

LAVORO ORIGINALE

ARTERIOMEGALIA: UNA MALATTIA RARA DA NON DIMENTICARE

Paolo Mingazzini, Davide Leni[°], Francesco Vacirca[°], Rocco Corso[°][°] Azienda Ospedaliera San Gerardo di Monza

RIASSUNTO

Descriviamo un raro caso clinico di arteriomegalia in una donna di 75 anni, ricoverata per ischemia acuta all'arto inferiore e rivascolarizzata con successo. Partendo da quest'osservazione, le caratteristiche di tale non comune patologia sono riviste criticamente attraverso una rassegna della letteratura in merito. L'arteriomegalia è malattia rara a carattere displastico ereditario, colpisce in età avanzata prevalentemente il sesso maschile; è definita come "ectasia diffusa delle arterie, allungate e tortuose, associata o meno ad aneurismi arteriosi policentrici". Interessa gli arti inferiori, con varie localizzazioni. Le dilatazioni, con sovrapposizione di lesioni arteriosclerotiche comportano sovente trombo-embolie, con conseguente ischemia d'arto e presentazione clinica spesso acuta. Tali frequenti complicanze, il carattere progressivo della malattia, l'associazione di aneurismi con pericolo di rottura, rendono questa malattia, anche se rara, certamente da non scordare nella diagnosi differenziale delle arteriopatie periferiche agli arti inferiori.

SUMMARY

Arteriomegaly: a rare pathology not to be forgotten

A rare case of Arteriomegaly in a woman of 74 years, hospitalized for acute lower limb ischemia and revascularized by Thrombectomy, Fibrinolysis and Angioplasty is described. Starting from this observation, the characteristics of this uncommon disorder are critically discussed through a review of the literature. Arteriomegaly is a rare dysplastic hereditary disease, affects mainly elderly males, is defined as "diffuse ectasia of arteries, elongated and tortuous, with or without associated polycentric arterial aneurysms" affecting the lower limbs, with various locations. The overlap of atherosclerotic lesions and dilatation often involves thromboembolism, resulting in limb ischemia and acute clinical presentation. These frequent complications, the progressive nature of syndrome, the frequent association with aneurysms at risk of rupture, make this, though not frequent pathology, certainly not be forgotten in the differential diagnosis of peripheral arterial disease of lower limbs.

PAROLE CHIAVE: Arteriomegalia, Dolico-Mega-Arterie, Malattia arteriosa dilatativa

KEY WORDS: Arteriomegaly, Diffuse Dilating Arterial Disease

INTRODUZIONE

Durante il lavoro di revisione delle Angioplastiche Arteriose periferiche, pubblicato nello scorso numero della rivista, è venuto alla nostra osservazione il caso clinico di una paziente con dolico mega arterie. Riteniamo utile descrivere questo particolare case-report che riguarda una patologia assai rara, rivedendone quanto scritto in letteratura, poiché l'esordio spesso con ischemia acuta, le frequenti complicanze trombo emboliche e la possibile associazione con aneurismi ne richiedono l'attenta considerazione nella diagnostica differenziale delle arteriopatie degli arti inferiori, per la miglior scelta terapeutica.

Caso Clinico

Si tratta di una donna, giunta alla nostra osservazione all'età di 74 anni, per improvvisa sintomatologia dolorosa, con perdita completa della sensibilità al piede destro ed ipomotilità all'arto. La paziente aveva una storia clinica complessa: ipertesa, coronaropatica, era stata operata a 53 anni per aneurisma dissecante di tipo A, a 70 anni per aneurisma popliteo destro, con ricostruzione protesica ed a 72 anni per aneurisma popliteo sinistro, con posizionamento di stent multilayer, che aveva però trombizzato a distanza di qualche mese, richiedendo una ricostruzione con innesto anche da questo lato. L'Ecodoppler all'ingresso mostrava occlusione dell'innesto popliteo con trombosi estesa alla femorale. Dopo embolectomia d'urgenza, seguita da fibrinolisi con parziale ricanalizzazione, l'angiografia dimostrava ancora occlusione alle tibiali prossimali, con collaterali ectasiche alla gamba, ma senza vascolarizzazione del piede (**Fig. 1**), si procedeva dunque a nuova angioplastica, con ricanalizzazione della tibiale posteriore sino al terzo distale e, attraverso collaterale, della peroneale, con buona perfusione al piede (**Fig. 2-3**). La paziente mostrava nei giorni successivi un buon compenso irroratorio al piede destro, con normoestesia e ricomparsa di polso tibiale posteriore, veniva quindi dimessa con fisioterapia per deficit residuo del nervo sciatico popliteo esterno.

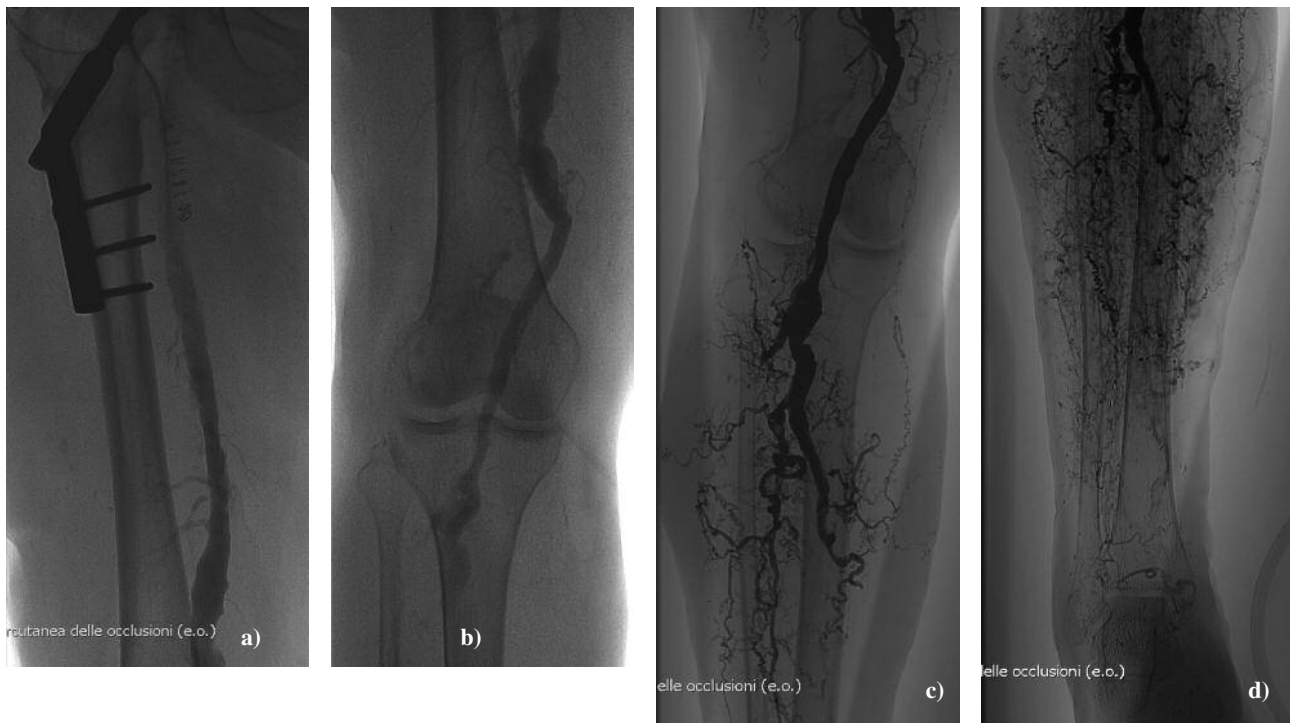


Fig. 1 - Arteriografia arto inferiore destro

- a) Arteria femorale superficiale destra ectasica, specie al passaggio del canale di Hunter
- b) Innesto popliteo pervio
- c) Pervia solo l'origine delle tibiali, dilatate e tortuose
- d) Con circoli collaterali, ma senza rivascularizzazione al piede

Definizione e Cenni Storici

Renè Leriche nel 1943 (1) è stato il primo Autore a scrivere di questa patologia, caratterizzata da arterie marcatamente dilatate, allungate e tortuose, che egli chiama “*dolicho méga-artère*”. La malattia fu poi studiata e descritta da M. Lea Thomas (2, 3), che coniò il termine “*Arteriomegaly*”, tuttora comunemente utilizzato a definire una dilatazione diffusa trasversale e longitudinale non-aneurismatica che colpisce le arterie periferiche, le quali si presentano tortuose e dimostrano all'esame arteriografico un flusso marcatamente rallentato.

La differenza dell'arteriomegalia “ectasia diffusa delle arterie, allungate e tortuose, associata o meno ad aneurismi arteriosi policentrici”, dall'*aneurisma* arterioso è chiara, quest'ultimo è infatti definito come dilatazione localizzata (focale) e permanente di un segmento arterioso, di una volta e mezzo o più rispetto al diametro iniziale (4).

L'arteriomegalia è stata successivamente classificata da Hollier (5, 6), che l'ha distinta dall'*aneurismosi*, la quale è caratterizzata dallo sviluppo di aneurismi multipli a più localizzazioni.

Le differenze tra i termini: “aneurisma”, “arteriomegalia” e “aneurismosi” sono poi ulteriormente chiarite da Mesh (7) e da Belardi (8).

La questione non è per nulla oziosa e fine a se stessa, infatti la denominazione usata in clinica vuol definire sia la base eziopatogenetica, che il rapporto con la malattia aneurismatica.

Larry Hollier, da un punto di vista topografico, nelle sue pubblicazioni distingue tre tipi di arteriomegalia, secondo l'ubicazione delle dilatazioni arteriose e degli aneurismi associati. Per quanto riguarda la patogenesi, assai interessanti sono gli studi condotti da Vito D'Andrea (9, 10), che sono basati, oltre che sull'aspetto macroscopico, su indagini microscopiche e ultramicroscopiche, con dimostrazione di alterazioni strutturali della componente di tessuto elastico della parete arteriosa. Ne conseguono dunque alcune caratteristiche certe della malattia da megarterie, ossia la natura displastica, cioè congenita e probabilmente ereditaria e il suo carattere progressivo, con manifestazioni correlate nell'età avanzata.

Sulla malattia aneurismatica sono state fatte numerosissime ricerche, per trovarne la causa. L'arteriosclerosi, una volta ritenuta alla base degli aneurismi, è ora perlopiù considerata una concausa, o soprattutto una sovrapposizione patologica, come nei confronti dell'arteriomegalia, che può facilitare, per le note alterazioni di parete, complicanze trombotiche ed emboliche, e conseguente ischemia.

La dilatazione aneurismatica delle arterie, specie se si presenta in età meno avanzate, riconosce perlopiù in altre patologie la sua patogenesi, come in caso di: traumi, infezioni, malattie infiammatorie, autoimmuni, o congenite come il morbo di Bechet o la sindrome di Marfan, o la Neurofibromatosi.

La maggioranza degli aneurismi si manifesta invece in età avanzata, prevalentemente nel sesso maschile e dimostra

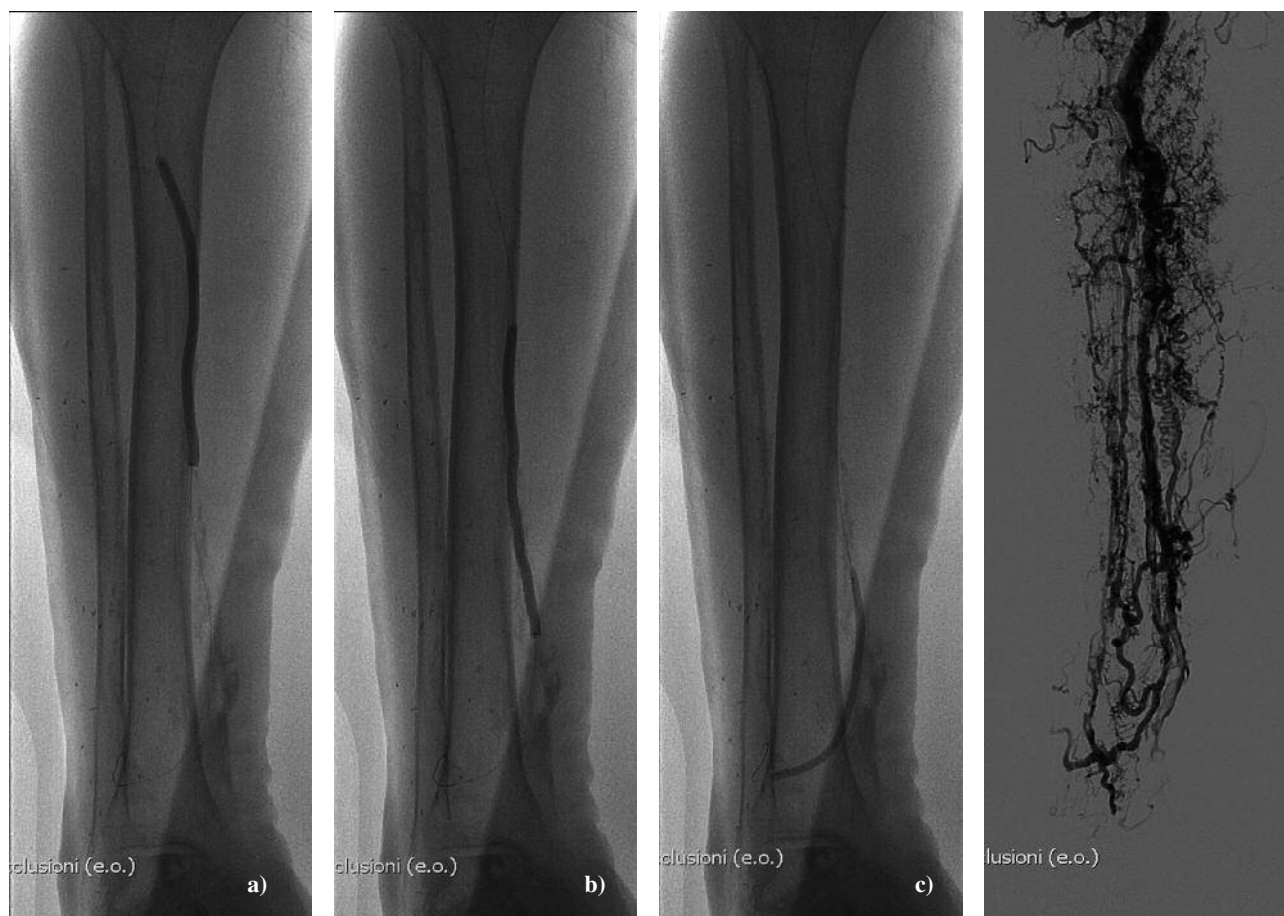


Fig. 2
a), b), c) Fasi di Angioplastica della tibiale posteriore e collaterale peroneale con pallone da 3 mm a basso profilo

Fig. 3
Ricanalizzazione di tibiale posteriore e, tramite collaterale, della peroneale distalmente sino al piede

una degenerazione nella matrice extracellulare della parete arteriosa, con alterazioni delle componenti fibrose ed elastiche, aggravate da cause meccaniche e stress di parete, complice lo stato d'ipertensione arteriosa. Il sovrapporsi di un processo infiammatorio può inoltre alterare, nella parete aneurismatica, il bilancio proteasi/antiproteasi, ed accelerare pericolosamente il processo degenerativo sino alla rottura (11).

Associazione tra Arteriomegalia ed Aneurismi

Che vi sia un'associazione tra arteriomegalia e aneurismi è osservazione certa, riportata uniformemente dai vari autori, ma non tutti i pazienti con aneurisma aortico presentano concomitante dilatazione arteriosa diffusa (arteriomegalia); mentre è vero il contrario, cioè che nei pazienti affetti da arteriomegalia è alta l'incidenza di aneurismi associati, spesso multipli (7, 12, 13, 14), e che tale fatto può essere dimostrato anche nei parenti dei pazienti con arteriomegalia (15). Da questi fatti possono esser tratte alcune conseguenze logiche: che vi sia una displasia congenita, in qualche modo ereditaria, legata alla malattia arteriomegalica; che tale al-

terazione condizioni una dilatazione arteriosa diffusa e progressiva, che si manifesta in età avanzata; e che possa facilitare lo sviluppo di aneurismi. Altra conseguenza logica è che, invece, l'alterazione alla base dell'aneurisma sia differente, specie per la localizzazione all'aorta addominale, tanto da manifestarsi perlopiù senza associazione a malattia da megarterie.

Localizzazioni della Malattia Arteriomegalica

Probabilmente il fatto che l'arteriomegalia colpisca specificamente le arterie degli arti inferiori è dovuto alla differente costituzione anatomica delle diverse arterie. Mentre infatti le arterie più centrali, come aorta, carotidi e iliache, sono a prevalente costituzione elastica, le arterie periferiche, femorali e poplitee, sono tipicamente arterie muscolari, con proprietà meccaniche differenti(16).

Questo fatto anatomico può, in effetti, spiegare la localizzazione prevalente femoro-poplitea della dilatazione arteriosa diffusa, come anche la prevalente associazione con aneurismi poplitei e femorali, notevolmente più frequente che l'associazione con aneurismi aortici.

Tali osservazioni sono state confermate nei lavori di Callum (3) ed ulteriormente da Sandgreen (11, 16), che ha anche ricavato dei Nomogrammi per il calcolo del diametro delle arterie periferiche in soggetti normali, tale diametro dipende infatti da sesso e massa corporea, aumenta con lo sviluppo e nell'età avanzata.

INQUADRAMENTO CLINICO, DISCUSSIONE

Possiamo dunque riassumere le osservazioni già citate affermando che l'arteriomegalia è malattia rara, la cui reale incidenza è difficilmente rilevabile, poiché abitualmente riferita a osservazioni su angiografie (praticate perlopiù per sintomi arteriosi) e non su vaste serie autoptiche condotte sulla popolazione generale; le osservazioni su arteriografie variano tra l'1,5% (17) e il 6% (5).

L'arteriomegalia è definita come "ectasia diffusa delle arterie (>50%) con o senza aneurismi associati", è malattia congenita a carattere ereditario, con familiarità nel 36% dei casi (15), colpisce perlopiù il sesso maschile e si sviluppa con l'età avanzata, avendo carattere progressivo. Si associa frequentemente con la malattia aneurismatica prevalentemente di arterie poplitee e femorali e più raramente di aorta e iliache.

Le co-morbidità associate sono soprattutto ipertensione arteriosa, coronaropatia ed anche diabete. La maggioranza dei soggetti affetti sono fumatori (15, 18). L'arteriosclerosi si sovrappone pressochè costantemente alla dilatazione arteriosa, facilitandone le manifestazioni trombo-emboliche (19).

L'arteriomegalia può decorrere asintomatica, sviluppandosi progressivamente nell'età avanzata, per poi manifestarsi con sintomatologia ischemica. Raramente il primo sintoma è la claudicatio, mentre più frequente è l'esordio con ischemia critica acuta di un arto. Causa ne sono le apposizioni trombotiche sulle pareti di arterie dilatate e tortuose, rese irregolari dal processo arteriosclerotico, con successiva embolizzazione periferica, o completa occlusione trombotica. La diagnosi di arteriomegalia è soprattutto strumentale, cioè attraverso esami EcoColorDoppler, Arteriografia o AngioTC.

Il trattamento sarà spesso d'urgenza, per risolvere l'ischemia, potrà prevedere la Trombolisi, l'Angioplastica, il ByPass, da soli o in associazione. Dilatazioni arteriose importanti andranno corrette con la sostituzione chirurgica del segmento interessato, o la sua esclusione e pontaggio distale. Il materiale utilizzato è sovente artificiale, con protesi vascolari in PTFE o Dacron, semplici o "armate" sui punti di flessione, ma la preferenza sarà data, ove possibile, alla safena autologa in situ o invertita.

Il caso clinico da noi riportato è assai raro, interessando il sesso femminile. L'ischemia acuta ne è stata la prima manifestazione, la rivascolarizzazione, attuata attraverso angioplastica ha permesso di ottenere una riapertura della tibiale posteriore, con buon compenso periferico al piede e regressione dell'ischemia critica, la paziente è stata quindi posta in regolare follow-up.

Al primo accertamento, spesso in emergenza deve sempre seguire esame approfondito (perlopiù AngioTC) per rilevare la presenza di aneurismi associati e correggerli, se il caso. Lo screening dei parenti prossimi (oltre i 50 anni) alla ricerca di malattia dilatante o aneurismi è senz'altro indicato e raccomandabile. Un attento follow-up è indispensabile, per l'andamento progressivo della malattia, onde poter trattare tempestivamente possibili complicanze tromboemboliche o aneurismatiche.

CONCLUSIONI

L'arteriomegalia è malattia rara, caratterizzata da dilatazioni diffuse delle arterie in più distretti agli arti inferiori, associata o meno con aneurismi. Colpisce prevalentemente il sesso maschile in età avanzata, è di origine displastica e riconosce caratteristiche eredo-famigliari.

La prima manifestazione può essere l'ischemia critica di un arto, l'arteriomegalia presenta infatti frequenti complicanze tromboemboliche, che richiedono una rivascolarizzazione d'urgenza con PTA, Trombolisi o Ricostruzione Chirurgica.

La frequente associazione con aneurismi multipli richiede sempre un approfondimento diagnostico.

La progressività della malattia, la sovrapposizione di lesioni arteriosclerotiche, con complicanze trombo emboliche indicano inoltre un attento follow up dei pazienti osservati.

Essendo riconosciuto il carattere eredo-familiare della malattia, è indicato uno screening dei parenti prossimi per dilatazione arteriosa o aneurismi.

In definitiva, per le complicanze acute, le localizzazioni policentriche e l'alta frequenza di aneurismi associati consigliano di non dimenticare questa rara malattia, ed anzi considerarla sempre nella diagnosi delle ischemie periferiche.

BIBLIOGRAFIA

1. Leriche R. Dolicho et méga-artère, dolicho et méga veine. Presse Med 1943; 51: 554-5.
2. Lea Thomas M. Arteriomegaly. Br J Surg 1971; 58: 690-4.
3. Callum KG, Lea Thomas M, Browse NL. A definition of arteriomegaly and the size of arteries supplying the lower limbs. Br J Surg 1983; 70: 524-9
4. Johnston KW, Rutherford RB, Tilson MD, Shah DM, Hollier L, Stanley JC. Suggested Standards for reporting on arterial aneurysms. J Vasc Surg 1991; 13: 444-50
5. Hollier LH, Stanson AW, Gloviczki P, Pairolero PC, Joice JW, Bernatz PE. Arteriomegaly: classification and morbid implications of diffuse aneurysmal disease. Surgery 1983; 93: 700-8.
6. Hollier LH, Bower TC. Arteriomegaly and Aneurysm In: Ernst CB, Stanley JC ed. Current Therapy in Vascular Surgery 2nd ed. Philadelphia 1987: 128-32.

7. Mesh CL, Graham LM. Aortic Aneurysms, Arteriomegaly and Aneurysmosis In: Ernst CB, Stanley JC ed. *Current Therapy in Vascular Surgery* 3rd ed. St Louis; Mosby 1995: 292-6
8. Belardi P, Lucertini G. Regarding "Peripheral aneurysms and arteriomegaly: is there a familial pattern?" *J Vasc Surg* 1999; 30(3): 581
9. D'Andrea V, Malinovsky L, Cavallotti C, Valentini FB, Malinowska V, Bartolo M. Angiomegaly. *J Cardiovasc Surg* 1997; 38: 447-55
10. D'Andrea V, Cantisani V, Catania A, Todini A, Stio F, Di Matteo FM, Di Marco C, Greco R, Di Certo M, Guaiatoli E, De Antoni E. Angiomegaly and arterial aneurysms. *G Chir* 2010; 31(10): 429-432
11. Sandgreen T, Sonnesson B, Ryden Ahlgren A, Lanne T. Arterial dimensions in the lower extremities of patients with abdominal aortic aneurysms – No indications of a generalized dilating diathesis. *J Vasc Surg* 2001; 34: 1079-84
12. Tilson MD, Dang C. Generalized Arteriomegaly. *Arch Surg* 1981; 116: 1030-2
13. Chan O, Thomas ML. The incidence of popliteal aneurysms in patients with arteriomegaly. *Clin Radiol* 1990; 41: 185-9
14. Yamamoto N, Unno N, Mitsuoka H, Ukiyama T, Saito T, Kaneko H, Nakamura S. Clinical relationship between femoral artery aneurysms and Arteriomegaly. *Surg Today* 2002; 32: 970-3
15. Lawrence P, Wallis C, Dobrin P et al. Peripheral aneurysms and arteriomegaly: is there a familial pattern? *J Vasc Surg* 1998; 28: 599-605
16. Sandgreen T, Sonnesson B, Ryden Ahlgren A, Lanne T. The diameter of the common femoral artery in healthy humans: influence of sex, age and body size. *J Vasc Surg* 1999; 29: 503-10
17. Barandiaran JV, Hall TC, Graves I, El-Barghouti N, Perry EP. An observational study into the management of arteriomegaly: a call for a revised classification system. *Ann R Coll Surg Engl* 2012; 94(4): 250-5
18. Widmer MK, Blatter S, Schmidli J, Baumgartner I, Gahl B, Carrel T, Savolainen H, Diehm N. Generalized dilating diathesis in patients with popliteal arterial aneurysm. *Vasa* 2008; 37(2): 157-63
19. Bartolo M, Todini AR, Antignani PL, Izzo A. Arteriectasis: a forgotten chapter. *J Mal Vasc* 1990; 15(2): 109-13.