

Cardio-TC en la coartación aórtica compleja. Interrupción del arco aórtico con ventrículo derecho de doble salida

Javier Urmeneta-Ulloa*
Montserrat Bret-Zurita**
Viviana Arreo**
Luz Polo**
Ángel Aroca-Peinado**

Correspondencia

Javier Urmeneta-Ulloa
email: javierurmeneta@hotmail.com

* Unidad de Imagen Cardíaca. Hospital Universitario Clínico San Carlos. Madrid. España

** Servicio de Radiología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España

Palabras clave

- ▷ Interrupción arco aórtico
- ▷ Cardiopatías congénitas
- ▷ Tomografía computarizada multidetector

RESUMEN

La interrupción del arco aórtico se define por la falta de continuidad anatómica entre la aorta ascendente y la descendente, considerándose una forma extrema de coartación. Generalmente se encuentra asociada con otras anomalías cardíacas, como puede ser el ventrículo derecho de doble salida. El avance tecnológico en cardio-TC ha permitido en los últimos años una gran precisión diagnóstica con mínimo riesgo para el paciente. Se presenta el caso de un neonato de 4 días de vida con diagnóstico de coartación aórtica compleja estudiado mediante cardio-TC junto con una breve revisión bibliográfica del tema.

Keywords

- ▷ Aortic arch interruption
- ▷ Congenital anomalies
- ▷ Multidetector computed tomography

ABSTRACT

Aortic arch interruption is defined by the lack of anatomical continuity between the ascending and descending aorta, considered an extreme form of coarctation. It's usually associated with other cardiac anomalies, like double outlet right ventricle. The technological advance in Cardiac CT has allowed in the last years a great diagnostic precision with minimum risk for the patient. We present the case of a 4-day-old infant with a diagnosis of complex aortic coarctation studied through CT and a brief literature review of this topic subject.

Presentación del caso

Neonato de 4 días de edad; 55 cms de altura y 3,6 kg de peso, 130 lpm, con diagnóstico prenatal de coartación aórtica compleja caracterizada por interrupción de arco aórtico tipo A (distal al origen de la arteria subclavia izquierda) y ventrículo derecho de doble salida. Se realiza TC multidetector de amplia cobertura (320 detectores, equipo Aquilion One), para valorar las opciones terapéuticas. El estudio se adquirió bajo anestesia general, con sincronización electrocardiográfica retrospectiva y contraste yodado hidrosoluble intravenoso (300 mg/ml) a 2 ml/kg e inyector automático de doble cabezal (0,3 ml/s). Se empleó modulación automática de corriente del tubo y *bolus* con *tracking* automático, con un grosor de corte de 0,5 mm.

En el estudio se apreció un ventrículo derecho de doble salida con hipoplasia de cayado aórtico (3,2 mm) e interrupción de arco aórtico distal al origen de la arteria subclavia izquierda. La aorta descendente recibe flujo por un *ductus* arterioso permeable de 8 mm de diámetro. Como hallazgo no esperado se detectó una anomalía coronaria determinada por origen en un tronco común localizado en una posición suprasinusal alta para la arteria coronaria derecha y la arteria descendente anterior, que discurre por delante de la arteria pulmonar.

La arteria circunfleja tenía un origen aislado en el seno coronario izquierdo. Además, se apreció una vena cava superior izquierda persistente drenando a seno venoso coronario con ausencia de vena innominada, CIA de gran tamaño y CIV membranosa no restrictiva.

Estudio por imagen

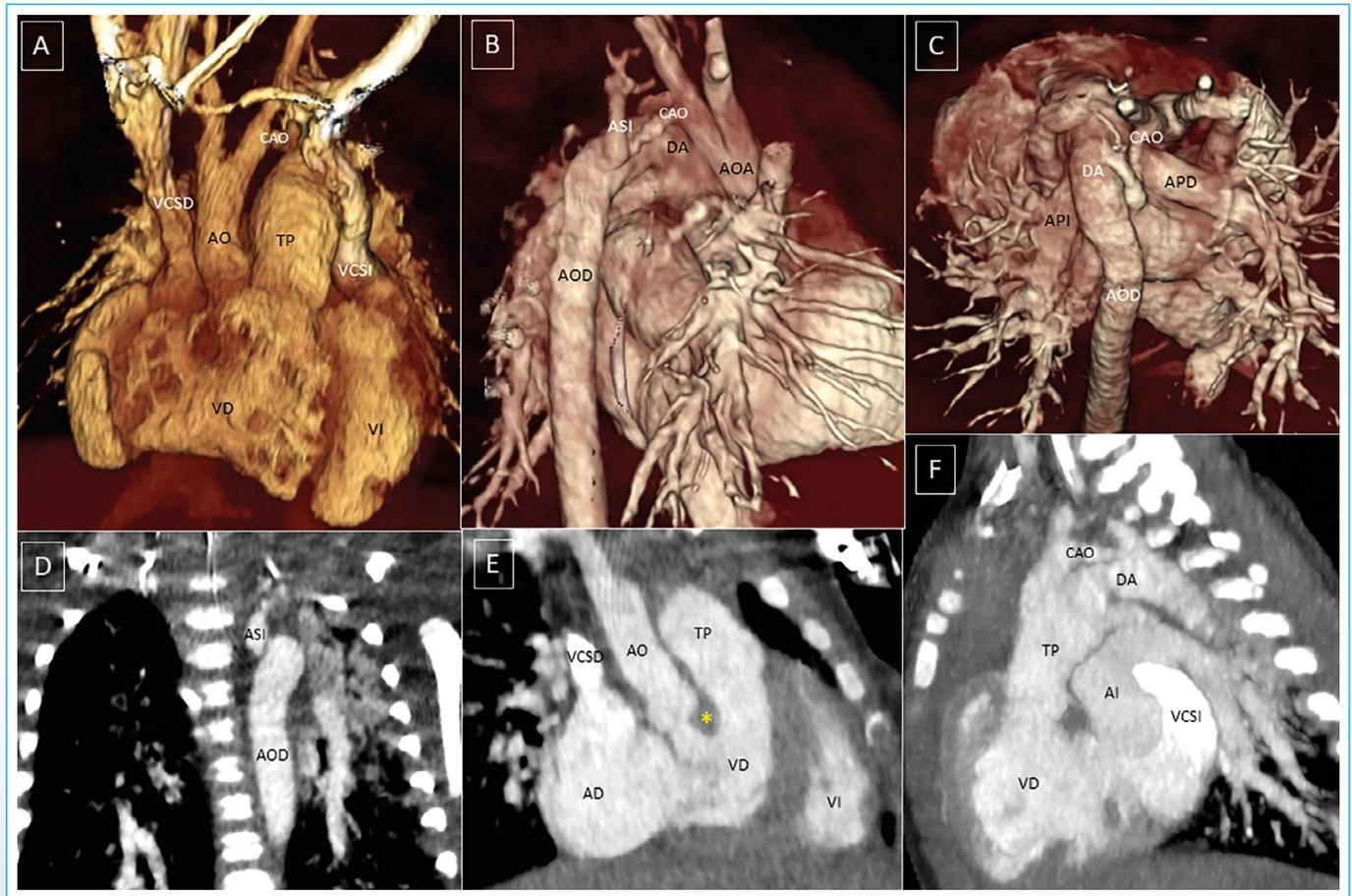


Figura 1. Reconstrucción tridimensional (A-C) e imágenes multiplanares oblicuas (D-F) de estudio cardiovascular. **A:** visión anterior. Diferencia de calibre de la aorta ascendente y arteria pulmonar, con un cayado hipoplásico; **B:** visión posterior derecha. Se observa mejor la hipoplasia del cayado aórtico (CAO) respecto al *ductus* arterioso (DA) y ramas pulmonares; **C:** visión posterosuperior. Se puede observar la falta de continuidad entre cayado-arteria subclavia izquierda (ASI) y el *ductus*-aorta descendente (AOD); **D:** en esta imagen coronal bidimensional se observa una fina membrana que interrumpe el paso de flujo entre el cayado y el *ductus*-aorta descendente; **E:** imagen coronal oblicua que muestra la relación de los grandes vasos saliendo del ventrículo derecho (VD), normorrelacionados, con presencia de septo conal en la base de los mismos (*). En un plano posterior queda la aurícula derecha; **F:** en esta proyección oblicua se observa la diferencia de calibre entre el *ductus* y el cayado. También es posible ver la llegada de la vena cava izquierda al seno coronario venoso. (VCSD: vena cava superior derecha; VCSI: vena cava superior izquierda; CAO: cayado aórtico; AO: aorta; AOA: aorta ascendente; AOD: aorta descendente; TP: tronco pulmonar; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; DA: *ductus* arterioso; ASI: arteria subclavia izquierda; APD: arteria pulmonar derecha; API: arteria pulmonar izquierda; AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda)

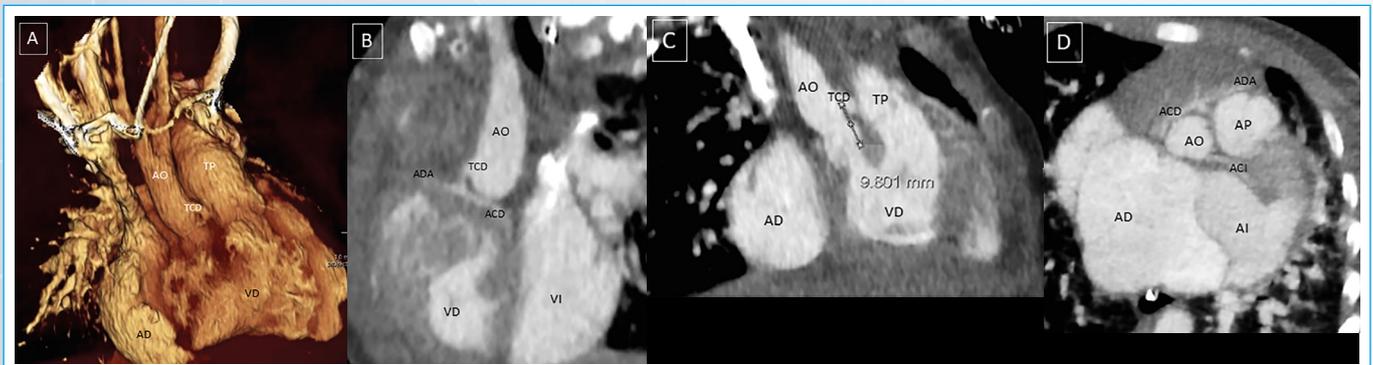


Figura 2. En esta imagen se pretende mostrar las anomalías coronarias asociadas. **A:** reconstrucción tridimensional anterior derecha. Origen suprasinusal del tronco coronario derecho (TCD); **B:** MPR del origen de dicho tronco y la bifurcación en arteria descendente anterior (ADA) y arteria coronaria derecha (ACD); **C:** distancia desde el origen del tronco coronario al plano valvular aórtico; **D:** relación de arterias coronarias derechas con la coronaria izquierda y la arteria pulmonar (TCD: tronco coronario derecho; ACD: arteria coronaria derecha; ACL: arteria coronaria izquierda; ADA: arteria descendente anterior; AP: arteria pulmonar)

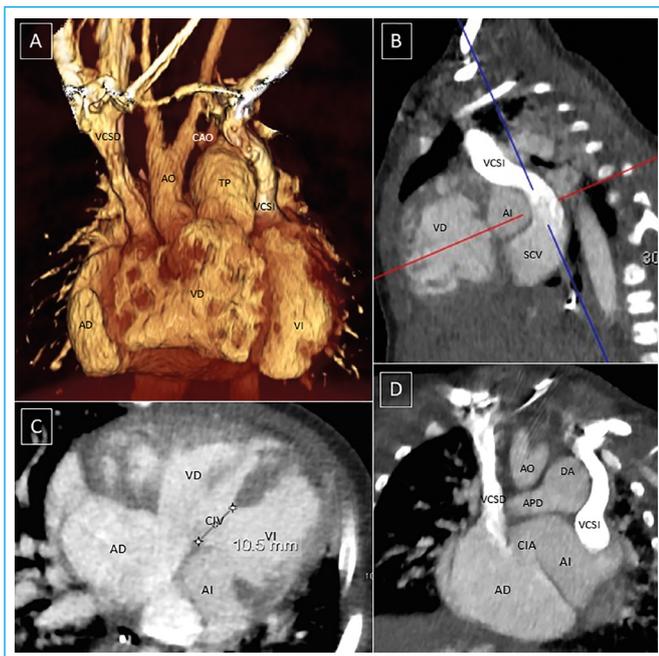


Figura 3. Lesiones asociadas. **A:** persistencia de vena cava superior izquierda con una vena innominada muy fina o hipoplásica; **B:** drenaje de vena cava superior izquierda en seno venoso coronario amplio; **C:** CIV membranosa amplia; **D:** CIA posterosuperior gigante. (SCV: seno coronario venoso; CIV: comunicación interventricular; CIA: comunicación interauricular)

Discusión

La interrupción del arco aórtico representa la falta de continuidad luminal-anatómica entre la porción de la aorta ascendente y la aorta descendente a nivel del arco aórtico, con una incidencia aproximada del 1-1,5% de cardiopatías congénitas complejas. La clasificación más conocida es la descrita por Celoria y Patton en 1959, que la divide en 3 tipos según su localización^(1,2):

- **Tipo A:** la obstrucción se localiza a nivel del istmo aórtico distal a la arteria subclavia izquierda.
- **Tipo B:** la obstrucción se localiza entre la arteria carótida izquierda y la arteria subclavia izquierda (variante más frecuente).
- **Tipo C:** la obstrucción se localiza entre el tronco braquiocefálico y la arteria carótida izquierda (variante menos frecuente).

La persistencia de un *ductus* arterioso permeable amplio es constante para aportar el flujo a la aorta descendente. Generalmente se asocia con otras anomalías cardíacas: la CIV está presente en un 50% de interrupciones aórticas tipo A y en un 80% del tipo B, la válvula aórtica bicúspide se asocia en un 30% de los casos, anomalías de los troncos braquiocefálicos, transposición de grandes arterias, ventana aortopulmonar, canal AV, drenaje venoso pulmonar anómalo⁽¹⁾ y, finalmente, doble salida de VD^(1,3); este último presente en un 5,3% de los casos⁽²⁾, como lo fue en el paciente del caso que se presenta.

Aunque la ecocardiografía es la prueba de elección para realizar el diagnóstico, tanto de la interrupción aórtica como de las posibles anomalías cardíacas asociadas, no siempre es posible determinar con precisión la longitud del territorio obstruido. Además, son imprescindibles las dimensiones del tracto de salida del VI, así como los diámetros del anillo aórtico y de la aorta ascendente⁽¹⁾.

El avance tecnológico en otras técnicas de imagen cardíaca, como la cardio-TC y la cardio-RM, han permitido aumentar la resolución espacial y la precisión diagnóstica con mínimo riesgo para el paciente, permitiendo una reducción

de métodos invasivos como el cateterismo diagnóstico⁽⁴⁾. En un estudio de 222 pacientes con anomalías congénitas sometidos a cardio-TC⁽⁴⁾, con una edad media de 12,8 años, sólo precisó cateterismo complementario el 12,5%. Se detectaron hallazgos nuevos en el 77%, resultando en un cambio de conducta en el 35,6% (11,3% debido a cambio de diagnóstico). Se registraron más diagnósticos no esperados en peticiones urgentes de enfermedad aórtica y menores de 1 año de edad ($p < 0,01$). La cardio-TC permite sustituir las técnicas invasivas para el diagnóstico anatómico, sobre todo en neonatos, donde la tasa de complicaciones pericaterismo, es del 10-20%, con una mortalidad de alrededor del 1%⁽⁴⁾.

Las ventajas de la cardio-TC sobre la cardio-RM en los pacientes con cardiopatías congénitas incluyen⁽⁴⁾:

- Permite la valoración de la vía aérea, parénquima pulmonar y la caja torácica al mismo tiempo que anomalías cardiovasculares.
- Los tiempos necesarios de anestesia son cortos.
- Posee una mejor resolución espacial, así como menor sensibilidad a artefactos metálicos.
- Es una prueba factible en pacientes con marcapasos y/o claustrofobia.
- Es la prueba más apropiada para el estudio de las arterias coronarias.

El tratamiento médico inicial es fundamental en el caso del recién nacido en estado crítico; manteniendo el flujo distal a la obstrucción mediante la permeabilidad del *ductus* arterioso, a través de la infusión de prostaglandinas y el apoyo de la función ventricular con diuréticos e inotrofos. Una vez que disminuyen las resistencias pulmonares, si el *ductus* se cierra, el recién nacido presentará signos de bajo gasto e hipertensión pulmonar secundaria a la obstrucción del flujo sistémico, al que se asociaran oliguria y acidosis metabólica⁽¹⁾.

En cuanto al tratamiento quirúrgico, actualmente se considera que debe realizarse durante la primera semana de vida, consistiendo en la anastomosis directa entre la aorta ascendente y descendente interponiendo algún tipo de parche o de conducto. La asociación con malformaciones cardíacas complejas representa un reto quirúrgico importante, siendo actualmente la reparación completa en un solo tiempo la técnica preferida en la mayoría de los centros^(1,2).

Conclusión

El avance tecnológico de la cardio-TC permite obtener imágenes con adecuada calidad anatómica en pacientes con cardiopatías congénitas complejas. A pesar de que la ecocardiografía es la técnica de elección primordial y resolutoria, en casos complejos con cardiopatías complejas asociadas es necesario y de gran ayuda complementar el estudio con técnicas de imagen no invasivas para realizar un planteamiento quirúrgico posterior. En pacientes de pequeño tamaño, como en este caso, la cardio-TC tiene mayor resolución espacial y la adquisición es más rápida que la cardio-RM, facilitando el manejo de paciente en estado crítico.

Ideas para recordar

- La correlación de la cardio-TC con la anatomía quirúrgica es excelente, representando una técnica diagnóstica fundamental en la toma de decisiones de pacientes con cardiopatías congénitas, siendo esto incluso más determinante en pacientes menores a 1 año de edad.
- La cardio-TC en pacientes con cardiopatías congénitas complejas permite la detección de hallazgos no esperados, cambios de conducta y reducción de técnicas diagnósticas invasivas.
- La situación clínica y hemodinámica de los pacientes pediátricos con cardiopatías congénitas (frecuencias cardíacas elevadas, alto gasto cardíaco, bajo peso, etc.) representan un reto añadido a la obtención de imágenes

adecuadas en estas patologías, por lo que se requiere personal experto e infraestructuras adecuadas para llevarse a cabo de forma satisfactoria.

Bibliografía

1. Centella T, Stanescu D, Stanescu S. Coarctation of the aorta. Interruption of the aortic arch. *Cir Cardio* 2014; 21 (2): 97-106.
2. Kumar P. Management strategies for interrupted aortic arch with associated anomalies. *Eur J Cardiothorac Surg* 2009; 35 (4): 569-576.
3. Kerkar P, Dalvi B, Kale P. Interruption of the Aortic Arch with Associated Cardiac Anomalies. *Chest* 1993; 103 (1): 279-280.
4. Bret-Zurita M, Cuesta E, Cartón A, *et al.* Usefulness of 64-detector Computed Tomography in the Diagnosis and Management of Patients With Congenital Heart Disease. *Rev Esp Cardiol* 2014; 67 (11): 898-905.