

MEDIOLISIS ARTERIAL SEGMENTARIA: ¿Cuándo debemos tenerla en cuenta?

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: **Almudena Quílez Larragán**, Paula García Barquín, Pablo Bartolomé Leal, Jose Ignacio Bilbao Jaureguizar, Isabel Vivas Perez

Objetivos Docentes

La mediolisis arterial segmentaria (MAS) es una entidad rara que se define por una arteriopatía no aterosclerótica, no hereditaria y no inflamatoria caracterizada por la lisis de la capa media de la pared arterial, que puede desembocar en hemorragias masivas.

Nuestros objetivos docentes son:

- repasar los principales hallazgos en tomografía computarizada de la MAS
- enfatizar en aquellos puntos que ayuden a diferenciar esta entidad de otras vasculitis.
- repasar los protocolos de seguimiento y las diversas opciones terapéuticas.

Revisión del tema

Introducción:

La mediolisis arterial segmentaria (MAS) es una vasculopatía rara, de causa no inflamatoria, no aterosclerótica y de etiología desconocida. Fue descrita por primera vez en el año 1976 por Slavin Gonzales Vitale **(1)**. Los vasos más comúnmente afectados son las arterias abdominales de mediano calibre. Anatomopatológicamente se caracteriza por una distribución segmentaria y una disrupción de la capa media de la pared arterial que induce el desarrollo de aneurismas y disecciones que, en algunos casos, pueden producir hemorragias intraabdominales por rotura vascular **(2)**.

Patofisiología:

Aunque se han descrito varias teorías, la patogénesis de esta entidad sigue siendo desconocida. Slavin y col en 1976 sugirieron que la presencia de estímulos vasoconstrictores repetidos podrían estar relacionados con la degeneración de la pared arterial y condicionarla lisis de la capa media **(1)**. Otros autores más recientes como Pillai y col, valoraban el papel de la exposición a agonistas α -1 adrenérgicos o β 2 como posible causa de esta entidad **(2,3)**.

La correlación anatomorradiológica de esta patología vascular, originariamente descrita por Slavin **(4)**, ha sido ligeramente modificada en el presente artículo.

Fases de la MAS:

1. Fase lítica: Se caracteriza por una vacuolización de las células musculares de la capa media de la pared arterial que provoca la lisis y la pérdida de la capa muscular. Asimismo se deposita fibrina en la lámina elástica externa que condiciona una incipiente separación entre la media y la adventicia. La manifestación radiológica de esta fase es la presencia de dilataciones arteriales. [Fig 1.](#)
2. Fase aneurismática: El avance de la vacuolización con coalescencia de las vacuolas provoca la destrucción de la lámina elástica interna y la progresión hacia la íntima con la consiguiente formación de brechas “*gaps*” que generan aneurismas que pueden ser fusiformes o saculares dependiendo del tamaño del *gap*. [Figura 2.](#)
3. Fase aneurismática avanzada: continúa la formación de *gaps* arteriales que dan lugar a numerosos aneurismas que se intercalan con áreas de pared vascular normal. Estos hallazgos se manifiestan con la típica apariencia de “collar de perlas” [Figura 3.](#)
4. Fase de disección: Se caracteriza por el relleno de sangre de los *gaps* arteriales que provoca una mayor separación entre la lámina elástica externa y la adventicia. También en esta fase pueden originarse fenómenos de reparación con el desarrollo de tejido de granulación que rellena el espacio creado entre las capas del vaso. Radiológicamente esta fase se manifiesta con la presencia de hematomas intramurales y disecciones arteriales. [Figura 4.](#)
5. Fase estenótica: La formación de fibrosis en los fenómenos de reparación puede generar estenosis y trombosis de la arteria. [Figura 5.](#)
6. Ocasionalmente está descrita la existencia de una última fase, de remodelación: Se caracteriza por la generación de tejido fibroso que condiciona la reparación completa de la pared vascular. Radiológicamente pueden identificarse resoluciones espontáneas de la afectación arterial. [Figura 6.](#)

Presentación clínica:

La enfermedad ha sido descrita en todos los rangos de edad sin clara predilección por sexos (5). La MAS se caracteriza por la afectación de arterias abdominales de mediano calibre siendo los más frecuentes el tronco celíaco y sus ramas (70-80%) (6,7), aunque también pueden verse afectadas otras arterias viscerales, como las arterias mesentéricas superior e inferior y, en menor grado las renales (6-8).

Asimismo la MAS también ha sido descrita en las arterias coronarias, en las arterias carótidas y en las cerebrales. En concreto la afectación de las coronarias ha sido descrita en pacientes recién nacidos con hipoxia o asfisia relacionadas con distress e hipotensión en el postparto (2). La afectación de la vascularización cerebral es más frecuente en adultos jóvenes (2).

La mayoría de los pacientes con esta patología se encuentran asintomáticos o refieren dolor abdominal inespecífico. En ocasiones la MAS también puede debutar en forma de hemorragias masivas intraabdominales, hemoperitoneo, daño parenquimatoso e infartos intestinales (5). En estos casos las tasas de mortalidad pueden ascender al 50 % (2).

El aumento en el empleo de pruebas de imagen para el diagnóstico de patología abdominal está incrementando la detección de MAS en pacientes asintomáticos.

Hallazgos radiológicos:

El estudio histológico es la prueba definitiva que confirma el diagnóstico de esta entidad. Sin embargo, es muy infrecuente obtener muestras de tejido vascular que estarán únicamente disponibles en aquellos pacientes que hayan sido sometidos a cirugía (9).

El hallazgo radiológico más característico de la MAS es la presencia de dilataciones y disecciones focalizadas en arterias abdominales de mediano calibre ([Figuras 7 y 8](#)). También pueden identificarse múltiples aneurismas arteriales intercalados con pared vascular normal, dando la apariencia clásica de “collar de perlas” [Figura 9](#).

Es importante que los radiólogos conozcan la existencia de esta entidad y sepan identificar sus manifestaciones radiológicas para poder diagnosticarla correctamente.

La presencia de aneurismas y/o disecciones en arterias viscerales, en un paciente asintomático, es muy infrecuente y debe hacernos pensar en una MAS.

Diagnóstico diferencial:

La manifestación radiológica de la MAS puede ser indistinguible de otras enfermedades arteriales como las vasculitis (10). Por este motivo, ante la sospecha de esta enfermedad, es siempre necesario correlacionar la imagen radiológica con el contexto clínico y con los hallazgos de laboratorio del paciente.

La ausencia de síntomas constitucionales, la falta de reactantes de fase aguda en la analítica y la ausencia de anticuerpos antinucleares son elementos esenciales para realizar el diagnóstico diferencial de la MAS con las vasculitis y otras afectaciones vasculares arteriales.

El diagnóstico de la MAS se basa en la exclusión de otro de tipo de vasculopatías como las vasculitis, la aterosclerosis, las infecciones, las colagenopatías o la displasia fibromuscular (DFM)

- Entre las vasculitis se deben incluir en el diagnóstico diferencial la poliarteritis nodosa, la arteritis de Takayasu, el síndrome de Bèçhet y la púrpura de Schölein-Henoch. La ausencia de parámetros inflamatorios (leucocitosis, elevación de la proteína C reactiva) en la analítica pueden ayudarnos a diferenciar la MAS de este grupo de enfermedades (10).
- Los hallazgos morfológicos de la MAS pueden también simular la aterosclerosis y los aneurismas micóticos. Sin embargo, la aterosclerosis suele afectar a pacientes de edad más avanzada y aparecer en las bifurcaciones arteriales (10).
- Entre las colagenopatías deben incluirse el síndrome de Ehlers Danlos o el de Marfan. Este tipo de colagenopatías suelen afectar más frecuentemente a vasos de gran calibre como la aorta y sus ramas. El síndrome de Ehlers Danlos suele caracterizarse por hiperlaxitud de la piel y las articulaciones, características clínicas no presentes en la MAS (10).
- Otra de las entidades que debe ser incluida en el diagnóstico diferencial de esta entidad es la displasia fibromuscular (DFM). Algunos autores la han llegado a considerar como la misma enfermedad (11, 12), sin embargo a día de hoy son reconocidas como dos entidades independientes (13). La DFM es más habitual en mujeres jóvenes, siendo las arterias renales y las carótidas las más frecuentemente afectadas frente a la arteria mesentérica superior y el tronco celiaco en la MAS. Los aneurismas y las disecciones predominan en la MAS, mientras que en la

	MAS	DFM	PAN	TKYA	Beçhet	ED	Marfan	ATE	Aneurismas micóticos
Demografía	Cualquier edad	Masses 20-30 a	Cualquier edad 40-60 a	Masses 15-30 a	Cualquier edad 30-40 a	Cualquier edad <10 a	Cualquier edad Cualquier edad	Hombrres ~60a	Cualquier edad Cualquier edad
Clinica	Dolor abdominal Sangrados abdominales	HTA Afectación renal	Artralgias Síntomas constitucionales	Claudicación de extremidades superiores	Altras Úlceras genitales	Hipermobilidad Laxitud piel Luxaciones	Fibrilaciones Dolor torácico Enfermedad Neuroendocrina	HTA Infarto miocárdio CI Isquemia	Síntomas constitucionales
Analítica	-	-	Leucocitosis Aumento PCR	Anemia Aumento PCR	Anemia Aumento PCR	-	-	-	Leucocitosis PCR
Afectación vascular	Sin inflamación Arterias viscerales	Sin inflamación Renales Carótidas	Inflamación Arterias abdominales	Inflamación Aorta y grandes vasos	Inflamación Venas	Sin inflamación Arterias torácicas y abdominales	Sin inflamación Aorta	Aorta Coronarias ECV	Inflamación de cualquier vaso
Hallazgos de imágenes	Aneurismas Estenosis Disecciones	Estenosis de las arterias renales	Microneurismas a nivel de las bifurcaciones	Aneurismas y estenosis de la aorta	Aneurismas pulmonares arteriales	Dilatación de vasos de gran calibre	Disección de la aorta ascendente	Anomalías y aspecto irregular en las bifurcaciones	Aneurismas en las bifurcaciones arteriales

DFM son más frecuentes las estenosis [Figura 10](#)

Historia natural de la enfermedad y opciones de tratamiento:

Sigue sin conocerse bien la historia natural de la enfermedad. Algunos estudios han descrito la resolución espontánea del daño vascular (9) aunque se desconoce si, en estos casos, existe una posterior recurrencia de la enfermedad (Figura 11).

Las opciones de tratamiento van a depender de la presentación clínica de la enfermedad. En casos de manifestación aguda, con hemorragia intra-abdominal masiva, será necesaria una actitud terapéutica de

urgencia con soporte inotrópico y medidas para controlar la hemorragia. La hemostasia podrá obtenerse con cirugía abierta o mediante el empleo de técnicas de embolización endovascular (2, 14, 15). En pacientes asintomáticos o con escasas manifestaciones clínicas se realizará un tratamiento conservador con control de la HTA y, quizá, terapia antiagregante.

Aunque no existen guías específicas, es recomendable realizar un seguimiento mediante estudios de imagen con un control, mediante angioTC o angioRM, a los seis meses. Si en este periodo no se detectan cambios significativos, se pueden recomendar controles de imagen anuales. Si bien la angioRM es una técnica útil para la valoración de la patología vascular, sin el inconveniente de la radiación, algunos autores consideran la angioTC la técnica más adecuada para el control y seguimiento de la MAS pues identifica mejor las características de la pared arterial (9).

Imágenes en esta sección:

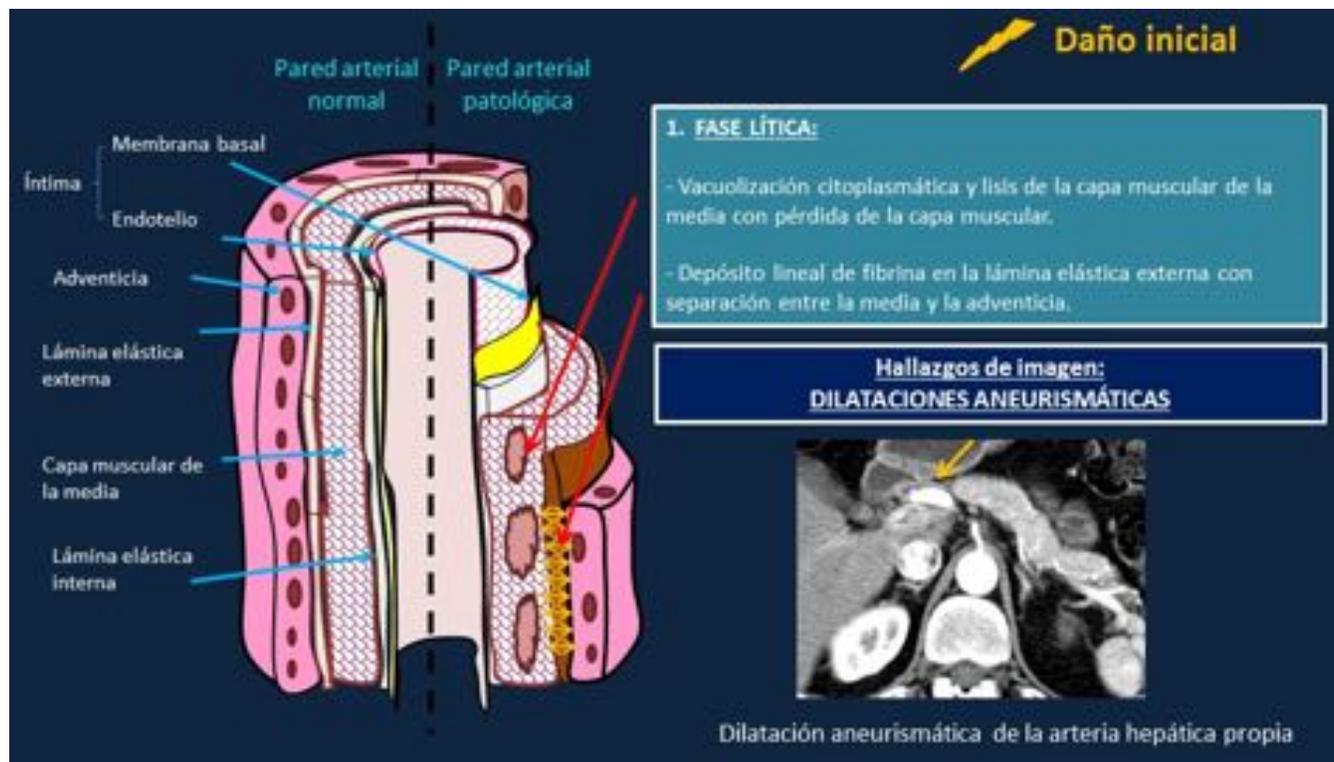


Fig. 1: Representación esquemática de la fase lítica de la mediolisis arterial segmentaria.

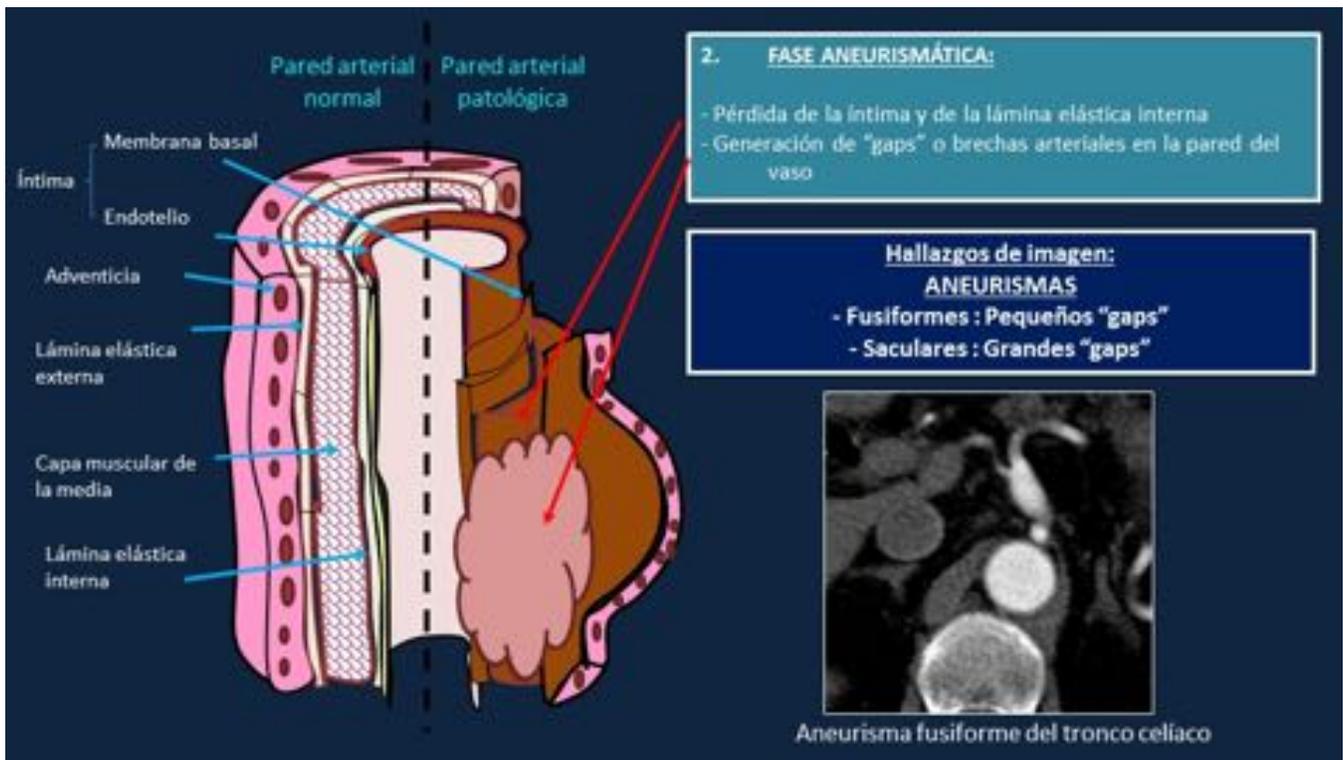


Fig. 2: Figura 2. Representación esquemática de la fase aneurismática de la mediolisis arterial segmentaria.

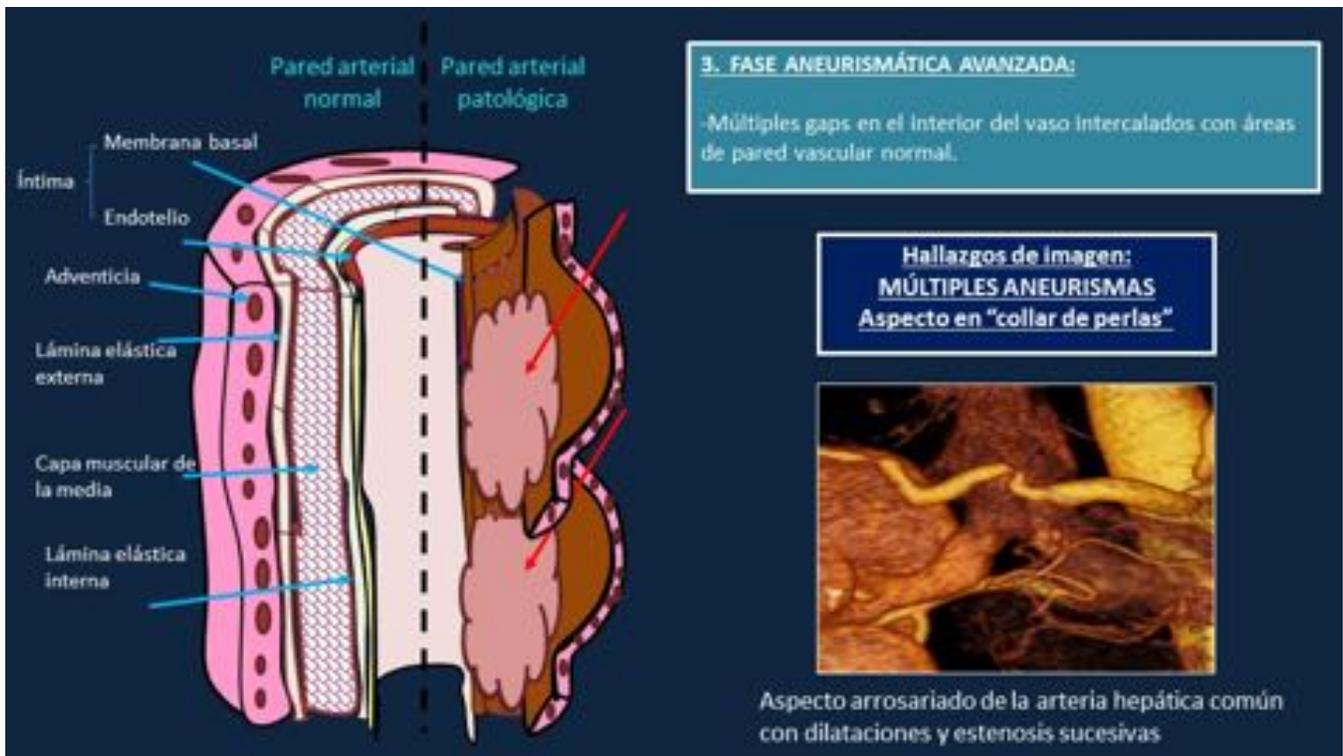


Fig. 3: Figura 3. Representación esquemática de la fase aneurismática avanzada de la mediolisis arterial segmentaria.

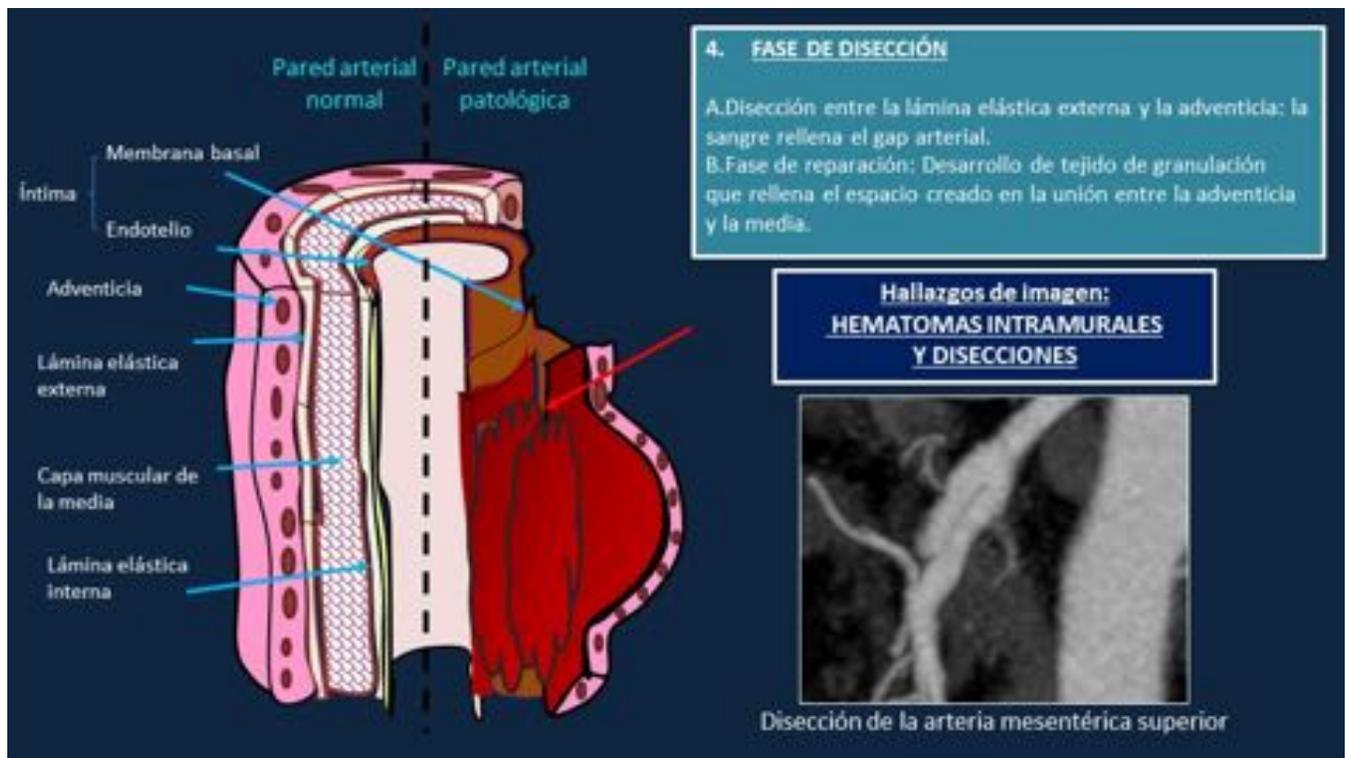


Fig. 4: Figura 4. Representación esquemática de la fase de disección de la mediolisis arterial segmentaria.

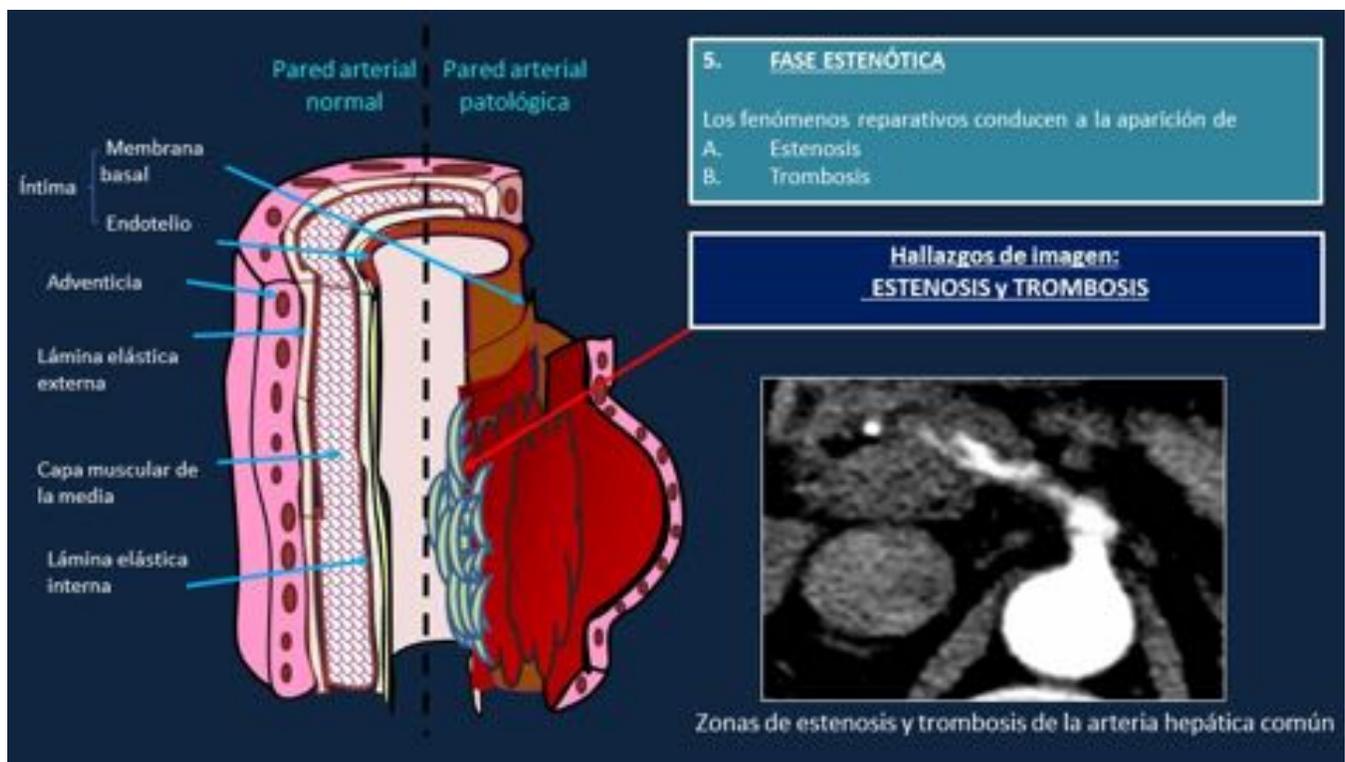


Fig. 5: Figura 5. Representación esquemática de la fase estenótica de la mediolisis arterial segmentaria.

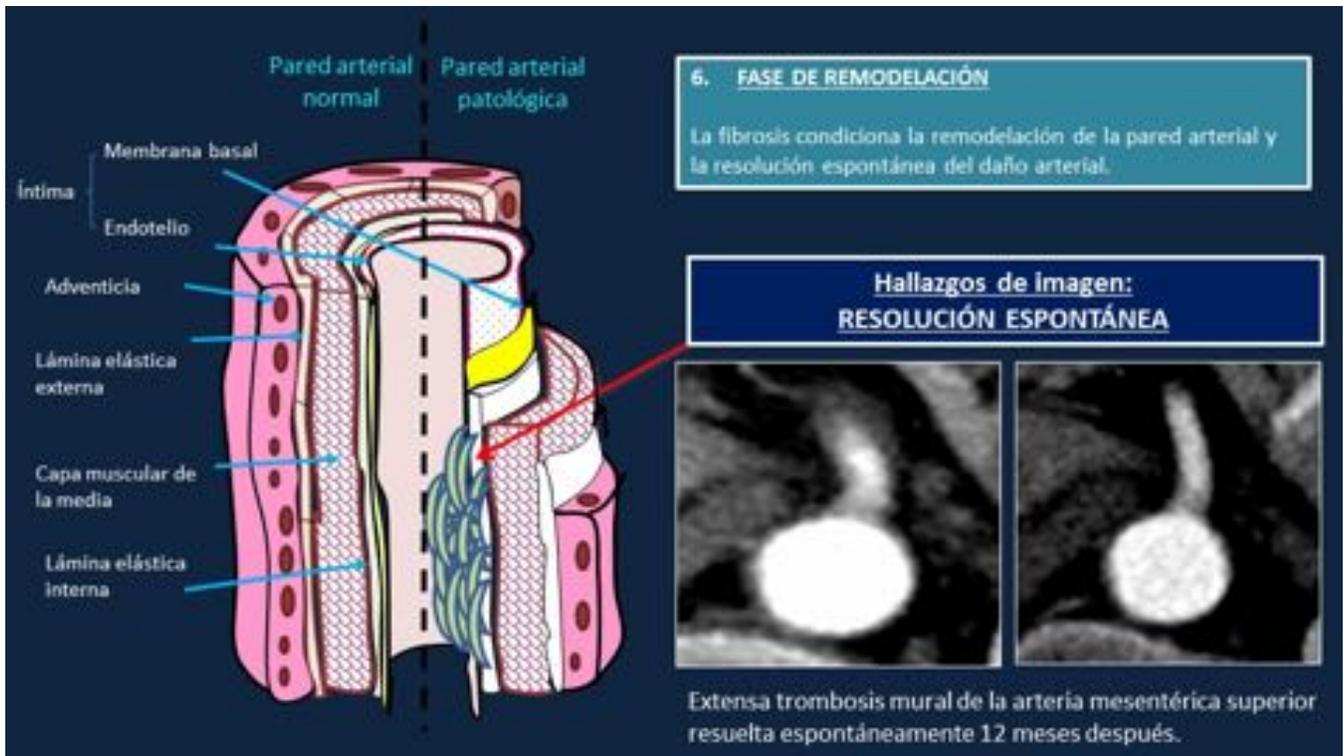


Fig. 6: Figura 6. Representación esquemática de la fase de remodelación de la mediolisis arterial segmentaria.

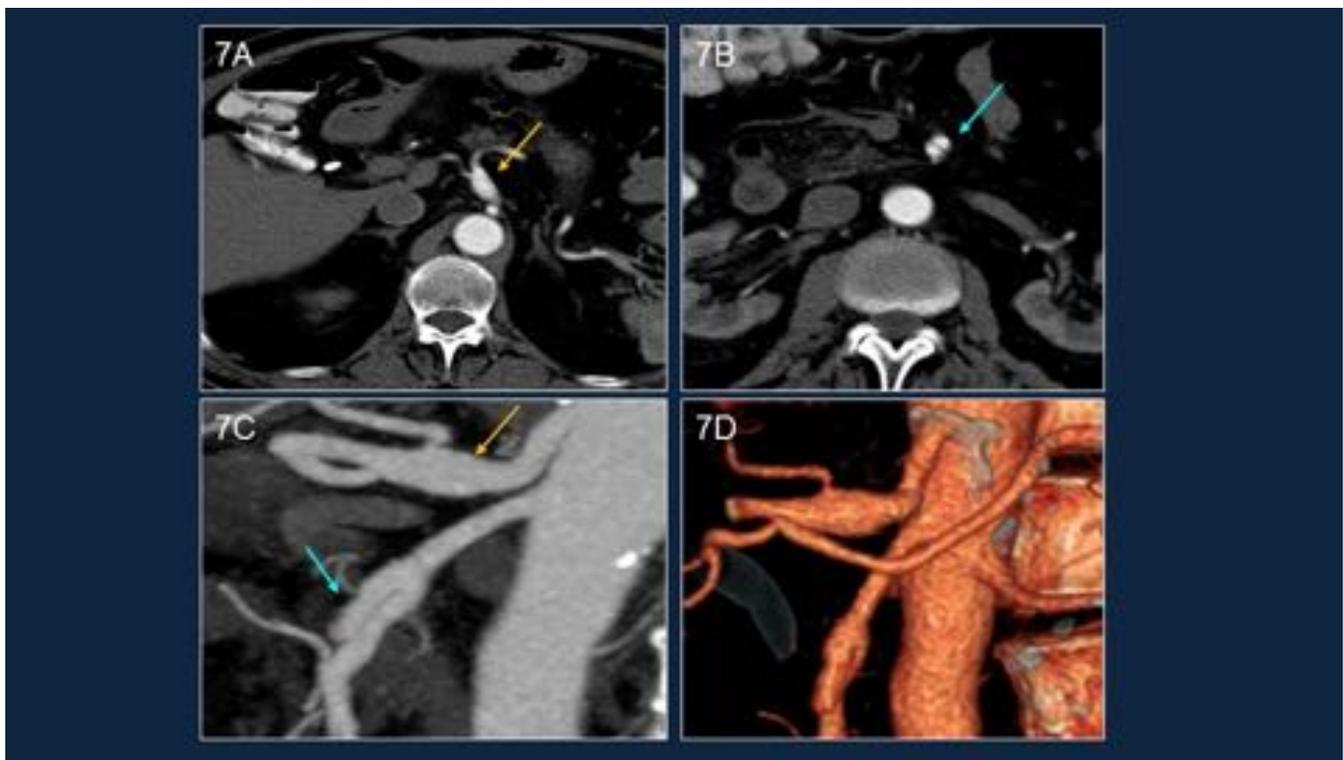


Fig. 7: Figura 7. Paciente varón de 81 años con dolor abdominal. Imágenes 7A y 7B: fase arterial de angioTC abdominal. Imágenes 7C y 7D: reconstrucciones sagital (MIP) y (VR). Afectación del tronco

celíaco y la arteria mesentérica superior con aneurisma fusiforme del tronco celíaco y disección de la arteria mesentérica superior que se extiende a lo largo de 2,5 cm. Los hallazgos sugirieron una mediolisis arterial segmentaria.

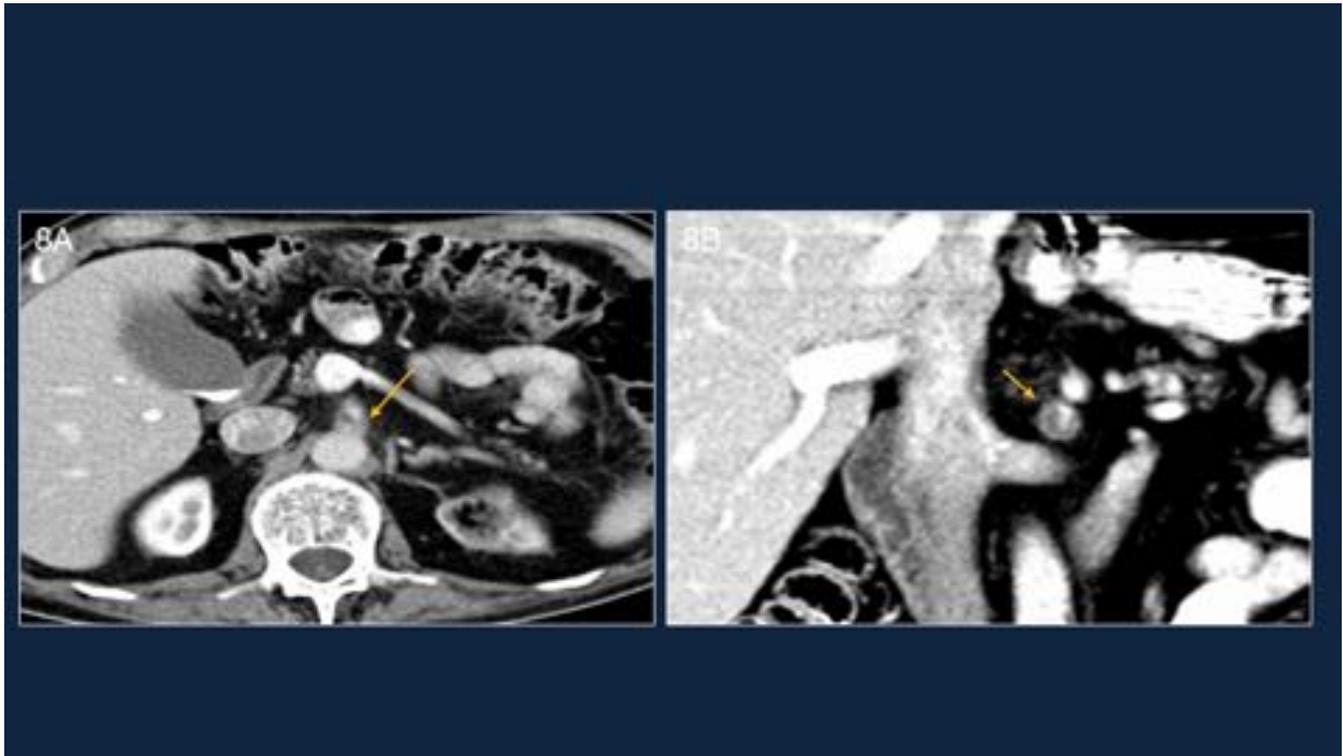


Fig. 8: Figura 8. Paciente varón de 50 años en estudio por anemia. Sin aumento de parámetros inflamatorios. TC abdominal. Imágenes 8A y 8B: cortes axial y coronal que demuestran una disección y dilatación en el origen de la arteria mesentérica superior con trombosis mural excéntrica (flechas amarillas).



Fig. 9: Figura 9. 9A y 9B: dilatación de la arteria hepática común con una línea de disección. 9C: aspecto arrosariado de la arteria hepática común. 9D: control a los 6 meses, progresión de la enfermedad con estenosis importante de la arteria hepática común, representando la fase estenótica de la enfermedad. 9E: disminución de calibre de las áreas aneurismáticas y mayores estenosis por depósito de fibrina. La evolución del paciente confirmó la sospecha diagnóstica de mediolosis arterial segmentaria.

	MAS	DFM	PAN	TKYA	Bechet	ED	Marfan	ATE	Aneurismas micóticos
Demografía	Cualquier edad	Mujeres 20-30 a	Cualquier sexo 40-60 a	Mujeres 15-30 a	Cualquier sexo 30-40 a	Cualquier sexo <10 a	Cualquier sexo Cualquier edad	Hombres <60a	Cualquier sexo Cualquier edad
Clinica	Dolor abdominal Sangrados abdominales	HTA Afectación renal	Artralgias Síntomas constitucionales	Claudicación de extremidades superiores	Aftas Úlceras genitales	Hipermobilidad Laxitud piel Luxaciones	Palpitaciones Dolor torácico Enfisema Neumotórax Escoliosis	HTA Infarto miocárdio CV Isquemia	Síntomas constitucionales
Análítica	-	-	Leucocitosis Aumento PCR ANCA+	Anemia Aumento PCR	Anemia	-	-	-	Leucocitosis PCR
Afectación vascular	Sin inflamación Arterias viscerales	Sin inflamación Renales Carótidas	Inflamación Arterias abdominales	Inflamación Aorta y grandes vasos	Inflamación Venas	Sin inflamación Arterias torácicas y abdominales	Sin inflamación Aorta	Aorta Coronarias EEII	Inflamación de cualquier vaso
Hallazgos de imagen	Aneurismas Estenosis Disecciones	Estenosis de las arterias renales	Microaneurismas a nivel de las bifurcaciones	Aneurismas y estenosis de la aorta	Aneurismas pulmonares arteriales	Disección de vasos de gran calibre	Disección de la aorta ascendente	Ateromatosis y aspecto irregular en las bifurcaciones	Aneurismas en las bifurcaciones arteriales

Fig. 10: Figura 10. Tabla representativa del los principales diagnósticos diferenciales de la mediolisis arterial segmentaria (10,11). MAS = Mediolisis arterial segmentaria, DFM= displasia fibromuscular, PAN= poliarteritis nodosa, TKYA= Arteritis de Takayasu, ED= síndrome de Ehlers-Danlos, ATE= aterosclerosis, CV=Cerebrovascular, EEII= extremidades inferiores.

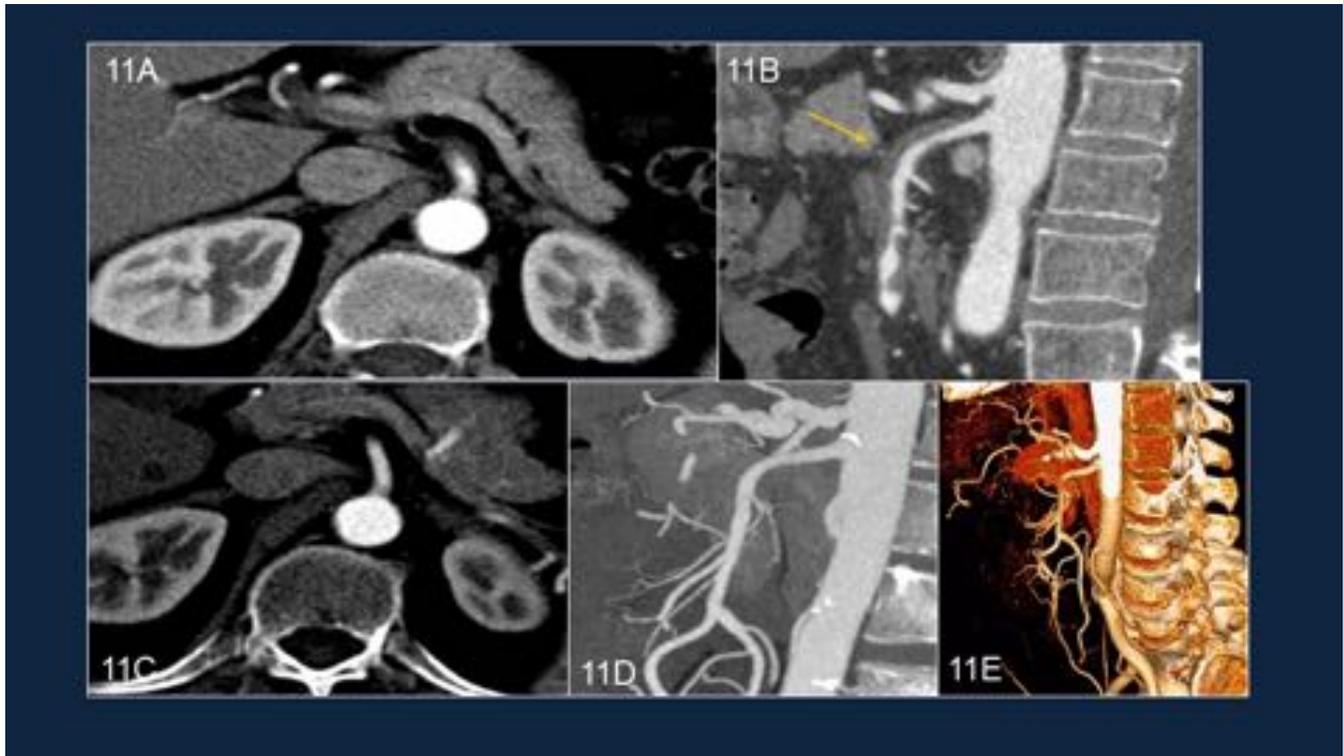


Fig. 11: Figura 11. Varón de 56 años con astenia sin aumento de parámetros inflamatorios. Imágenes 11A y 11B: extensa trombosis mural de la arteria mesentérica superior. Se sugirió el diagnóstico de mediolisis arterial segmentaria. Imágenes 11C, 11D y 11E. Mismo paciente un año después. Resolución espontánea de la extensa trombosis de la arteria mesentérica superior.

Conclusiones

La MAS es una vasculopatía infrecuente no inflamatoria que debe de sospecharse en pacientes de edad media con aneurismas, disecciones o roturas espontáneas de arterias viscerales de etiología desconocida que no cumplen los criterios clínicos y analíticos de vasculitis.

El radiólogo ha de estar familiarizado con la existencia de esta entidad y saber correlacionar sus manifestaciones radiológicas en un contexto clínico y analítico adecuado para poder diagnosticarla correctamente.

Bibliografía / Referencias

1. Slavin RE, Gonzalez-Vitale JC. Segmental mediolytic arteritis: a clinical pathologic study. *LabInvest.* 1976 Jul;35(1):23-9.
2. Pillai AK, Iqbal SI, Liu RW, Rachamreddy N, Kalva SP. Segmental arterial mediolysis. *CardiovascInterventRadiol.* 2014 Jun;37(3):604-12.
3. Slavin RE, Yaeger MJ. Segmental arterial mediolysis--an iatrogenic vascular disorder induced by ractopamine. *CardiovascPathol.* 2012 Jul-Aug;21(4):334-8.
4. Slavin RE. Segmental arterial mediolysis: course, sequelae, prognosis, and pathologic-radiologic correlation. *CardiovascPathol.* 2009 Nov-Dec;18(6):352-60.
5. Chao CP. Segmental arterial mediolysis. *SeminInterventRadiol.* 2009.Sep;26(3):224-32.
6. Shenouda M, Riga C, Naji Y, Renton S. Segmental arterial mediolysis: a systematic review of 85 cases. *Ann VascSurg.* 2014 Jan;28(1):269-77.
7. Tameo MN, Dougherty MJ, Calligaro KD. Spontaneous dissection with rupture of the superior mesenteric artery from segmental arterial mediolysis. *J Vasc Surg.*2011 Apr;53(4):1107-12.
8. 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. *Pathol Res Pract.* 2007;203(11):771-8.
9. Michael M, Widmer U, Wildermuth S, Barghorn A, DUEWELL S, Pfammatter T. Segmental arterial mediolysis: CTA findings at presentation and follow-up. *AJR Am J Roentgenol.* 2006 Dec;187(6):1463-9.
10. Baker-LePain JC, Stone DH, Mattis AN, Nakamura MC, Fye KH. Clinical diagnosis of segmental arterial mediolysis differentiation from vasculitis and other mimics. *ArthritisCare Res (Hoboken).* 2010 Nov;62(11):1655-60.
11. Slavin RE, Saeki K, Bhagavan B, Maas AE. Segmental arterial mediolysis: a precursor to

fibromuscular dysplasia? *ModPathol.* 1995 Apr;8(3):287-94.

12. Slavin RE, Cerro Gonzalez J, Machin JM et al. Segmental arterial mediolysis, reparative phase: An analysis and case report showing conversion to fibromuscular dysplasia with renal infarction. *WorldJournal of Cardiovascular Diseases.* 2014, 4, 50-60.
13. Slovut DP, Olin JW. Fibromuscular dysplasia. *N Engl J Med.* 2004 Apr. 29;350(18):1862-71. Review.
14. Ryan JM, Suhocki PV, Smith TP. Coil embolization of segmental arterial mediolysis of the hepatic artery. *J VascIntervRadiol.* 2000 Jul-Aug;11(7):865-8.
15. Shimohira M, Ogino H, Sasaki S, Ishikawa K, Koyama M, Watanabe K, Shibamoto Y. Transcatheter arterial embolization for segmental arterial mediolysis. *J Endovasc Ther.* 2008 Aug;15(4):493-7.