

# Caso clínico

## Síndrome de la aorta media, reporte de un caso

Dr. David González Villordo,\* Dr. Neftalí Rodríguez Ramírez,\* Dr. Juan Miguel Rodríguez Trejo,\* Dr. Ignacio Escotto Sánchez,\* Dr. Luis Gerardo Morales Galina,\* Dra. Judith Chaires Cisneros,\* Dr. Eduardo Alonso Téllez\*

### RESUMEN

El síndrome de la aorta media es una entidad poco frecuente caracterizada por estenosis localizada de la aorta en su porción torácica inferior y abdominal superior con involucro de las arterias renales en la mayoría de los casos. Esta entidad fue descrita por primera vez en 1847 por Quain, como un síndrome similar a la Arteritis de Takayasu. La historia natural de la enfermedad produce daño progresivo a órgano blanco si no se aplica el tratamiento quirúrgico adecuado, la derivación aorto aórtica con reconstrucción de las arterias viscerales cuando éstas se encuentran involucradas sigue siendo el tratamiento de elección, la terapia endovascular aunque se encuentra en etapas iniciales, parece que ofrecerá en un futuro resultados promisorios. Presentamos el caso, tratamiento y evolución de un paciente masculino de 28 años de edad, con síndrome de la aorta media.

**Palabras clave:** Síndrome de la aorta media, coartación invertida de la aorta.

### ABSTRACT

*The Middle aortic syndrome is a rare entity characterized by localized stenosis of the aorta in the lower thoracic and upper abdominal segment, with involvement of renal arteries in most cases. This entity was first described in 1847 by Quain, as a syndrome similar to Takayasu's arteritis. The natural history of the disease produces progressive target organ damage if the appropriate surgical treatment is not applied, the aortic bypass graft with reconstruction of visceral arteries when they are involved remains the treatment of choice, although endovascular therapy, appears to offer promising results. We present the case, treatment and evolution of a 28 year old male patient with Middle Aortic Syndrome.*

**Key words:** Middle aortic syndrome, inverted coarctation of the aorta.

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de la aorta media es una entidad poco frecuente caracterizada por estenosis localizada de la aorta en su porción torácica inferior y abdominal superior con involucro de las arterias renales en la mayoría de los casos. Esta entidad fue descrita por primera vez en 1847 por Quain, y en 1908 Takayasu describió un síndrome similar asociado a un proceso inflamatorio de las arterias de mediano y gran calibre, en 1952 Glenn realizó la primera reparación exitosa. En la población general se esti-

ma una presentación del 0.5 al 2%, no se ha demostrado afinidad por el sexo, raza o grupo socioeconómico.<sup>1,2</sup>

Existen diversas teorías acerca de su origen siendo la más aceptada la falta de fusión de ambas aortas dorsales en el periodo embrionario con atrofia posterior de una de ellas persistiendo una estructura de menor calibre. Asimismo, se ha asociado con el síndrome de William, entidad caracterizada por ausencia del gen codificador de elastina y como fue mencionado anteriormente con la enfermedad de Takayasu y la neurofibromatosis. Los hallazgos

\* Servicio de Angiología, Cirugía Vascular y Endovascular CMN “20 de Noviembre” ISSSTE.

morfológicos independientemente del origen son similares, la estenosis de la aorta torácica inferior y abdominal superior con una longitud variable de entre 4 y 15 cm con involucro renal de 52% de los casos, infrarrenal en 25% y suprarrenal en 11%. Se puede encontrar la presencia de múltiples arterias renales, las cuales se encuentran ocluidas casi en el 100% de los casos. El involucro de las arterias mesentérica superior y/o tronco celiaco se encuentra dentro del 20-40%, hallazgo que no se encuentra relacionado con las manifestaciones clínicas.<sup>3</sup>

El curso natural de la enfermedad varía en relación con el grado de estenosis, la hipertensión renovascular asociada y el compromiso y disfunción progresiva del cerebro, corazón y riñones. Este síndrome ocupa una mortalidad de 50% alrededor de la 4a. y 5a. décadas de la vida únicamente con tratamiento médico. Aproximadamente 76% de los pacientes se encuentran asintomáticos al momento del diagnóstico, las primeras manifestaciones se presentan antes de la segunda década encontrando la hipertensión arterial de origen renovascular entre 86 al 100% de los casos, los síntomas asociados más frecuentes son cefalea, diaforesis, dolor precordial, la claudicación intermitente se presenta hasta en 30%. Se presenta ausencia o disminución de los pulsos aproximadamente en 58%, asimismo, se puede auscultar soplo abdominal en 58% de los pacientes. Pueden encontrarse también datos clínicos de retinopatía hipertensiva, disfunción renal, cardiaca o neurológica.<sup>4-6</sup>

La evaluación clínica de estos enfermos incluye una valoración cardiovascular integral y como en todo paciente joven con hipertensión arterial la determinación de renina plasmática, niveles de catecolaminas en sangre, velocidad de sedimentación globular, proteína C reactiva, anticuerpos anti músculo liso, anticuerpos microsómicos, anticuerpos anticitoplasmáticos, etc. El estudio de elección es la arteriografía y la angiotomografía, ya que éstas permiten la visualización de la aorta y sus ramas tanto en el segmento torácico como abdominal, además de ser una herramienta fundamental para el planeamiento quirúrgico. Son necesarias diversas proyecciones y reconstrucciones tridimensionales para determinar si existe involucro de las arterias renales, así como del tronco celiaco y la arteria mesentérica superior. El ultrasonido dúplex permite determinar el flujo arterial renal, celiaco y mesentérico para detectar la presencia de estenosis críticas.<sup>7</sup>

El tratamiento es médico y quirúrgico; el objetivo del manejo médico se encuentra encaminado al control hipertensivo y sus complicaciones, a pesar del apego al tratamiento médico los resultados a corto y largo plazos han demostrado fallas, con una tasa de

mortalidad alta, alcanzando 50% antes de los 35 años. El tratamiento quirúrgico es el de elección en sus variedades tanto abierta como endovascular. Las indicaciones quirúrgicas son la hipertensión arterial de difícil control y el deterioro progresivo de la función renal.

La estrategia quirúrgica debe de ser individualizada de acuerdo con la edad del paciente, el segmento aórtico y ramas afectadas, la técnica más utilizada es la derivación aorto aórtica con injerto protésico latero terminal proximal y termino lateral distal, en los casos asociados a neurofibromatosis y coartación congénita se prefiere la derivación de la aorta torácica descendente hasta la aorta abdominal infrarrenal y en los casos de arteritis de Takayasu se recomienda la derivación de la aorta ascendente a la bifurcación ilíaca, por ser estos segmentos arteriales los que se encuentran menos afectados. El abordaje recomendado es el retroperitoneal, asimismo, puede utilizarse la vía transabdominal o toracoabdominal dependiendo el caso. En relación con la revascularización de las arterias renales se recomienda la reimplantación al injerto aórtico con la técnica de parche de Carrel, o la derivación con vena safena invertida o injerto sintético.

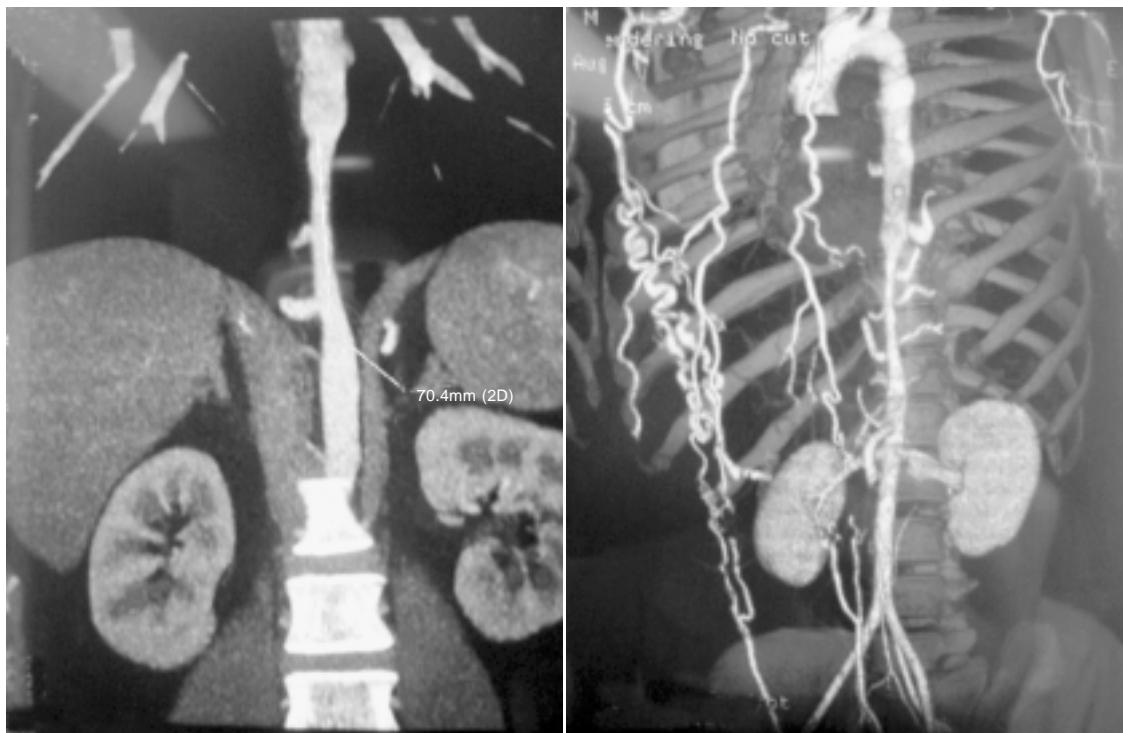
También pueden ser considerados el autotrasplante, la plastia de la arteria renal, así como derivaciones hepatorrenales o esplenorenales. La revascularización de segmentos arteriales viscerales raramente es necesaria debido a la abundante collateralidad encontrada en estos pacientes.

Otra opción quirúrgica viable es el tratamiento endovascular, con una alto índice de recidiva a corto plazo, además de las posibles complicaciones como disección, ruptura y formación de pseudoaneurismas.

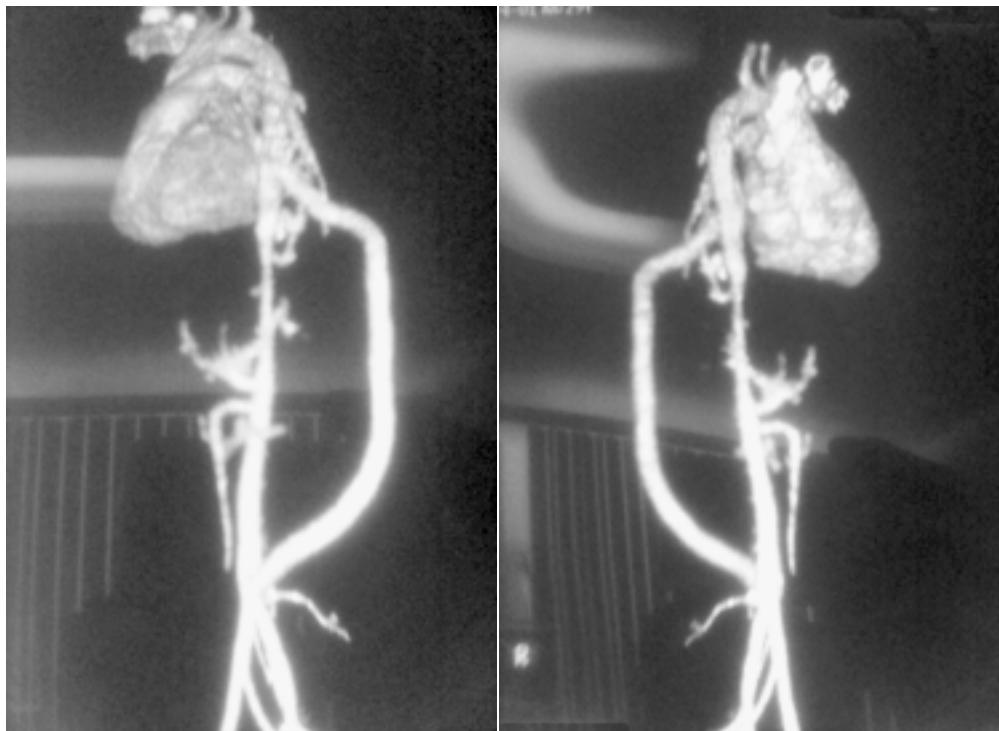
El empleo de Stents en esta enfermedad no ha demostrado resultados favorables.<sup>1,8,9</sup>

## CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente masculino de 28 años de edad quien inició su padecimiento al presentar claudicación incapacitante a 100 m, dentro de sus antecedentes médicos con hipertensión arterial sistémica de difícil control 10 años previos al diagnóstico, bajo tratamiento médico con tres antihipertensivos, durante la evaluación clínica y radiológica se encontraron como datos relevantes la presencia de pulsos periféricos presentes, pero disminuidos 2/4, desde la arteria femoral común hasta arterias tibiales, con un índice tobillo-brazo de 0.6 bilateral; la angiotomografía demostró una estenosis de 97% de 7 cm de longitud a nivel de la aorta torácica descendente, por encima del diafragma.



**Figura 1.** Angiotomografía preoperatoria.



**Figura 2.** Angiotomografía postoperatoria.

La valoración prequirúrgica otorgó un riesgo operatorio ASA II, realizándose posteriormente derivación aorto aórtica término lateral con dos injertos de Dacrón de 14 x 28 mm y sutura vascular de polipropileno 3-0, mediante abordaje toracoabdomi-

nal retroperitoneal y pinzamiento aórtico parcial a nivel de la aorta torácica T10 y aorta abdominal infrarrenal a 5 cm de la bifurcación ilíaca; se cuantificó una hemorragia transoperatoria de 2,000 mL, reinfundiéndose 1,265 mL con el recuperador celular

(Cell saver), el tiempo quirúrgico fue de 5 h. Se colocó una sonda de pleurostomía izquierda, la cual se retiró cinco días después del procedimiento, el paciente fue egresado de la sala de operaciones bajo intubación orotraqueal y ventilación mecánica, la cual permaneció durante las primeras 24 h. La evolución postoperatoria hacia la mejoría, con alta del servicio nueve días posteriores al procedimiento, en buenas condiciones generales. El seguimiento a siete meses sin complicaciones médicas o quirúrgicas, con la ingesta de dos antihipertensivos, mejoría en el índice tobillo-brazo a 0.8 y claudicación a 700 m.

## DISCUSIÓN

El síndrome de la aorta media es una entidad poco frecuente que afecta principalmente a pacientes jóvenes, sin preferencia por edad, sexo o grupo socioeconómico, la historia natural de la enfermedad produce daño progresivo a órgano blanco si no es tratada oportunamente, la derivación aorto aórtica con reconstrucción de las arterias viscerales cuando éstas se encuentran involucradas sigue siendo el tratamiento de elección, la terapia endovascular aunque se encuentra en etapas iniciales parece que en un futuro ofrecerá resultados promisorios.

Existen diversas series de casos que han evaluado los resultados de los diferentes tipos de tratamiento quirúrgico encontrando la derivación aorto aórtica como el procedimiento de elección debido a su alta tasa de éxito, resolución de los síntomas y permeabilidad; L. M. Graham y cols. reportaron porcentajes de mortalidad de 8%, resolución de la hipertensión arterial en 50% y resolución de la claudicación en 100%, Debakey demostró una mortalidad de 3% con resolución de la hipertensión arterial y la claudicación en 100% de sus casos, sin complicaciones quirúrgicas a corto plazo. Messina y cols. reportaron una mortalidad de 10% con una resolución de la hipertensión arterial en 75%. En lo que refiere al tratamiento endovascular existen reportes de G. Brzezinka y cols., con resultados favorables a corto plazo mediante la angioplastia y colocación de Stents, con un índice de éxito técnico del 100%, pero

con resolución de la hipertensión sólo en 10%, aún no se tiene conocimiento de la evolución y resultados a largo plazo al aplicar este tipo de tratamiento quirúrgico.<sup>8,9</sup>

El caso presenta a un paciente joven cuyo síntoma de presentación fue la claudicación incapacitante asociada a hipertensión arterial sistémica de difícil control, el tratamiento propuesto de acuerdo a su edad, características anatómicas y riesgo operatorio fue una derivación aorto aórtica desde la aorta torácica descendente hasta la aorta abdominal infrarenal.

Durante el seguimiento del paciente con mejoría en relación con la claudicación e ingesta del número de antihipertensivos, es fundamental el seguimiento y valoración cardiológica a largo plazo para detectar tempranamente las complicaciones derivadas del procedimiento quirúrgico y de la misma historia natural de la enfermedad.

## REFERENCIAS

1. Messina L. Middle aortic syndrome. Ann Surg 1986; 204(3).
2. Bialkowski J. Syndrome de la aorta media causado por enfermedad de Takayasu: tratamiento con Stents y seguimiento a largo plazo. Rev Esp Cardiol 2002; 55(6).
3. Uribe A. Síndrome aórtico medio. Rev Col Cir Vasc 2003; 4(1): 41-8.
4. Alehan D. Middle aortic syndrome as a cause of dilated cardiomyopathy. Anadolu Kardiyol Derg 2004; 4.
5. West C. Middle aortic syndrome: surgical treatment in a child with neurofibromatosis. J Vasc Surg 2005; 42(6): 1236.
6. Masterson R. Recovery of renal function following prolonged ischaemia in a patient with mid aortic syndrome. Nephrol Dial Transplant 2000; 15(9): 1461-3.
7. Vasilios G. Middle aortic syndrome: a case report. Vascular and Endovascular Surgery 2000; 34(3): 277-80.
8. Barral X. Surgery of the abdominal aorta and its branches in children: late follow up. J Vasc Surg 2006; 43(6): 1138-44.
9. Rajssys B. Middle aortic syndrome treated by stent implantation. Heart 1999; 81(2): 166-70.

### Correspondencia:

Dr. David González Villordo.  
Berlín No. 209 A, Col. Del Carmen, Coyoacán.  
C.P. 04100, México, D.F.  
Tel.: 5659 9714.  
Correo electrónico: drvillordo@yahoo.com.mx