

MEDIONECROSIS AORTAE IDIOPATHICA CYSTICA

por los doctores

B. MOIA y F. F. BATLLE

La breve historia de la individualización anatomopatológica de este tipo de alteración aórtica está íntimamente ligada a la de la rotura espontánea de la aorta. Su conocimiento se debe, en efecto, a las prolijas investigaciones realizadas en los últimos tres lustros para tratar de dar con la causa que, al debilitar la pared aórtica, facilita su rotura. Hasta entonces, fuera de las lesiones clásicas de ateroma y sífilis aórtica, descartadas por la mayoría de los autores como factores predisponentes de la misma dada su ausencia habitual en estos casos, o de la periarteritis nudosa, tuberculosis, etc., no se conocía la existencia de otros procesos definidos que comprometieran la integridad de la pared aórtica, aun cuando algunos habían señalado ya la presencia de lesiones degenerativas de la capa media aórtica.

Así Moriani¹ habla de una fina e intensa degeneración de la media, más intensa en la vecindad de la rotura y que ataca a la sustancia fundamental, progresando hasta destruir las fibrillas conjuntivas con necrosis muscular y destintegración de las laminillas elásticas. Babes y Mironescu² y Bay³ describen también degeneración focal y necrosis de la media en relación con alteraciones de los vasa vasorum, destacando la existencia de zonas de degeneración, quistes y hemorragias de la pared lejos de la rotura. Furno⁴ encuentra mesoaortitis por degeneración hialina de las fibras musculares y destrucción de los elementos elásticos de la media e incoordinación en la disposición de las fibras musculares y conjuntivas y laminillas elásticas.

Wiesel⁵ fué, sin embargo, el primero que demostró la existencia de un proceso no sifilítico que destruye el tejido de la media de las arterias periféricas, y al cual denominó "Mesarteritis" considerándolo consecuencia de enfermedades infecciosas. También Stoerk y Epstein⁶ observaron necrosis muscular sin reacción perinecrótica, predominante en las arterias coronarias después de la grippe y Pappenheimer y von Glahn⁷ en la aorta en casos de fiebre reumática.

En realidad, la primera descripción completa del proceso en la aorta corresponde a Gsell⁸, quien a instancias de Roessle, que había encontrado necrosis de la musculatura de la media en un caso de rotura de la aorta, estudió todas las observaciones similares existentes en el Inst. de Anat. Pat. de Basilea. Pudo confirmar así en cinco casos la existencia de necrosis muscular primaria circunscripta, a veces acompañada de desintegración del tejido elástico y colágeno, la que, evolucionando hacia la reparación incompleta escasamente inflamatoria, daba una cicatriz vascular débil responsable de la rotura.

Instigado por este trabajo Erdheim publica luego en 1929⁹ y 1930¹⁰ sus dos monografías fundamentales y desde entonces su Instituto se convierte en el centro de investigación de donde han salido la mayoría de los estudios realizados para completar el conocimiento de la enfermedad.

Erdheim crea el nombre de "medionecrosis aortae idiopathica cystica" asignándole especial valor a las formaciones quísticas. Cellina¹¹ describe bien pronto lesiones de medionecrosis no quística, mucho más diseminadas que las anteriores, y para la cual propone el nombre de "medionecrosis disseminata aortae".

En la actualidad, ambas formas han podido ser identificadas en casos con y sin rotura, lo que ha permitido estudiar sus características, localización, etc.

Tanto en una como en otra circunstancia, las alteraciones quísticas se distribuyen preferentemente en la región ascendente y parte inicial del cayado, siendo excepcional su hallazgo en la aorta descendente y abdominal¹². Las lesiones son más severas en la región de la rotura, que se hace generalmente en dirección transversa, en la aorta ascendente justo por encima de las sigmóideas.

La afección predomina en los hombres y se la encuentra más frecuentemente alrededor de la sexta década de la vida, aunque se han descrito casos de 25 y 83 años¹³. Macroscópicamente puede presentar arrugas y estrías que la confunden a veces con la sífilis aórtica¹⁴.

Histológicamente, Erdheim¹⁰ al lado de los focos de necrosis del tejido muscular de la media describe como más importante la desaparición de la media por un proceso de degeneración mucoidea de las fibras elásticas, musculares y colágenas que continuando preferentemente la desintegración de la media que se va regenerando,

lleva a la formación de cavidades quísticas, hecho éste que representa el punto máximo de la degeneración mucoidea. Estos focos quísticos se disponen aisladamente de preferencia en el tercio medio e interno de la media, en números variables pero habitualmente alrededor de cinco o diez.

Moritz ¹³ da gran importancia al aumento de este material acelular basófilo que se tiñe como la mucina y al que Schultz considera como el "precursor de procesos degenerativos posteriores". Por ello, fuera de su hallazgo en tres casos de rotura aórtica, lo estudia en setenta aortas de adultos sanos, encontrando en seis casos "áreas focales en la media en las cuales toda la sustancia interfibrilar de varias laminillas contiguas es acelular y cromatófoba con desorganización de las fibrillas elásticas interpuestas". Para algunos autores ^{15, 16} el proceso inicial no radicaría en la degeneración mucoidea sino en la agresión de las laminillas elásticas que irían al adelgazamiento, desintegración y finalmente a la desaparición, formando entonces los productos de desintegración el material basófilo que llena los quistes.

Cualquiera que sea el tipo de lesión de la media, necrosis muscular o formaciones quísticas, lo importante es la completa ausencia de reacciones celulares, esclerosis y vascularización, así como su falta de relación con las alteraciones de esclerosis y ateroma del resto de la pared del vaso, o de los vasa vasorum del mismo.

La reparación de estas lesiones se efectuaría, según Erdheim ¹⁰, a medida que se van formando, predominando en los procesos de neoformación las fibras musculares; en cambio el tejido conjuntivo aparece más escaso y más irregularmente distribuido que en la media normal, y apenas si hay formación de fibras elásticas muy delgadas. Como consecuencia de la proporción anormal en que se regeneran los constituyentes de la media y de su disposición completamente irregular, se producen en el vaso zonas muy débiles, de menor resistencia, fácilmente diferenciables del resto de la pared aórtica y de los otros procesos degenerativos o inflamatorios que suelen atacarla.

Estudios posteriores tienden a considerar que en la reparación de los quistes no interviene la regeneración del músculo liso. Moritz cree que ella se hace fundamentalmente por proliferación fibroblástica, sin vascularización y sin la presencia de exudados celulares. Tanto él como Cellina ¹⁵ y Rottino ¹⁶ observan que las fibras

musculares aparecen en zonas en las que habido desintegración del tejido elástico, inclinándose este último a considerar que, en estos casos, no se está en presencia de regeneración sino más bien de las etapas iniciales de la degeneración que ataca al tejido elástico independientemente del muscular y que por lo tanto "representan al músculo original que ha escapado al efecto de la noxa capaz de destruir al tejido elástico" ¹⁷.

Las formas quísticas (designación discutida por Rottino ¹⁶ porque no se trata en realidad de áreas encapsuladas, sino que es la media sana la que le sirve de pared), se observan con frecuencia en las aortas rotas y sólo pocos autores ^{16, 18, 19} las han encontrado en aortas sanas (siete veces sobre 210 autopsias de sujetos de 5 a 85 años de edad ¹⁶) tal vez por haber examinado éstos la pared aórtica en mayor extensión.

Las lesiones caracterizadas por simples pérdidas musculares han sido observadas, en cambio, en la aorta sana más frecuentemente que las quísticas ^{11, 13, 20} (92 sobre 210 autopsias de rutina ²¹). Cellina ¹¹ las describe como focos acintados de 1 a 10 mm. de largo, paralelos a la pared y carentes de coloración nuclear, pero no mostrando, según Rottino ²¹ la necrosis de las células musculares descritas por Gsell en los casos de rotura aórtica. Al revés de los quistes que se localizan exclusivamente en la aorta ascendente, pueden identificarse en la descendente y abdominal.

Estas lesiones, que constituyen la medionecrosis disseminata aortae de Cellina ¹¹ no tienen, según este autor, nada que ver con las lesiones triviales de la aorta senil. Su aparición al lado de las formas quísticas, aun en aortas rotas, permite suponer una estrecha vinculación con estos procesos. Para Rottino ¹⁷ la pérdida de músculo sería la lesión inicial seguida luego por la degeneración de los restantes elementos de la media.

Poco o nada se sabe de las causas responsables de estas distintas variedades de medionecrosis.

La simple pérdida muscular ha sido considerada como un fenómeno fisiológico de la edad avanzada. También se ha asignado un papel a las infecciones y hetero y autointoxicaciones. Es posible que la edad, alteraciones cardíacas e hipertensión desempeñen un papel predisponente. En ese sentido es interesante el caso de un sujeto de 27 años de edad con coartación aórtica y dilatación aneurismática de la aorta ascendente cuya media presentaba la

característica degeneración quística¹⁸. Además en 3 hipertensos jóvenes (39, 28 y 27 años)²² con metabolismo discretamente aumentado, la tiroidectomía completa fué seguida de rotura espontánea de la aorta con intervalo de 5 meses en los dos casos sin medicación tiroidea postoperatoria y 31 en el que recibió dicha medicación, observándose en la vecindad de la lesión la característica medionecrosis quística, lo que sugiere una relación de causa a efecto por la suma del hipotiroidismo que favorecería la degeneración mucoidea o el depósito de otros productos anormales, con la hipertensión. También es interesante recordar los casos de mujeres jóvenes (23²³ y 30 años²⁴) que al final del embarazo y con o sin hipertensión, hacen la rotura de la aorta presentando su pared la característica necrosis quística.

Además de no saber nada de su etiología no existe hasta el presente método alguno que permita la identificación de estas lesiones en vida, así como tampoco "se conoce una terapéutica específica o capaz de detenerlas"¹².

BIBLIOGRAFIA

1. Moriani, G. — "Virchow's Arch. f. path. Anat.", 1910, 202, 283.
2. Babes, V. y Mironescu, Th. — "Beitr. z. path. Anat.", 1910, 48, 221.
3. Bay, H. — "Frankfurt. Ztschr. f. Path.", 1911, 6, 70.
4. Furno, A. — "Archivio d. Pat. y Clin. Med.", 1924, 3, 26.
5. Wiesel, J. — "Ztschr. f. Heilk", 1907, 8, 69.
6. Stoerk, O. y Epstein E. — "Frankfurt. Ztschr. f. Path.", 1923, 23, 163.
7. Pappenheimer, A. M. y von Glahn, W. C. — "J. Med. Research", 1929, 44, 489.
8. Gsell, O. — "Virchows Arch. f. path. Anat.", 1928, 270, 1.
9. Erdheim, J. — "Virchows Arch. f. path. Anat.", 1929, 273, 545.
10. Erdheim, J. — "Virchows Arch. f. path. Anat.", 1930, 276, 187.
11. Cellina, M. — "Virchows Arch. f. path. Anat.", 1931, 280, 65.
12. Roberts, J. T. — "Am. Heart J.", 1939, 18, 198.
13. Moritz, A. R. — "The Am. J. of Pathol.", 1932, 8, 717.
14. Rottino, A. — "Arch. Path.", 1939, 27, 320.
15. Cellina, M. — "Arch. Ital. di anat. e istol. pat.", 1931, 2, 1105.
17. Rottino, A. — "Arch. Path.", 1939, 28, 1.
16. Rottino, A. — "Am. Heart J.", 1940, 19, 330.
18. Harrison, F. F. — "Arch. Path.", 1939, 27, 742.
19. Davies, D. H. — "Brit. Heart J.", 1941, 3, 116.
20. Weise, W. — "Beitr. z. path. Anat. u. z. allg. Path.", 1934, 93, 238.
21. Rottino, A. — "Arch. Path.", 1939, 28, 377.
22. Kountz, W. B. y Hempelmann, L. H. — "Am. Heart J.", 1940, 20, 599.
23. Klotz, O. y Simpson, W. — "Am. J. of Med. Sc.", 1932, 184, 455.
24. Gobel, A. — "Zentralbl. f. Gynäk.", 1936, 60, 38.