

## Doença cística adventicial da artéria poplítea: relato de caso

### *Adventitial cystic disease of the popliteal artery: case report*

Julio Cesar Peclat de Oliveira<sup>1</sup>, Fernando Tebet Ramos Barreto<sup>1</sup>, Diogo Di Battista de Abreu e Souza<sup>1</sup>, João Marcos Fonseca e Fonseca<sup>2</sup>, Bernardo de Castro Abi Ramia Chimelli<sup>1</sup>, Ana Paula Rolim Maia Peclat<sup>3</sup>, Marcos Arêas Marques<sup>4</sup>, Stenio Karlos Alvim Fiorelli<sup>1</sup>

#### Resumo

A doença cística adventicial da artéria poplítea é uma doença pouco frequente, que deve ser considerada no diagnóstico diferencial de pacientes jovens com claudicação intermitente e sem fatores de risco para doença arterial periférica aterosclerótica. Apresentamos um caso de claudicação intermitente de membros inferiores em paciente masculino de 51 anos no qual essa doença foi diagnosticada. Foi submetido a ressecção do segmento de artéria comprometido e interposição de safena autóloga ipsilateral. Discutimos alternativas diagnósticas e terapêuticas.

**Palavras-chave:** artéria poplítea; claudicação intermitente; enxerto vascular.

#### Abstract

Adventitial cystic disease of the popliteal artery is an uncommon pathology that should be considered in differential diagnostic of younger patients with intermittent claudication and without risk factors for peripheral atherosclerotic arterial disease. We report the case of a 51 year-old male patient presenting with lower-limb intermittent claudication in whom this pathology was diagnosed and who was treated with segmental arterial resection and autologous saphenous vein interposition. We also discuss diagnostic and therapeutic alternatives.

**Keywords:** popliteal artery; intermittent claudication; vascular grafting.

<sup>1</sup> Clínica Julio Peclat, Cirurgia Vascular, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

<sup>2</sup> Hospital Municipal Miguel Couto, Cirurgia Vascular, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

<sup>3</sup> Clínica Julio Peclat, Clínica Médica, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

<sup>4</sup> Universidade do Estado do Rio de Janeiro – UERJ, Angiologia, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

Fonte de financiamento: Nenhuma.

Conflito de interesse: Os autores declararam não haver conflitos de interesse que precisam ser informados.

Submetido em: Setembro 16, 2017. Aceito em: Dezembro 13, 2017.

O estudo foi realizado na Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO), Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

## ■ INTRODUÇÃO

A doença cística adventicial (DCA) é uma doença rara, caracterizada pela formação de cistos de conteúdo mucinoso na camada adventícia de veias ou artérias, de etiologia desconhecida e descrita pela primeira vez em 1947<sup>1</sup>. O crescimento do cisto pode ocasionar redução do lúmen do vaso e, em associação ao fato de que a artéria poplítea é o vaso mais acometido, justifica o principal sintoma apresentado pelos pacientes ser a claudicação intermitente (CI) de pernas, em indivíduos de meia idade sem fatores de risco para doença aterosclerótica<sup>2,3</sup>.

Apresentamos o caso de um paciente sem fatores de risco para doença arterial periférica (DAP) de origem aterosclerótica, com CI de perna esquerda ocasionada por DCA da artéria poplítea.

## ■ DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 51 anos de idade, praticante de atividade física regular (corredor de meia-maratona), sem fatores de risco para DAP aterosclerótica e sem patologias previamente conhecidas. Queixou-se de CI de membro inferior esquerdo para distâncias de aproximadamente 100 metros, iniciada havia oito meses, com piora progressiva que limitava o desempenho de suas atividades diárias regulares, sem outras queixas associadas no período. De relevância na história familiar, havia um irmão falecido por aneurisma de aorta abdominal roto, aos 53 anos.

Ao exame físico, observava-se diminuição da amplitude dos pulsos poplíteo e podais à esquerda, em comparação com o membro contralateral. Não havia diferenças significativas de temperatura ou coloração entre os membros. O índice tornozelo-braquial (ITB) em repouso, aferido nas artérias pediosas, era de 0,98 à direita e 0,68 à esquerda.

Foi solicitado eco-Doppler colorido (EDC) arterial de membros inferiores, que demonstrou a presença de lesões císticas de paredes finas e bem definidas adjacentes à artéria poplítea esquerda, causando compressão extrínseca da artéria (Figura 1). Não havia lesões nos outros segmentos arteriais estudados nesse membro, nem no membro contralateral. Prosseguiu-se a investigação com angiotomografia computadorizada (ATC) de membros inferiores, que corroborou a presença de imagem cística, assim como a estenose ocasionada na artéria poplítea esquerda (Figuras 2A e 2B).

Como a CI provocava grande limitação funcional ao paciente, foi indicado tratamento cirúrgico

convencional com ressecção do segmento arterial acometido e interposição com enxerto de veia safena autóloga reversa ipsilateral (Figuras 3, 4 e 5). O segmento arterial ressecado foi enviado para estudo anatomopatológico, que confirmou a presença de cisto mucinoso na camada adventícia da artéria poplítea.

O período pós-operatório transcorreu sem intercorrências, com aumento da amplitude dos pulsos podais em relação ao período anterior ao procedimento. Houve, ainda, aumento do ITB, que passou a ser de 0,91 no membro inferior esquerdo.

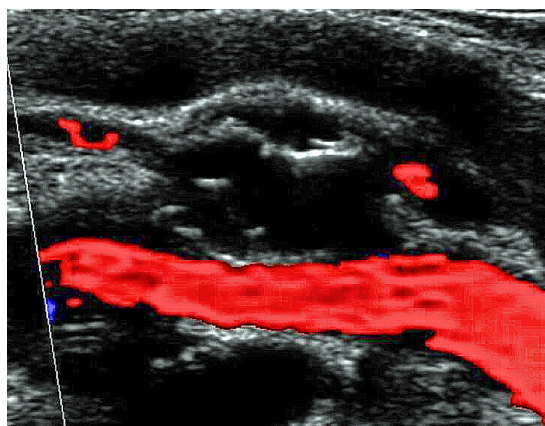


Figura 1. Eco-Doppler colorido arterial demonstrando lesão cística septada na camada adventícia da artéria poplítea esquerda, com compressão extrínseca e discreta redução do calibre do vaso.

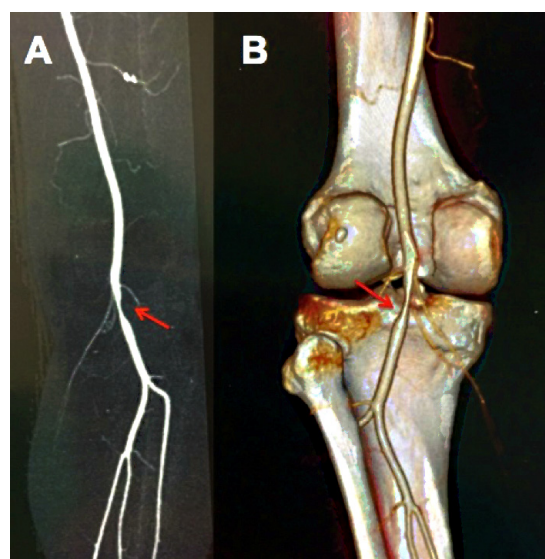


Figura 2. Reconstruções de angiografia evidenciando a estenose ocasionada pelo cisto em exposição anterior (A) e posterior (B).

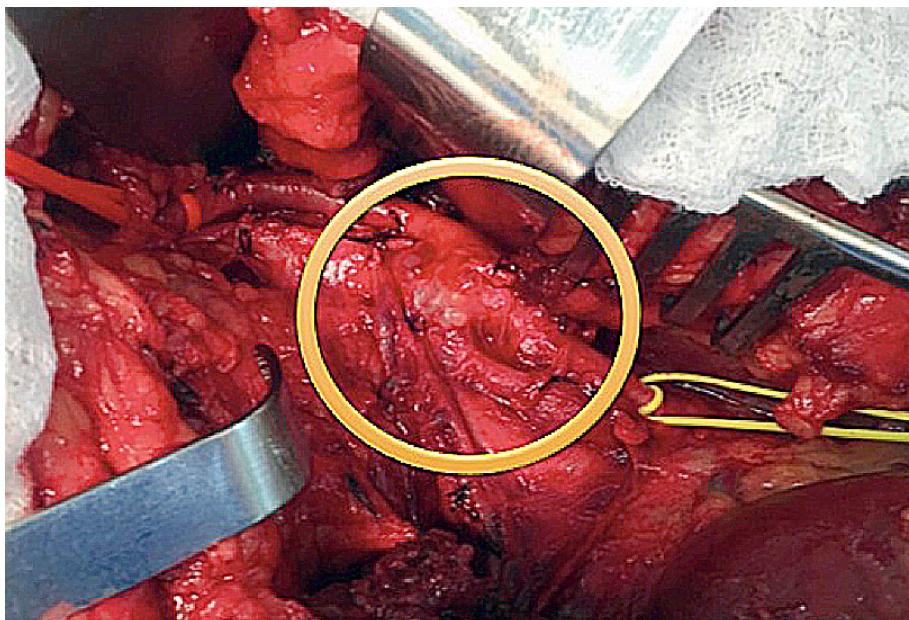


Figura 3. Segmento da artéria poplíteia esquerda com múltiplos cistos de conteúdo mucinoso na camada adventícia.

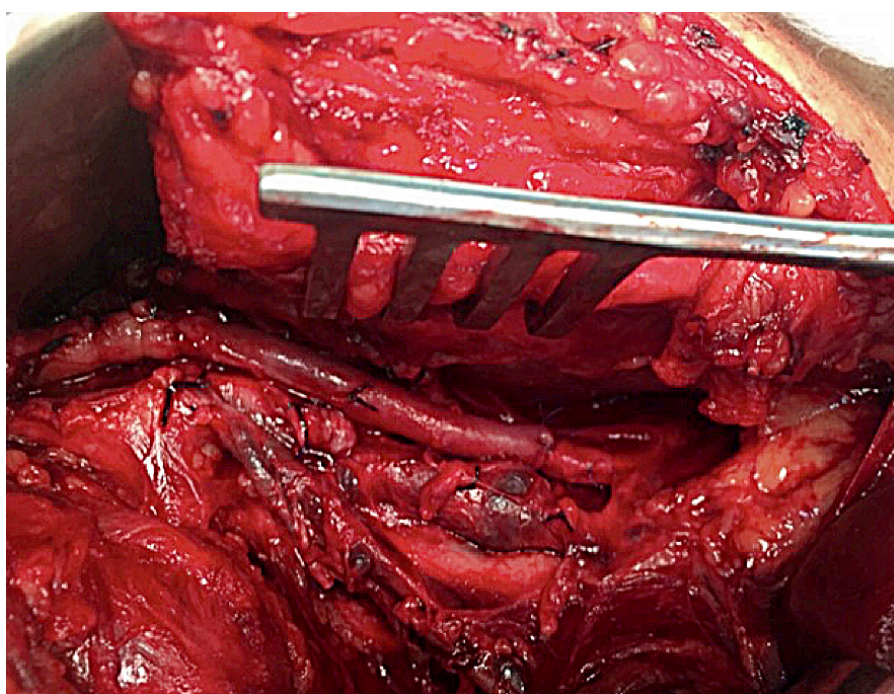


Figura 4. Após a ressecção do segmento afetado, foi realizada interposição de enxerto com veia safena reversa ipsilateral.

A alta hospitalar ocorreu 48 horas após a cirurgia. Em um mês, foi realizado novo EDC arterial do membro inferior esquerdo, que evidenciou fluxos normais, ausência de estenoses e curvas trifásicas em todos os segmentos estudados. Após dois anos do

procedimento, o paciente mantém-se assintomático, tendo retomado por completo todas as atividades que desempenhava antes do surgimento dos sintomas. Faz acompanhamento com EDC arterial anual, que, até o momento, demonstra bom resultado cirúrgico.



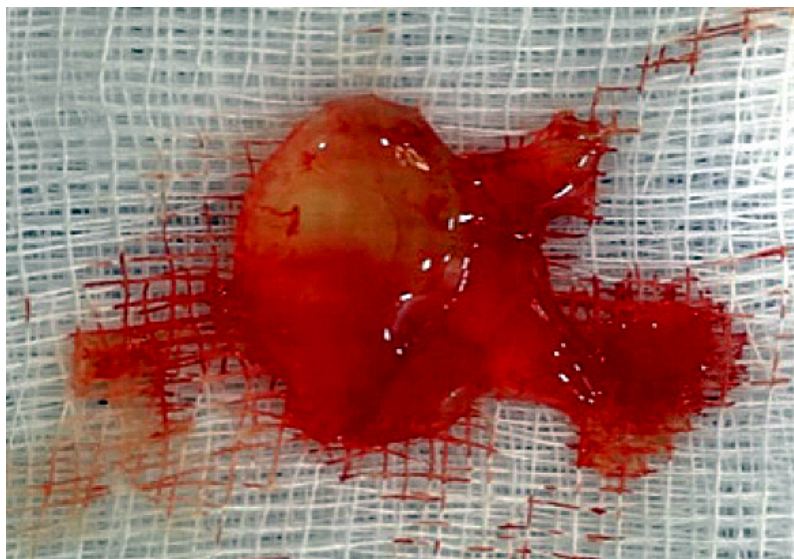


Figura 5. Cisto ressecado e isolado da artéria poplítea esquerda. Observa-se que apresenta paredes muito finas e conteúdo claro.

## DISCUSSÃO

A DCA é uma doença rara e responde por um a cada 1.200 casos de CI de membros inferiores<sup>4</sup>. A artéria poplítea é o vaso mais acometido, mas há relato de doença em outros seguimentos arteriais e veias. Diferentemente dos aneurismas de artéria poplítea, o acometimento bilateral é extremamente raro. Há inúmeras teorias para o surgimento da doença, mas nenhuma se demonstrou definitiva até o momento.

A apresentação clínica clássica é a de um homem na quarta ou quinta década de vida com CI progressiva. Deve-se aumentar ainda mais o grau de suspeição se o paciente não apresenta fatores de risco clássicos para DAP de origem aterosclerótica<sup>5-7</sup>. O exame físico pode ser normal, mas pode ocorrer a redução ou abolição dos pulsos distais à flexão do joelho (sinal de Ishikawa)<sup>8</sup>.

A manifestação da doença se dá em consequência da compressão extrínseca da artéria acometida pelo cisto, podendo variar desde CI apenas em atividades extenuantes até oclusão arterial aguda, que pode ocorrer em até 30% dos casos<sup>9</sup>. A resolução espontânea do quadro clínico pode ocorrer, mas geralmente há reincidência da doença<sup>10</sup>.

Os exames de imagem são essenciais para confirmação do diagnóstico, sendo o EDC arterial o primeiro a ser solicitado na investigação da doença. Brodmann et al. sugere que esse é o método de imagem mais sensível para comprovação da DCA<sup>11</sup> e que a presença de uma imagem compatível com lesão cística (imagem hipoeoica ou anecoica) adjacente

à artéria, causando sua compressão, associada aos sintomas do paciente, é suficiente para indicar o tratamento cirúrgico.

A ressonância nuclear magnética (RNM) e a ATC apresentam melhor definição anatômica da região poplítea e devem ser realizadas para um adequado planejamento cirúrgico. A realização de angiografia como exame complementar é questionável por se tratar de um método invasivo e que pode não definir o diagnóstico, visto que o exame pode ser normal e, na ausência de estenoses, não é possível confirmar a presença do cisto, pois a angiografia só evidencia dados sobre a luz das artérias, e não sobre a sua parede. No entanto, a presença do sinal da cimitarra (Figura 6) na angiografia sugere o diagnóstico<sup>6,9</sup>.

O tratamento está indicado sempre que a doença é limitante para o paciente. Em casos com pouco ou nenhum sintoma, cabe avaliar o risco e o benefício da realização do procedimento cirúrgico, visando impedir a progressão da estenose arterial e a sua potencial oclusão futura. As opções terapêuticas incluem: aspiração percutânea do cisto sob visão ultrassonográfica ou tomográfica, angioplastia percutânea com ou sem implante de *stent*, enucleação do cisto com manutenção das camadas média e íntima da artéria e ressecção segmentar da artéria acometida pela doença seguida de interposição com enxerto venoso<sup>12,13</sup>.

A aspiração do cisto pode não ser possível por dificuldades em se conseguir uma janela para acessá-lo ou pela alta viscosidade do seu conteúdo. Além disso, a aspiração apresenta altos índices de recorrência,



Figura 6. Angiografia demonstrando o sinal da cimitarra, um afilamento alongado e curvilíneo da luz da artéria poplítea (seta).

visto que as células responsáveis pela formação dos cistos são mantidas<sup>14</sup>.

O tratamento com angioplastia transluminal percutânea também não apresenta bons resultados, devido à reestenose por aumento da pressão extrínseca causada pelo cisto que não foi ressecado. O implante de *stents* em segmento de artéria poplítea, especialmente em pacientes jovens, é ainda questionável<sup>13,15</sup>.

Os melhores resultados são obtidos com a ressecção cirúrgica do cisto e da adventícia acometida, seja com manutenção ou ressecção segmentar da artéria<sup>7,16</sup>. A ressecção com interposição de enxerto é recomendada principalmente nos casos em que há oclusão arterial.

## ■ CONCLUSÃO

A DCA da artéria poplítea é rara e deve ser suspeitada em casos de CI de membros inferiores em pacientes jovens e com baixo ou nenhum risco para

DAP aterosclerótica. Por apresentar poucos sinais sugestivos ao exame físico, os exames de imagem são essenciais para o diagnóstico, sendo o EDC o exame mais sensível. A RNM e a ATC devem ser realizadas após a confirmação diagnóstica pelo EDC, para o planejamento terapêutico. O tratamento cirúrgico está indicado para todos os pacientes com limitação importante de suas atividades diárias. Os demais pacientes terão a indicação baseada em riscos e benefícios em longo prazo. A terapia de escolha é a ressecção do segmento arterial acometido e a interposição com veia autóloga, preferencialmente a safena magna ipsilateral reversa. Entendemos que essa é a terapia que confere maior certeza de ressecção de todo o tecido doente.

Por se tratar de uma doença rara, a literatura ainda é escassa e estudos com maiores números de participantes e com maior tempo de acompanhamento se fazem necessários para eliminar dúvidas existentes acerca da doença.

## ■ REFERÊNCIAS

1. Atkins HJ, Key JA. A case of myxomatous tumor arising in the adventitia of the left external iliac artery; case report. *Br J Surg.* 1947;34(136):426-7. PMID:20247247. <http://dx.doi.org/10.1002/bjs.18003413618>.
2. Peterson JJ, Kransdorf MJ, Bancroft LW, Murphey MD. Imaging characteristics of cystic adventitial disease of the peripheral arteries: presentation as soft-tissue masses. *AJR Am J Roentgenol.* 2003;180(3):621-5. PMID:12591663. <http://dx.doi.org/10.2214/ajr.180.3.1800621>.
3. Wright LB, Matchett WJ, Cruz CP, et al. Popliteal artery disease: diagnosis and treatment. *Radiographics.* 2004;24(2):467-79. PMID:15026594. <http://dx.doi.org/10.1148/rg.242035117>.
4. Elias DA, White LM, Rubenstein JD, Christakis M, Merchant N. Clinical evaluation and MR imaging features of popliteal artery entrapment and cystic adventitial disease. *AJR Am J Roentgenol.* 2003;180(3):627-32. PMID:12591664. <http://dx.doi.org/10.2214/ajr.180.3.1800627>.
5. Miller A, Salenius JP, Sacks BA, Gupta SK, Shoukimas GM. Noninvasive vascular imaging in the diagnosis and treatment of adventitial cystic disease of the popliteal artery. *J Vasc Surg.* 1997;26(4):715-20. PMID:9357478. [http://dx.doi.org/10.1016/S0741-5214\(97\)70076-4](http://dx.doi.org/10.1016/S0741-5214(97)70076-4).
6. Sys J, Michiels J, Bley J, Martens M. Adventitial cystic disease of the popliteal artery in a triathlete: a case report. *Am J Sports Med.* 1997;25(6):854-7. PMID:9397277. <http://dx.doi.org/10.1177/036354659702500621>.
7. Papavassiliou VG, Nasim A, Awad EM, Bell PR. Adventitial cystic disease of the popliteal artery: diagnosis and treatment - a case report. *J Cardiovasc Surg.* 2002;43(3):399-401. PMID:12055573.
8. Ishikawa K, Mishima Y, Kobayashi S. Cystic adventitial disease of the popliteal artery. *Angiology.* 1961;12(8):357-66. PMID:13718004. <http://dx.doi.org/10.1177/000331976101200804>.
9. Ortiz M WR, Lopera JE, Giménez CR, Restrepo S, Moncada R, Castañeda-Zúñiga WR. Bilateral adventitial cystic disease of the popliteal artery: a case report. *Cardiovasc Intervent Radiol.*

- 2006;29(2):306-10. PMID:16228854. <http://dx.doi.org/10.1007/s00270-004-0300-5>.
10. Zhang L, Guzman R, Kirkpatrick I, Klein J. Spontaneous resolution of cystic adventitial disease: a word of caution. *Ann Vasc Surg.* 2012;26(3):422.e1-4. PMID:22284772. <http://dx.doi.org/10.1016/j.avsg.2011.05.044>.
11. Brodmann M, Stark G, Pabst E, et al. Cystic adventitial degeneration of the popliteal artery - the diagnostic value of duplex sonography. *Eur J Radiol.* 2001;38(3):209-12. PMID:11399375. [http://dx.doi.org/10.1016/S0720-048X\(00\)00302-8](http://dx.doi.org/10.1016/S0720-048X(00)00302-8).
12. Kikuchi S, Sasajima T, Kokubo T, Koya A, Uchida H, Azuma N. Clinical results of cystic excision for popliteal artery cystic adventitial disease: long-term benefits of preserving the intact intima. *Ann of Vasc Surg.* 2014;28(6):1567.e5-8.
13. Desy NM, Spinner RJ. The etiology and management of cystic adventitial disease. *J Vasc Surg.* 2014;60(1):235-45, 245.e1-11. PMID:24970659. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2014.04.014>.
14. Sieunarine K, Lawrence-Brown M, Kelsey P. Adventitial cystic disease of the popliteal artery: early recurrence after CT guided percutaneous aspiration. *J Cardiovasc Surg.* 1991;32(5):702-4. PMID:1939336.
15. Khoury M. Failed angioplasty of a popliteal artery stenosis secondary to cystic adventitial disease: a case report. *Vasc Endovascular Surg.* 2004;38(3):277-80. PMID:15181512. <http://dx.doi.org/10.1177/153857440403800314>.
16. Fox CJ, Rasmussen TE, O'Donnell SD. Cystic adventitial disease of the popliteal artery. *J Vasc Surg.* 2004;39(6):1351. PMID:15192581. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2003.09.021>.

#### Correspondência

Julio Cesar Peclat de Oliveira  
Av. Lucio Costa, 3360, bloco 3, 3001 - Barra Tijuca  
CEP 22630-010 - Rio de Janeiro (RJ) - Brasil  
Tel.: (21) 99859-0160  
E-mail: julioceclat@yahoo.com.br

#### Informações sobre os autores

JCPO - Mestre em Cirurgia Vascular pela Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO), professor da Pós-Graduação em Cirurgia Vascular, UNIRIO.  
FTRB - Membro da Diretoria Científica da Sociedade Brasileira de Angiologia e de Cirurgia Vascular (SBACV-RJ).  
DDBAS - Membro da Diretoria Científica da Sociedade Brasileira de Angiologia e de Cirurgia Vascular (SBACV-RJ).  
JMFF - Chefe do Departamento de Cirurgia Vascular do Hospital Municipal Lourenço Jorge.  
BCARC - Membro da Diretoria Científica da Sociedade Brasileira de Angiologia e de Cirurgia Vascular (SBACV-RJ).  
APRMP - Mestre em Gastroenterologia pela Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), professora do Departamento de Clínica Médica na Universidade do Grande Rio (UNIGRANRIO).  
MAM - Médico da Unidade Docente Assistencial de Angiologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto, Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ).  
SKAF - Professor da Pós-Graduação em Cirurgia Vascular da Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO).

#### Contribuições dos autores

Concepção e desenho do estudo: JCPO, FTRB, DDBAS, JMFF, BCARC, APRMP, MAM, SKAF  
Análise e interpretação de dados: JCPO, FTRB, DDBAS, JMFF, BCARC, APRMP, MAM, SKAF  
Coleta de dados: JCPO, FTRB, DDBAS, JMFF, BCARC, APRMP, MAM, SKAF  
Redação do artigo: JCPO, FTRB, DDBAS, JMFF, BCARC, APRMP, MAM, SKAF  
Revisão crítica do texto: JCPO, FTRB, DDBAS, JMFF, BCARC, APRMP, MAM, SKAF  
Aprovação final do artigo\*: JCPO, FTRB, DDBAS, JMFF, BCARC, APRMP, MAM, SKAF  
Análise estatística: N/A.  
Responsabilidade geral pelo estudo: JCPO

\*Todos os autores leram e aprovaram a versão final submetida ao J Vasc Bras.

## Adventitial cystic disease of the popliteal artery: case report

### *Doença cística adventicial da artéria poplítea: relato de caso*

Julio Cesar Peclat de Oliveira<sup>1</sup>, Fernando Tebet Ramos Barreto<sup>1</sup>, Diogo Di Battista de Abreu e Souza<sup>1</sup>, João Marcos Fonseca e Fonseca<sup>2</sup>, Bernardo de Castro Abi Ramia Chimelli<sup>1</sup>, Ana Paula Rolim Maia Peclat<sup>3</sup>, Marcos Arêas Marques<sup>4</sup>, Stenio Karlos Alvim Fiorelli<sup>1</sup>

#### Abstract

Adventitial cystic disease of the popliteal artery is an uncommon pathology that should be considered in differential diagnostic of younger patients with intermittent claudication and without risk factors for peripheral atherosclerotic arterial disease. We report the case of a 51 year-old male patient presenting with lower-limb intermittent claudication in whom this pathology was diagnosed and who was treated with segmental arterial resection and autologous saphenous vein interposition. We also discuss diagnostic and therapeutic alternatives.

**Keywords:** popliteal artery; intermittent claudication; vascular grafting.

#### Resumo

A doença cística adventicial da artéria poplítea é uma doença pouco frequente, que deve ser considerada no diagnóstico diferencial de pacientes jovens com claudicação intermitente e sem fatores de risco para doença arterial periférica aterosclerótica. Apresentamos um caso de claudicação intermitente de membros inferiores em paciente masculino de 51 anos no qual essa doença foi diagnosticada. Foi submetido a ressecção do segmento de artéria comprometido e interposição de safena autóloga ipsilateral. Discutimos alternativas diagnósticas e terapêuticas.

**Palavras-chave:** artéria poplítea; claudicação intermitente; enxerto vascular.

<sup>1</sup> Clínica Julio Peclat, Cirurgia Vascular, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

<sup>2</sup> Hospital Municipal Miguel Couto, Cirurgia Vascular, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

<sup>3</sup> Clínica Julio Peclat, Clínica Médica, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

<sup>4</sup> Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ), Angiologia, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

Financial support: None.

Conflicts of interest: No conflicts of interest declared concerning the publication of this article.

Submitted: September 16, 2017. Accepted: December 13, 2017.

The study was carried out at Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO), Rio de Janeiro, RJ, Brasil.



## INTRODUCTION

Adventitial cystic disease (ACD) is a rare disease, characterized by formation of cysts containing mucin in the adventitial layer of veins or arteries, with unknown etiology, that was described for the first time in 1947.<sup>1</sup> Growth of the cyst can reduce the lumen of the vessel which, in combination with the fact that the popliteal artery is the vessel most often affected, explains why the principal symptom exhibited by patients is intermittent claudication (IC) of the leg, in middle-aged people without risk factors for atherosclerotic disease.<sup>2,3</sup>

We present the case of a patient without risk factors for peripheral arterial disease (PAD) of atherosclerotic origin, with IC of the left leg caused by ACD involving the popliteal artery.

## CASE DESCRIPTION

The patient was a 51-year-old male, who regularly practiced physical activity (a half-marathon runner), without risk factors for atherosclerotic PAD and with no prior known pathologies. He complained of IC in the left lower limb after walking distances of approximately 100 meters, with onset 8 months previously and progressive deterioration, and limiting his ability to perform regular daily activities, with no other associated complaints during this period. Of relevance in his family history was a brother who had died from a ruptured abdominal aortic aneurysm at the age of 53 years.

On physical examination, the amplitudes of the left popliteal and pedal pulses were found to be smaller than those in the contralateral limb. There were no significant differences in temperature or color between the two limbs. The ankle-brachial indices (ABI) for the pedal arteries at rest were 0.98 on the right and 0.68 on the left.

Color Doppler ultrasonography (CDUS) of the arterial system of the lower limbs showed cystic lesions with thin, well-defined walls adjacent to the left popliteal artery, causing extrinsic compression of the artery (Figure 1). There were no lesions in other arterial segments studied in this limb or in the contralateral limb. Investigation was continued using computed tomography angiography (CTA) of the lower limbs, which confirmed the presence of cystic images and consequent stenosis of the left popliteal artery (Figures 2A and 2B).

Since IC causes major functional limitation to patients, conventional surgical treatment was prescribed, with resection of the affected arterial

segment and interposition of a graft constructed from the ipsilateral autologous saphenous vein, reversed (Figures 3, 4, and 5). The resected arterial segment was sent for anatomopathological investigation, which confirmed the presence of mucin cysts in the adventitial layer of the popliteal artery.

There were no intercurrent conditions during the postoperative period and the pedal pulse amplitude increased in comparison to the preoperative measurement. The ABI also increased, reaching 0.91 in the left lower limb.

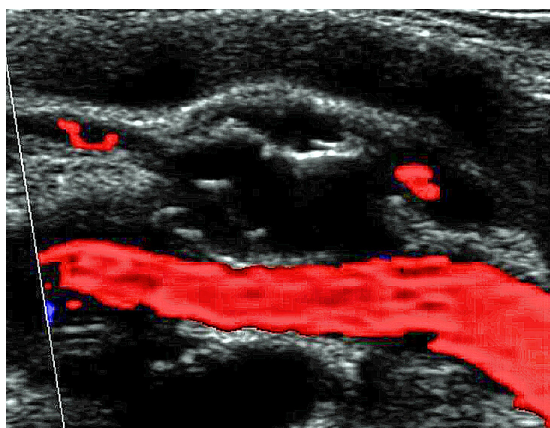


Figure 1. Color Doppler ultrasonography, showing walled cystic lesion in the adventitial layer of the left popliteal artery, with extrinsic compression and discrete reduction in the caliber of the vessel.

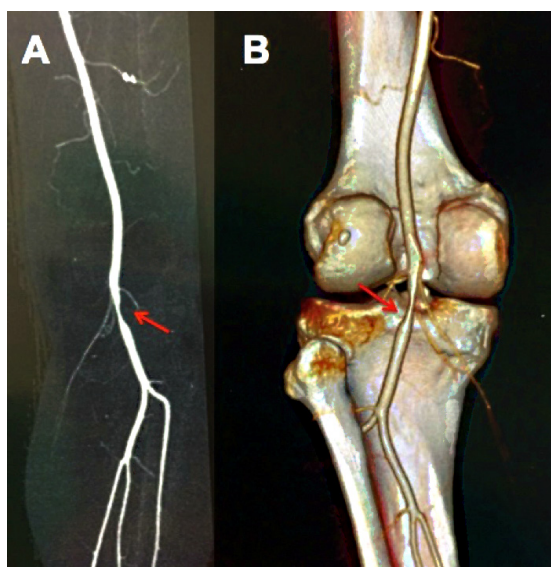


Figure 2. Reconstructed angiogram images showing stenosis caused by the cyst in anterior (A) and posterior (B) views.



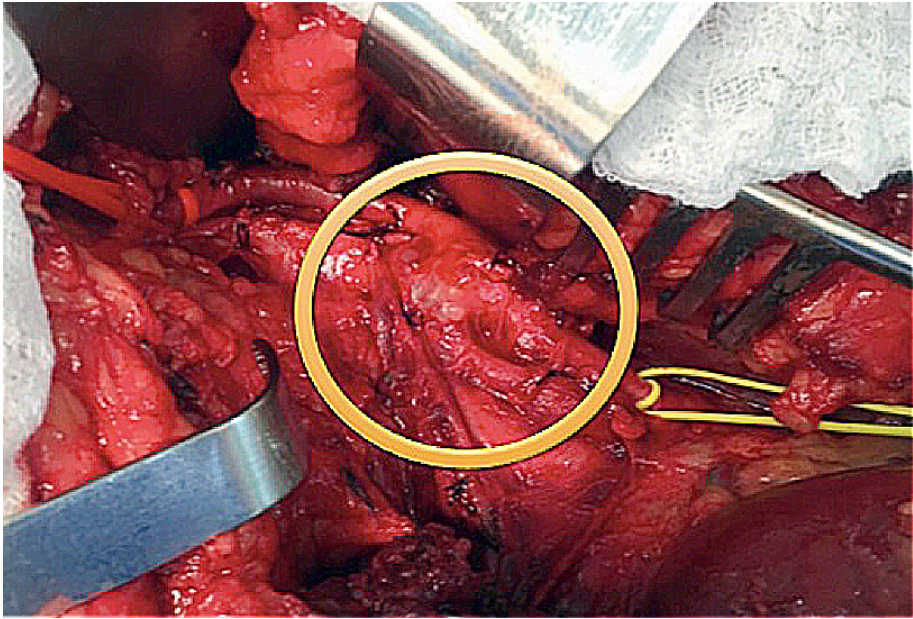


Figure 3. Segment of the left popliteal artery with multiple cysts containing mucin in the adventitial layer.

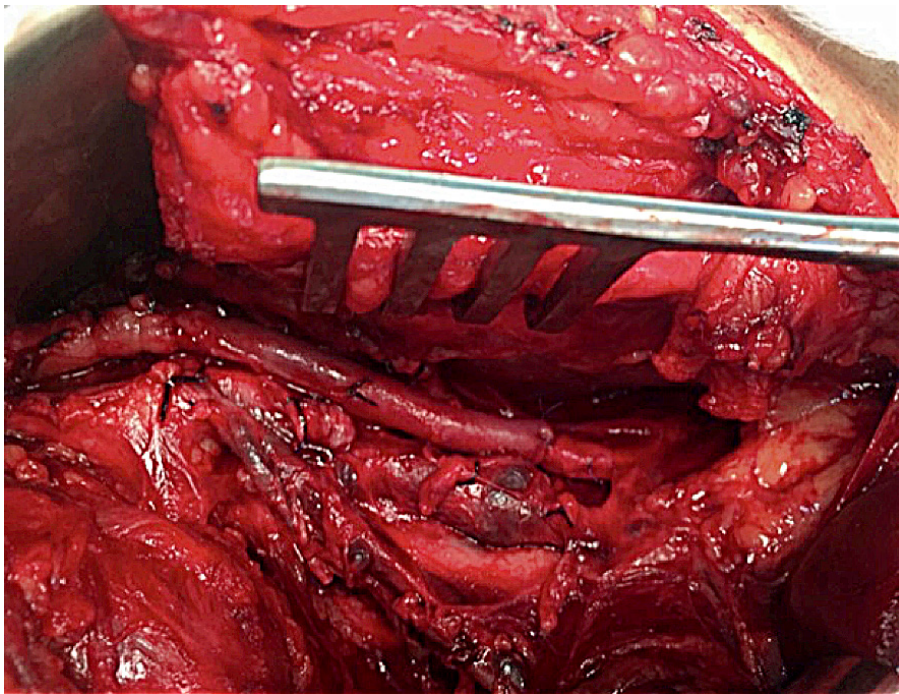


Figure 4. After resection of the affected segment, interposition of a reverse ipsilateral saphenous vein graft.

The patient was discharged from hospital 48 hours after surgery. One month later, arterial CDUS of the left lower limb was performed, once more, showing normal flows, absence of stenosis, and three-phase curves in all segments studied. Two years after the

procedure, the patient is still asymptomatic and has completely resumed all of the activities he performed before onset of symptoms. He attends for annual follow-up arterial CDUS, which has shown good surgical results to date.

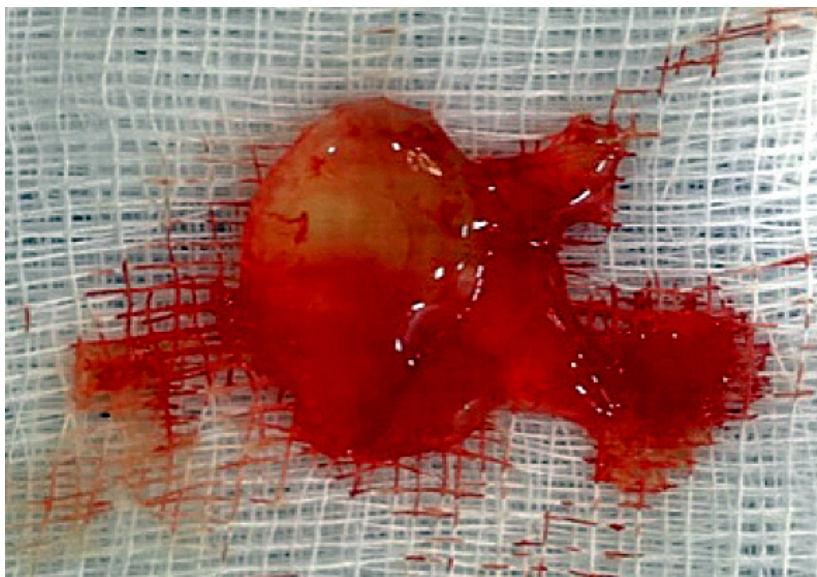


Figure 5. Cyst resected and isolated from the left popliteal artery. Observe the very thin walls and pale content.

## DISCUSSION

Adventitial cystic disease is a rare disease that is responsible for one in every 1,200 cases of lower limb IC.<sup>4</sup> The vessel most often involved is the popliteal artery, but there are reports of the disease in other segments of arteries and in veins. In contrast to popliteal artery aneurysms, bilateral ACD is extremely rare. There are countless theories to explain emergence of the disease, but none have been proven the definitive cause to date.

The classic clinical presentation is a male in his fourth or fifth year of life with progressive IC. The level of suspicion is increased if he does not have the classic risk factors for PAD of atherosclerotic origin.<sup>5-7</sup> Physical examination may be normal, but there may be a reduction or total absence of distal pulses when the knee is in flexion (Ishikawa's sign).<sup>8</sup>

The manifestations of the disease are a consequence of extrinsic compression of the artery involved by the cyst and can range from IC only during strenuous activities to acute arterial occlusion, which can occur in up to 30% of cases.<sup>9</sup> Spontaneous resolution of clinical status may be observed, but the disease generally recurs.<sup>10</sup>

Imaging exams are essential for confirmation of the diagnosis, and arterial CDUS is the first option for investigation of the disease. Brodmann et al. suggest that this is the most sensitive imaging method for confirmation of ACD<sup>11</sup> and that presence of an image compatible with a cystic lesion (a hypoechoic or anechoic

image) adjacent to the artery, causing compression, in conjunction with the patient's symptoms, is sufficient indication for surgical treatment.

Magnetic resonance imaging (MRI) and CTA offer better anatomic definition in the popliteal area and should be used to adequately plan surgery. Use of angiography as a supplementary examination is questionable, because it is an invasive method and may not confirm diagnosis. Findings may be normal and, in the absence of stenosis, it is not capable of confirming that a cyst is present, because angiography only provides evidence related to the lumen of arteries, and not their walls. Notwithstanding, the scimitar sign (Figure 6) on angiography is suggestive of a diagnosis of ACD.<sup>6,9</sup>

Treatment is indicated whenever the disease is limiting for the patient. In cases with few or no symptoms, it is advisable to consider the risks and benefits of performing the surgical procedure with the objective of impeding progression of arterial stenosis and its potential occlusion in the future. Treatment options include percutaneous aspiration of the cyst, guided by ultrasonography or tomography, percutaneous angioplasty with or without stent placement, enucleation of the cyst with preservation of the medial and intimal layers of the artery, and segmental resection of the artery affected by the disease followed by interposition of a venous graft.<sup>12,13</sup>

Aspiration of the cyst may not be possible because of difficulties obtaining a window to access it or because





Figure 6. Angiography showing the scimitar sign, a long, curved, narrowing of the popliteal artery lumen (arrowed).

of the high viscosity of its contents. Furthermore, aspiration is linked with high rates of recurrence, since the cells responsible for formation of the cysts are still present.<sup>14</sup>

The results of treatment with percutaneous transluminal angioplasty are also poor, since it is associated with restenosis caused by increased extrinsic pressure from the cyst that is not resected. Additionally, placement of stents in segments of the popliteal artery is still questionable, especially in younger patients.<sup>13,15</sup>

The best results are achieved with surgical resection of the cyst and of the adventitial tissue involved, with maintenance or segmental resection of the artery.<sup>7,16</sup> Resection with graft interposition is primarily recommended in cases in which there is arterial occlusion.

## CONCLUSIONS

Adventitial cystic disease of the popliteal artery is rare, but should be suspected in cases of lower limb IC in young patients with little or no risk of atherosclerotic PAD. There are few suggestive signs that can be detected by physical examination, so imaging exams are essential for diagnosis; among which CDUS is the most sensitive examination. Magnetic resonance imaging and CTA should be performed after diagnosis has been confirmed by CDUS, to plan treatment. Surgical treatment is indicated for all patients with significant limitations of daily activities. Other patients should be managed on the basis of risks and benefits over the long term. The treatment of choice is resection of the affected arterial segment and interposition of an autologous vein graft, preferably the ipsilateral great saphenous, reversed. We consider that this is the treatment that offers the greatest certainty that all of the diseased tissue has been resected.

Since this is a rare disease, there is still scant literature and studies with larger patient numbers and longer follow-ups are needed to eliminate doubts that still remain about this disease.

## REFERENCES

- Atkins HJ, Key JA. A case of myxomatous tumor arising in the adventitia of the left external iliac artery; case report. *Br J Surg.* 1947;34(136):426-7. PMID:20247247. <http://dx.doi.org/10.1002/bjs.18003413618>.
- Peterson JJ, Kransdorf MJ, Bancroft LW, Murphey MD. Imaging characteristics of cystic adventitial disease of the peripheral arteries: presentation as soft-tissue masses. *AJR Am J Roentgenol.* 2003;180(3):621-5. PMID:12591663. <http://dx.doi.org/10.2214/ajr.180.3.1800621>.
- Wright LB, Matchett WJ, Cruz CP, et al. Popliteal artery disease: diagnosis and treatment. *Radiographics.* 2004;24(2):467-79. PMID:15026594. <http://dx.doi.org/10.1148/rg.242035117>.
- Elias DA, White LM, Rubenstein JD, Christakis M, Merchant N. Clinical evaluation and MR imaging features of popliteal artery entrapment and cystic adventitial disease. *AJR Am J Roentgenol.* 2003;180(3):627-32. PMID:12591664. <http://dx.doi.org/10.2214/ajr.180.3.1800627>.
- Miller A, Salenius JP, Sacks BA, Gupta SK, Shoukimas GM. Noninvasive vascular imaging in the diagnosis and treatment of adventitial cystic disease of the popliteal artery. *J Vasc Surg.* 1997;26(4):715-20. PMID:9357478. [http://dx.doi.org/10.1016/S0741-5214\(97\)70076-4](http://dx.doi.org/10.1016/S0741-5214(97)70076-4).
- Sys J, Michielsen J, Bleyen J, Martens M. Adventitial cystic disease of the popliteal artery in a triathlete: a case report. *Am J Sports Med.* 1997;25(6):854-7. PMID:9397277. <http://dx.doi.org/10.1177/036354659702500621>.
- Papavassiliou VG, Nasim A, Awad EM, Bell PR. Adventitial cystic disease of the popliteal artery: diagnosis and treatment - a case report. *J Cardiovasc Surg.* 2002;43(3):399-401. PMID:12055573.



8. Ishikawa K, Mishima Y, Kobayashi S. Cystic adventitial disease of the popliteal artery. *Angiology*. 1961;12(8):357-66. PMID:13718004. <http://dx.doi.org/10.1177/000331976101200804>.
9. Ortiz M WR, Lopera JE, Giménez CR, Restrepo S, Moncada R, Castañeda-Zúñiga WR. Bilateral adventitial cystic disease of the popliteal artery: a case report. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 2006;29(2):306-10. PMID:16228854. <http://dx.doi.org/10.1007/s00270-004-0300-5>.
10. Zhang L, Guzman R, Kirkpatrick I, Klein J. Spontaneous resolution of cystic adventitial disease: a word of caution. *Ann Vasc Surg*. 2012;26(3):422.e1-4. PMID:22284772. <http://dx.doi.org/10.1016/j.avsg.2011.05.044>.
11. Brodmann M, Stark G, Pabst E, et al. Cystic adventitial degeneration of the popliteal artery - the diagnostic value of duplex sonography. *Eur J Radiol*. 2001;38(3):209-12. PMID:11399375. [http://dx.doi.org/10.1016/S0720-048X\(00\)00302-8](http://dx.doi.org/10.1016/S0720-048X(00)00302-8).
12. Kikuchi S, Sasajima T, Kokubo T, Koya A, Uchida H, Azuma N. Clinical results of cystic excision for popliteal artery cystic adventitial disease: long-term benefits of preserving the intact intima. *Ann of Vasc Surg*. 2014;28(6):1567.e5-8.
13. Desy NM, Spinner RJ. The etiology and management of cystic adventitial disease. *J Vasc Surg*. 2014;60(1):235-45, 245.e1-11. PMID:24970659. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2014.04.014>.
14. Sieunarine K, Lawrence-Brown M, Kelsey P. Adventitial cystic disease of the popliteal artery: early recurrence after CT guided percutaneous aspiration. *J Cardiovasc Surg*. 1991;32(5):702-4. PMID:1939336.
15. Khoury M. Failed angioplasty of a popliteal artery stenosis secondary to cystic adventitial disease: a case report. *Vasc Endovascular Surg*. 2004;38(3):277-80. PMID:15181512. <http://dx.doi.org/10.1177/153857440403800314>.
16. Fox CJ, Rasmussen TE, O'Donnell SD. Cystic adventitial disease of the popliteal artery. *J Vasc Surg*. 2004;39(6):1351. PMID:15192581. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2003.09.021>.

**Correspondence**

Julio Cesar Peclat de Oliveira  
 Av. Lucio Costa, 3360, bloco 3, 3001 - Barra Tijuca  
 CEP 22630-010 - Rio de Janeiro (RJ) - Brasil  
 Tel.: +55 (21) 99859-0160  
 E-mail: julioceclat@yahoo.com.br

**Author information**

JCPO - MSc in Vascular Surgery from Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO); Professor, Pós-Graduação em Cirurgia Vascular, UNIRIO.  
 FTRB - Member, Diretoria Científica, Sociedade Brasileira de Angiologia e de Cirurgia Vascular (SBACV-RJ).  
 DDBAS - Member, Diretoria Científica, Sociedade Brasileira de Angiologia e de Cirurgia Vascular (SBACV-RJ).  
 JMFF - Chief, Departamento de Cirurgia Vascular, Hospital Municipal Lourenço Jorge.  
 BCARC - Member, Diretoria Científica, Sociedade Brasileira de Angiologia e de Cirurgia Vascular (SBACV-RJ).  
 APRMP - MSc in Gastroenterology from Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ); Professor, Departamento de Clínica Médica, Universidade do Grande Rio (UNIGRANRIO).  
 MAM - MD, Unidade Docente Assistencial de Angiologia, Hospital Universitário Pedro Ernesto, Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ).  
 SKAF - Professor, Pós-graduação em Cirurgia Vascular, Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO).

**Author contributions**

Conception and design: JCPO, FTRB, DDBAS, JMFF, BCARC, APRMP, MAM, SKAF  
 Analysis and interpretation: JCPO, FTRB, DDBAS, JMFF, BCARC, APRMP, MAM, SKAF  
 Data collection: JCPO, FTRB, DDBAS, JMFF, BCARC, APRMP, MAM, SKAF  
 Writing the article: JCPO, FTRB, DDBAS, JMFF, BCARC, APRMP, MAM, SKAF  
 Critical revision of the article: JCPO, FTRB, DDBAS, JMFF, BCARC, APRMP, MAM, SKAF  
 Final approval of the article\*: JCPO, FTRB, DDBAS, JMFF, BCARC, APRMP, MAM, SKAF  
 Statistical analysis: N/A.  
 Overall responsibility: JCPO

\*All authors have read and approved of the final version of the article submitted to *J Vasc Bras*.