

Síndrome de aorta media congénito en la edad adulta. A propósito de un caso

Isabel Molina Borao¹ 
María Álvarez Fuente¹ 
Tomasa Centella Hernández² 
Jesús Javier Martín Pinacho³ 
Inmaculada Sánchez Pérez¹
Natalia Rivero Jiménez¹ 
María Jesús del Cerro Marín¹ 

Correspondencia

Isabel Molina Borao
imborao@hotmail.com

¹Servicio de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.

²Servicio de Cirugía Cardíaca Infantil y Cardiopatías Congénitas. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.

³Servicio de Radiología. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.

Recibido: 19/02/2023

Aceptado: 08/03/2022

Publicado: 30/04/2023

Citar como: Molina Borao I, Álvarez Fuente M, Centella Hernández T, Martín Pinacho JJ, Sánchez Pérez I, Rivero Jiménez N, del Cerro Marín MJ. Síndrome de aorta media congénito en la edad adulta. A propósito de un caso. Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2023 Abr; 6 (1): 22-25. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v6n1a4>.

Cite this as: Molina Borao I, Álvarez Fuente M, Centella Hernández T, Martín Pinacho JJ, Sánchez Pérez I, Rivero Jiménez N, del Cerro Marín MJ. Middle aortic syndrome in adulthood. A clinical case report. Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2023 Apr; 6 (1): 22-25. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v6n1a4>.

Palabras clave

- ▷ Síndrome de aorta media. Coartación de aorta descendente abdominal.
- ▷ TC de aorta.
- ▷ Bypass extraanatómico aorto-aórtico.

Keywords

- ▷ Middle aortic syndrome. Coarctation of the descending and abdominal aorta.
- ▷ Aortic CT scan.
- ▷ Extraanatomic aorto-aortic bypass.

RESUMEN

Presentamos el caso de una paciente de 35 años con diagnóstico de síndrome de aorta media congénita corregida en la infancia con bypass aórtico con interposición de un conducto de dacrón. Durante el seguimiento fue diagnosticada de hipertensión arterial por lo que se inició tratamiento antihipertensivo y se implantó un *stent* en el conducto. En un TC de aorta de control se apreció una lesión costal sugestiva de osteocondroma que comprimía el conducto. Se realizó un cateterismo cardíaco que confirmó la estenosis hemodinámica por compresión extrínseca de la lesión costal a nivel del *stent* implantado previamente. El estudio con imagen con TC ayudó a diagnosticar una complicación a nivel de la aorta que había pasado desapercibida en otras técnicas de imagen.

ABSTRACT

We present the case of a 35-year-old patient with a diagnosis of congenital middle aortic syndrome corrected in childhood with aortic bypass interposition of a Dacron conduit. During follow-up, she was diagnosed with arterial hypertension, for which antihypertensive treatment was started and a *stent* was implanted in the conduit. A control CT of the aorta revealed a rib lesion suggestive of osteochondroma that compressed the duct. Cardiac catheterization confirmed hemodynamic stenosis due to extrinsic compression of the rib lesion at the level of the previously implanted *stent*. The CT imaging study helped to diagnose a complication at the level of the aorta that had gone undetected in other imaging techniques.

Presentación del caso

Se presenta el caso de una mujer de 35 años en seguimiento en nuestra unidad de cardiopatías congénitas por una coartación de aorta torácica descendente corregida a los 4 años de vida mediante un *bypass* de aorta descendente con interposición de un conducto de dacrón de 12 mm. Durante el seguimiento evolutivo fue necesario realizar una angioplastia con balón a los 20 años e implantar un *stent* en el conducto de dacrón a los 30. Además, por hipertensión arterial (HTA) se había iniciado tratamiento antihipertensivo con IECA.

En una tomografía computarizada (TC) de control, se objetivó una lesión en 6º arco costal izquierdo sugestivo de osteocondroma (Figura 1), que está en íntimo contacto y deforma la cara posterior del *stent* del *bypass*. Se completa el estudio mediante un cateterismo cardíaco que muestra el *stent* del conducto extraanatómico normoposicionado pero con una reducción del calibre condicionado por compresión extrínseca en su cara posterior (Figura 2, vídeo 1 y 2) con un gradiente hemodinámico a través del *stent* de 20 mm Hg con curva de presión amortiguada en aorta abdominal. Se realiza un intento de angioplastia, redilatando el *stent* con balones Atlas 12 x 20 mm y 14 x 20 mm observando inicialmente un aumento de calibre, pero con posterior "recoil" quedando un gradiente final de 20 mm Hg.

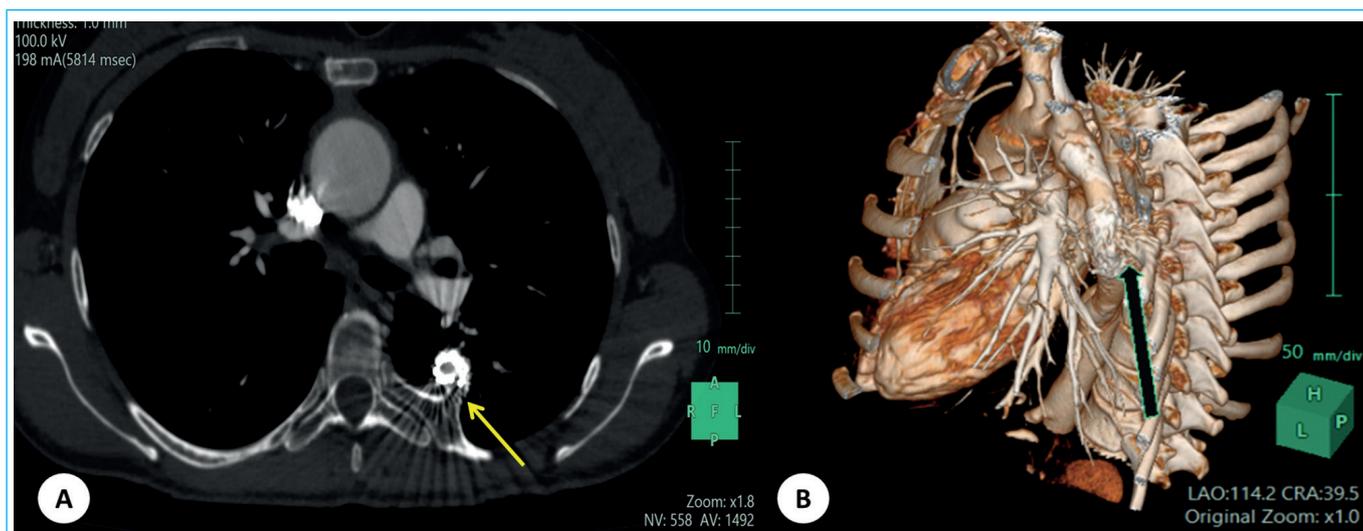


Figura 1. Imagen de TC Cardíaco. **A.** Corte axial que muestra una lesión en 6º arco costal izquierdo que contacta, impronta y deforma la cara posterior del *stent* sugestivo de osteocondroma (flecha amarilla). **B.** Reconstrucción volumétrica donde se puede ver la lesión costal integrada en el *stent* del conducto aórtico (flecha negra).

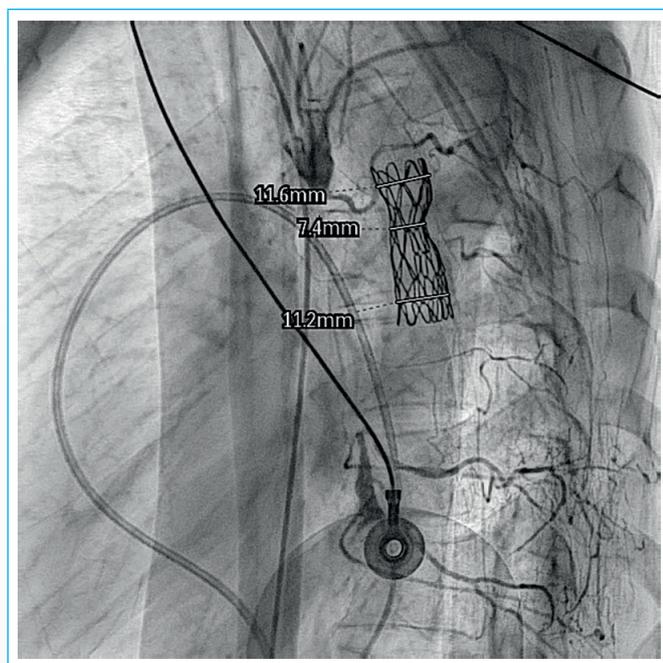
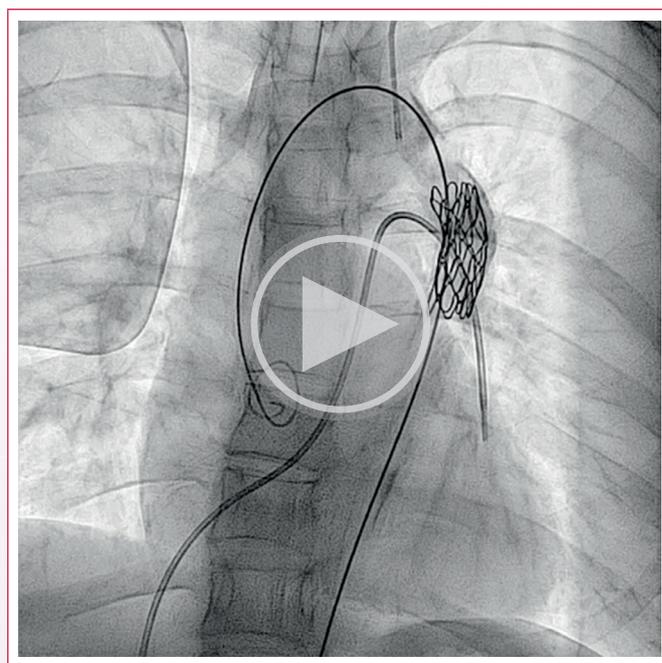


Figura 2. Cateterismo cardíaco. Imagen de angiografía en proyección lateral que muestra un *stent* en el conducto de aorta de descendente de 11-12 mm con reducción del calibre hasta 7,4 mm con una muesca muy evidente en su cara posterior (flecha) en relación con compresión extrínseca por la lesión costal descrita en el TC.



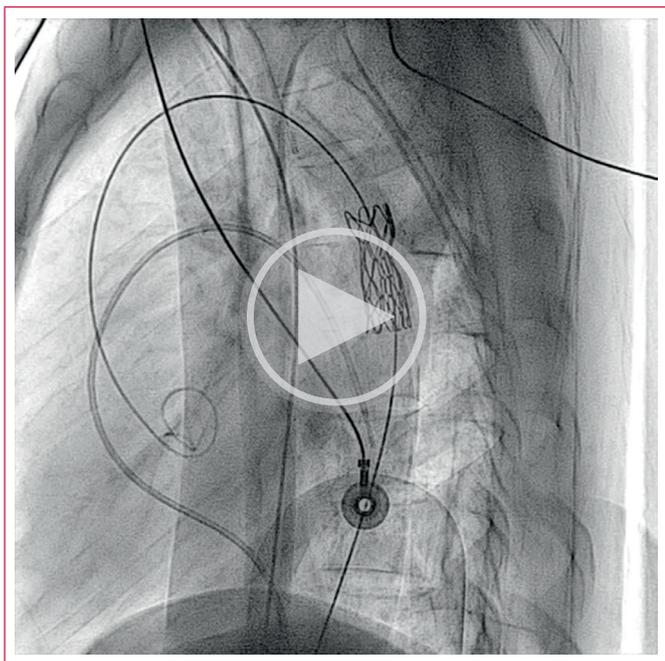
Video 1. Cateterismo cardíaco: Angiografía de aorta frontal donde se identifica la imagen ciega de su aorta descendente nativa con salida de pequeñas colaterales y conducto heterotópico con *stent* en su porción media con la muesca posterior.

Tras ser comentado en sesión multidisciplinaria junto al equipo de cirugía cardíaca de cardiopatías congénitas y cirugía torácica, se decide realizar un nuevo *bypass* aórtico extraanatómico, sin resección del previo que estaba íntimamente adherido e integrado en la lesión costal. Fue intervenida mediante esternotomía media colocándose un tubo de PTFE nº 20 extranatómico desde la aorta ascendente hasta la aorta descendente supradiaphragmática con anastomosis termino-lateral a dicho nivel con buen resultado.

Tras la recuperación, se solicitó una nueva TC de control donde se pueden ver los dos conductos extranatómicos de la aorta y su coartación de aorta nativa (Figuras 3 y 4). En el seguimiento postoperatorio las cifras de tensión se normalizaron por lo que se pudo suspender el tratamiento hipertensivo.

Discusión

La coartación de aorta (CoA) consiste en un estrechamiento de la aorta de origen congénito. Constituye el 6-8 % de las cardiopatías congénitas, con una incidencia estimada del 1 de cada 2.500 nacidos vivos⁽¹⁾. La localización más habitual es a nivel de la aorta torácica yuxtaductal, sin embargo en una minoría de los casos (0,5 a 2 %) ⁽²⁾ se puede localizar en la aorta torácica distal o abdominal, y en este caso recibe también el nombre de síndrome de aorta media (SAM). Esta variante de coartación de aorta torácico-abdominal suele comprometer a un segmento más extenso de la aorta, como el caso de la paciente que presentamos, y en ocasiones puede afectar a otras ramas viscerales (espláncicas, renales, mesentéricas, etc).



Video 2. Cateterismo cardíaco: Vista lateral de la angiografía.

La localización anatómica más frecuente del estrechamiento aórtico en el SAM es la aorta suprarrenal (29-60 %), siendo la estenosis infrarrenal menos frecuente (8 %-15 %) (2,3).

La mayoría de los casos de SAM son considerados congénitos o idiopáticos, aunque algunos casos están asociados a trastornos genéticos como el síndrome de Williams, neurofibromatosis tipo I y el síndrome de Alagille. Además, también se ha asociado con enfermedades vasculares inflamatorias como la arteritis de Takayasu (2,3).

Con independencia de la etiología, suele presentarse con HTA grave en asociación con debilidad o ausencia de pulsos femorales. La edad del diagnóstico va a depender de la severidad de la estenosis y de las ramas afectadas. En los últimos 20 años se ha descrito un descenso de la edad media del diagnóstico

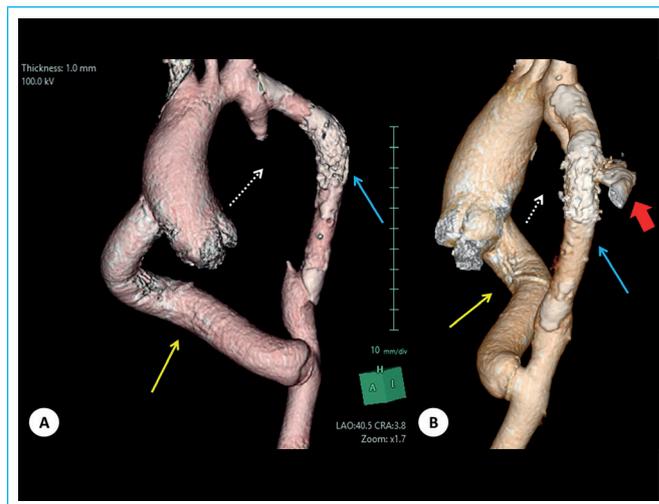


Figura 3. Imágenes de reconstrucción volumétrica de TC. **A.** Se identifica la solución de continuidad en la aorta nativa que corresponde con región hipoplásica de la coartación de aorta descendente nativa (flecha punteada blanca), el nuevo conducto extraanatómico entre aorta ascendente y aorta descendente (flecha amarilla) de mayor calibre respecto al conducto de aorta descendente antiguo (flecha azul). **B.** Se aprecia el osteocondroma en el stent de conducto descendente de la infancia (flecha roja).

siendo de 7,1 años (4), atribuido a los avances en las técnicas de diagnóstico cardiológico.

Aunque la ecocardiografía sigue representado la técnica de imagen más empleada para el diagnóstico y seguimiento de los pacientes con coartación de aorta, presenta limitaciones como una menor resolución espacial, escasa cobertura de la extensión aórtica con visualización deficiente de los segmentos más distales de la aorta. Por ello a día de hoy, otras técnicas de imagen como el TC o la RM Cardíaca (5) han adquirido un gran peso, en el manejo de los pacientes con patología aórtica, permitiendo ayudar a estratificar la severidad de lesiones residuales o diagnosticar complicaciones no visibles por ecocardiografía o incluso por angiografía invasiva, como es el caso que presentamos que había pasado inadvertida la compresión extrínseca del bypass aórtico extraanatómico por el tumor costal.

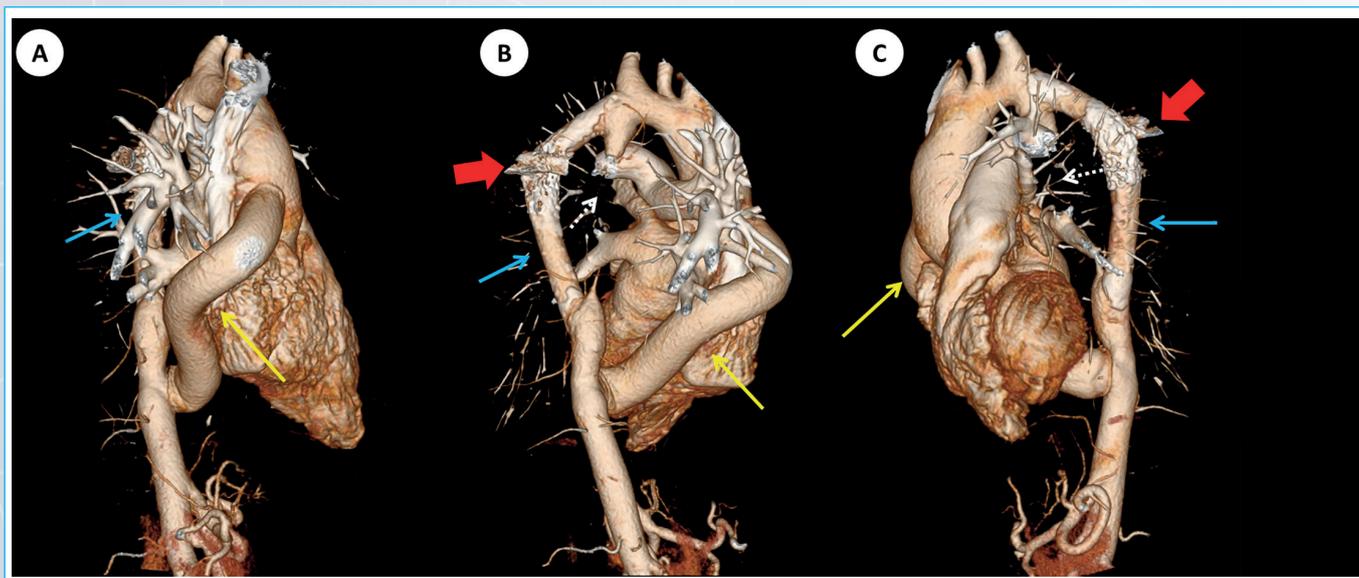


Figura 4. Imágenes de reconstrucción volumétrica de TC. En esta imagen se ven varias reconstrucciones de la aorta vista desde detrás. Se aprecia la solución de continuidad en la aorta nativa (flecha punteada blanca), el nuevo conducto extraanatómico (flecha amarilla), con mayor calibre que el conducto de aorta descendente antiguo (flecha azul), apreciándose el osteocondroma (flecha roja).

En cuanto al tratamiento invasivo de la coartación de aorta descendente-abdominal, no existen indicaciones específicas; en general, el abordaje terapéutico más apropiado va a depender de la edad del paciente, el tipo de lesión y la existencia o no de afectación de otras ramas arteriales. Se puede optar por una intervención endovascular, aunque en la mayoría de los casos se suele llevar a cabo por un abordaje quirúrgico por cirugía abierta. Las intervenciones quirúrgicas incluyen *bypass* aorto-aórtico, aortoplastia con parche y reparación aórtica primaria tras alargamiento aórtico^(3,4). En una revisión de 630 casos infantiles de SAM, el 55 % de los pacientes fueron sometidos a intervención quirúrgica⁽⁶⁾; la cirugía más frecuente fue la derivación aorto-aórtica (42 %), como en nuestra paciente, seguida de la reconstrucción con injerto de parche (23 %).

En la evolución de los pacientes corregidos con injertos protésicos, una de los problemas más típicos es que el tubo sintético no crecerá con el paciente, precisando una reintervención que puede consistir en el reemplazo del injerto, el aumento in situ o la colocación extraanatómica de un injerto adicional. La edad a la que se realiza la intervención desempeña un papel fundamental en la determinación de la necesidad de reintervención^(7,8). Cuando se coloca un injerto protésico en un niño pequeño, el crecimiento futuro puede requerir la sustitución del mismo a medida que el niño envejece, como nuestra paciente que se intervino con 4 años de edad.

En cuanto al osteocondroma, representa la lesión benigna más frecuente del hueso. Pueden ser solitarias (85 %) o múltiples formando parte del síndrome de exostosis hereditaria múltiple. Entre las complicaciones descritas se encuentra el compromiso vascular y el efecto masa que en el caso de localización costal, pueden llegar a producir derrame pleural y/o hemotórax⁽⁹⁾. En nuestra paciente se trata de una lesión única, apareciendo en una localización íntimamente con el *bypass* aórtico heterotópico, favoreciendo el roce a dicho nivel. Al tratarse de una lesión benigna y dado que se encontraba integrado en el conducto aórtico lo que dificultaba su resección, se decidió no llevar a cabo su exéresis, continuando con controles radiológicos periódicos.

Conclusión

En el caso presentado, el TC cardiaco permitió valorar de forma precisa la recoartación del injerto aórtico, aunque tuviera una causa tan infreciente como una compresión extrínseca por una lesión costal y contribuyó junto con otras técnicas de imagen a la planificación del manejo y seguimiento. El empleo de la multimodalidad en la imagen cardiaca es fundamental en el escenario de las cardiopatías congénitas para una valoración global de estos pacientes.

Ideas para recordar

- El síndrome de la aorta media es una entidad poco frecuente que tenemos que descartar en pacientes jóvenes con HTA en su mayoría de origen congénito o idiopático.
- El TC y la RM constituyen en la actualidad una piedra angular en el manejo de los pacientes con patología aórtica, en concreto con coartación de aorta para su diagnóstico, seguimiento y planificación de tratamiento.

Bibliografía

1. Bower C, Ramsay JM. Congenital heart disease: A 10 year cohort. *Journal of Paediatrics and Child Health*. 1994; 30:414-418. doi: <https://doi.org/10.1111/j.1440-1754.1994.tb00691.x>.
2. Connolly JE, Wilson SE, Lawrence PL, Fujitani RM. Middle aortic syndrome: distal thoracic and abdominal coarctation, a disorder with multiple etiologies. *J Am Coll Surg*. 2002;194:774-81. doi: [https://doi.org/10.1016/s1072-7515\(02\)01144-4](https://doi.org/10.1016/s1072-7515(02)01144-4).
3. Forman N, Sinskey J, Shalabi A. A Review of Middle Aortic Syndromes in Pediatric Patients. *J Cardiothorac Vasc Anesth*. 2020;34:1042-1050. doi: <https://doi.org/10.1053/j.jvca.2019.07.130>.
4. Sethna CB, Kaplan BS, Cahill AM, Velazquez OC, Meyers KE. Idiopathic mid-aortic syndrome in children. *Pediatr Nephrol*. 2008;23:1135-42. doi: <https://doi.org/10.1007/s00467-008-0767-4>.
5. Thakkar, Akanksha N.a; Chinnadurai, Ponraj; Lin, C. Hueic. Imaging adult patients with coarctation of the aorta. *Current Opinion in Cardiology* 2017. 32: 503-512. doi: <https://doi.org/10.1097/HCO.0000000000000430>.
6. Rumman RK, Nickel C, Matsuda-Abedini M, Lorenzo AJ, Langlois V, Radhakrishnan S, Amaral J, Mertens L, Parekh RS. Disease Beyond the Arch: A Systematic Review of Middle Aortic Syndrome in Childhood. *Am J Hypertens*. 2015; 28:833-46. doi: <https://doi.org/10.1093/ajh/hpu296>.
7. Porras D, Stein DR, Ferguson MA, Chaudry G, Alomari A, Vakili K, Fishman SJ, Lock JE, Kim HB. Midaortic syndrome: 30 years of experience with medical, endovascular and surgical management. *Pediatr Nephrol*. 2013; 28: 2023-33. doi: <https://doi.org/10.1007/s00467-013-2514-8>.
8. Hetzer R, Absi D, Miera O, Solowjowa N, Schulz A, Javier MF, Delmo Walter EM. Extraanatomic bypass technique for the treatment of midaortic syndrome in children. *Ann Thorac Surg*. 2013; 96:183-9. doi: <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2013.03.025>.
9. Tepelenis K, Papathanakos G, Kitsouli A, Troupis T, Barbouti A, Vlachos K, Kanavatos P, Kitsoulis P. Osteochondromas: An Updated Review of Epidemiology, Pathogenesis, Clinical Presentation, Radiological Features and Treatment Options. *In Vivo*. 2021; 35:681-69. doi: <https://doi.org/10.21873/invivo.12308>.