

Aneurisma idiopático de aorta abdominal en una paciente de 8 años de edad

L. Martínez-Martínez^a, L. Riera-De Cubas^c, L.F. Ávila-Ramírez^a,
L.F. Riera-Del Moral^c, S. Stefanov-Kiuri^c, M. Gutiérrez-Nistal^c,
E. Jaureguizar-Monereo^b, J.A. Tovar-Larrucea^a

ANEURISMA IDIOPÁTICO DE AORTA ABDOMINAL EN UNA PACIENTE DE 8 AÑOS DE EDAD

Resumen. Introducción. Los aneurismas aórticos son una entidad excepcional en la edad pediátrica y, habitualmente, se presentan asociados a otras enfermedades. Caso clínico. Paciente de sexo femenino, de 8 años de edad, que acudió al hospital con una historia de dolor abdominal y la presencia de una masa hipogástrica pulsátil que correspondía a un aneurisma aórtico gigante. Conclusión. Ante la excepcionalidad de la patología, tanto el diagnóstico como un tratamiento quirúrgico precoz fueron las claves para la completa recuperación de la paciente. La elección correcta de la técnica quirúrgica y los materiales usados probablemente permitieron el crecimiento sin la aparición de problemas derivados de la prótesis. [ANGIOLOGÍA 2006; 58: 245-8]

Palabras clave. Aneurisma de aorta abdominal. Idiopático. Pediatría. Prótesis de dacron.

Introducción

Los aneurismas aórticos en niños son muy infrecuentes y suelen encontrarse asociados a enfermedades del tejido conjuntivo (síndromes de Marfan y Ehlers-Danlos), esclerosis tuberosa, cardiopatías congénitas, enfermedad de Kawasaki, síndrome de Turner o, en recién nacidos, cateterización de la arteria umbilical [1-3]. El aneurisma idiopático abdominal es excepcionalmente raro, y se han comunicado previamente muy pocos casos [4,5]. Presentamos el

caso clínico y el tratamiento quirúrgico exitoso de una niña de 8 años de edad con un aneurisma idiopático gigante de la aorta abdominal.

Caso clínico

Una paciente de 8 años de edad fue remitida a nuestro servicio tras habersele descubierto una masa abdominal pulsátil en su centro de referencia, donde consultó por dolor abdominal y diarrea de varios días de evolución. No presentaba antecedentes familiares o personales de enfermedad del tejido conectivo, hipertensión, diabetes o cardiopatía congénita. En su historia anterior destacaba el diagnóstico de una hemihipertrofia izquierda aislada a los 3 meses de edad; se estudió entonces, entre otros, mediante resonancia magnética (RM) cerebral y ecografía abdominal, que no ofrecieron datos patológicos.

Aceptado tras revisión externa: 06.03.06.

^a Departamento de Cirugía Pediátrica. ^b Servicio de Urología Pediátrica. ^c Servicio de Cirugía Vascular. Hospital Universitario La Paz, Madrid, España.

Correspondencia: Dr. Leopoldo Martínez Martínez. Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Paseo de la Castellana, 261. E-28046 Madrid. Fax: +34 917 277 478. E-mail: lmartinez.m.hulp@salud.madrid.org

© 2006, ANGIOLOGÍA

A la edad de la consulta la paciente presentaba el peso y la talla por encima del percentil 97 para su edad (142 cm y 42 kg, respectivamente) y una hemihipertrofia izquierda evidente, con el brazo izquierdo 1,5 cm más largo que el derecho y asimetría torácica y facial, donde destacaban epicanto y *filtrum* corto. Además, las uñas de ambos pies eran displásicas. No mostraba hiperflexibilidad, aracnodactilia o hipere-lasticidad cutánea. En la exploración física se palpaba una masa abdominal pulsátil de 10 cm de diámetro que abarcaba desde el epigastrio hasta la fosa ilíaca izquierda, con un soplo evidente en la auscultación. Las tensiones arteriales en los cuatro miembros, los pulsos periféricos y la auscultación cardíaca eran normales. Su cariotipo era 46XX.

La radiografía abdominal mostró calcificaciones en la parte más medial y superior de la masa, en el nivel T10-T12. El estudio con Doppler y angio-RM confirmó el diagnóstico de un aneurisma de aorta abdominal que se extendía desde 1 cm distal a la arteria renal izquierda hasta la bifurcación aórtica (Fig. 1). Una arteria polar renal derecha salía directamente desde el aneurisma y ocasionaba una perfusión tardía del tercio renal inferior; la gammagrafía con DMSA (ácido dimercapto-succínico) mostraba una captación diferencial derecha-izquierda del 42-58%; además, el aneurisma desplazaba el uréter izquierdo hacia arriba y hacia fuera. Por encima de la masa, la aorta no afectada tenía un diámetro de 11 mm. El resto de los vasos era normal.

Ante el tamaño de la lesión y la edad de la paciente, se decidió la resección quirúrgica del aneurisma, y se descartó de entrada su abordaje endovascular dada la nula experiencia de dicha técnica en la edad pediátrica. Se realizó una laparotomía media suprainfraumbilical reglada. Tras clampar la aorta por debajo de las dos arterias renales, se abrió y resecó la pared anterior del aneurisma, se cerraron las salidas de las arterias lumbares y se interpuso entre el nivel de la salida de la arteria renal izquierda y la bifurcación ilíaca una prótesis recta corrugada de dacron de

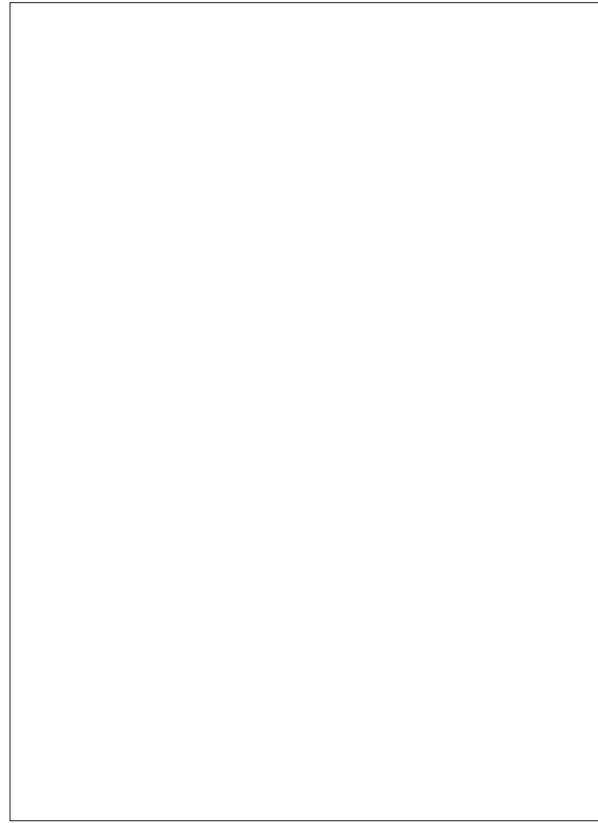


Figura 1. Angio-RM de la lesión inicial, localizada justo bajo ambas arterias renales y sobre la bifurcación ilíaca, aparentemente sana. La mitad inferior del riñón derecho presenta una perfusión enlentecida.

12 mm de diámetro, se suturó con monofilamento no reabsorbible de 5/0 mediante puntos sueltos la cara posterior y con sutura continua la anterior. La arteria polar renal derecha fue cortada y reanastomosada a la arteria ilíaca ipsilateral con técnica microquirúrgica. Se exploraron y biopsiaron durante la cirugía ambos ovarios, que eran aparentemente normales. El período postoperatorio transcurrió sin incidencias y la paciente fue dada de alta hospitalaria dos semanas después de la intervención. Dos nuevas angio-RM, uno (Fig. 2) y cuatro años más tarde (Fig. 3), confirmaron una función excelente del injerto. En el momento actual la paciente mide 164 cm (> p97) y pesa 61 kg (p97), se le palpan pulsos a todos los niveles, tiene una función renal normal y presenta un desarrollo puberal acorde con su edad.

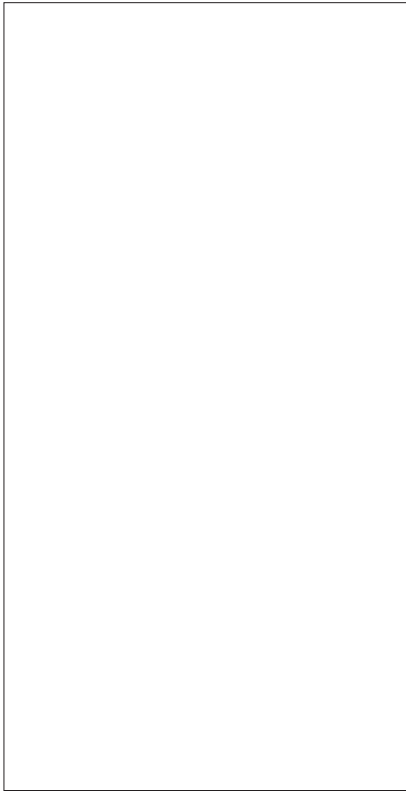


Figura 2. Angio-RM un año después de la intervención que muestra un injerto aórtico con buen funcionamiento y sin nuevas dilataciones saculares.

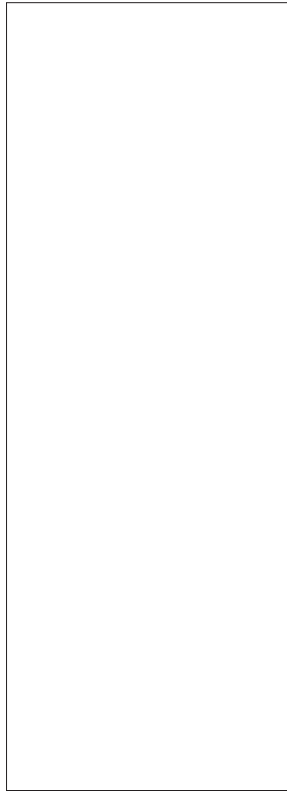


Figura 3. Angio-RM cuatro años después de la reconstrucción. El injerto sigue presentando un aspecto excelente y un buen funcionamiento a pesar del crecimiento de la paciente.

edad pediátrica. Los casos publicados se encuentran asociados habitualmente a enfermedades conocidas como el síndrome de Marfan, el síndrome de Ehlers-Danlos, la esclerosis tuberosa, el síndrome de Turner o la vasculitis autoinmune; otras causas exógenas son la cateterización umbilical en el recién nacido, las infecciones fúngicas o el traumatismo abdominal [4].

Los aneurismas idiopáticos, aquellos en los que se han excluido todas las posibles enfermedades asociadas, son aún más raros y sólo hay unos pocos publicados hasta ahora en la literatura médica [6-9]. En estos casos, la causa del aneurisma es una probable debilidad congénita de la pared aórtica, que ocasiona la dilatación fusiforme o sacular pero sin mostrar datos anatomopatológicos específicos [2]. En nuestra paciente, las alteraciones de las fibras elásticas y los depósitos de calcio en la capa media fueron hallazgos inespecíficos que no permitieron asociarla a ninguna enfermedad colágena o a esclerosis tuberosa. Es

El estudio anatomopatológico de la pared del aneurisma describía una fibrosis marcada. La íntima mostraba varias áreas de hemorragia y trombosis. Existía también fragmentación de las fibras elásticas de la capa media, con focos de osificación distrófica y depósitos de calcio. En ningún corte se encontraron lesiones características de enfermedades del colágeno. El parénquima ovárico era normal para una paciente de su edad y el cariotipo del parénquima gonadal era 46XX.

Discusión

Los aneurismas de aorta abdominal son raros en la

más, aunque la exploración física no era compatible, se descartó también el síndrome de Turner mediante el cariotipo no sólo en sangre periférica sino también en el tejido gonadal.

La presentación de esta entidad se asocia a veces a hipertensión arterial [1], característica que no existía en nuestro caso. El diagnóstico mediante pruebas de imagen no invasivas ha permitido en este caso una aproximación preoperatoria realista a la lesión y un seguimiento a largo plazo cómodo y eficaz, como ocurre cada vez más frecuentemente tanto en la edad pediátrica como en el adulto [7]

El tratamiento del aneurisma debe perseguir el reemplazo de la aorta afectada con un injerto [4,7]. En la edad pediátrica el principal inconveniente es el

crecimiento del paciente, lo que obliga a reevaluar continuamente la necesidad de un reemplazamiento de la prótesis si ésta queda corta. En nuestro caso, esto no ha sucedido, pues el injerto sigue funcionando correctamente aunque la paciente es ahora 22 cm más alta que en el diagnóstico. Probablemente el uso de dacron como material ha permitido el crecimiento longitudinal de la prótesis a la vez que la paciente. Al mismo tiempo, la sobredimensión en diámetro de ésta en un 10% con respecto a la edad de la paciente

también ha logrado un diámetro de aorta correcto para una talla final de aproximadamente 165 cm.

En suma, ante la excepcionalidad de la patología, tanto el diagnóstico como un tratamiento quirúrgico precoz fueron las claves para la completa recuperación de la paciente. La correcta elección de la técnica quirúrgica y los materiales usados probablemente permitieron el crecimiento sin la aparición de problemas derivados de la prótesis.

Bibliografía

1. Millar AJ, Gilbert RD, Brown RA, Immelman EJ, Burkimsher DA, Cywes S. Abdominal aortic aneurysms in children. *J Pediatr Surg* 1996; 31: 1624-8.
2. Van Reedt Dortland RW, Bax NM, Huber J. Aortic aneurysm in a 5-year-old boy with tuberous sclerosis. *J Pediatr Surg* 1991; 26: 1420-2.
3. Sybert VP. Cardiovascular malformations and complications in Turner syndrome. *Pediatrics* 1998; 101: E11.
4. Sarkar R, Coran AG, Cilley RE, Lindenauer SM, Stanley JC. Arterial aneurysms in children: clinicopathologic classification. *J Vasc Surg* 1991; 13: 47-57.
5. Sterpetti AV, Hunter WJ, Schultz RD. Congenital abdominal aortic aneurysms in the young. Case report and review of the literature. *J Vasc Surg* 1988; 7: 763-9.
6. Kim LJ, Chen JM, Zucker HA, Benvenisty AI, Todd GJ, Nowygrod R. A novel case of pediatric abdominal aortic aneurysm with visceral arterial stenoses. *J Vasc Surg* 1997; 25: 778-83.
7. Mehall JR, Saltzman DA, Chandler JC, Kidd JN, Wells T, Smith SD. Congenital abdominal aortic aneurysm in the infant: case report and review of the literature. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 657-8.
8. Odagiri S, Yoshida Y, Kawahara H, Ishikura Y, Yoshimatsu H, Nomura K, et al. Abdominal aortic aneurysm in a 3-year-old child: a case report and review of the Japanese-language literature. *Surgery* 1989; 106: 481-5.
9. Dittrick K, Allmendinger N, Wolpert L, Windels M, Drezner D, Lapuck S, et al. Calcified abdominal aortic aneurysm in a 12-year-old boy. *J Pediatr Surg* 2002; 37: E24.

IDIOPATHIC ABDOMINAL AORTIC ANEURYSM IN AN 8-YEAR-OLD FEMALE PATIENT

Summary. Introduction. *Abdominal aortic aneurysms are very rare in children. They are usually associated with well-known medical conditions but some are idiopathic.* Case report. *An 8-year-old girl who was admitted to hospital with abdominal pain and a large abdominal pulsatile mass corresponding to a large aortic aneurysm.* Conclusion. *An accurate diagnosis and a prompt surgical treatment led to a quick and successful recovery. A right choice of both, surgical technique and prosthetic material, probably let a free-complication growth-up of this patient.* [ANGIOLOGÍA 2006; 58: 245-8]

Key words. *Abdominal aortic aneurism. Children. Dacron prosthesis. Idiopathic.*