

SÍNDROME AÓRTICO MEDIO EN PACIENTE DE EDAD AVANZADA: DESCRIPCIÓN DE UN CASO QUIRÚRGICO

Middle aortic syndrome in an elderly patient: description of a surgical case

RESUMEN

El síndrome aórtico medio es una forma rara (0,5-2%) de presentación de la coartación de aorta. Suele aparecer en la población pediátrica y en personas adultas jóvenes; por este motivo, la edad de la paciente que aquí se presenta es de interés. En su mayoría afecta a mujeres, con una proporción estimada de 4:1 con respecto a los hombres. La afección renal es la más prevalente y la etiología idiopática es la más frecuente. Desde el punto de vista clínico, esta patología se presenta con un cuadro de hipertensión de difícil control junto con claudicación intermitente. En este artículo se describe el caso de una paciente de 81 años con antecedentes de hipertensión, sedentarismo, tabaquismo, osteoporosis, colecistectomía en el 2010 y apendicectomía durante la infancia. La paciente presentaba una estenosis de la aorta abdominal infrarrenal y una lesión arteria femoral superficial en simultáneo, por lo que se escogió un tratamiento híbrido con *stent* recto con balón expandible y un *bypass* fémoro-poplíteo suprapatelar.

Palabras clave: coartación aórtica, claudicación intermitente, aorta, hipertensión, estenosis aórtica.

ABSTRACT

The middle aortic syndrome is a rare form of presentation of aortic coarctation that represents 0.5-2% of this same entity. It usually presents in the pediatric or young adult population; therefore, the age of this patient is of interest. It mainly affects women with an estimated ratio of 4:1. Renal involvement is the most prevalent, and idiopathic etiology is the most frequent.

This pathology presents clinically with hypertension challenging to control along with intermittent claudication. This article comprises the case of an 81-year-old female patient with a history of hypertension, sedentary lifestyle, smoking, osteoporosis, cholecystectomy in 2010, and appendectomy in childhood. On this occasion, the patient had a stenosis of the infrarenal abdominal aorta and a simultaneous superficial femoral artery lesion and was treated in a hybrid approach with a balloon expandable stent and a suprapatellar femoral-popliteal bypass.

Keywords: aortic coarctation, intermittent claudication, aorta, hypertension, aortic stenosis

Autores:

Bugueiro Bertier, A. E.¹ , Espósito, A.², Medlam, D.³, Nigro, P.³

¹Cirujano cardiovascular, exresidente del servicio.

²Cirujano cardiovascular, jefe del servicio.

³Cirujano cardiovascular, médico de planta.

Servicio de Cirugía Cardiovascular, Hospital General de Agudos Dr. Juan A. Fernández, Ciudad Autónoma de Buenos Aires.

Autor para correspondencia:

Alejandro E. Bugueiro Bertier
abugueirobertierccv@gmail.com

INTRODUCCIÓN

El término “síndrome aórtico medio” fue descripto por primera vez en 1947 por Quain y colaboradores¹, quienes observaron esta patología en un grupo de niños con un promedio de 9 años. El síndrome aórtico medio es la denominación que se utiliza para denotar una estenosis aórtica infradiafragmática². Esta entidad representa entre el 0,5% y el 2% de todas las coartaciones de aorta¹ y afecta principalmente a la población pediátrica y las personas adultas jóvenes, con una prevalencia mayor en mujeres³ (relación de 4 a 1 respecto a los hombres⁴).

Las localizaciones de las estenosis influyen de manera relevante en el cuadro clínico del paciente, según el territorio arterial afectado. En la mayoría de los casos se observa la afección de la arteria renal, que puede llegar hasta un 70%⁵; en este grupo, el compromiso bilateral de las arterias renales se ve en dos tercios de los casos. Las zonas renales más afectadas en orden de frecuencia son la suprarrenal (69%), la intrarrenal (23%) y, por último, pero no menos importante, la ubicación infrarrenal (8%), como en la paciente del caso que aquí se describe⁵.

En el caso de afectación de la arteria renal, el cuadro clínico se caracteriza por un cuadro de hipertensión de difícil control farmacológico⁶, es decir, que no puede ser controlada mediante la utilización de hasta tres fármacos antihipertensivos a dosis máximas. En estos casos, el objetivo es disminuir la tensión arterial por debajo del percentil 95% en la población pediátrica; en caso de que hubiese hipertrofia ventricular izquierda o lesión de órgano diana, se debe alcanzar el valor en

el percentil 90%². En la población adulta se apunta a mantener las presiones sistólicas por debajo de 120 mmHg y, las diastólicas, menores que 80 mmHg. De no tratar la hipertensión, el cuadro podría derivar en una hipertrofia ventricular izquierda y, eventualmente, en una falla cardíaca, causa común de mortalidad en sujetos con esta patología⁷. Si la arteria comprometida es la mesentérica superior o el tronco celiaco, aparecen síntomas de isquemia intestinal con el dolor característico periumbilical posingesta y pérdida de peso debido al rechazo de la comida. Es importante recordar que, además de estos signos y síntomas, los pacientes pueden experimentar claudicación intermitente, la cual se verá expresada por soplos abdominales y, en ocasiones, ausencia de pulsos femorales⁸.

Según el estudio de Rawan y colaboradores, las etiologías del síndrome aórtico medio son múltiples; entre todas las variedades, la etiología idiopática es la más frecuente, con casi dos tercios de todos los casos⁵. Le siguen la causa inflamatoria (en este grupo, la enfermedad de Takayasu es la más relevante) y las causas genéticas (entre las que se destaca la neurofibromatosis de tipo 1, entre otras). Como causas menos frecuentes se hallan la tuberculosis, la sífilis, la rubéola, la radioterapia y la fibrosis, entre otras⁹ (Tabla 1).

Las hipoplasias congénitas difusas, como las que se ven en los síndromes de Noonan³, Williams, Alagille y la esclerosis tuberosa; algunas podrían tener origen embriológico debido a la sobrefusión de las dos aortas dorsales en la cuarta semana de desarrollo, con la consiguiente hipoplasia de la aorta².

Etiología	Distribución (%)
Idiopática	65
Inflamatoria	17
Genéticas	15
Otras causas (sífilis, tuberculosis, rubéola, radioterapia y fibrosis, entre otras)	3

TABLA 1. Distribución de etiologías⁵.

Es importante conocer cuál es el origen del síndrome aórtico medio, ya que es posible que la aorta abdominal no sea el único vaso afectado. Por ejemplo, en la neurofibromatosis de tipo 1 se puede asociar a aneurismas y fístulas arteriovenosas cerebrales⁵. En la rubéola, se puede presentar de manera simultánea con la patología estenótica de la válvula aórtica. La vasculitis de Takayasu involucra principalmente al arco aórtico y la aorta descendente, entre muchas otras asociaciones⁸.

El diagnóstico del síndrome aórtico medio se puede realizar mediante eco Doppler renal, tomografía y resonancia. El Doppler renal es el estudio de primera línea, con una sensibilidad del 90% y una especificidad del 68%. Esta modalidad, a pesar de su baja especificidad, se indica para disminuir la exposición a rayos y el uso de contraste. Como ventaja, la resonancia permite estimar los flujos preestenosis y posestenosis. Si se desea evaluar la lesión y sus características, la angiografía es el método indicado. En el caso de sospechar la presencia de lesiones cerebrales, se debe considerar una tomografía o una resonancia encefálica.

Como terapéutica inicial, se recomienda empezar con un solo agente antihipertensivo; se considera agregar otro fármaco cuando se alcance la dosis máxima del primero o se observen efectos adversos. Se comienza con enalapril o losartán; los diuréticos deben usarse, de preferencia, como terapia combinada. De persistir las presiones elevadas a pesar del tratamiento con una combinación de fármacos antihipertensivos, se evalúa el tratamiento quirúrgico. Si la lesión se presenta como estenosis aislada se puede tratar con parche aislado o también con un *bypass* que saltee la estenosis si la coartación es muy estrecha¹⁰. Esto mismo aplica para las estenosis toracoabdominales, en las que se puede colocar un *bypass* que conecta la cavidad torácica con la abdominal. Se prefieren los parches de politetrafluoroetileno (PTFE) sobre el Dacron *woven* o *knitted*.

Se realiza la reconstrucción renal o esplácnica según corresponda. Para la reconstrucción renal se recomienda la implantación nueva lejos de la aorta enferma. En general, se prefieren los injertos arteriales homólogos; no se recomiendan injertos venosos por el riesgo de la formación de aneurismas. Si las lesiones estenóticas que afectan a la arteria renal son múltiples o este mismo riñón se encuentra hipotrófico (es decir, 2 a 3 cm menor que su tamaño normal y no funcionando), puede estar indicada la nefrectomía¹⁰. La nefrectomía se realiza solo si el otro riñón puede suplir la función. Una alternativa para considerar es el autotrasplante renal, que mejora la hipertensión y la función renal. La reparación de la arteria esplénica puede realizarse con prótesis o implante de material venoso (*Figura 1*).

El objetivo de este artículo es describir un caso quirúrgico ocurrido en junio del 2022 en el Hospital General de Agudos Juan A. Fernández. Lo que hace muy interesante este caso es la edad avanzada de presentación, dado que la bibliografía que describe pacientes con estas características es escasa.

MÉTODOS

Se presenta el caso de una paciente de 81 años con múltiples comorbilidades clínicas; entre ellas, hipertensión, sedentarismo, tabaquismo y osteoporosis. Como antecedentes quirúrgicos presentaba apendicectomía durante la infancia y colestectomía laparoscópica en el año 2010. La angiografía arterial mostró una estenosis aórtica abdominal infrarrenal con una lesión estenótica concomitante en la arteria femoral derecha (*Figura 2*). En el examen físico, ambos pulsos femorales estaban presentes, con detección de pulso poplíteo izquierdo; el resto del examen se completaba con señales Doppler flujo positiva para los demás puntos de referencia (*Figura 3*).



FIGURA 1. Imagen de reconstrucción angiutomográfica tridimensional previa a la intervención.

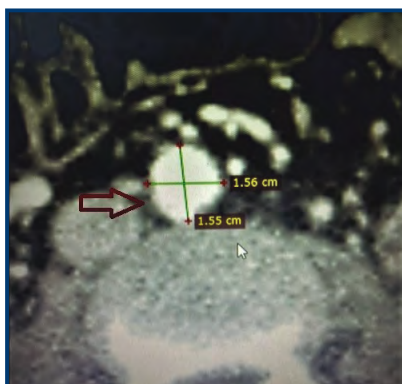


FIGURA 2. Imagen angiutomográfica donde se muestran los diámetros previos a la intervención.

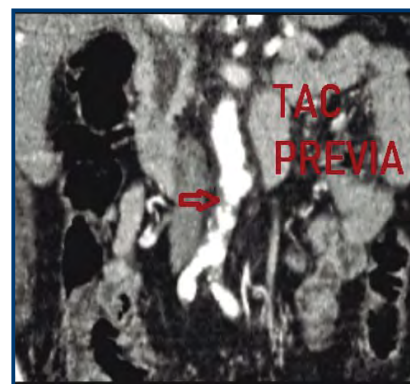


FIGURA 3. Imagen angiutomográfica: vista coronal previa a la intervención.

RESULTADOS

Para este caso se decidió realizar un ateneo clínico en el mes de junio del 2022, donde se llegó a la conclusión de que abordaje híbrido sería la mejor opción dada la edad y las comorbilidades de la paciente. Para la resolución del cuadro, se utilizó un *stent* recto balón expandible de AndraStent® XL de 43 mm colocado mediante un introductor femoral derecho de 8F. Aprovechando el abordaje femoral y la exposición, se realizó la anastomosis proximal con un *bypass* fémoro-poplíteo suprapatelar con prótesis PTFE de 8 mm.

En el examen posoperatorio inmediato se evidenciaba la presencia de todos los pulsos con cambios favorables de coloración y temperatura en ambos miembros. Como parte del protocolo hospitalario, la paciente cursó el primer día de posoperatorio en una unidad cerrada y, luego de 72 horas, dada la evolución favorable, se determinó el alta hospitalaria para continuar el seguimiento de manera ambulatoria por consultorios externos (Figura 4).

Las estadísticas de la cirugía abierta arrojan resultados positivos con respecto al tratamiento de

la hipertensión en aproximadamente 9 de cada 10 casos. Este tipo de cirugía tiene morbilidad baja en pacientes con un buen estado general. A pesar de presentar buenos resultados, la tasa de reoperación por nueva estenosis es casi del 10% a los 5-12 años posteriores al primer procedimiento⁽⁵⁾.

El abordaje endovascular genera mayor número de morbilidades a lo largo del tiempo, como disecciones, filtraciones (*leaks*), aneurismas o trombosis del *stent* colocado. Por este motivo, requiere reintervenciones y puede haber reestenosis. Diferentes estudios mencionan que 55% de los pacientes no necesitan reintervenciones al año, y 33% a los 5 años⁽¹¹⁾. Las intervenciones endoluminales tienen mejores resultados en pacientes jóvenes adultos con displasia fibromuscular, por lo que se debe seleccionar los pacientes adecuados para procedimientos endovasculares, sobre todo en los casos donde se evidencian vasos pequeños y de naturaleza fibrótica. Se debe considerar la colocación de *stent* luego de la angioplastia, por el riesgo de hiperplasia neointimal o estenosis posteriores al procedimiento inicial.



FIGURA 4. Serie de imágenes angiográficas de resolución endovascular.

CONCLUSIÓN

Por todos los datos expuestos y el resultado favorable demostrado por la paciente, se puede afirmar que el abordaje híbrido es la mejor manera de resolver este tipo de patología con lesiones de las características descriptas. En esta ocasión, se evaluaron las características, la edad, las comorbilidades de la paciente y la disponibilidad de recursos. El abordaje de manera híbrida sería la mejor opción debido a que no solo mejora los tiempos quirúrgicos, sino que también el posoperatorio es menos agresivo para la paciente. En cuanto al seguimiento por consultorios externos, se realiza con seguimiento imagenológico por medio de tomografía computada con contraste al mes y luego cada seis meses o un año, según el estado de la función renal.

DISCUSIÓN

Se plantea el interrogante sobre si es mejor un abordaje endovascular, uno abierto o la combinación de ambos si se cuenta con los recursos necesarios.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Agradecimientos

Expresamos nuestro profundo agradecimiento a todos los donantes, que día tras día hacen posible la enseñanza y la investigación anatómica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jiménez CE, Randial L, Robles A, Roza JP. (2019). Coartación aórtica abdominal en un lactante de tres meses. Tratamiento por vía endovascular. *Revista Colombiana de Cardiología*, 26(3), 159-161. <https://doi.org/10.1016/j.rccar.2018.09.004>
2. Coleman DM. (2022). Renovascular and aortic developmental disorder. Rutherford MD, 1714-724.
3. Alvarez Gallesio J, Gimenez Ruiz P, David M, Devoto M, Bertolino T, Ferreira L. (2020). Abdominal Aortic Coarctation in Noonan Syndrome. *Argentine Journal of Cardiology*, 88(6).
4. Hulting B, Vendsalu A. (1955). Coarctation of the Aorta in Unusual Sites. *Acta Radiologica, Original Series, Volume 43*(6), 453-458. <https://doi.org/10.1177/028418515504300604>
5. Rumman RK, Nickel C, Matsuda-Abedini M, Lorenzo AJ, Langlois V, Radhakrishnan S, Amaral J, Mertens L, Parekh RS. (2015). Disease Beyond the Arch: A Systematic Review of Middle Aortic Syndrome in Childhood. *American Journal of Hypertension*, 28(7), 833-846.
6. Sumboonnannonda A, Robinson BL, Gedroyc WM, Saxton HM, Reidy JF, Haycock GB. Middle aortic syndrome: clinical and radiological findings. *Arch Dis Child*. 1992;67(4):501-505. <http://dx.doi.org/10.1136/adc.67.4.501>
7. Gupta S, Goswami B, Ghosh DC, Sen Gupta AN. (1981). Middle aortic syndrome as a cause of heart failure in children and its management. *Thorax*, 36(1), 63-65. <http://dx.doi.org/10.1136/thx.36.1.63>
8. Young-Wook K, Kiick Sung YJP, Duk-Kyung K. (2014). Surgical treatment of middle aortic syndrome due to Takayasu arteritis. *Vascular Images*, 62(3), 750-751. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2011.09.051>
9. Cheng KCA, Yan-Li L. (2017). Mid-aortic syndrome secondary to Takayasu's disease. *BMJ Case Reports*, 27, 2017-221729. <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2017-221729>
10. Sen PK, Kinare SG, Engineer SD, Parulkar GB. (1963). The Middle Aortic Syndrome. *Br Heart J.*, 25(5):610-6188. <http://dx.doi.org/10.1136/hrt.25.5.610>
11. Che W, Xiong H, Jiang X, Dong H, Zou Y, Yang Y, Gao R. (2018). Stenting for middle aortic syndrome caused by Takayasu arteritis- immediate and long-term outcomes. *Catheter Cardiovasc Interv*, 91(S1), 623-631. <http://dx.doi.org/10.1002/ccd.27492>