbl. allg. Path. Anat. 101: 252, 1960.
12. Baradnay, G.: *The pathology of idiopathic medionecrosis of the aorta with special reference to the histochemical factors*. Morph. Igazs. Orv. Szemle 1: 86, 1961.
13. Manley, G. y Kent, P. W.: *Aortic mucopolysaccharides and metachromasia in dissecting aneurysm*. Brit. J. Exp. Path. 44: 635, 1963.
14. Sander, S.: *Cystik medianekrose i aorta*. T. Norske Laegeford. 84: 978, 1964.
15. Tyson, M. D.: *Dissecting aneurysms*. Am. J. Path. 7: 581, 1931.
16. Kellog, F. y Heald, A. H.: *Dissecting aneurysm of aorta; report of case diagnosed during life*. J. A. M. A. 100: 1157, 1933.
17. Schlichter, J. y Harris, R.: *Vascularization of aorta; comparative study of the aortic vascularization of several species in health and disease*. Am. J. Med. Sci. 218: 610, 1949.
18. Klotz, O. y Simpson, W.: *Spontaneous rupture of the aorta*. Am. J. Med. Sci. 184: 455, 1932.
19. Shennan, T.: *Dissecting aneurysm*. Spec. Rep. Ser. med. Res. Coun. (Lond.) No. 193. H. M. S. O.
20. Hirst, A. E., Johns, V. J. y Kimb, S. W.: *Dissecting aneurysm of the aorta. A review of 505 cases*. Medicine. Baltimore. 37: 217, 1958.
21. Erb, B. D. y Tullis, I. F.: *Dissecting aneurysm of the aorta. The clinical features of thirty autopsied cases*. Circulation. 22: 315, 1960.
22. Watson, A. J.: *Dissecting aneurysm of arteries other than the aorta*. J. Path. Bact. 72: 439, 1956.
23. Schornagel, H. E.: *Dissecting aneurysm of a coronary artery*. J. Path. Bact. 75: 464, 1958.
24. Wells, A. I.: *Dissecting aneurysm of coronary artery in the puerperium*. J. Path. Bact. 79: 404, 1960.
25. Brody, G. L.: *Dissecting aneurysm of the coronary artery*. New Engl. J. Med. 273: 1, 1965.
26. Brice, J. G. y Crompton, M. R.: *Spontaneous dissecting aneurysms of the cervical internal carotid artery*. Brit. Med. J. 5412: 790, 1964.
27. Norman, R. M. y Ulrich, H.: *Dissecting aneurysm of the middle cerebral artery as a cause of acute infantile hemiplegia*. J. Path. Bact. 73: 580, 1957.
28. Wolman, L.: *Cerebral dissecting aneurysms*. Brain. 82: 276, 1959.
29. Fölsch, E.: *Über Medionekrose von Nierenarterien*. Beitr. Path. Anat. 121: 95, 1959.
30. Tuqan, N. A.: *Primary dissecting aneurysms of the renal artery*. J. Path. Bact. 89: 369, 1965.
31. Englund, G. W.: *Primary dissecting aneurysm of the renal artery. Report of a case and review of the literature*. Amer. J. Clin. Path. 45: 472, 1966.
32. Patchefsky, A. S. y Paplanus, S. H.: *Fibromuscular hyperplasia and dissecting aneurysm of the hepatic artery*. Arch. Path. 83: 141, 1967.
33. Clark, F. y Murray, S. M.: *Steator-*

- rhoea due to dissecting aneurysm of the superior mesenteric artery. Brit. Med. J. 5310: 965, 1962.
34. Manley, G. y Burns, J.: Muscle changes in cystic medial necrosis of the iliac arteries. J. Path. Bact. 89: 525, 1965.
 35. Kuijpers, P. J.: Idiopathic cystic degeneration of the left common femoral artery. Arch. Chir. Neeri. 21: 77, 1969.
 36. Yater, W. M.: Ruptured popliteal aneurysm. Report of four cases. Am. Heart J. 18: 471, 1939.
 37. Andersson, T.; Göthman, B. y Lindberg, K.: Mucinous cystic dissecting intramural degeneration of the popliteal artery. Acta radiol. 52: 455, 1959.
 38. Flanc, C.: Cystic degeneration of the popliteal artery. Aust. New Zeal. J. Surg. 36: 243, 1967.
 39. Foord, A. G. y Lewis, R. D.: Primary dissecting aneurysms of peripheral and pulmonary arteries. Dissecting hemorrhage of media. A. M. A. Arch. Path. 68: 553, 1959.
 40. Kapanci, Y.: Médionécrose et anévrysmes disséquants des artères intra-pulmonaires. Description d'un cas chez le nourrisson et étude morphogénétique de la médionécrose type Gsell-Erdheim. Frankfurt Z. Path. 74: 425, 1965.
 41. Wagenvoort, C. A.; Neufeld, H. N. y Edwards, J. E.: Cardiovascular system in Marfan's syndrome and in idiopathic dilatation of the ascending aorta. Amer. J. Cardiol. 9: 496, 1962.
 42. McKusick, V. A.: The cardiovascular aspects of Marfan's syndrome; a heritable disorder of connective tissue. Circulation. 11: 321, 1955.
 43. Hurley, J. V.: Marfan's syndrome: The nature of the aortic defect. Aust. Ann. Med. 8: 45, 1959.
 44. Burman, S. O.: Medial degeneration and its relation to dissecting aneurysms. Surg. Gynec. Obstet. 110: 1, 1960.
 45. Stelzig, H. H. y Kössling, F. K.: Zur pathologie der aorta und der grossen arterien beim Marfan-Syndrome. Frankfurt Z. Path. 76: 201, 1967.
 46. Mörl, H.: Spontanrupturen der Aorta unter besonderer Berücksichtigung der Medionecrosis aortae cystica idiopathica (Gsell-Erdheim). Zbl. allg. Path. Anat. 108: 75, 1965.
 47. Ponseti, I. V. y Baird, W. A.: Scoliosis and dissecting aneurysm of the aorta in rats fed with Lathyrus odoratus seeds. Am. J. Path. 28: 1059, 1952.
 48. Menzies, D. W. y Mills, K. W.: Aortic and skeletal lesions of lathyrism in rats on diet of sweet pea. J. Path. Bact. 73: 223, 1957.
 49. Záhor, Z. y Machová, M.: Dissecting aneurysms of the large arteries of chick embryos due to (sweet pea) lathyrism. Nature. 192: 532, 1961.
 50. Martinesi, L.; Albertini, E. y Gori, A.: Analysis of the arteriopathic pathogenic elements in lathyrism. Riv. Anat. Pat. 25: 40, 1964.
 51. Lalic, J. J. y Ishida, K.: Alteration in elastin and orientation of collagen in angiolathyrism. Arch. Path. 82: 129, 1966.
 52. Keech, M. K.: Electron microscope study of the lathyrific rat aorta. J. Biophys. Biochem. Cytol. 7: 539, 1960.
 53. Neumark, T. y Farkas, K.: Submicroscopic changes of the aortic structure in Lathyrus-fed rats. Acta Morph. Acad. Sci. Hung. 13: 269, 1965.