



Síndrome de Leriche

Leriche's syndrome.

Edwar Jassir Rozo-Ortiz,¹ Ledmar Jovanny Vargas-Rodríguez,² Milena Brigitte Agudelo-Sanabria²

Resumen

El síndrome de Leriche es una vasculopatía oclusiva que afecta de manera progresiva la aorta abdominal, las ilíacas comunes o ambas. Se comunica el caso de una paciente con distintos factores de riesgo vascular, quien manifestó de manera aguda un cuadro clínico compatible con oclusión vascular (claudicación). Se confirmaron mediante estudio imagenológico las características de un síndrome de Leriche. La paciente finalmente falleció. La incidencia y prevalencia de este síndrome se desconocen, los casos en mujeres se asocian principalmente con enfermedades autoinmunitarias. Para el diagnóstico se requiere la realización de una adecuada historia clínica y se confirma mediante estudios imagenológicos. El tratamiento está dirigido a prevenir el avance de la enfermedad. Como parte del manejo farmacológico se encuentran algunos vasodilatadores, antiagregantes plaquetarios y las estatinas. El manejo quirúrgico puede ser cirugía a cielo abierto o endovascular, la primera demuestra mayor beneficio, a pesar de los riesgos que conlleva.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de Leriche; enfermedad arterial periférica; enfermedades de la aorta; claudicación intermitente; oclusión vascular.

Abstract

Leriche's syndrome is an occlusive vasculopathy that progressively affects the abdominal aorta and the common iliacs. This paper reports the case of a female patient with various vascular risk factors, which presented a clinical picture compatible with vascular occlusion (claudication). The characteristics of a Leriche's syndrome were confirmed by imaging. The patient finally died. Incidence and prevalence of Leriche's syndrome are unknown, cases in the female gender are the main ones in autoimmune diseases. For the diagnosis, an adequate clinical history is required and confirmed by imaging studies. The treatment is aimed at preventing the progress of the disease. Within the pharmacological management are some vasodilators, antiplatelet agents and statins. Surgical management can be an open or endovascular surgery, the first one offers the greatest benefit, despite the risks involved.

KEYWORDS: Leriche's syndrome; peripheral arterial disease; Aortic diseases; intermittent claudication; vascular occlusion.

¹ Especialista en Medicina Interna. Departamento de Medicina Interna. Docente.

² Médico Interno. Hospital San Rafael. Universidad de Boyacá, Boyacá, Colombia.

Recibido: 17 de octubre 2018

Aceptado: 28 de diciembre 2018

Correspondencia

Ledmar Jovanny Vargas Rodríguez
lejovaro@gmail.com

Este artículo debe citarse como
Rozo-Ortiz EJ, Vargas-Rodríguez LJ, Agudelo-Sanabria MB. Síndrome de Leriche. Med Int Méx. 2019 julio-agosto;35(4):627-631.

<https://doi.org/10.24245/mim.v35i4.2476>

ANTECEDENTES

El síndrome de Leriche es una variante rara de enfermedad vascular aterosclerótica que se distingue por producir oclusión total de la aorta abdominal, las arterias iliacas comunes o ambas; generalmente esta enfermedad no afecta las arterias renales.¹

Este padecimiento fue descrito en 1814 por Robert Graham (1786-1845), médico de la Royal Infirmary de Glasgow; sin embargo, la definición actual se debe al cirujano francés René Leriche, quien la describió en 1940 como oclusión de la aorta terminal y sus ramas por la existencia de trombos. Leriche vinculó la formación de trombos arteriales con una tríada de síntomas que incluye claudicación, impotencia y disminución de los pulsos periféricos. Desde entonces, el epónimo síndrome de Leriche se ha utilizado para referirse a la enfermedad oclusiva aortoilíaca.²

La incidencia y prevalencia exactas de esta enfermedad han sido difíciles de determinar, debido a que muchos pacientes que cursan con ella son asintomáticos, como consecuencia del desarrollo de redes vasculares colaterales,^{3,4} sin embargo, en algunos estudios su prevalencia varía entre 0.7% en mujeres y 1.3% en hombres.⁵

Esta enfermedad se distingue clínicamente por un síndrome de claudicación en los miembros inferiores.⁶

A continuación comunicamos el caso de una paciente que tuvo cuadro clínico de claudicación secundario a síndrome de Leriche.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 87 años de edad, quien no era funcional desde hacía tres años (escala de Barthel de 30 puntos, que indica dependencia severa de terceros o cuidadores), quien mani-

festaba antecedente de enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) documentada mediante estudio espirométrico hacía 10 años, con clasificación actual GOLD IV y requerimiento de oxígeno suplementario; además, padecía hipertensión arterial controlada que había sido diagnosticada cinco años atrás, actualmente en manejo con losartán 50 mg cada 12 horas.

La paciente ingresó con cuadro clínico de cinco días de evolución que consistía en dolor, cambios de coloración y parestesia en los miembros inferiores, que se había exacerbado en las últimas 12 horas. Al examen físico se evidenciaba cambio en la coloración (**Figura 1**), frialdad y ausencia de pulsos arteriales con fuerza muscular disminuida (1/5) en los miembros inferiores.

La ecografía doppler de los miembros inferiores evidenció vasculopatía periférica bilateral con oclusión total, por lo que se decidió ampliar



Figura 1. Extremidades con cambios en la coloración concomitantes con frialdad.

los estudios de imagen con angiotomografía (angio-TC; **Figura 2**) que confirmó obstrucción total de la aorta abdominal infrarrenal (síndrome de Leriche), por lo que se decidió iniciar manejo con antiagregante, estatina e inicio de remisión para manejo prioritario por cirugía vascular.

Dos horas después del ingreso la paciente tuvo dolor torácico, taquicardia, tos con hemoptisis y disnea, el ECG evidenció taquicardia sinusal y la radiografía de tórax mostró signos de hipertensión pulmonar, por escala de Wells mayor a 6 puntos; se decidió realizar angio-TC de tórax que confirmó el diagnóstico de embolia pulmonar masiva, con el posterior deceso de la paciente a pesar de las maniobras de reanimación realizadas.

DISCUSIÓN

El síndrome de Leriche es una afección cuya epidemiología no es clara aún, porque la mayor parte de las ocasiones puede pasar inadvertida por no causar síntomas;³ sin embargo, se ha relacionado estrechamente con la edad avanzada y afecta con mayor frecuencia a partir de la sexta década de la vida.^{7,8}

Afecta principalmente a pacientes del sexo masculino y con predisposición a la enfermedad arterial periférica, expuestos a factores de riesgo, como tabaquismo, hipertensión arterial sistémica, dislipidemias, obesidad y diabetes mellitus;^{9,10} aunque se han reportado algunos casos en mujeres, que se han relacionado con trastornos, como vasculitis, lupus eritematoso sistémico, síndrome antifosfolipídico, entre otros.¹¹ En el caso comunicado, era del sexo femenino, por encima de la sexta década de la vida, expuesta a algunos de los factores de riesgo mencionados, además, por su condición pulmonar de base, tenía otra situación que predisponía a la formación de placas ateromatosas debido a la inmovilidad.

La sospecha diagnóstica se basa en dos puntos específicos: la anamnesis y el examen físico, que tienen sensibilidad de 51% y especificidad de 86%, con valores predictivos positivo y negativo de 48.6 y 83.8%, respectivamente.¹² En la primera pueden indagarse factores de riesgo de lesión endotelial y los síntomas, que dependen básicamente de la localización del proceso oclusivo, la magnitud que éste alcance y del grado de desarrollo de la circulación colateral de la región afectada. Cuando el flujo sanguíneo se hace insuficiente durante el ejercicio,

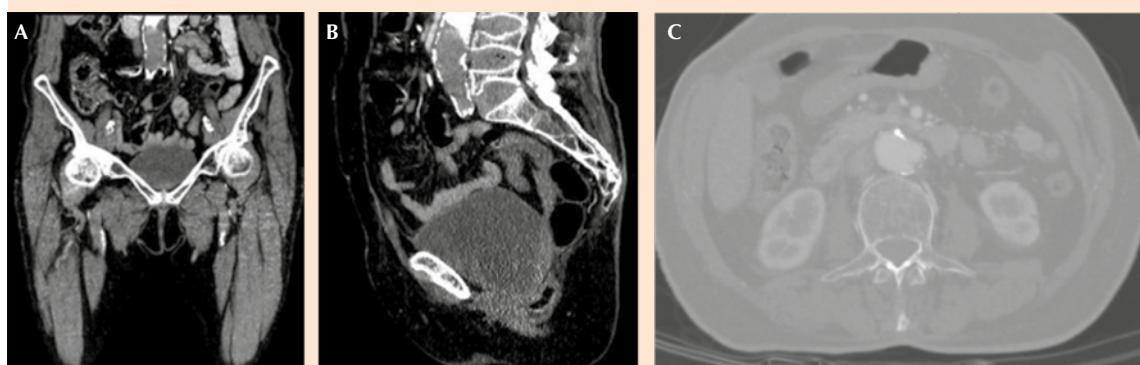


Figura 2. Vasculopatía periférica bilateral de grado severo con datos de oclusión desde la aorta abdominal por debajo de la emergencia de las arterias renales. **A.** Corte sagital. **B.** Corte coronal. **C.** Corte axial.

el paciente refiere fatiga muscular, dolor, esta claudicación intermitente llega a ser el primer y único síntoma que relata el paciente.¹³ Al examen físico se deben buscar signos y síntomas que estén asociados con la claudicación vascular (oclusión de un vaso arterial), como la frialdad, cambios de coloración, parestesias y ausencia de pulsos,¹⁴ lo que se evidenció en el cuadro de nuestra paciente.

Para el diagnóstico se realizan estudios de imagen, como el ultrasonido doppler, que permite evaluar la existencia o ausencia de flujo sanguíneo y sus características hemodinámicas (laminar, turbulento, velocidad de flujo, resistencias distales) en cada uno de los vasos de las extremidades. Las formas de la onda doppler de la arteria femoral común se han utilizado para el diagnóstico de un trastorno de entrada, pues la onda normal es trifásica con un componente negativo posterior a la sístole, mientras que en los casos de obstrucción aortoiliaca se observa pérdida relativamente temprana de esta onda y la existencia de una configuración bifásica, amortiguada, lo que indica una alteración del flujo. Otros estudios que pueden efectuarse son la angiotomografía (angio-TC) y la tomografía helicoidal abdominal con insistencia en el tronco aórtico, donde podría evidenciarse de manera clara cuando existe oclusión parcial o completa de la aorta abdominal y observar algunas áreas de hipoperfusión en sus ramificaciones proximales,^{15,16} como se evidenció en los estudios complementarios realizados.

El tratamiento está dirigido a prevenir el avance de la enfermedad, por tanto, debe incluir cambios en el estilo de vida y prevención de los factores de riesgo modificables, así como tratamiento farmacológico, con insistencia en el control del síntoma cardinal de esta afección, la claudicación intermitente.¹⁷

Desde el punto de vista farmacológico, pueden prescribirse algunos medicamentos, como el

cilostazol (200 mg/día), que es un inhibidor específico de la fosfodiesterasa III celular que favorece la vasodilatación y se considerado el tratamiento de elección en la claudicación intermitente. Además, debe darse tratamiento con antiagregantes plaquetarios para prevenir las recidivas trombóticas, principalmente ácido acetilsalicílico (100 a 300 mg/día) o, en caso de contraindicación, administrar clopidogrel (75 a 150 mg/día). Por último, las estatinas deben prescribirse sin tener en cuenta las concentraciones de colesterol sérico, porque se ha demostrado prevención de la progresión de la enfermedad y reducción de la morbilidad cardiopulmonar y cerebrovascular,¹⁸⁻²¹ por lo que se dio un manejo acorde a nuestra paciente.

El tratamiento quirúrgico ha evolucionado con el paso del tiempo, va desde el manejo a cielo abierto hasta el endovascular, según la forma y la distribución de las lesiones, además de la gravedad de la enfermedad.²² Se usa el abordaje endovascular en las lesiones más simples, entre las opciones terapéuticas está la angioplastia con balón para la dilatación de trayectos estenóticos y con las endoprótesis (*stents*) vasculares, mientras que a cielo abierto está la derivación aortofemoral, la derivación iliofemoral y la endarterectomía aortoilíaca.²¹ Comparativamente los procedimientos a cielo abierto muestran mejores resultados en cuanto a la permeabilidad vascular y la durabilidad de la reperfusión a largo plazo, pese a tener implicar estancia hospitalaria y riesgo de morbilidad y mortalidad, mientras que los procedimientos endovasculares causan menor morbilidad y requieren menor tiempo quirúrgico y estancia hospitalaria;²³ sin embargo, nuestra paciente no tuvo la posibilidad de tratamiento quirúrgico, por no contar en la institución con cirujano vascular y, además, por manifestar un cuadro vascular pulmonar fulminante.

En resumen, este caso clínico se refiere a una enfermedad de la que se desconoce su inciden-



cia y prevalencia, pero que está asociada con múltiples factores de riesgo vasculares que se pueden prevenir o controlar. Como parte del cuadro clínico de claudicación vascular, que fue muy claro en nuestra paciente, están unos síntomas característicos que deben tenerse en cuenta al momento de la sospecha diagnóstica, como se ha evidenciado en otros estudios. Debe tenerse en cuenta que, una vez que se sospecha esta enfermedad, deben realizarse estudios de imagen que la confirmen. Por último, es de vital importancia tener en cuenta que en todo paciente con factores de riesgo debe indagarse acerca de síntomas relacionados con esta enfermedad para poder iniciar tratamiento dirigido a la prevención y detención del avance de la enfermedad y, en los casos que esté indicado, proporcionar el manejo quirúrgico adecuado a la situación.

REFERENCIAS

1. Keller K, Beule J, Oliver Balzer J, Coldewey M, Munzel T, Dippold W, et al. A 56-year-old man with co-prevalence of Lerche syndrome and dilated cardiomyopathy: case report and review. *Wien Klin Wochenschr* 2014;126:163-8.
2. Tai-Chin Hsieh, et al. Co-occurrence of Lerche syndrome and antiphospholipid syndrome in a man with refractory ulcers of the lower limbs. *J Microbiol Immunol Infection* 2016;49:309-310.
3. Karsten Keller, et al. A 56-year-old man with co-prevalence of Lerche syndrome and dilated cardiomyopathy: case report and review. *Wien Klin Wochensc* 2014;126(5):163-8.
4. Morotti A, Busso M, Cinardo P, Bonomo K, Angelino V, Cardinale L, et al. When collateral vessels matter: Asymptomatic Lerche syndrome. *Clin Case Rep* 2015;3:960-1.
5. Ifigenia Oviedo, Rene Herbas, William Zegarra. Diagnóstico por tomografía del Síndrome de Lerche: reporte de un caso clínico. *Gac Med Bol* 2013;36(2):105-107.
6. Frederick M, Newman J, Kohlwes J. Lerche syndrome. *J Gen Intern Med* 2010;25(10):1102-4.
7. Norgren L, Hiatt WR, Dormandy JA, Nehler MR, Harris KA, Fowkes FGR, Task II Working Group, et al. Inter-society consensus for the management of peripheral arterial disease (TASC II). *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2007;33(Supl.1):S1-75.
8. McCoy E, Patierno S, Lotfipour S. Lerche syndrome presenting with multisystem vaso-occlusive catastrophe. *West J Emerg Med* 2015;16(4):583-586.
9. Grajales, D. Síndrome de Lerche: a propósito de un caso. *Col Med Est Táchira* 2006;15(3):35-38.
10. Higashihara T, Shiode N, Kawase T, Tamekiyo H, Otsuka M, Okimoto T, et al. Endovascular therapy is effective for Lerche syndrome with deep vein thrombosis. *Case Rep Cardiol* 2015;201(5):39-52.
11. Muñoz CJ, Pineda H, Imbachi R. Caso clínico de interés: síndrome de Lerche. *Revista Colombiana Salud Libre* 2016;11(1):57-61.
12. Pita A, Modroño MJ, Pérez S, Herrera L, Seoane T, Paz A, et al. Validez del cuestionario de Edimburgo para el diagnóstico de arteriopatía periférica en pacientes con diabetes mellitus tipo 2. *Endocrinol Diabet Nutr* 2017;64(9):471-479.
13. Günaydin ZY, Kurt AB, Bektas O, Atmaca H. Case images: Juxtarenal Lerche syndrome. *Turk Kardiyol Dern Ars* 2015;43(2):212-5.
14. Maciulski M, Tiscornia J, Niebieski C, Chouela E. Síndrome de Lerche. *Arch Argent Dermatol* 2002; 52:71-75.
15. Frederick M, Newman J, Kohlwes J. Lerche syndrome. *J Gen Intern Med* 2010;25(10):1102-4.
16. Byung Kwon Chong, Joon Bum Kim. Successful surgical treatment for thoracoabdominal aortic aneurysm with Lerche syndrome. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2015;48:134-138.
17. Sociedad Argentina de Cardiología. Consenso de enfermedad vascular periférica. *Rev Argent Cardiol* 2015;83(Supl.3).
18. Meng Y, Squires H, Stevens JW, Simpson E, Harnan S, Thomas S, et al. Cost-effectiveness of cilostazol, naftidrofuryl oxalate, and pentoxifylline for the treatment of intermittent claudication in people with peripheral arterial disease. *Angiol* 2014;65:190-7.
19. Jeng JS, Sun Y, Lee JT, Lin RT, Chen CH, Po HL, et al. The efficacy and safety of cilostazol in ischemic stroke patients with peripheral arterial disease (SPAD): Protocol of a randomized, double-blind, placebo-controlled multicenter trial. *Int J Stroke* 2015;10:123-7.
20. Stevens JW, Simpson E, Harnan S, Squires H, Meng Y, Thomas S, et al. Systematic review of the efficacy of cilostazol, naftidrofuryl oxalate and pentoxifylline for the treatment of intermittent claudication. *Br J Surg* 2012;99:1630-8.
21. Martínez J y col. Enfermedad oclusiva aortoilíaca o síndrome de Lerche. *Rev Colomb Cir* 2017;32:214-22.
22. Talledo O, Valdez LM, Torres L, De la Peña O, Calle A. Enfermedad oclusiva aorto-ilíaca: del tratamiento quirúrgico al endovascular. *Revista Médica Herediana* 2015;26:177-85.
23. Indes J, Pfaff M, Farrokhyar F, Brown H, Hashim P, Cheung K, et al. Clinical outcomes of 5358 patients undergoing direct open bypass or endovascular treatment for aortoiliac occlusive disease: A systematic review and meta-analysis. *J Endovasc Ther* 2013;20:443-55.