

Estaba en el medio, nadie pudo verlo y muy pocos oírlo. Síndrome de aorta media, un caso excepcional de hipertensión arterial secundaria con resolución quirúrgica

Andrea Teira Calderón¹, Laura González Ramos², Sofía González Lizarbe¹, Francisco Nistal Herrera³, Luis Ruiz Guerrero¹

¹Departamento de Cardiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander

²Departamento de Neumología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander

³Departamento de Cirugía Cardíaca y Cardiovascular. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander

NefroPlus 2020;12(2):95-98

© 2020 Sociedad Española de Nefrología. Servicios de edición de Elsevier España S.L.U.

RESUMEN

Presentamos el caso de una mujer de 72 años que ingresa para estudio por insuficiencia cardíaca y exacerbación de enfermedad renal crónica. Había sido seguida por hipertensión arterial refractaria durante 17 años. Durante el ingreso, un soplo sistólico audible en la espalda de la paciente supuso la clave del diagnóstico. Se realizó una tomografía axial computarizada que demostró una coartación por aterosclerosis grave de la aorta torácica descendente en su transición con la aorta abdominal con afectación del tronco celíaco. La paciente fue intervenida y se le realizó una derivación axilofemoral con normalización de las cifras de presión arterial, recuperación de la función renal y resolución de los síntomas de insuficiencia cardíaca. El síndrome de aorta media es una enfermedad rara con muy pocos casos notificados en la bibliografía y este caso representa un ejemplo excepcional por su presentación tardía, que pone en evidencia la importancia de la exploración física y el estudio diagnóstico sistemáticos.

Palabras clave: Síndrome de aorta media. Hipertensión refractaria. Enfermedad renal crónica. Insuficiencia cardíaca. Coartación aórtica. Derivación quirúrgica abierta.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de aorta media es una enfermedad rara con apenas 200 casos notificados en la bibliografía médica. Supone en torno al 0,5-2% del total de casos de coartación de aorta. Esta enfermedad fue descrita por primera vez por Quain en 1847, pero su definición, como se conoce en la actualidad, se atribuye a Sen en 1963¹.

El síndrome de aorta media se caracteriza por el estrechamiento de parte de la aorta abdominal o aorta torácica descendente,

con o sin compromiso de sus ramas accesorias. Sus principales formas de presentación son hipertensión arterial secundaria, insuficiencia renal, insuficiencia cardíaca, isquemia intestinal o claudicación intermitente. Suele debutar en niños y adultos jóvenes, y la mayoría de los pacientes fallecen antes de la cuarta década de la vida por complicaciones derivadas de la hipertensión arterial.

A continuación, presentamos una revisión de la bibliografía a propósito de un caso de presentación tardía de síndrome de aorta media, cuyo retraso diagnóstico llevó a la paciente al desarrollo de insuficiencia cardíaca y enfermedad renal crónica.

CASO CLÍNICO

Una mujer blanca de 72 años fue ingresada en el Servicio de Cardiología de un hospital de tercer nivel por manifestaciones clínicas de insuficiencia cardíaca. La paciente era exfumadora y dislipidémica. Además, había sido seguida por el Servicio de Nefrología durante 17 años por hipertensión arterial refractaria y enfermedad

Correspondencia: Andrea Teira Calderón

Departamento de Cardiología.

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Avda. de Valdecilla, 25, 39008 Santander.

andrea.teira@scsalud.es

Revisión por expertos bajo la responsabilidad de la Sociedad Española de Nefrología.

renal crónica con tasa de filtrado glomerular durante el seguimiento de 40 ml/min/1,73 m² (fórmula de Cockcroft-Gault). Su presión arterial sistólica se mantenía persistentemente por encima de 200 mmHg a pesar del tratamiento con hasta 5 fármacos antihipertensivos. Además, la paciente tenía antecedentes de arteriopatía crónica con claudicación intermitente.

Al ingreso, la paciente refería disnea de mínimos esfuerzos, disnea paroxística nocturna y edema de extremidades inferiores. La exploración física demostró un soplo de grado III/IV en el tercio medio del pecho, que se oía con mayor intensidad en la espalda. Además, al realizar el índice tobillo/brazo, se constató una diferencia significativa entre la presión arterial sistólica de extremidades superiores (200/55 mmHg) y la de extremidades inferiores (80/55 mmHg). El electrocardiograma evidenció fibrilación auricular *de novo*, para lo que se inició anticoagulación oral. Se realizó un ecocardiograma que demostró hipertrofia de ventrículo izquierdo grave, fracción de eyección preservada, disfunción diastólica y derrame pericárdico significativo sin datos de taponamiento clínico o ecocardiográficos. No se evidenciaron alteraciones valvulares o flujos acelerados a través de la válvula o el arco aórtico que justificaran el soplo sistólico descrito.

Al ingreso, la tasa de filtrado glomerular era de 32 ml/min/1,73 m² con creatinina de 1,47 mg/dl. El resto de los parámetros de laboratorio fueron normales.

Durante los primeros días de ingreso, y a pesar de tratamiento diurético y antihipertensivo intensivos, los signos y síntomas de insuficiencia cardíaca no mejoraron y la presión arterial sistólica se mantuvo por encima de 200 mmHg. En ese punto y como parte del cribado de causas de hipertensión arterial secundaria, solicitamos una angiografía de arterias renales por tomografía computarizada (ATC).

A la paciente se le habían realizado 2 estudios de arterias renales anteriormente en 2012 y 2014 sin hallazgos significativos, salvo una aorta de calibre normal con múltiples placas ateromatosas calcificadas. En el estudio solicitado durante este ingreso se describió una marcada ateromatosis aortoiliaca especialmente en la transición toracoabdominal con placas calcificadas en el *ostium* de la arteria renal izquierda sin datos de estenosis significativas de las arterias renales. El tronco celiaco estaba afectado en su origen y la arteria mesentérica estaba respetada. Dados los hallazgos descritos, junto con la exploración física, sospechamos la posibilidad de patología aórtica, por lo que extendimos el estudio de imagen hasta la aorta torácica (fig. 1).

Se evidenció una calcificación circunferencial de la aorta descendente torácica, desde la salida de la arteria pulmonar derecha hasta la aorta infradiafragmática, que causaba una coartación adquirida (estenosis grave) en el décimo cuerpo vertebral dorsal. Los diámetros a este nivel de la luz de la aorta eran 9,6 × 5,5 mm.

Se presentó el caso en la sesión multidisciplinaria y se decidió realizar una derivación axilobifemoral. Se dio de alta a la paciente con mejora de las cifras tensionales (con presión arterial sis-

tólica en torno a 160 mmHg), resolución de las manifestaciones clínicas de insuficiencia cardíaca y derrame pericárdico, y mejora de la tasa de filtrado glomerular. Tras 1 año de seguimiento, la paciente permanece asintomática con cifras de presión arterial sistólica por debajo de 140 mmHg con tratamiento a dosis medias con ramipril y amlodipino.

DISCUSIÓN

La hipertensión se define como cifras de presión arterial sistólica de ≥ 140 mmHg o cifras de presión arterial diastólica ≥ 90 mmHg. La hipertensión arterial secundaria está provocada por causas identificables y descubrirlas es fundamental para su tratamiento.

La coartación de aorta supone menos del 1% del total de casos de hipertensión. Habitualmente se localiza en la aorta torácica distal y, en ocasiones, proximal al ligamento arterioso².

El caso descrito es un ejemplo de síndrome de aorta media, una entidad rara caracterizada por la localización de la estenosis en la aorta a nivel abdominal o en la aorta torácica distal, que supone entre el 0,5 y el 2% del total de coartaciones de aorta¹. Suele debutar en la primera infancia o adolescencia, con una prevalencia 3:1 entre hombres y mujeres. La aparición del síndrome de aorta media en edades tardías, como nuestro caso, se ha asociado a aterosclerosis grave y es excepcional².

El síndrome de aorta media puede ser congénito o adquirido. La coartación congénita se asocia a fusiones incompletas o sobrefusiones de las aortas dorsales embrionarias durante la cuarta semana de gestación, daño intrauterino o infecciones, como la rubéola o la sífilis³⁻⁵. El síndrome de aorta media adquirido se asocia con numerosas enfermedades, como la neurofibromatosis, el síndrome de Williams o la arteritis de Takayasu⁶.

El síndrome de aorta media normalmente se presenta como hipertensión arterial refractaria durante la juventud. Puede aparecer con claudicación de miembros inferiores, angina abdominal, enfermedad renal crónica o insuficiencia cardíaca, dependiendo de las ramas colaterales afectadas.

La localización más frecuente de esta enfermedad es la interrenal (19-52%), seguida por la suprarrenal (11-40%) y la infrarrenal (19-25%). Es frecuente que se afecten las arterias renales (60-90%), pero la estenosis de otros vasos es mucho más rara.

La esperanza de vida de pacientes con síndrome de aorta media está en torno a 30-40 años, debido a complicaciones cardiovasculares por la hipertensión arterial progresiva, como enfermedad arterial coronaria, insuficiencia cardíaca o accidentes cerebrovasculares^{2,3}.

La principal técnica para su diagnóstico es la tomografía axial computarizada, que proporciona imágenes de gran calidad con la posibilidad de efectuar reconstrucciones tridimensionales. En nuestro caso, a pesar de que los síntomas eran típicos, el diagnóstico se retrasó varios años probablemente por la falta de

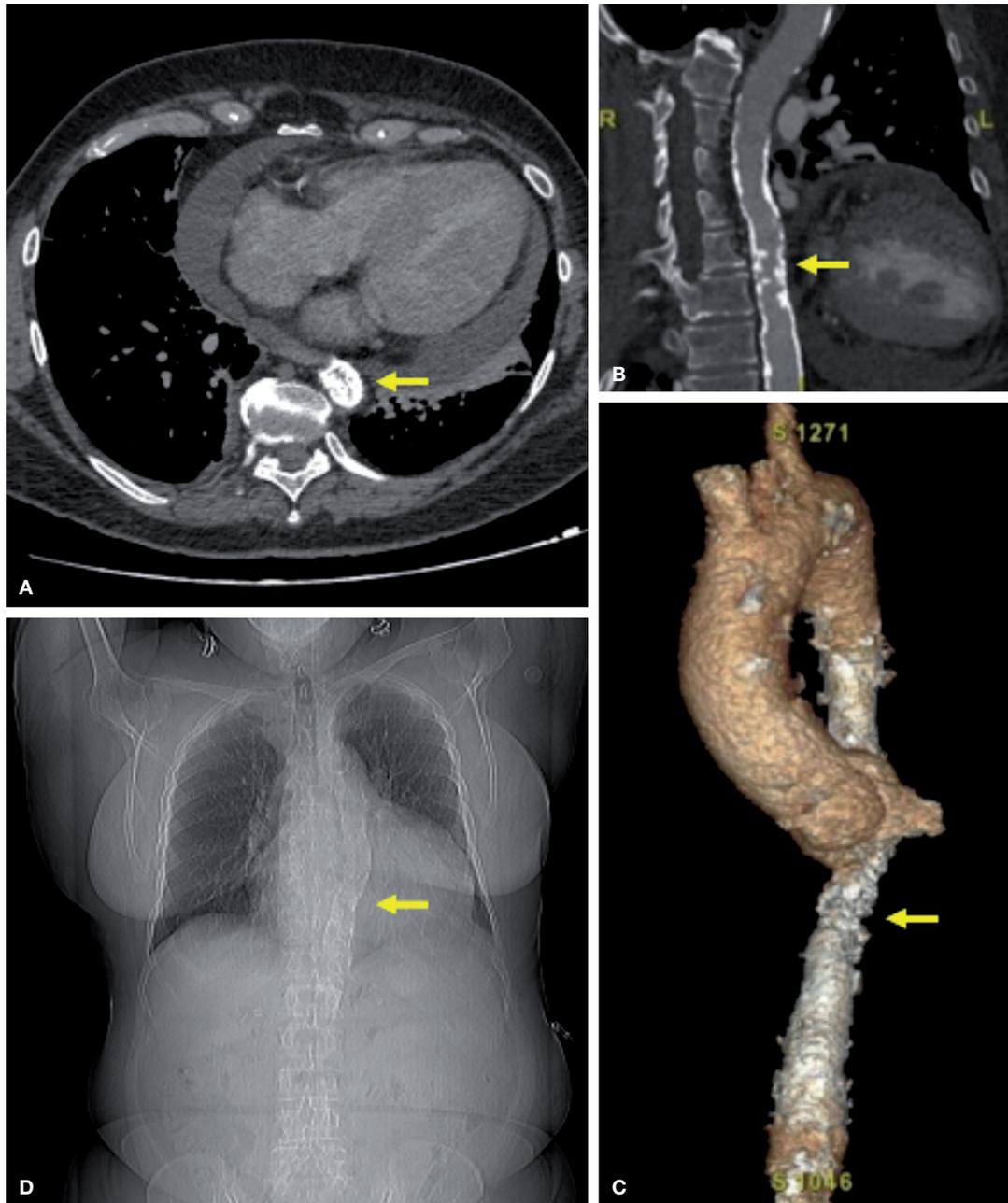


Figura 1. Cortes axial (A) y sagital (B) del tórax de tomografía axial computarizada que muestran la estenosis y calcificación de la aorta (flecha amarilla). La reconstrucción en 3D muestra la extensión de la calcificación (C), que también se aprecia en la radiografía de tórax (D).

afectación de las arterias renales en las tomografías axiales computarizadas previas, que hizo que no se completara el estudio hacia la aorta torácica descendente en su transición con la aorta abdominal.

Es importante el control de la hipertensión para evitar las complicaciones mencionadas y prevenir la muerte prematura. Los antihipertensivos orales son frecuentemente insuficientes y son necesarios tratamientos invasivos. El momento para intervenir a estos pacientes depende de la gravedad de la hipertensión. Ade-

más, la anatomía y la gravedad de la estenosis determinan si se debe optar por el tratamiento percutáneo o la cirugía abierta.

Existen 3 estudios en la bibliografía médica que evalúan la mortalidad periintervención de estos pacientes y que demuestran bajo riesgo quirúrgico e importante mejoría clínica. En cualquier caso, se necesitan más estudios para determinar mejor el tiempo y el tratamiento óptimo para estos pacientes en función de su anatomía, manifestaciones clínicas, edad y otros factores que deben determinarse⁷⁻¹⁰.

CONCLUSIONES

El síndrome de aorta media es una rara causa de hipertensión arterial secundaria con elevada morbilidad y mortalidad si no se diagnostica y se trata.

La sospecha clínica y los hallazgos en la exploración física son fundamentales para dirigir el diagnóstico, y la técnica de imagen de elección es la tomografía axial computarizada.

La decisión de tratar o no esta enfermedad depende de la gravedad de la hipertensión y del resto de síntomas. No hay estu-

dios que demuestren la superioridad de la técnica percutánea o de la cirugía abierta.

Financiación

La presente investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Conceptos clave

1. El síndrome de aorta media es una causa rara de hipertensión arterial secundaria que debe sospecharse en caso de hipertensión arterial refractaria, fallo renal, isquemia intestinal y claudicación de extremidades inferiores.
2. Si no se trata, el síndrome de aorta media puede llevar a la muerte antes de la cuarta década de la vida.
3. La exploración física sistemática y el estudio diagnóstico estructurado son fundamentales para llegar al diagnóstico de esta patología.
4. Se necesitan más estudios para discriminar entre los pacientes que se benefician de derivación quirúrgica y aquellos con tratamiento percutáneo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Price TP, Whisenhunt AK, Policha A, Ayad MT, Jr GA, Abai B, et al. Middle aortic coarctation. *Ann Vasc Surg*. 2014;28:1314-21.
2. Kumar S, Bury RW, Roberts DH. Unusual case of refractory hypertension: late presentation of the mid-aortic syndrome. *Heart*. 2002;87:1-2.
3. Bhatti AM, Mansoor J, Younis U, Siddique K, Chatta S. Mid aortic syndrome: A rare vascular disorder. *J Pak Med Assoc*. 2011;61:1018-20.
4. 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.
5. Mickley V, Fleiter T. Coarctations of descending and abdominal aorta: Long-term results of surgical therapy coarctations of descending and abdominal aorta: Long-term results of surgical therapy. *J Vasc Surg*. 1998;28:206-14.
6. Radford DJ, Pohlner PG. The middle aortic syndrome: An important feature of Williams' Syndrome. *Cardiol Young*. 2000;10:597-602.
7. Taketani T, Miyata T, Morota T, Takamoto S. Surgical treatment of atypical aortic coarctation complicating Takayasu's arteritis — experience with 33 cases over 44 years. *J Vasc Surg*. 2005;41:597-601.
8. Vaccaro PS, Myers JC, Smead WL. Surgical correction of abdominal aortic coarctation and hypertension. *J Vasc Surg* 1986;3:643-8.
9. Messina L, Goldstone J. Middle aortic syndrome effectiveness and durability of complex arterial revascularization techniques. *Ann Vasc Surg*. 1986;204:331-9.
10. Roques X, Bourdeaud'hui A, Choussat A, Riviere J, Laborde N, Hafez A, et al. Coarctation of the abdominal aorta. *Ann Vasc Surg*. 1988;2:138-44.