



CARTAS CIENTÍFICAS

Síndrome de aorta media en adulto joven[☆]

Middle aortic syndrome in a young adult

L. Peña Morillas*, T. Solanich Valldaura, C. Peñas Juárez, D. Barriuso Babot y A. Giménez Gaibar

Servicio de Angiología y Cirugía Vascular, Hospital de Sabadell, Corporació Sanitària i Universitària Parc Taulí, Sabadell, Barcelona, España

El síndrome de aorta media (SAM) es una entidad congénita que constituye del 0,5 al 2% de los casos de coartación aórtica toracoabdominal¹. Este término fue descrito por Sen et al² en 1934 y se caracteriza por el estrechamiento de la aorta abdominal y sus ramas viscerales. Afecta principalmente a las arterias renales (AR), de forma unilateral en el 91% de los casos y bilateral en el 67%. La arteria mesentérica superior (AMS) y tronco celíaco (TrC) se afectan en un 35%, mientras que la arteria mesentérica inferior (AMI) se halla preservada en la mayoría de ellos³. Es muy característica la dilatación aneurismática postestenótica³.

Presentamos el caso de una mujer de 34 años, sin alergias medicamentosas ni hábitos tóxicos, con antecedentes de gestación previa e hipertensión arterial (HTA) de 6 años de evolución tratada con 3 fármacos (hidroclorotiazida 25 mg/24 h, irbesartán 150 mg/24 h y amlodipino 5 mg/24 h). En un estudio de HTA refractaria realizado en otro centro, se diagnosticó de SAM, valorándose la posibilidad de reparación quirúrgica. A los pocos meses ingresó en la unidad de críticos por hemorragia digestiva alta secundaria a lesión de Dieulafoy gástrico diagnosticada y tratada mediante endoscopia, precisando transfusión de varios concentrados de hemáties. Tras el alta se valoró la reparación quirúrgica en nuestro centro por HTA refractaria.

A la exploración física destacaba HTA en brazos (150/95 mmHg), soplo abdominal y pulsos débiles en extremidades inferiores (EII) con un índice tobillo brazo (IT/B) de 0,6

bilateral. No presentaba cefalea, angina intestinal ni claudicación intermitente.

Se realizó una eco-Doppler de aorta que mostraba estenosis > 70% en aorta suprarrenal (velocidad pico sistólica: 585 cm/s), con onda muy amortiguada en AR. La angiotomografía computarizada (angio-TC) (fig. 1) evidenciaba coartación de la aorta visceral en la salida del tronco celíaco, siendo filiforme a lo largo de 5 cm. Oclusión ostial del TrC con permeabilidad pancreatoduodenal y dilatación aneurismática de 12 mm de este. Estenosis moderada de AMS con dilatación postestenótica de 8 mm. Las AR y la AMI estaban preservadas en la zona aórtica postestenótica. Abundante colateralidad de arterias mamarias, intercostales, frénicas, esofágicas, gástricas y epigástricas, aumentadas de calibre. Otras exploraciones realizadas fueron: estudio de la función renal, ecocardiograma y fondo de ojo, con resultados dentro de la normalidad.

Con el diagnóstico de SAM se indicó reparación quirúrgica abierta, interviniéndose vía toracotomía y lumbotomía izquierda para el control aórtico a ambos niveles. Se interpuso una prótesis de dacrón de 16 mm desde la aorta torácica a la aorta infrarrenal por encima de AMI, tunelizándose transdiafragmática vía retrorrenal izquierda. No se revascularizaron TrC y AMS, dado que la paciente no presentaba angina intestinal y por la complejidad que supondría la reparación de las dilataciones postestenóticas, mientras que las AR no presentaban estenosis en su origen. En el

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lpena@tauli.cat (L. Peña Morillas).

[☆] Caso presentado como panel en el 58 Congreso Nacional de la Sociedad Española de Angiología y Cirugía Vascular, Barcelona, por el mismo autor.

A**B**

Figura 1 Angiotomografía computarizada preoperatoria. A) Corte sagital con la coartación aórtica y la dilatación postestenótica de sus ramas viscerales. B) Corte transversal donde se visualiza la aorta, la arteria mesentérica superior (AMS) y el tronco celiaco (TrC).

curso postoperatorio no hubieron complicaciones, se retiró el drenaje torácico a las 48 h y fue dada de alta a los 6 días, presentando pulsos normales en EEl, IT/B de 1 y con un solo fármaco hipotensor (hidroclorotiazida 25 mg/24 h). En el seguimiento al mes se realizó una angio-TC (fig. 2), que mostró permeabilidad de la técnica y disminución de la colateralidad arterial por redistribución de flujo. Al año de la intervención se mantiene normotensa (120/96 mmHg) sin tratamiento.

En el 61% de los casos el SAM es idiopático. El 39% restante corresponde a mecanismos inflamatorios (26%), como la enfermedad de Takayasu, la aterosclerosis (5%) o asociados a síndromes genéticos como la neurofibromatosis (5%). La etiopatogenia incluye alteraciones en el desarrollo embriológico e infecciones intrauterinas (rubéola). La media de edad de presentación es a los 4,5 años, siendo excepcional su diagnóstico más allá de la adolescencia.

El signo cardinal del SAM es la HTA, presente en el 95% de los casos por hipoperfusión renal y estimulación del sistema renina-angiotensina-aldosterona. La angina intestinal y la claudicación intermitente son síntomas poco frecuentes, probablemente por la circulación colateral efectiva. En el 75% de los casos se asocia a cefaleas, epistaxis, trastornos del sueño y fatiga. La HTA es severa y con mayor repercusión diastólica. Las malformaciones cerebrovasculares se encuentran presentes entre el 10 y el 45% según las series^{3,4}. El pronóstico es malo sin tratamiento quirúrgico o

Figura 2 Reconstrucción tridimensional de la angiotomografía computarizada con bypass permeable tras la cirugía.

percutáneo, con una esperanza de vida media de 30 años⁵. Las complicaciones más frecuentes son la cardiopatía isquémica, la insuficiencia cardíaca y el fracaso renal. La mortalidad es de un 50% antes de los 35 años en la HTA no controlada con fármacos⁶.

La reparación quirúrgica está indicada en casos de HTA refractaria al tratamiento, como en nuestro caso. El tratamiento de elección es la reconstrucción mediante *bypass* toracoabdominal^{3,6} asociado en casos de angina intestinal a revascularización de arterias esplácnicas⁷, y/o asociado a revascularización renal en caso de afectación de estas. Lo ideal es diferir la cirugía hasta finalizado el desarrollo. La tasa de curación de la HTA se sitúa en alrededor del 90%⁸. En algunos casos se han realizado aortoplastias con parche como técnica puente hasta alcanzar la madurez, con resultados aceptables⁹.

Se han descrito técnicas endoluminales tipo angioplastias con balón, con altas tasas de reestenosis. Recientemente se ha publicado un caso de colocación de *stent* en un paciente de 17 años con buenos resultados a corto y medio plazo, pero se desconoce la evolución a largo plazo⁵.

Bibliografía

1. Connolly JE, Wilson SE, Lawrence PL, Fujitany RM. Middle aortic syndrome: distal thoracic and abdominal coarctation, a disorder with multiple etiologies. *J Am Coll Surg*. 2002;194:774-81.
2. Sethna CB, Kaplan BS, Cahill AM, Velázquez OC, Meyers KE. Idiopathic mid-aortic syndrome in children. *Pediatr Nephrol*. 2008;23:1135-42.

3. Sethna CB, Kaplan BS, Cahill AM, Velázquez OC, Meyers KE. Idiopathic mid-aortic syndrome in children. *Pediatr Nephrol*. 2008;23:1135-42.
4. Tummolo A, Marks SD, Stadermann M, Roebuck DJ, McLaren CA, Hamilton G, et al. Mid-aortic syndrome: long term outcome of 36 children. *Pediatr Nephrol*. 2009;24:2225-32.
5. Carretero JM, Mortera C, Prada F, Vila Cots J. Hipoplasia de aorta abdominal. Tratamiento con stent. *An Pediatr (Barc)*. 2010;73:295-7.
6. Chalmers RT, Dhadwal A, Deal JE, Sever PS, Wolfe JH. The surgical management of renovascular hypertension in children and young adults. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2000;19:400-5.
7. Stanley JC, Criado E, Eliason JL, Upchurch GR Jr, Berguer R, Rectenwald JE. Abdominal aortic coarctation: surgical treatment of 53 patients with a thoracoabdominal bypass, patch aortoplasty, or interposition aorto-aortic graft. *J Vasc Surg*. 2008;48:1073-82.
8. Panayiotopoulos YP, Tyrrell MR, Koffman G, Reidy JF, Haycock GB, Taylor PR. Mid-aortic syndrome presenting in childhood. *Br J Surg*. Feb 1996;83:235-40.
9. Delis KT, Gloviczki P. Middle aortic syndrome: from presentation to contemporary open surgical and endovascular treatment. *Perspect Vasc Surg Endovasc Ther*. 2005;17:187-203.