

# SÍNDROME DE AORTA MEDIA: LO QUE EL RADIÓLOGO DEBE CONOCER.

Guido Alberto Finol, Marta Castaño Reyero, Vanessa Terán Pareja, Irene Navas Fernández-Silgado, Manuel De La Puente Herraiz, Pedro Alejandro Encinas Escobar H.U. 12 de octubre, Madrid, España



Hospital Universitario

12 de Octubre

#### Objetivos Docentes:

- Revisar los aspectos clínicos del Síndrome de Aorta media (SAM) y su correlación con los hallazgos de imagen.
- Ilustrar los hallazgos radiológicos característicos de este Síndrome.

#### Revisión del tema

- El SAM es una entidad rara que se caracteriza por una estenosis de la aorta abdominal y de sus ramas principales.
- Habrá afectación de las arterias renales en la mayoría de los pacientes.
- Típicamente afecta a niños y adultos jóvenes.

- La mayoría de los casos son idiopáticos (60%). La teoría más aceptada es que durante la vida embrionaria se produce una falta de fusión de ambas aortas dorsales con atrofia y estenosis de una de ellas.
- El SAM también puede ser secundario a otras enfermedades como la arteritis de Takayasu, el síndrome de Williams, la mucolipidosis y la neurofibromatosis.
- Sin embargo, los hallazgos morfológicos son similares independientemente de la etiología.

- La hipertensión es el síntoma más común.
- El curso de la enfermedad depende del grado de estenosis, las arterias afectadas y el daño progresivo causado por la hipertensión renovascular.

- El Síndrome de Aorta Media (SAM) se caracteriza por una estenosis de la aorta abdominal y, en la mayoría de los pacientes, una estenosis concomitante de las arterias renales y/o viscerales. Figura 1.
- La estenosis arterial afecta típicamente el ostium del vaso.

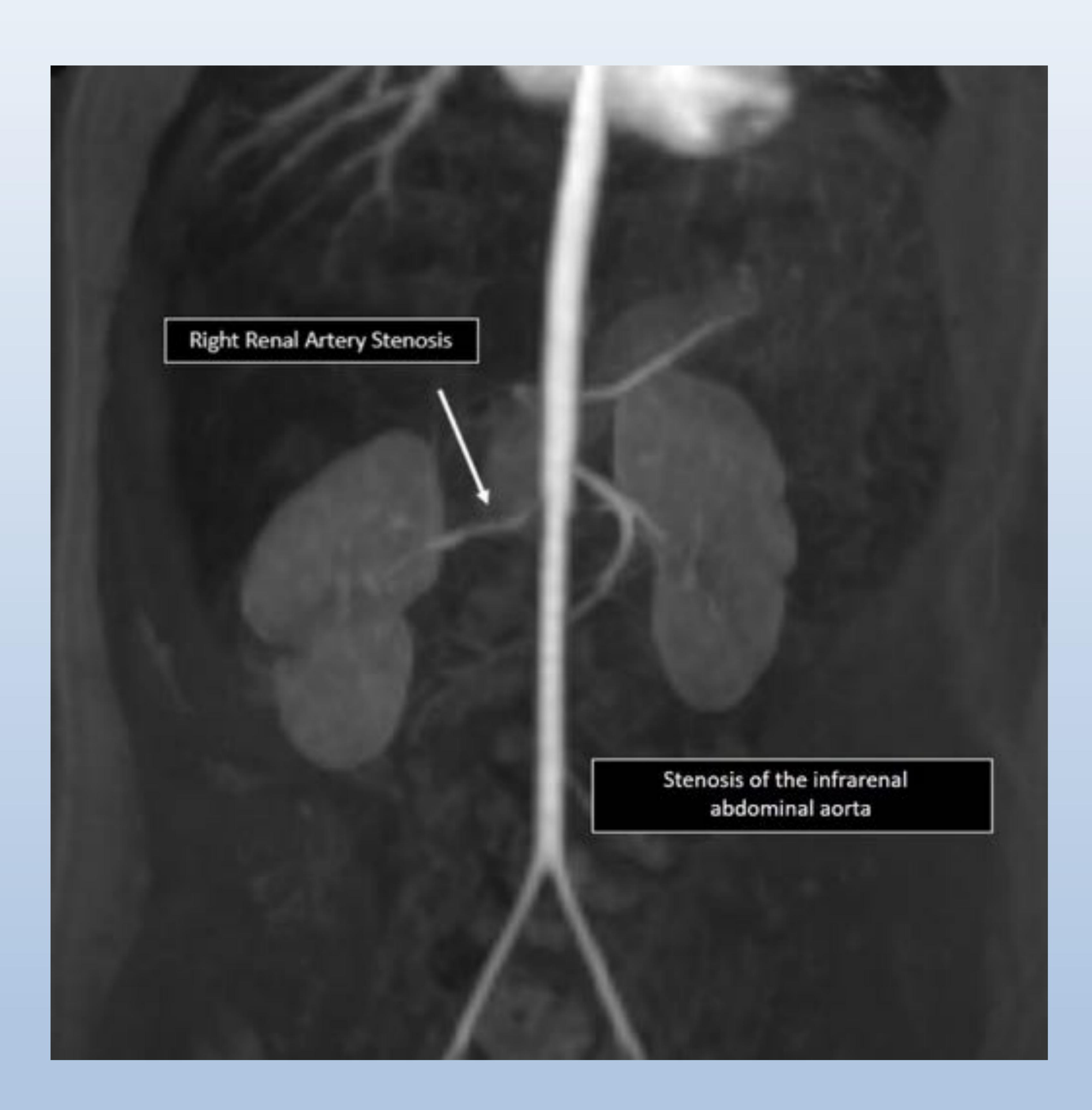


Fig. 1: Angiografía por RM. Síndrome de Aorta Media. Estenosis de la aorta abdominal infrarrenal con estenosis concomitante de la arteria renal derecha. Referencias: Radiología, Hospital Universitario 12 de octubre - MADRID / ES.

- La afectación de las arterias renales es muy característica de este síndrome y puede ser unilateral o bilateral. Por lo tanto, el síntoma principal es la hipertensión renovascular. Fig.2.
- Otros trastornos como la angina intestinal, la claudicación intermitente y la insuficiencia cardíaca son raros.

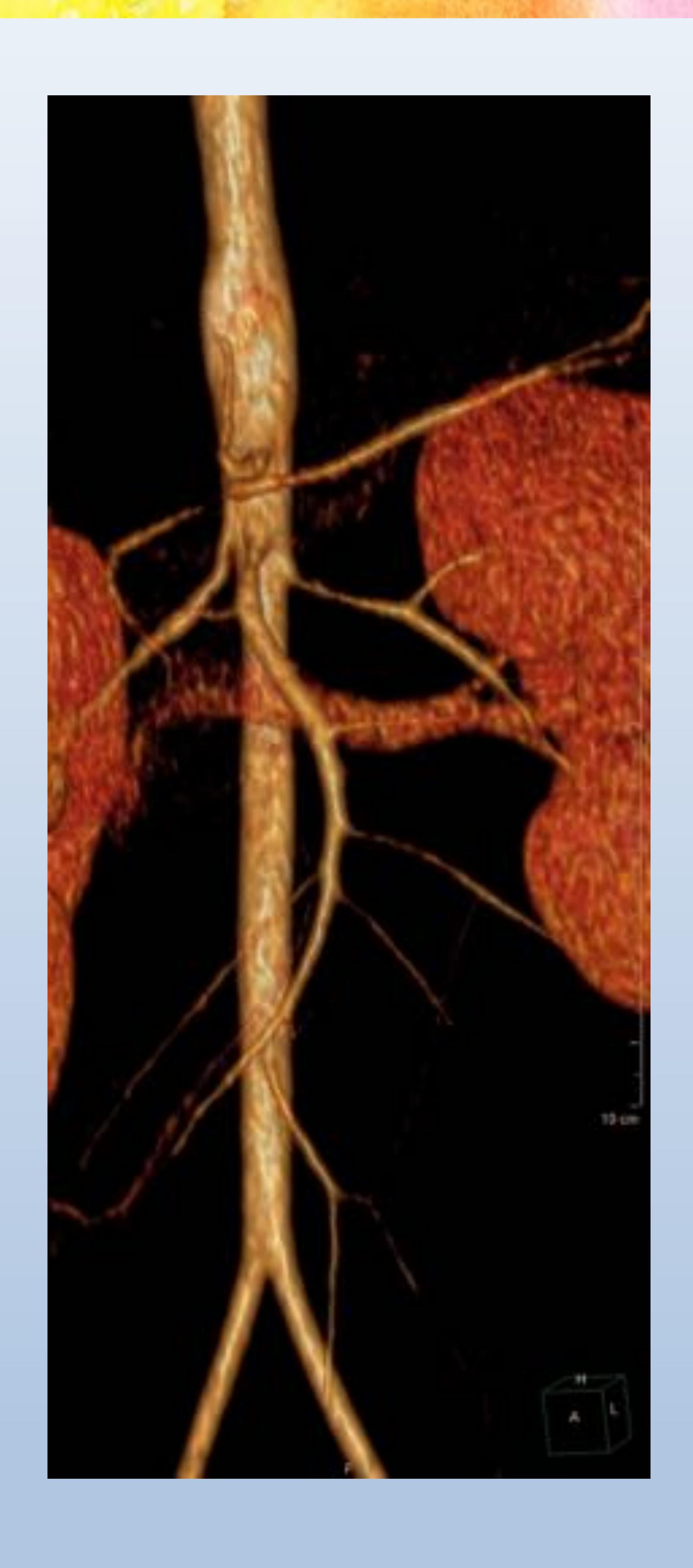


Fig. 2: Síndrome de Aorta Media en un paciente con hipertensión renovascular. Estenosis de la aorta abdominal infrarrenal. Hay estenosis marcada de la arteria renal izquierda. También se visualiza estenosis a nivel del ostium de la arteria mesentérica superior. Referencias: Radiología, Hospital Universitario 12 de octubre - MADRID / ES.

- Dado que la mayoría de los pacientes son niños, se recomienda un primer abordaje con ecografía. <u>Fig.3.</u>
- El Doppler espectral muestra un patrón Parvus tardus en las arterias intrarrenales (amplitud disminuida y velocidad de ascenso lenta). Fig. 4. Esto sugiere una estenosis proximal de la arteria renal.
- Un patrón Parvus tardus en el flujo arterial intrarrenal, en un niño con hipertensión, debe hacer sospechar la posibilidad de este síndrome.

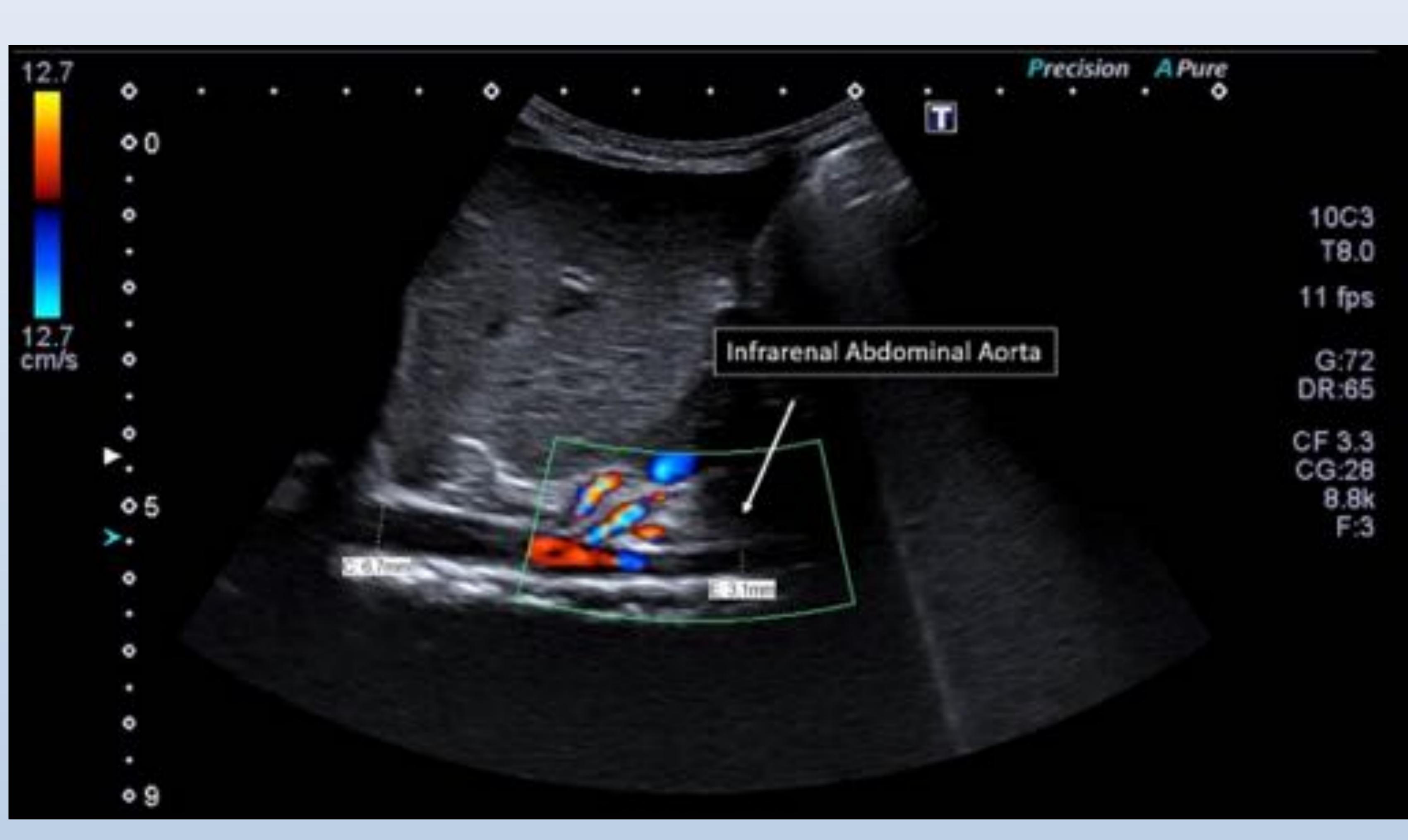


Fig. 3: Disminución del calibre de la aorta abdominal infrarrenal. Tenga en cuenta que las arterias viscerales (tronco celiaco y arteria mesentérica superior) y la aorta abdominal infrarrenal tienen el mismo diámetro, un hallazgo claramente patológico. Referencias: Radiología, Hospital Universitario 12 de octubre - MADRID / ES.

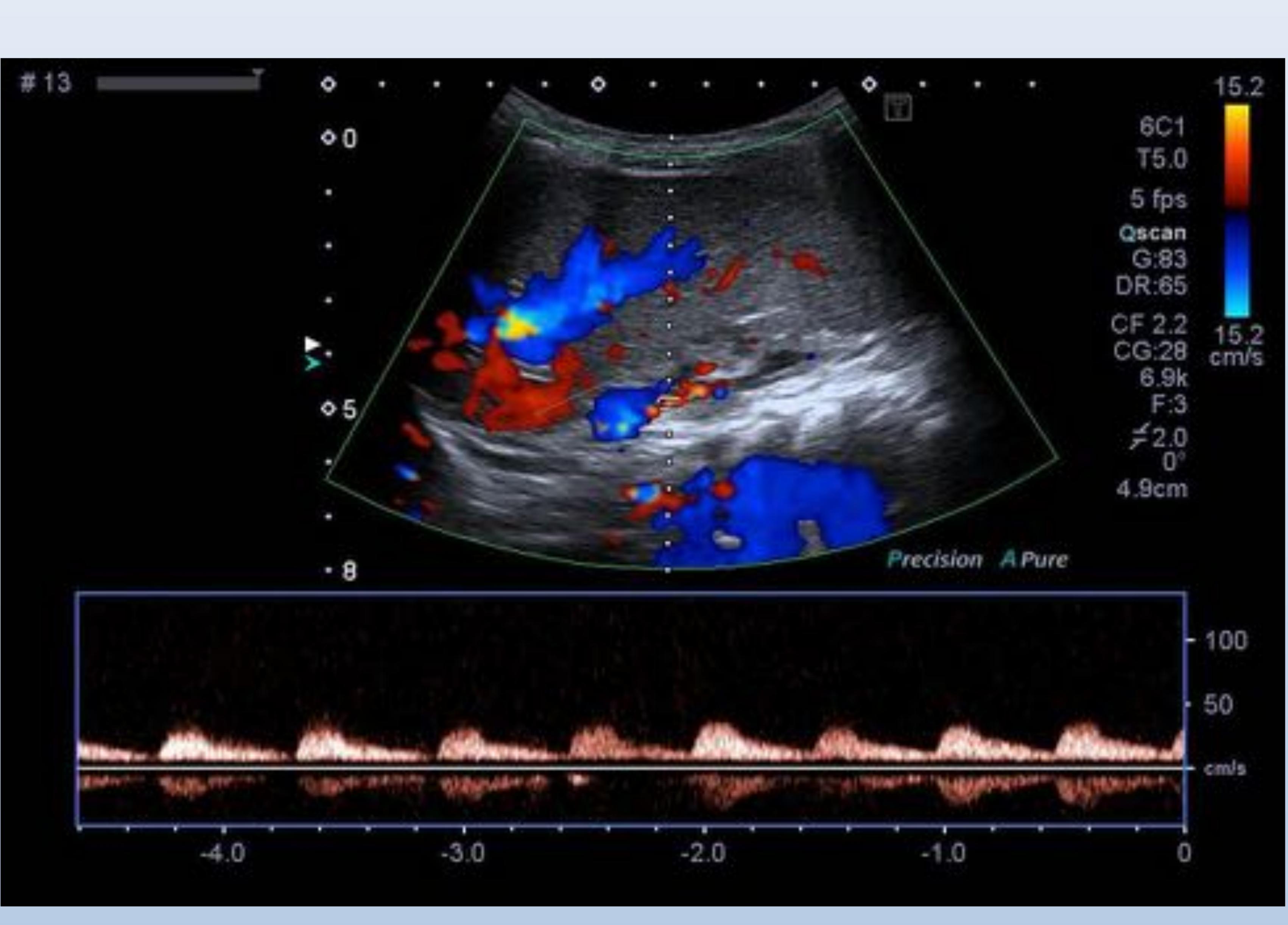


Fig. 4: Síndrome de Aorta Media. Patrón Parvus tardus en el flujo arterial intrarrenal, lo que sugiere estenosis proximal de la arteria renal. Referencias: Radiología, Hospital Universitario 12 de octubre - MADRID / ES.

- La angiografía por TC o RM y la arteriografía son las técnicas de imagen de elección ya que permiten la visualización de la aorta y sus ramas principales.
- Se deben realizar reconstrucciones multiplanares y tridimensionales para saber si hay afectación de las arterias renales, la arteria mesentérica superior o el tronco celíaco. También para definir la extensión y ubicación de la estenosis. Fig.5.
- Los diámetros de la aorta en los segmentos con estenosis deben evaluarse a través de estas reconstrucciones. **Fig.6.**



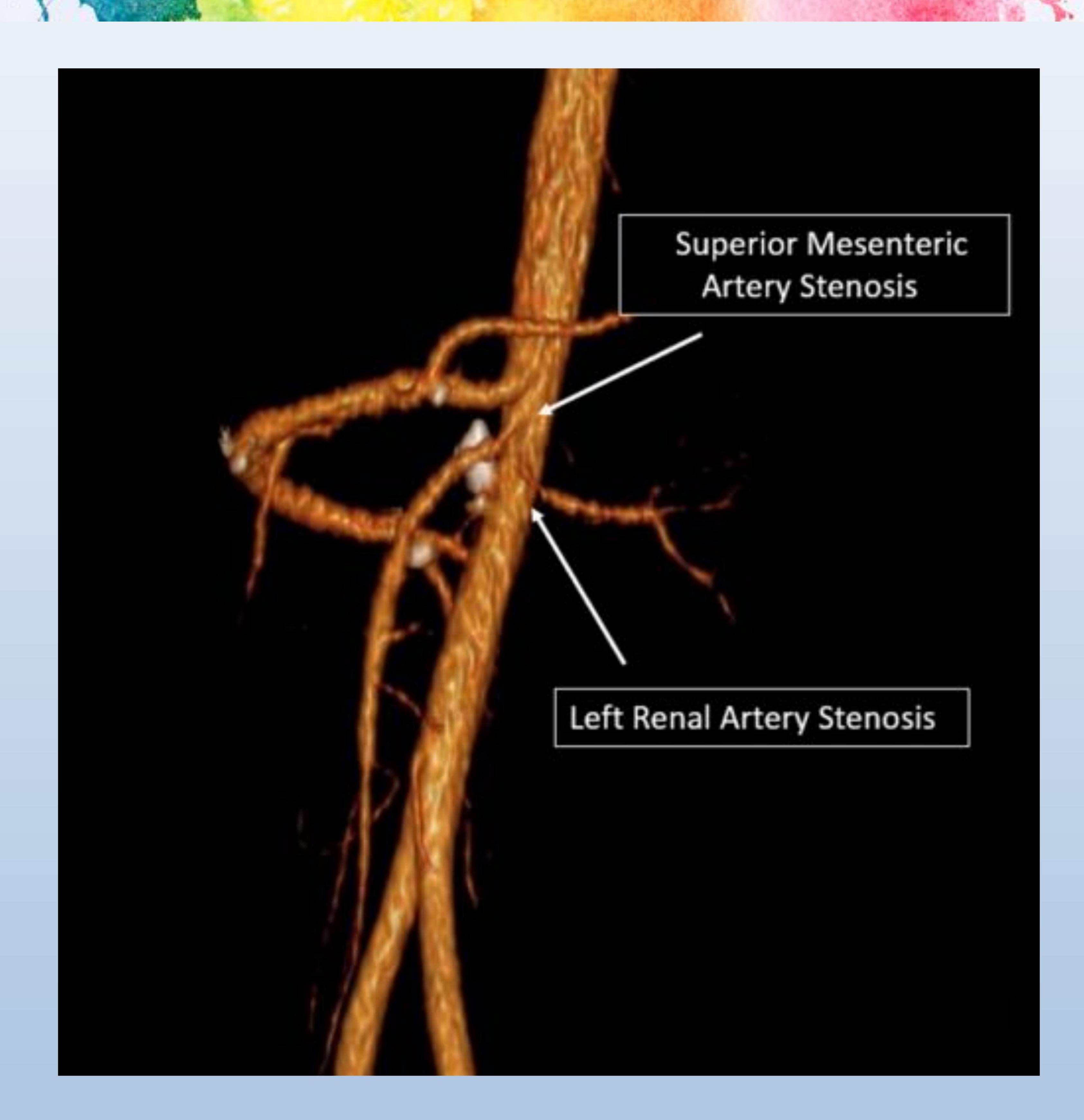


Fig. 5: Angiografía por TC con reconstrucción tridimensional. Estenosis de arteria renal izquierda y arteria mesentérica superior a nivel del ostium. La estenosis en el SAM típicamente afecta el ostium del vaso. Referencias: Radiología, Hospital Universitario 12 de octubre - MADRID / ES.



Fig. 6: Angiografía por TC con reconstrucción multiplanar. Estenosis de aorta abdominal con un calibre mínimo a nivel de las arterias renales (hallazgo frecuente en el SAM). Referencias: Radiología, Hospital Universitario 12 de octubre - MADRID / ES.

- El diagnóstico generalmente se confirma con TC o RM. Estas técnicas demuestran el estrechamiento de la aorta abdominal. La estenosis aórtica se ubicará en la aorta interrenal en la mayoría de los casos (19-52%). Fig.7.
- Es muy frecuente la estenosis de las arterias renales a nivel del ostium (60-90%), con una afectación menos común del tronco celíaco y la arteria mesentérica superior (20-40%)
   Fig. 8 y 9.
  - La arteria mesentérica inferior rara vez se ve afectada.





Fig. 7: Estenosis de la aorta abdominal a nivel de las arterias renales: localización más común de la estenosis en el Síndrome de Aorta Media (SAM). Referencias: Radiología, Hospital Universitario 12 de octubre - MADRID / ES.

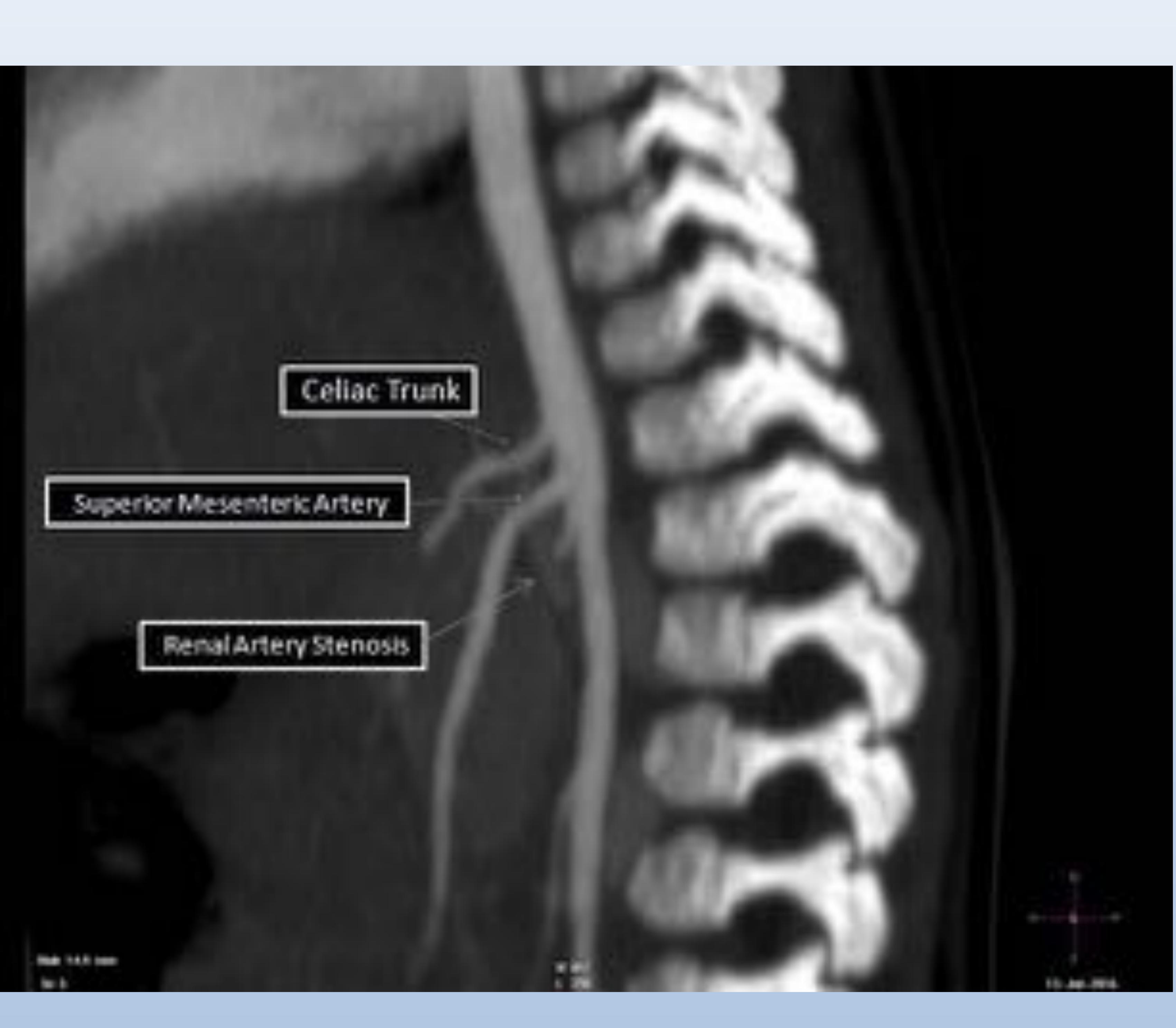


Fig. 8: Estenosis de una arteria renal a nivel del ostium (rama aórtica más frecuentemente afectada). No hay afectación del tronco celíaco ni de la arteria mesentérica superior. Referencias: Radiología, Hospital Universitario 12 de octubre - MADRID / ES.



Fig. 9: Síndrome de Aorta Media. Marcada estenosis a nivel del ostium de la arteria mesentérica superior. Referencias: Radiología, Hospital Universitario 12 de octubre - MADRID / ES.

- Aunque es poco frecuente, el SAM puede manifestarse con estenosis de la aorta torácica, incluso sin que exista afectación de arterias abdominales. Fig.10.
- Se han descrito casos con estenosis concomitante de aorta torácica inferior y abdominal superior, con una longitud variable entre 4 y 15 cm.



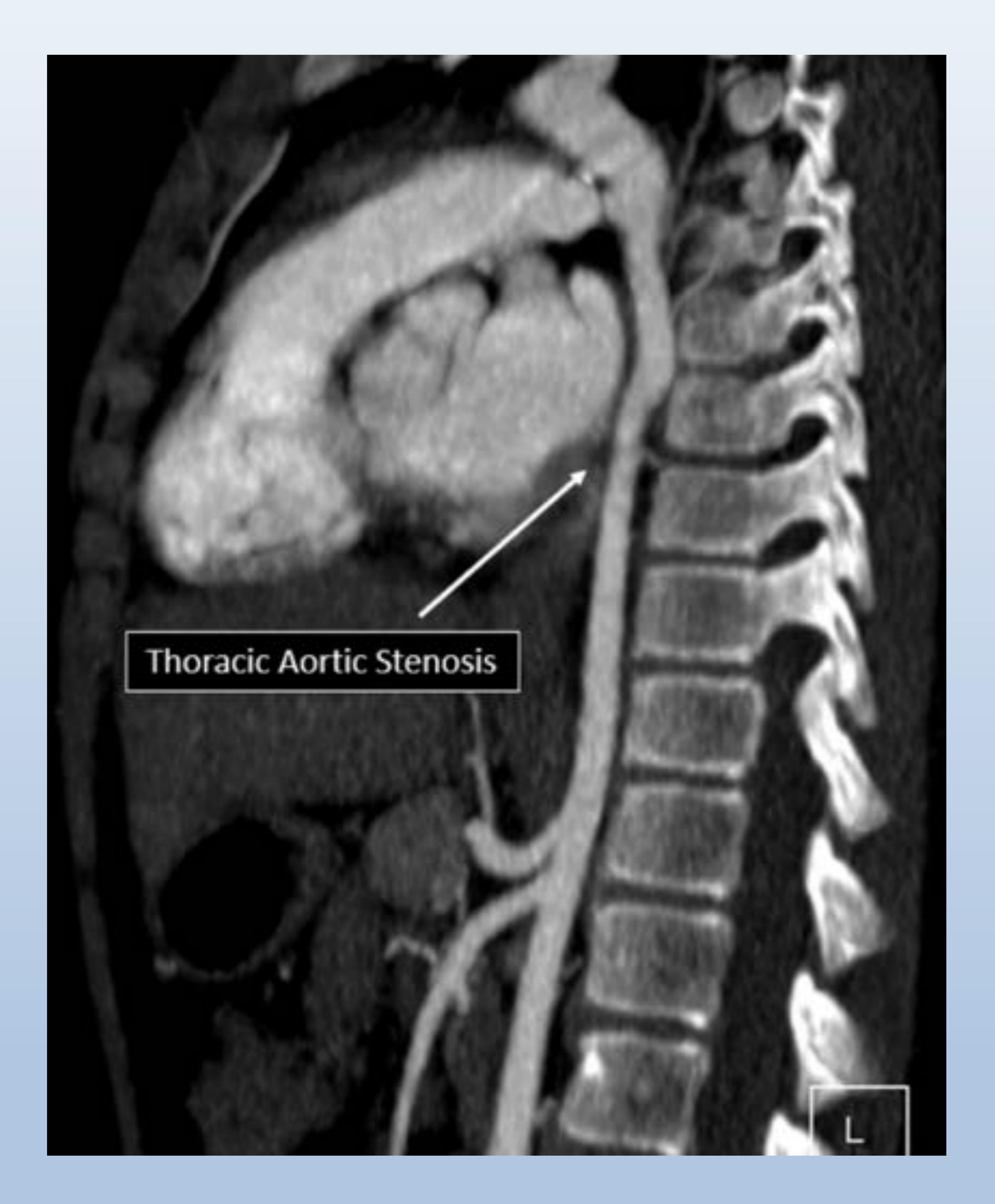


Fig. 10: Estenosis de aorta torácica en un Síndrome de aorta media. La aorta torácica descendente, distal a la arteria subclavia izquierda, presenta una morfología irregular y un calibre reducido. Referencias: Radiología, Hospital Universitario 12 de octubre - MADRID / ES.

- El tratamiento es médico y quirúrgico. El manejo médico está dirigido a controlar los síntomas que se derivan de la hipertensión y las complicaciones isquémicas. **Fig.11.**
- Algunas veces el tratamiento médico no es suficiente para controlar la enfermedad y es necesario un abordaje quirúrgico o endovascular.
- Las medidas invasivas estarán indicadas en caso de hipertensión no controlada o bien cuando exista insuficiencia renal a pesar de un adecuado manejo médico. Fig. 12.

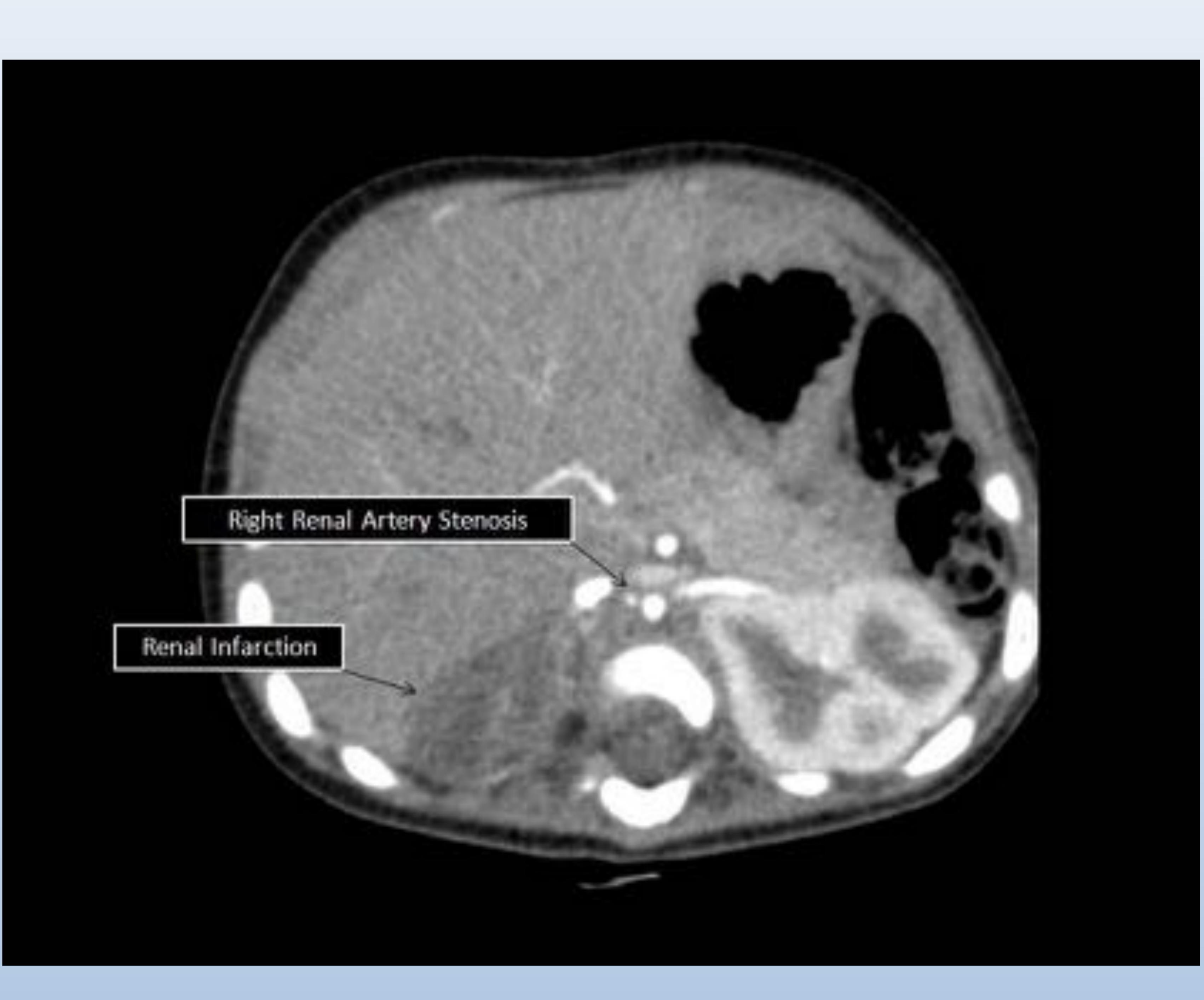


Fig. 11: Complicación isquémica del Síndrome de Aorta Media. Estenosis de la arteria renal derecha e infarto asociado. Referencias: Radiología, Hospital Universitario 12 de octubre - MADRID / ES.



Fig. 12: Síndrome de Aorta Media. Existía estenosis severa de la arteria renal derecha e hipertensión renovascular de difícil control médico. El paciente tuvo que ser sometido a un bypass hepatorrenal. Referencias: Radiología, Hospital Universitario 12 de octubre - MADRID / ES.

#### Conclusiones:

- El SAM es una causa importante de HTA en la infancia y una entidad rara pero potencialmente letal.
- Dado que la mayoría de los pacientes son niños y adultos jóvenes, es necesario un diagnóstico y tratamiento temprano.
- Los radiólogos deben conocer los hallazgos típicos por imagen y sospechar esta enfermedad cuando está presente.