

Cuando sospechar de coartación / interrupción aórtica del adulto.

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Maria Soraya Garcia Gomez, Rafael Reina Cubero, **Marina Cristina Sanchez Porro Del Rio**

Objetivos Docentes

Los **objetivos** de esta presentación son:

-Mostrar los hallazgos típicos en radiografía simple de tórax que nos orienta hacia el diagnóstico de coartación/interrupción aórtica.

-Utilidad del TC multidetector con sincronización cardiaca.

Revisión del tema

La coartación aórtica es una malformación congénita rara aproximadamente un 5.1 % de malformaciones cardíacas congénitas. Normalmente es detectada y reparada en la infancia; sin embargo, usualmente puede diagnosticarse en la adolescencia o en adultos durante el estudio de hipertensión refractaria.

En la coartación, el defecto consiste en un estrechamiento de la aorta que causa obstrucción al flujo aórtico y se suele localizar en la aorta torácica descendente distal al origen de la arteria subclavia izquierda. La mayoría de las coartaciones se sitúan en la zona de la pared posterior de la aorta, de forma opuesta a la inserción del ductos.

En un 4% se asocia a una arteria subclavia derecha aberrante que nace distal a la coartación. Se puede asociar a otras malformaciones cardíacas como la comunicación interventricular y la válvula aórtica bicúspide.

En torno a un 30% de las pacientes con síndrome de Turner pueden tener esta patología. Además, los pacientes con síndrome de Williams-Beuren, debido a una anormal producción de elastina, pueden presentar alteraciones en cualquier segmento aórtico.

Durante la adolescencia y/o edad adulta de los pacientes no intervenidos, se hace patente el desarrollo de una red de vasos colaterales, que van por la parte anterior y posterior del cuerpo: desde las arterias mamarias internas a las arterias ilíacas externas, a través de las venas epigástricas, o bien, de las arterias tirocervicales a la aorta descendente, por las arterias intercostales, respectivamente.

Las manifestaciones clínicas dependen del sitio y la extensión de la obstrucción y la presencia de anomalías cardíacas asociadas, siendo la más común de ellas la válvula aórtica bicúspide.

En adultos se manifiesta con claudicación, hipertensión o diferencia de presión en los miembros. Las mujeres con coartación aórtica tienen mayor riesgo de disección aórtica durante el embarazo

En el *examen* físico se observa típicamente que la tensión arterial sistólica es mayor en los brazos que en las piernas mientras que las tensiones diastólicas son similares, así como una presión aumentada en el pulso radial. Los pulsos de la arteria femoral están retrasados y son débiles.

La interrupción aórtica es una anomalía aún mas infrecuente, 0.003/ 1000 nacidos vivos. Consiste en la falta de continuidad entre aorta ascendente y descendente.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

En la radiografía de tórax, el aumento de flujo colateral a través de las arterias intercostales produce muescas generalmente simétricas en la cara inferior de los arcos costales posteriores de la 3ª a la 8ª costilla. Las muescas no se ven en las costillas anteriores porque la arteria intercostal anterior no se localiza en los surcos costales.

La coartación puede ser visible como una escotadura de la aorta en el lugar de la coartación y puede verse una dilatación pre y otra postestenótica produciendo el signo del "3".

Ventrículo izquierdo llamativo, tejido blando retroesternal con ondulaciones, aorta ascendente prominente, aspecto anómalo del arco aórtico y botón aórtico duplicado. Además cuando esta descompensada puede asociarse a edema e hipertensión venosa pulmonar.

Los hallazgos en el TC tórax son: Estrechez de un segmento corto del arco aórtico o aorta proximal descendente en el caso de la coartación y falta de continuidad segmentaria en el caso de la interrupción. Se pueden identificar colaterales (intercostales, escapulares, mediastínicas, axilares, bronquiales) además de los hallazgos descritos en radiografía.

Presentamos dos casos clínicos:

1. Varón de 26 años con HTA y llamativa diferencia de presión entre miembros superiores e inferiores.

- En la Rx tórax se muestran muescas en los primeros arcos costales y prominencia del borde cardiaco izquierdo. (figura 1)

- En el TC identificamos la estenosis de un segmento corto de la aorta torácica descendente distal al origen de la arteria suclavia izquierda (figura 2).

Discreta dilatación postestenótica, dilatación preestenótica/arco aórtico y dilatación de la arteria subclavia izquierda (figura 3).

También observamos circulación colateral: mamaria, intercostal, escapular, mediastínica, bronquial y axilar (figura 4).

Válvula aórtica bicúspide (figura 5).

2. Varón de 69 años con dolor torácico agudo. Como antecedente personal presenta HTA diagnosticada desde los 19 años con estenosis aórtica severa desde hace 6 años en seguimiento y antecedentes de patología coronaria.

- Rx tórax: Aumento de tamaño de la silueta cardiaca, derrame pleural bilateral, atelectasias cicatriciales, afectación intersticial con líneas B de Kerley, signo de Cuffing en el LID, cayado de la aorta no visible o poco prominente para la edad del paciente (figura 6)

Ausencia de visualización del cayado, arteria pulmonar izquierda aparece dilatada y presencia de líquido en la cisura.(Figura 7).

- TC tórax: Interrupción completa de la aorta a nivel del arco aórtico distal a la arteria subclavia e hipoplasia del cayado de la aorta (Figura 8)

Dilatación de la aorta ascendente y troncos supraorticos (Figura 9).

Colaterales intercostales con muescas costales, axilares, bronquiales.(Fig.10 y 11).

Válvula aórtica bicúspide.(Fig.12).

Las complicaciones de la coartación aórtica incluyen hipertensión, fallo ventricular izquierdo, disección aórtica debida a necrosis quística de la media, enfermedad coronaria prematura, endocarditis infecciosa localizada en la coartación o sobre la válvula aórtica bicúspide asociada y accidentes cerebrovasculares debidos a ruptura de aneurisma intracerebral congénito.

La cirugía reparadora es el único tratamiento definitivo de la coartación de la aorta y generalmente los

resultados son buenos. La reparación quirúrgica debería considerarse en pacientes con un gradiente de presión transcoartación de más de 30 mmHg.

Aunque en la dilatación con balón en una terapia alternativa, el procedimiento se asocia con una mayor incidencia de aneurisma aórtico y recurrencia de la coartación que la reparación quirúrgica. Ésta consiste en la resección del segmento estenótico y anastomosis término-terminal o la sustitución del segmento aórtico afectado por una prótesis.

Imágenes en esta sección:



Fig. 1: Muestras en los primeros arcos costales y prominencia del borde cardiaco izquierdo

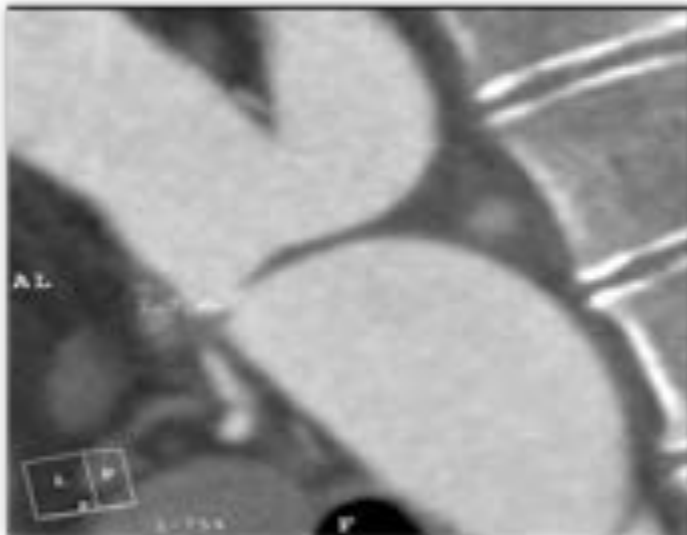


Fig. 2: Estenosis de un segmento corto de la aorta torácica descendente proximal distal al origen de la subclavia izquierda

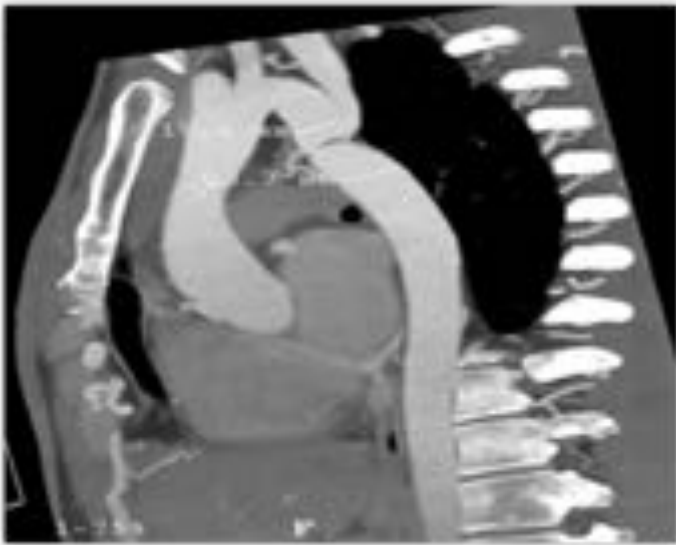


Fig. 3: Discreta dilatación postestenotica, dilatación preestenotica/arco aórtico y dilatación de subclavia izquierda

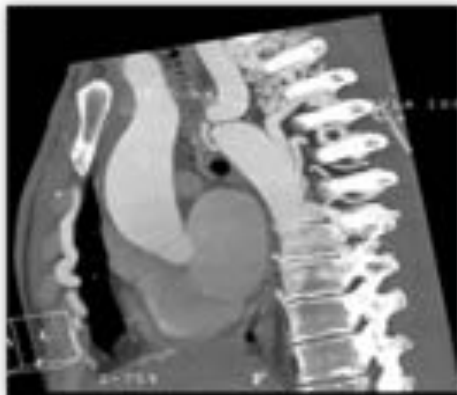


Fig. 4: Circulación colateral: mamaria, intercostales, escapular, mediastínicas, bronquiales, axilares

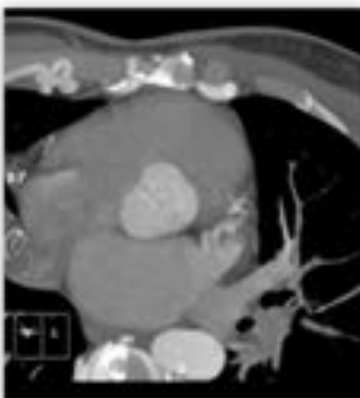


Fig. 5: Válvula aórtica bicúspide



Fig. 6: Aumento de tamaño de la silueta cardiaca, derrame pleural bilateral, atelectasias cicatriciales, afectación intersticial con líneas B de kerley, signo del cuffing en el LID, cayado de la aorta no visible o poco prominente para la edad del paciente.



Fig. 7: Ausencia de visualización del cayado, arteria pulmonar izquierda dilatada, liquido en la cisura



Fig. 8: Interrupción completa de la aorta a nivel del arco aórtico distal a la arteria subclavia e hipoplasia del cayado de la aorta.



Fig. 9: Dilatación de la aorta ascendente y troncos supraaórticos

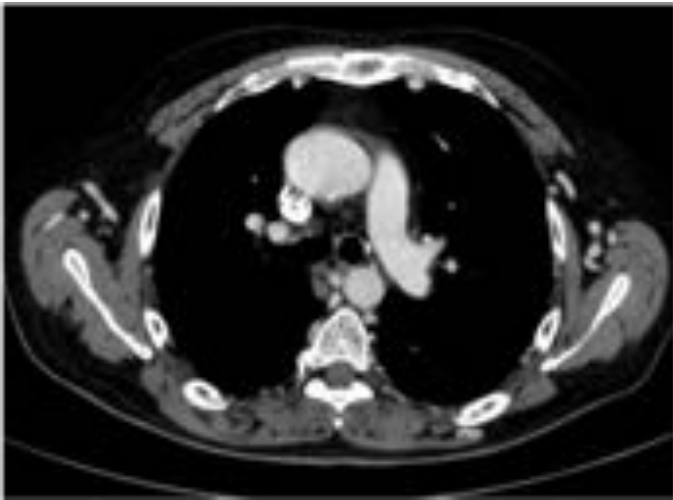


Fig. 10: Colaterales intercostales con muescas costales, axilares, bronquiales



Fig. 11: Colaterales intercostales con muescas costales, axilares, bronquiales

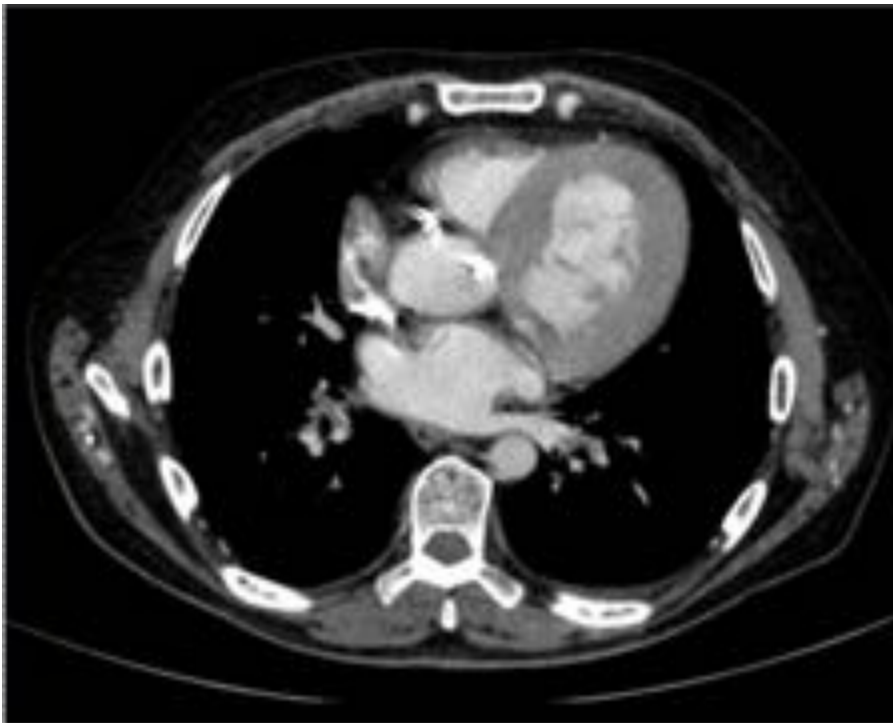


Fig. 12: Válvula aórtica bicúspide

Conclusiones

La coartación e interrupción de aorta son dos entidades raras, el radiólogo debe familiarizarse con los signos radiológicos que pueden orientarnos hacia esta patología ayudándonos de los datos clínicos característicos.

Bibliografía / Referencias

1. Solana R, García L. Coartación aórtica e interrupción Del arco aórtico.
2. Del Cura JL, Pedraza S, Gayete A. Tratamiento endovascular de la patología aórtica. Radiología esencial. Tomo 2. Buenos aires; Madrid. Médica panamericana. 2009.
3. Morris MJH, McNamara D. Coarctation of the aorta and interrupted aortic arch. En: Garson A Jr, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (eds.). The Science and Practice of Pediatric Cardiology. 2nd ed. Baltimore: Williams and Wilkins; 1998. p. 1347-83
5. Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults. N Engl J Med 2000; 27; 342 (4): 256-63
6. Navarro-López F. Cardiopatías Congénitas. En: Farreras-Rozman. Tratado de medicina interna (13ª ed.). Madrid, 1995; 597-8