

## **RECOPILACIONES**

### **ESTENOSIS SUBÍSTMICAS DE LA AORTA <sup>(\*)</sup>**

ALBERTO MARTORELL

*Del Departamento de Angiología del Instituto Policlínico de Barcelona  
(España).*

#### **CONCEPTO.**

Aunque el mayor tanto por ciento de estenosis de la aorta se presentan a nivel del ístmo, existen casos raros en que la lesión se localiza más allá de esta región. Se las denomina, entonces, *estenosis subístmicas de la aorta*.

Este tipo de estenosis pueden afectar, pues, cualquier sector de la aorta toracoabdominal. En ellas la luz vascular puede estar total o parcialmente ocluída.

De origen congénito, afectando personas jóvenes y con una clara preferencia por el sexo femenino, se caracteriza, como toda obstrucción troncular arterial crónica, por un síndrome isquémico crónico de las zonas cuya irrigación es tributaria del sector afectado, por el desarrollo de una circulación colateral particular, por la presencia de hipertensión arterial en la parte superior del cuerpo e hipotensión e hipopulsatilidad en la inferior, por la ausencia de erosiones costales, por la auscultación de un soplo sistólico dorso lumbar, y por otros signos y síntomas menos constantes.

La intensidad y características del cuadro clínico dependen del grado, extensión y localización de la estenosis y de la eficacia de la circulación de suplencia.

Su evolución es hasta cierto punto rápida hacia complicaciones cardíacas, renales o propiamente vasculares, causas de la muerte.

No es raro que se acompañen de otras anomalías congénitas, en especial vasculares.

#### **EMBRILOGÍA.**

Ya desde las primeras observaciones (SCHLESINGER, DUNCAN, POWER, HASLER, 1835-1929) se señaló el origen congénito de esta afección.

---

(\*) Comunicación presentada a las II Jornadas Angiológicas Españolas, Bilbao 1956.

Este origen se confirmó por la coexistencia de otras anomalías vasculares observadas por COSTA, SCHLECKAT, MAYOCK, STEELE y KONRO, 1930-1950; LAMBERT, 1951; y FROMENT, GALLAVARDIN y NOEL, 1952, en sus casos respectivos.

Según MAYOCK (1937) resultarían de un trastorno en la fusión de las dos aortas dorsales con desaparición de una de ellas.

#### ANATOMÍA.

La localización de estas estenosis es varia. Desde inmediatamente por debajo de ístmo de la aorta hasta la bifurcación de la misma, cualquier nivel puede ser asiento de la lesión. Suele distinguírselas en supra e infradiafragmáticas; y entre estas últimas, en supra, inter e infrarrenales.

Por lo común las supradiafragmáticas se presentan más extensas y fusiformes, mientras las infradiafragmáticas suelen ser más localizadas. Estas últimas parecen ser más frecuentes. Cuando se hallan por encima del diafragma afectan en general la parte inferior de la aorta torácica.

El grado de estenosis es también variable, observándose desde una ligera estrechez a la más completa.

La aorta supraestenótica puede estar dilatada, habiéndose comprobado en algún caso aneurismática o con ateroma (KONRO; LAMBERT). La aorta infraestenótica suele presentarse hipoplásica, en varios casos con el tamaño de un lápiz.

No es raro que coexistan otras malformaciones congénitas.

Alguna que otra vez se ha observado la trombosis como complicación.

La circulación colateral, como en las estenosis ístmicas, intenta rodear el obstáculo. Para ello se sirve casi de modo constante del sistema mamaria interna-epigástrica, vía de suplencia que en general se muestra muy dilatada.

#### FISIOPATOLOGÍA.

Por el hecho de la estenosis y sus consecuencias se presenta hipertensión e hiperpulsatilidad por encima, mientras ocurre lo contrario por debajo, donde se observa hipotensión con pulso y oscilaciones abolidas o cuando menos apreciables.

Para sortear la estrechez se establece una circulación colateral de características variables según la localización, grado y extensión de la estenosis. De la suficiencia o insuficiencia de esta vía dependen en parte los síntomas y la evolución de la enfermedad. Las lesiones que sobre el corazón, riñones y las propias arterias determina el estado circulatorio motivado por la estenosis son las que de un modo más o menos precoz llevan al enfermo a la muerte. La causa más frecuente es la insuficiencia cardíaca.

HEIM DE BALSAC señala como edad promedio de muerte, entre seis casos, los 32 años (extremos 15 y 49).

Por algunos autores (WANG, LAMBERT, FROMENT y colaboradores) se discute la posibilidad de que en la hipertensión que presentan estos enfermos intervenga un factor mecánico, el de la propia estenosis, si bien hasta el momento no ha podido ser comprobado, aceptándose la isquemia renal como causa de dicha hipertensión.

#### SINTOMATOLOGÍA.

La sintomatología de las estenosis subístmicas de la aorta es variable, dependiendo del grado de estenosis, de su localización y de la capacidad de compensación por la vía colateral.

Es a veces una enfermedad latente, sin manifestaciones clínicas definidas u orientadoras, como disnea, palpitaciones, cefaleas, opresión torácica, convulsiones epileptiformes, etc.; o simplemente un hallazgo de autopsia.

No obstante, podemos generalizar su cuadro clínico de la siguiente manera:

Preferencia marcadísima por el sexo femenino.

Manifestación clínica desde edad joven. Desde la pubertad o algo más tarde, pero no sobrepasando casi nunca los 35 años.

Ningún enfermo ha presentado antecedente de interés que pudiera relacionarse como factor causal de la estenosis. Sin embargo, en otro sentido, no es raro observar trastornos menstruales, partos prematuros, trastornos urológicos, crisis abdominales, etc.

Lo más frecuente lo constituyen: cefaleas, palpitaciones, dolores torácicos y disnea de esfuerzo, acompañados de hipertensión arterial en los miembros superiores e hipotensión en los inferiores, donde este trastorno coexiste con una abolición o marcada disminución de la pulsosidad y de la oscilometría, con sensación de fatiga, pesadez y entorpecimiento al esfuerzo, pero no verdadera claudicación intermitente.

El corazón puede no proporcionar datos de interés o mostrarse aumentado de volumen hacia la izquierda.

El electrocardiograma tampoco es demostrativo.

Mayor valor tiene la observación de una circulación colateral dilatada en el sistema mamaria interna-epigástrica; la auscultación de un soplo sistólico dorso lumbar y epigástrico, acompañado o no de «thrill», con tendencia a propagarse en sentido caudal y que en algún caso ha llegado a ser audible a nivel del sacro; la ausencia a rayos X de erosiones costales; y, en las infradiafragmáticas, la palpación de un pulso aórtico abdominal positivo.

La velocidad de circulación y el tiempo de propagación del pulso entre los miembros superiores y los inferiores están alargados.

La exploración radiológica del tórax puede mostrar un aumento de volumen del corazón izquierdo. En los casos en que existe una insuficiencia cardíaca no es raro observar «flous» cardiopulmonar. Nunca han podido comprobarse erosiones costales, aunque no se descarta la posibilidad de que en ciertos casos puedan existir sobre las últimas cotillas, sobre todo en las personas mayores (HEIM DE BALSAC).

Según FROMENT varios datos, aparte los tensionales, sugerirían la localización baja o subístmica de la estenosis. Por la ley vascular de que las mayores colaterales desembocan inmediatamente por debajo de la estenosis, no se observan erosiones costales. La circulación colateral se efectúa con preferencia por el sistema epigástrico. La auscultación permite advertir, en general, un soplo sistólico dorsal bajo o dorsolumbar. Los miembros inferiores presentan una sintomatología funcional caracterizada por pesadez, fatigabilidad y entorpecimiento, que quizás podría atribuirse a una circulación de suplencia menos practicable que en las estenosis altas, por el hecho conocido de que las obliteraciones arteriales se soportan peor cuanto más distales son. Por último, la comprobación de un pulso aórtico abdominal positivo aclara el diagnóstico.

No obstante, el diagnóstico cierto sólo cabe establecerlo, tanto en lo que se refiere a la naturaleza como a la localización, por medio de la angiografía. Son de valor, también, en este sentido la aortografía directa simple o complementada por vía retrógrada. Señalemos, sin embargo, que estos procedimientos exploratorios no se hallan exentos de peligros (SCHUMACKER), habiéndose observado alguna paraplejía (BOYARSKY), trombosis (FONTAINE) e incluso un caso de muerte (KOONCE, POLLOCK y GLASSY).

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

En ausencia o antes de la angiografía y siguiendo a LAMBERT, señalaremos los síndromes aórticos toracoabdominales que presentan signos funcionales y físicos semejantes y con los cuales es preciso establecer el diagnóstico diferencial.

a) *Aneurismas de la aorta.* Pueden tener en común los dolores abdominales, el «thrill», el soplo y la isquemia de las extremidades inferiores. Difieren por la presencia de una tumoración pulsátil y expansible, la comprobación de erosiones vertebrales y el desplazamiento de los órganos vecinos.

b) *Medionecrosis aórtica idiopática en su forma crónica o prolongada,* cuya traducción clínica es el aneurisma disecante. En esta enfermedad no falta la noción del accidente agudo y los signos físicos se hallan ligados a las complicaciones locales.

c) *Obliteración crónica aortoilíaca o Síndrome de Leriche.* Los trastornos circulatorios de los miembros inferiores son aquí, con mucho,

los más importantes y no existe soplo ni «thrill» dorsolumbar. Por otra parte, predomina en el sexo masculino y en edades avanzadas.

d) *Raras afecciones oclusivas de la aorta.* En este sentido se ha descrito un cuerpo extraño (bala de revólver) emigrado desde el corazón (COOPER, HARRIS y KAHN, 1948); un tumor primitivo de la aorta abdominal (NENCKI, 1946); una compresión de la misma por un tumor vecino, con trombosis secundaria de la bifurcación (REICH, 1944).

e) *Estenosis istmicas de la aorta.* En este tipo de estenosis los soplos y la pulsatilidad anormal se hallan en las regiones dorsales más bien altas y axilares; existen por lo general erosiones costales entre las III<sup>a</sup> y X<sup>a</sup> costillas; el pulso aórtico abdominal es siempre negativo; y, por último, la exploración radiológica muestra alteraciones en el bulbo aórtico.

HEIM DE BALSAC señala la posibilidad de que ciertas cardiomegalias con insuficiencia cardíaca en niños pequeños puedan atribuirse, más que a una enfermedad de V. Gierke, avitaminosis, etc., a una ignorada estenosis aórtica abdominal.

#### TRATAMIENTO.

La abstención quirúrgica ha sido, por lo común, la norma. Sin embargo, existen casos en que cabe, y así se ha hecho, actuar operatoriamente. Para ello hay que tener en cuenta, no obstante, que las posibilidades de actuación quirúrgica sobre la aorta vienen condicionadas por la disposición anatómica especial de los diferentes sectores. De ahí que se divida la aorta, en tal aspecto, en cinco sectores distintos en cada uno de los cuales cabe o no intentar procedimientos radicales o paliativos, tanto por cuanto se refiere a las dificultades de orden técnico como a la tolerancia a la interrupción («clampage») de la circulación distal durante el tiempo preciso para la intervención (DUBOST-DUBOST).

Estos sectores son: aorta ascendente, arco aórtico, aorta descendente torácica, aorta subdiafragmática hasta por debajo de las renales y aorta abdominal por debajo de las renales.

Prescindiendo de los dos primeros sectores, ajenos al tema presente, nos referiremos a los tres restantes.

a) *Sector de la aorta descendente torácica.* En este sector las facilidades maniobreras directas son bastante buenas y la interrupción circulatoria es bastante tolerable. No obstante, sobrepasar los 30' con los «clamps» colocados lleva a una anoxia renal y medular fatal. Como veremos se ha utilizado la arteria esplénica como vía de derivación (BAHNSON-BLALOCK; PATEL-FACQUET; GLENN).

b) *Sector de aorta subdiafragmática hasta por debajo de las renales.* Sector rico en colaterales de gran importancia, en extremo cercanas unas a otras, ofrece dificultades de todo género que impiden en la práctica actuar sobre él.

c) *Sector de aorta abdominal por debajo de las renales.* Sector el más manejable, aquí la interrupción de la corriente sanguínea puede considerarse como indefinidamente tolerable. En el aspecto anatómico, la mesentérica inferior no constituye impedimento alguno.

Un exceso en el tiempo de «clampage» puede dar lugar, entre otras alteraciones, a paresias o parálisis de los miembros inferiores, por provocar zonas degenerativas en la medula espinal, y a hipertensión arterial por isquemia renal prolongada (BEATTIE; FREEMAN).

HEIM DE BALSAC dice que el conocimiento exacto de la afección permite en casos favorables el tratamiento quirúrgico por resección de la estenosis y anastomosis aórtica. En los casos en que no puede hacerse directamente, recomienda la aplicación de un injerto. Como paliativo señala la utilización de la arteria esplénica, según efectuó GLENN, para establecer una vía de derivación que sortee la estenosis.

PATEL sugiere en las estenosis aórticas torácicas bajas supradiafragmáticas la aortectomía seguida de injerto preparado, o bien, si este procedimiento es impracticable, recurrir a la arteria esplénica como hemos dicho antes. En los casos francamente abdominales sólo tiene la experiencia del caso tratado por él con anastomosis de la esplénica. En conjunto, dice, la operación debe ser precoz, antes de que aparezcan signos de insuficiencia cardíaca o de nefritis grave.

Por los casos operados parece ser que hay que tener en cuenta respetar en lo posible la circulación colateral establecida por la pared abdominal, tanto para evitar interrumpir parte de esta vía, como para soslayar hemorragias y posibles complicaciones postoperatorias no debidas a la propia enfermedad (como la eventración por posible falta de irrigación de la herida operatoria, Caso PATEL).

En los casos en que se ha intentado actuar sobre el simpático, los efectos han sido nulos.

Los mejores resultados se han obtenido en los casos en que fué posible restablecer la continuidad arterial aortoaórtica, ya directamente por resección e injerto, ya indirectamente a través de la arteria esplénica utilizada como arco anastomótico entre la porción supra e infraestenótica.

#### R E S U M E N

La estenosis subístmica de la aorta es una enfermedad congénita que afecta a personas jóvenes, en general entre la adolescencia y los 35 años de edad, con marcadísima preferencia por el sexo femenino y cuyas manifestaciones clínicas más evidentes son: escasa sintomatología en los miembros inferiores, donde se observa hipotensión e hipoplastilidad; en cambio, existe hipertensión e hiperplastilidad en la parte superior del cuerpo; circulación complementaria por el sistema mamaria interna-epigástrica; soplo sistólico dorsolumbar irradiado en sentido caudal. No se observan erosiones costales como en las estenosis ístmicas de la aorta. La evolución es relativamente rápida hacia complicaciones cardíacas y renales, y en algunos casos hasta

propriamente vasculares, que llevan a la muerte del enfermo. La causa más frecuente de ésta es la insuficiencia cardíaca. No tiene otro tratamiento eficaz más que, cuando es posible, el quirúrgico por supresión de las estenosis y restablecimiento de la continuidad aórtica.

## S U M M A R Y

Coarctation of the lower thoracic and abdominal aorta is a congenital disease. The symptomatology starts in infants and young adults, most frequently in females. Of greatest importance in detecting an aortic distal stricture is the disparity between blood pressure and pulsations in the arms and legs. Beats in the lower extremities are diminished or absent. Arterial pressure on the arm is elevated. Other signs are: dorso lumbar systolic murmur transmitted downward and absence of erosion of the inferior edges of the ribs. The internal mammary artery served as the major channel for collateral blood. Prognosis is generally serious. The cause of death is frequently cardiac failure. Surgical treatment presents many technical difficulties.

## B I B L I O G R A F I A

- BEATTIE, E. J.; NOLAN, J.; HOWE, J. S. — *Paralysis following surgical correction of coarctation of the aorta. Case report with autopsy finding.* «Surgery», vol. 33, n.º 5, pág. 754; mayo 1953.
- BOYARSKY, S. — *Paraplegia following translumbar aortography.* «J.A.M.A.», vol. 156, pág. 599; octubre 1954.
- DUBOST, Ch.; DUBOST, Cl. — *Traitemeute Chirurgicale des Anévrismes de l'aorte. Les possibilités d'exérèses.* «Journal de Chirurgie», tomo 69, n.º 8-9, pág. 581; agosto-septiembre 1953.
- FREEMAN, N. E.; STORCK, A. H. — *Successful suture of the abdominal aorta for arteriovenous fistula.* «Surgery», vol. 21, n.º 5, pág. 623; mayo 1947.
- FROMENT, R.; GALLAVARDIN L.; NOËL, G. — *Des formes basses, sous-isthmiques, de sténoses congénitales de l'aorte. A propos de trois cas personnels.* «Archives des Maladies du Coeur», n.º 6, pág. 496; junio 1952.
- GLENN, F.; KEEFER, E. B. C.; SPEER, D. S.; DOTTER, Ch. T. — *Coarctation of the lower thoracic and abdominal aorta immediately proximal to celiac axis.* «Surgery, Gynecology and Obstetrics», vol. 94, n.º 5; mayo 1952.
- HEIM DE BALSAC, R. — *Sténoses de l'aorte après l'isthme.* Capítulo de: *Traité des Cardiopathies Congénitales.* Masson et Cie. Editores. París, 1954.
- KOONCE, D. H.; POLLOCK, B. E.; GLASSY, F. S. — *Bilateral pheochromocytoma associated with neurofibromatosis. Death following aortography.* «American Heart Journal», vol. 44, n.º 6, pág. 901; diciembre 1952.
- LAMBERT, J. — *Sur un cas d'anomalie congénitale compliquée de lesions acquises de l'aorte abdominale. Diagnostic clinique et aortographique.* «Acta Cardiologica», tomo 6, fasc. 2, pág. 190; 1951.
- MIETTINEN, M.; HAKKILA, J.; SIPILÁ, W. — *Über coarctation der abdominalen aorta sowie bericht über einen fall mit drei schwangerschaften.* «Zeitschrift für Kreislaufforschung», vol. 45, n.º 1/2, pág. 33; enero 1956.
- OLIM, Ch. B. — *Coarctation of the aorta at the level of the diaphragm.* «Annals of Surgery», vol. 130, n.º 6, pág. 1.091; diciembre 1949.
- PATEL, J.; FACQUET, J. — *Essais de cure des sténoses ectopiques de l'aorte.* «La Presse Médicale», año 61, n.º 36, pág. 743; mayo 1953.
- SCHUMACKER, H. B. — *The use and abuse of diagnostic aids.* «Surgery, Gynecology and Obstetrics», vol. 100, n.º 1, pág. 112; enero 1955.
- WANG, H. W. — *Hipertonia por estenosis circunscrita de la aorta abdominal.* «Cardiología», Basilea; 15 enero 1949.