

# Enfoque radiológico del síndrome de la aorta media

Anna Gené Orriols<sup>1</sup>, Flavio Zuccarino<sup>1,2</sup>, Juan Carretero Bellón<sup>2</sup>, Laia Brunet Garcia<sup>2</sup>, Jordi Muchart López<sup>2</sup>, Mariana Planells Alduvin<sup>2</sup>, Ignasi Barber Martínez de la Torre<sup>2</sup>, Emili Inarejos Clemente<sup>2</sup>

*<sup>1</sup>Hospital del Mar, Barcelona; <sup>2</sup>Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona*

## Objetivo docente

1. Revisar los **hallazgos radiológicos** del síndrome de aorta media en diferentes técnicas radiológicas, especialmente en el estudio angio-TC.
2. Destacar y exponer la **utilidad de las reconstrucciones multiplanares (MPR) y de *volume rendering* (VR)** en la **planificación terapéutica óptima**.

## Revisión del tema

# Síndrome de la aorta media (SAM)

Entidad clínica **rara** (0.5-2% de todos los casos de estenosis aórtica) caracterizada por:

- **Estenosis progresiva** y severa de la aorta descendente ((puede afectar desde el arco aórtico distal hasta la bifurcación aórtica).
- Afectación variable de las arterias renales y ramas arteriales distales [1,2,4].

La etiología y fisiopatología siguen siendo desconocidas.

Hay algunos casos asociados con **factores genéticos** (neurofibromatosis tipo 1, síndrome de Allagille, síndrome de Williams [2], o síndrome de Myhre [5] (**Fig. 6-12**)) o otras **enfermedades adquiridas** (arteritis de Takayasu o infecciones intrauterinas), la **gran mayoría** de casos son **idiopáticos** [2].

Típicamente se manifiesta en **niños y adultos jóvenes**. La sintomatología varía en función del grado y la localización de los vasos afectados. Sin embargo debido a que las arterias renales se encuentran frecuentemente afectadas (>80% de los casos) [3,4], la presentación clínica es en forma de **hipertensión arterial severa** y sus **complicaciones** tales como **enfermedad coronaria, insuficiencia cardíaca congestiva, hipertrofia ventricular izquierda y accidentes cerebrovasculares**. Los pacientes también pueden presentarse con pulsos femorales ausentes, murmullo abdominal, isquemia mesentérica, claudicación de miembros inferiores y, en casos avanzados, encefalopatía y retinopatía hipertensiva [2].

**Morbi-mortalidad** asociada **significativa** en casos severos [2,3] con menos de un 20% de supervivencia pasados los 40 años en casos no tratados [3].

Existen diferentes opciones terapéuticas para el manejo del SAM, que incluyen tratamiento **médico, endovascular o quirúrgico** [1]. El tratamiento médico exclusivo no siempre es suficiente [2,3] y en la mayoría de los casos se necesita la **combinación de diferentes modalidades terapéuticas** para conseguir un adecuado control sintomático y preservar la función de los órganos distales [1, 3]. Las intervenciones percutáneas incluyen la **angioplastia con balón** y/o la colocación de **stents (Fig.3,12)**, mientras que las quirúrgicas incluyen procedimientos como el **by-pass aorto-aórtico**, la **aortoplastia** con parches y/o la **reparación aórtica primaria** [3].

## Revisión del tema

# Hallazgos radiológicos

El SAM puede plantear ciertos desafíos en el diagnóstico clínico.

Las modalidades de imagen iniciales típicamente implican ecocardiografía y ecografía renal para evaluar la función de órganos distales y revelar hallazgos secundarios o directos de estenosis aórtica.

- La **ecografía renal** permite una evaluación doppler y el cálculo de índices de Resistencia.
- La **ecocardiografía** es útil para analizar la función cardíaca y mostrar complicaciones como el engrosamiento y el derrame pleural (**Fig. 8**).

Si bien la **angiografía** solía considerarse el *gold standard* para el diagnóstico del SAM, los avances en las técnicas de imagen han permitido que actualmente sean la **angiografía por TC o RM** las pruebas **de elección** para un diagnóstico definitivo. Estas modalidades de imagen también son valiosas para la **planificación del tratamiento**. Aunque la resonancia magnética puede tener una resolución espacial inferior en comparación con la TC, sigue siendo una opción diagnóstica viable y puede recomendarse para exámenes de seguimiento debido a su falta de radiación ionizante; Sin embargo, su utilidad puede estar limitada en pacientes con stents aórticos debido a posibles artefactos de imagen.

Este póster tiene como objetivo exponer los protocolos y técnicas de postprocesamiento empleadas en nuestro hospital para mejorar la precisión diagnóstica, centrándonos, sobre todo, en la angiografía por TC (**Fig. 1-2, 4-7, 9-11**).

## Revisión del tema

### TC:

Las angiografías por TC se realizaron utilizando un **TCMD de 256 cortes** (Brilliance iCT, Philips), y más recientemente, con un escáner de **TC de doble fuente** (Somatome Force, Siemens).

### Protocolos...

El *field of view* (**FOV**) generalmente abarca toda la **aorta torácica y abdominal**. El FOV puede reducirse a la aorta torácica o abdominal solamente, disminuyendo la exposición a los rayos X, especialmente en los escaneos de TC de seguimiento que evalúan los resultados postquirúrgicos o confirman la posición y permeabilidad correctas del stent. En casos de **anomalías cardíacas o coronarias** asociadas, preferimos un protocolo prospectivo con un **pitch elevado** (**protocolo Flash**) para lograr una mejor delimitación cardíaca y coronaria con una dosis mínima de radiación. El *bolus tracking* se realiza con la región de interés (**ROI**) colocada en la **aorta infradiafragmática**, evitando stents o estenosis aórticas graves, con un **umbral de 150 UH**. Administramos **1-1.5 ml/kg de medio de contraste yodado (400 mgI/ml)** seguido de un lavado intravenoso de solución salina, con velocidad de flujo ajustada según el acceso venoso periférico. Si bien un protocolo de angiografía espectral puede mejorar la definición del lumen del stent, implica dosis de radiación más altas y un FOV limitado, por lo que no se realiza de forma rutinaria.

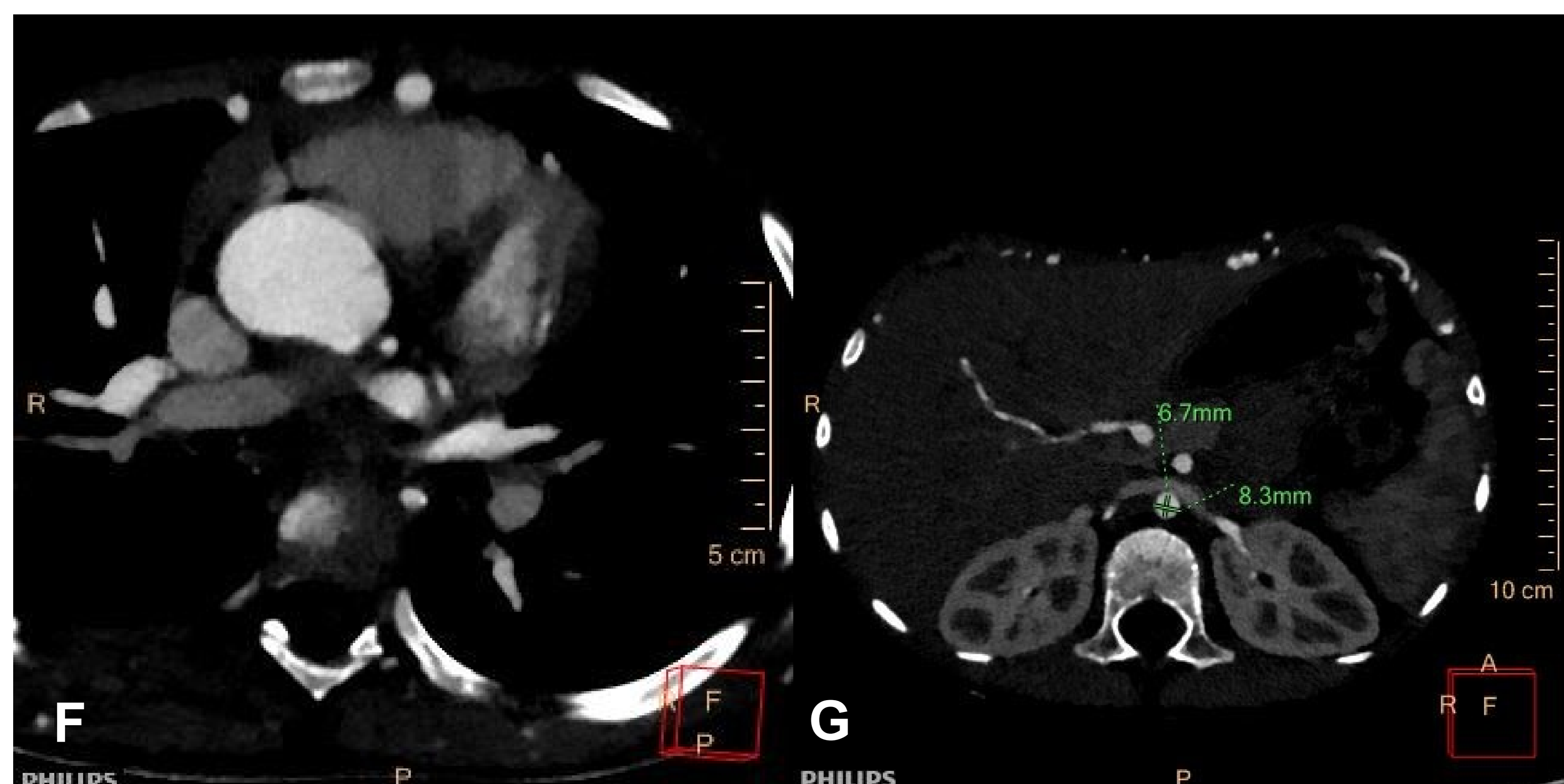
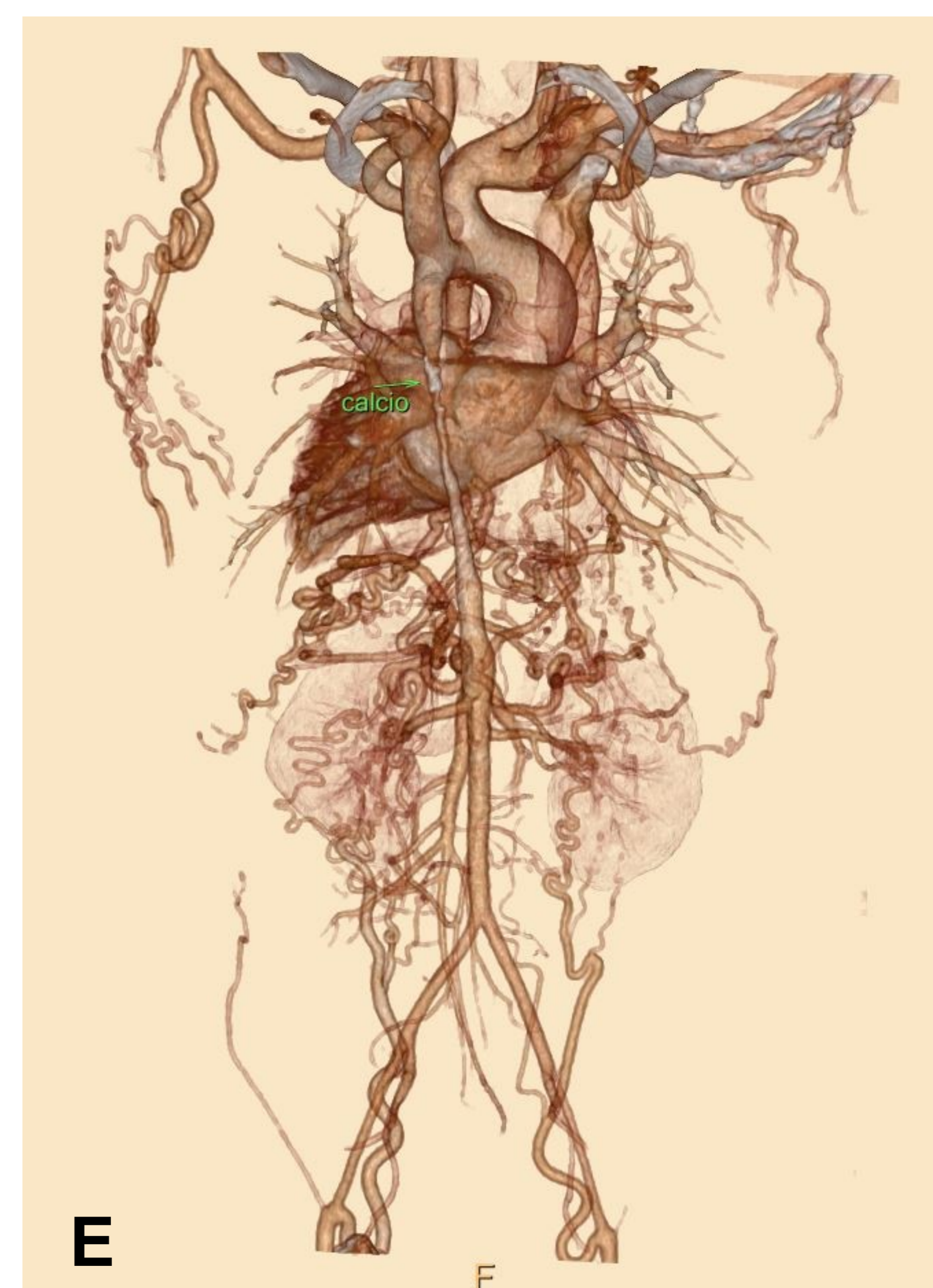
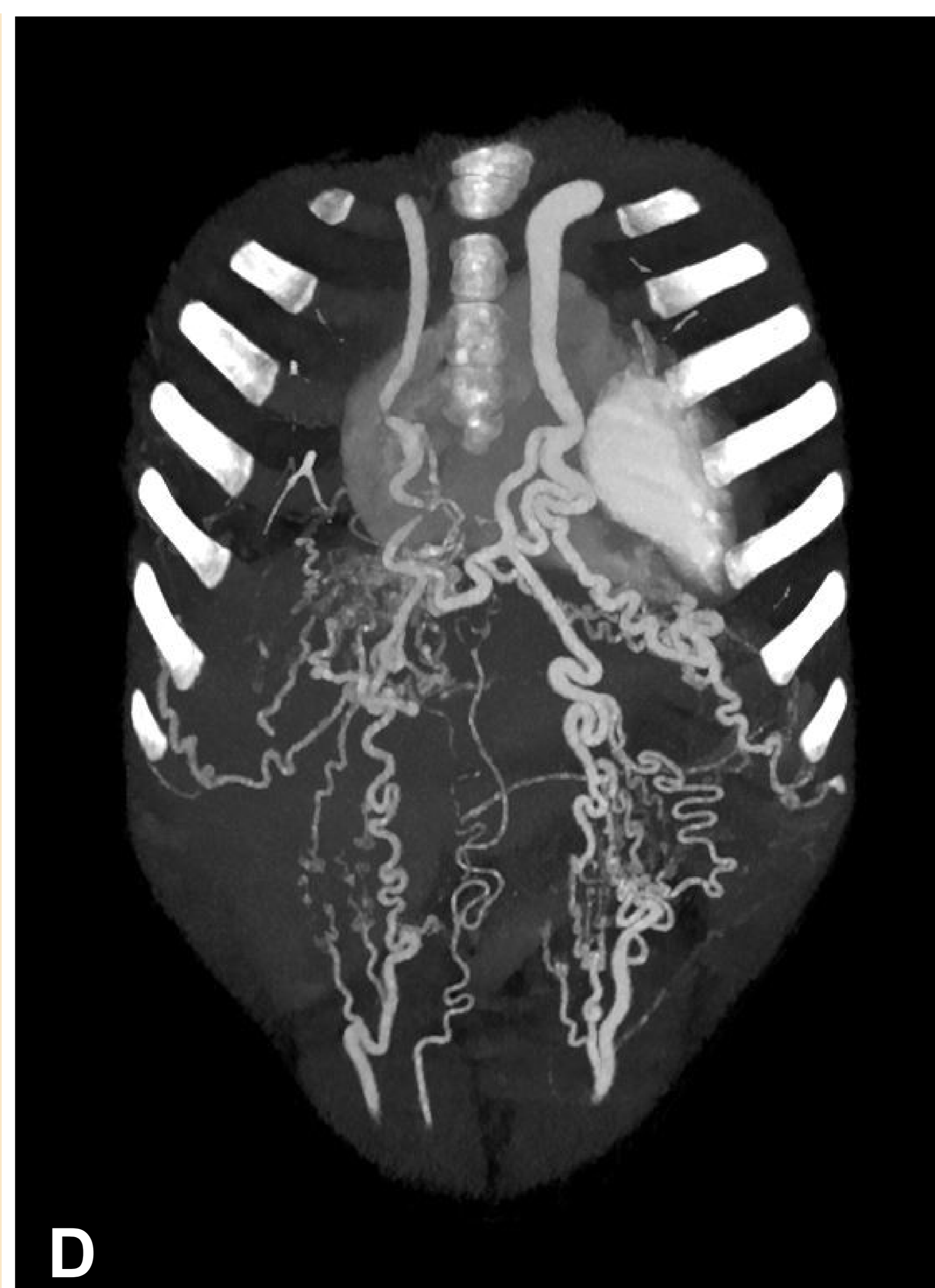
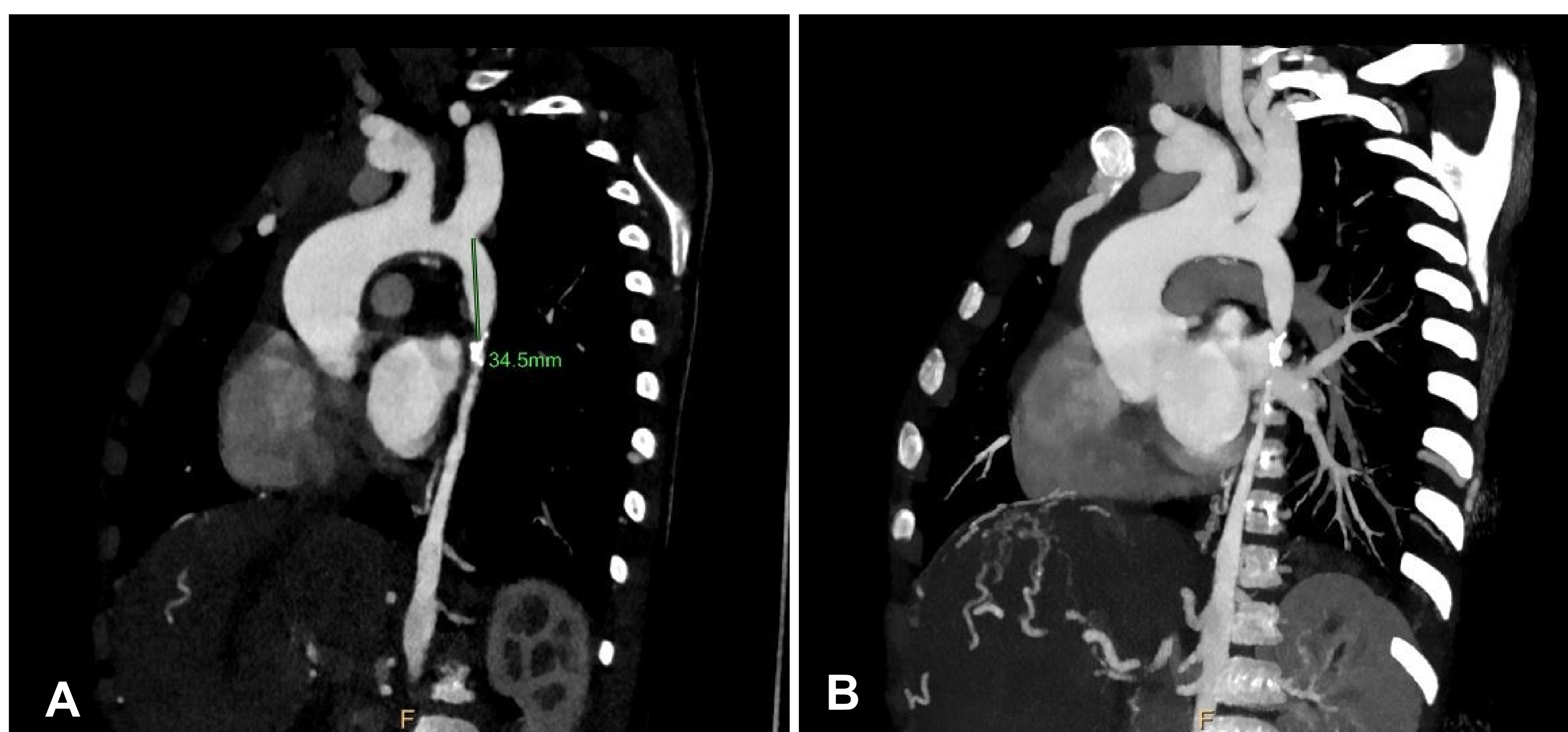
### Post procesado...

Las técnicas de postprocesamiento incluyen **reconstrucciones multiplanares (MPR)** en varios planos para visualizar la **morfología de los vasos, estenosis o dilataciones**, así como MPR curvas en vasos tortuosos. Las imágenes de **Proyección de Intensidad Máxima (MIP)** y las **reconstrucciones volumétricas (VR)** facilitan una **mejor delimitación de las arterias colaterales**, especialmente en casos de estenosis grave. Las VR y las **reconstrucciones cinemáticas volumétricas (CVR)** proporcionan una **evaluación completa** de los vasos arteriales, colaterales, estenosis y dilataciones, así como la **relación con órganos adyacentes**, de gran utilidad en la planificación terapéutica.

## Conclusiones

- El síndrome de la aorta media (SAM) es una entidad rara pero clínicamente significativa, dadas sus elevadas tasas de morbilidad y mortalidad asociadas.
- Existen diversas modalidades terapéuticas para el manejo de sus síntomas, que abarcan tanto intervenciones endovasculares como quirúrgicas, para las que es imprescindible un diagnóstico preciso. En este contexto, la radiología, particularmente la angiografía por TC con sus diversas técnicas de postprocesamiento, no solo facilita el diagnóstico sino que también permite una evaluación integral de la extensión y el compromiso de todo el territorio arterial. Esta evaluación es fundamental para una estrategia terapéutica óptima.
- La información precisa y detallada proporcionada por estas técnicas de imagen desempeña un papel fundamental en la orientación entre las intervenciones quirúrgicas e intravasculares, como la colocación de stents.

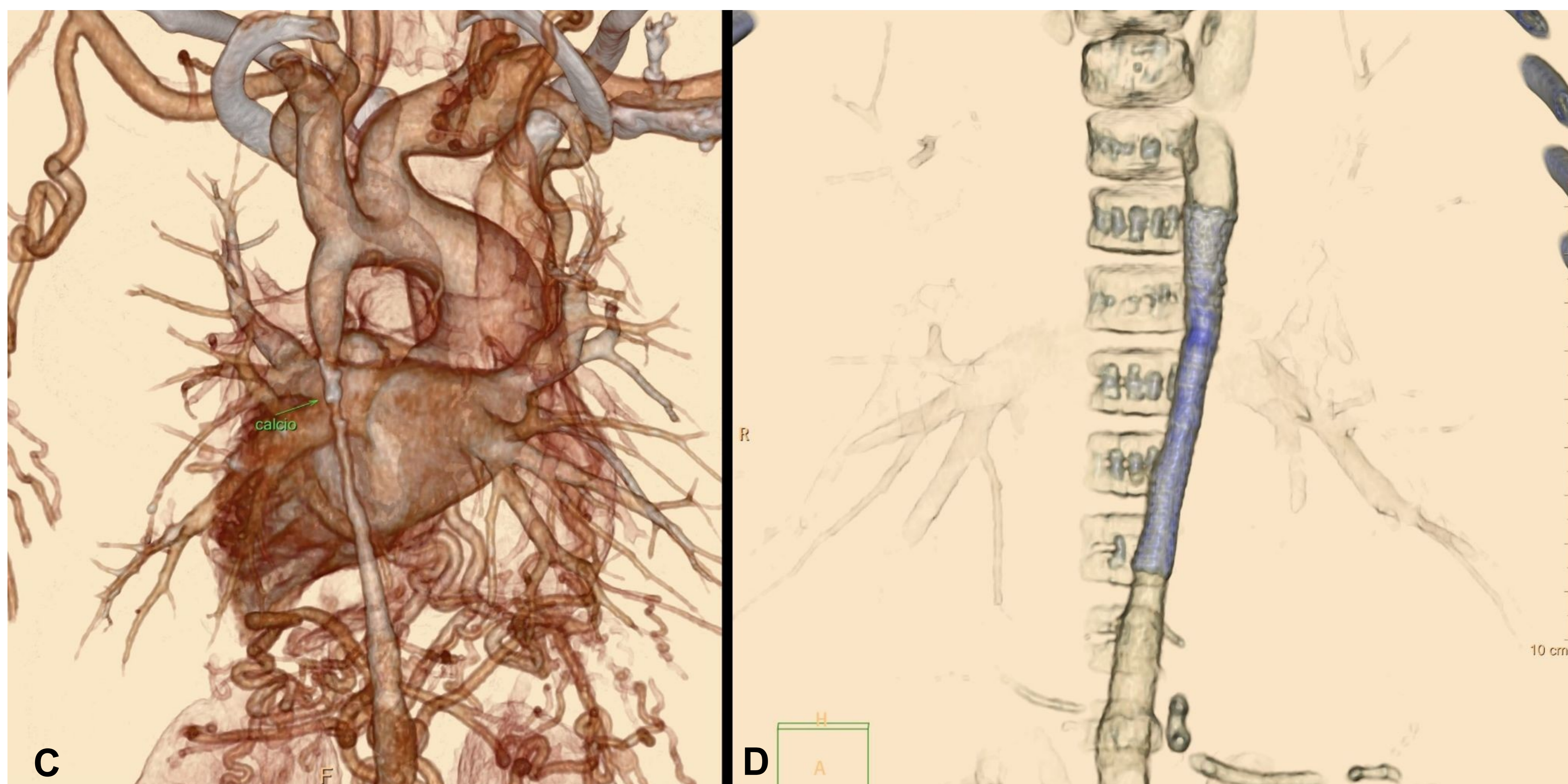
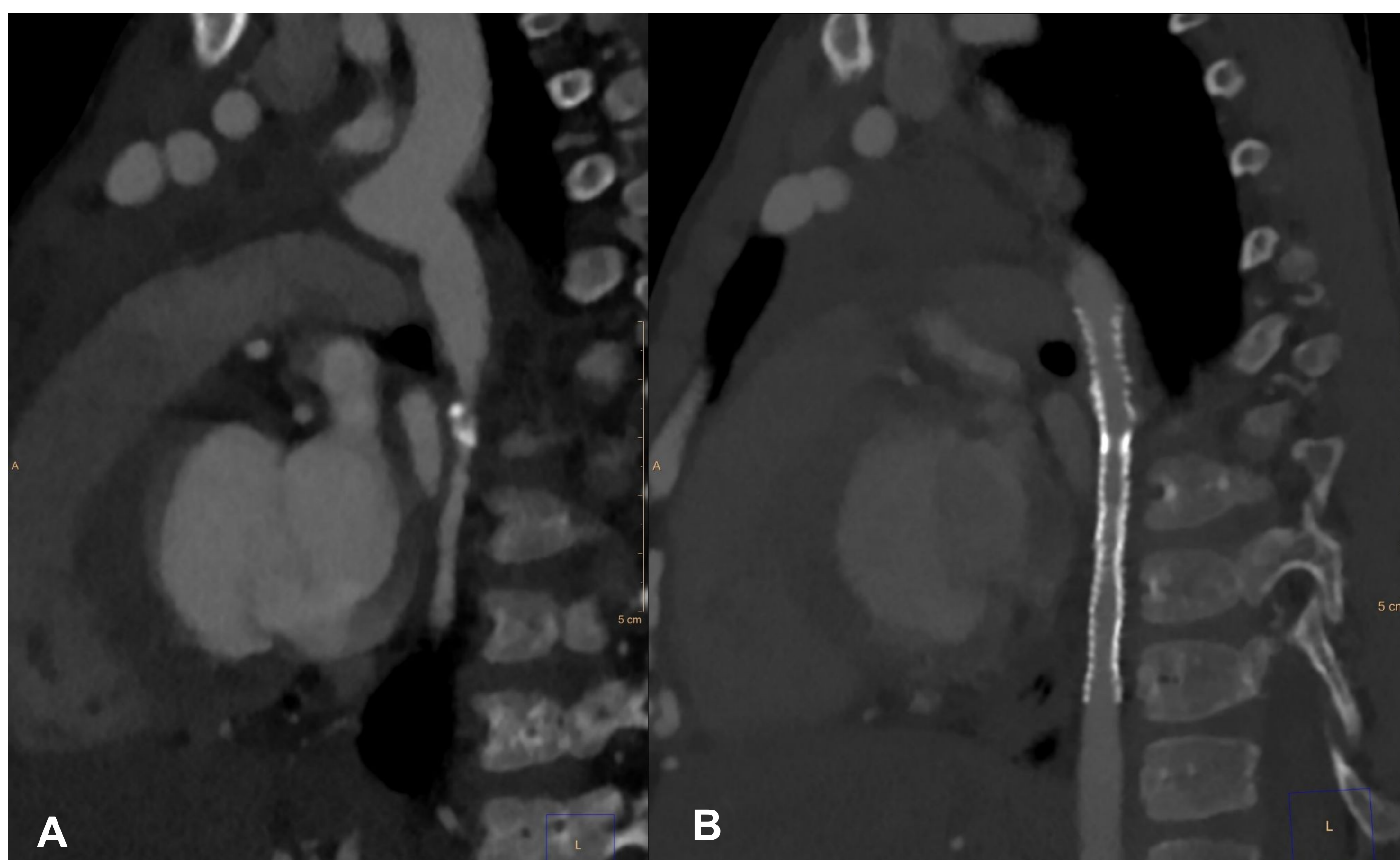
Síndrome de la aorta media en un niño de 3 años  
Se aprecia la **estenosis en la aorta torácica descendente** y la importante **circulación colateral** de ambas **arterias mamarias**.



**A, B:** Imágenes torácicas sagitales en cortes finos (A) y reconstrucción MIP (B). La estenosis empieza a 34.5 mm del arco aórtico. Nótese un foco cálcico en el origen de la estenosis.  
**C, D:** Reconstrucciones coronales mediante VR (C) y MIP (D) que muestran la importante circulación colateral de ambas arterias mamarias.  
**E:** Reconstrucción VR de la aorta toraco-abdominal completa que muestra la estenosis focal a nivel de la aorta torácica descendente.  
**F, G:** Cortes sagitales finos a nivel torácico (F) y abdominal (G). A destacar la diferencia de calibre entre la aorta ascendente y descendente (F) así como el calibre reducido de la aorta abdominal a nivel de las arterias renales (G).

Fig. 1

El mismo paciente después del **tratamiento endovascular (stent)**.  
Se aprecia la importante mejoría del calibre de la aorta torácica descendente comparado con las imágenes pre-tratamiento.



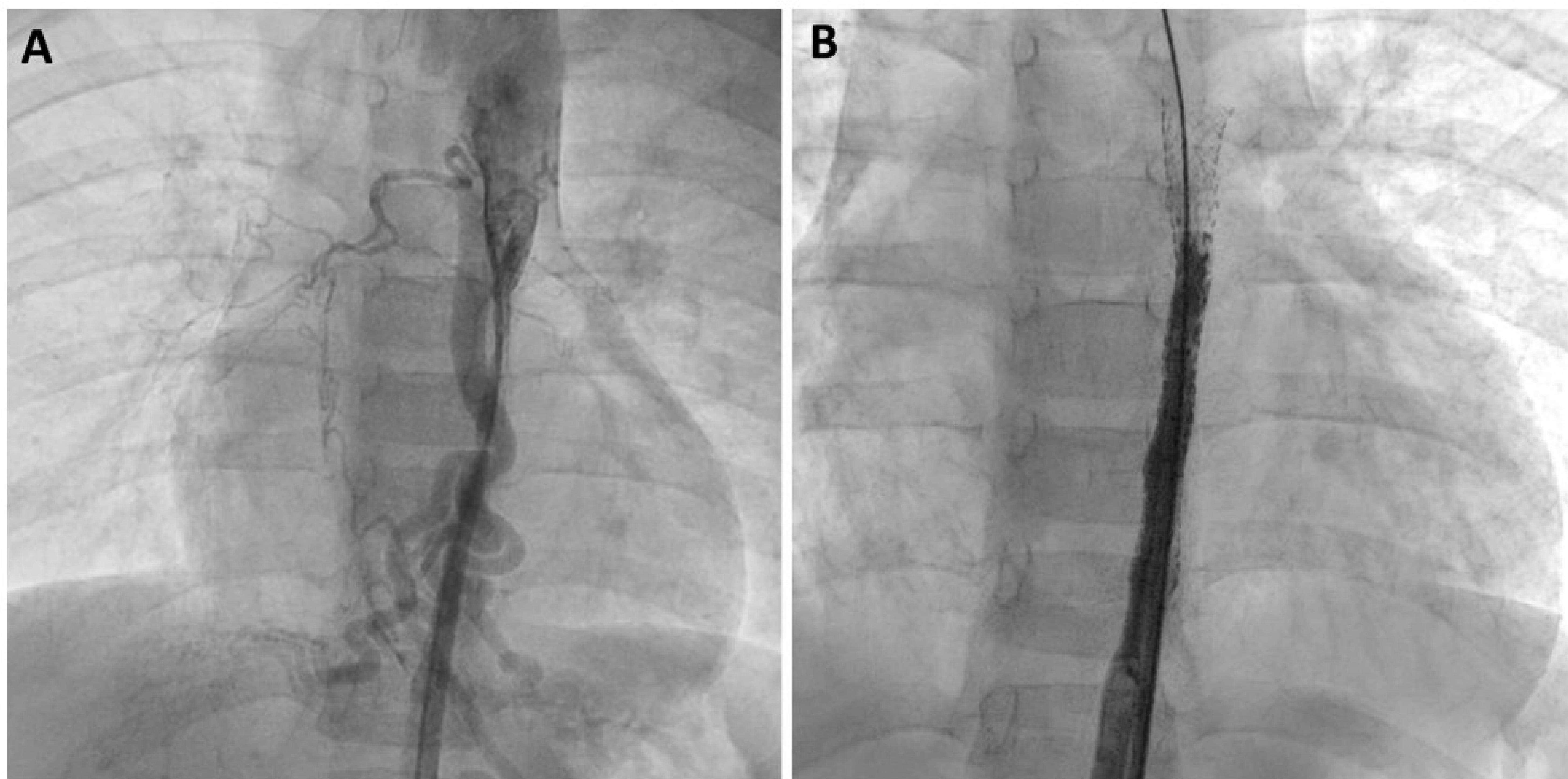
**A, B:** Reconstrucciones MIP sagitales de la aorta torácica descendentes antes (A) y después (B) de la colocación del stent.

**C:** Reconstrucción VR del segmento aórtico estenótico.

**D:** Reconstrucción VR del stent.



El stent se posicionó mediante **cateterismo**.



[4] Brunet-García L, Prada Martínez FH, Lopez Sainz A, Sanchez-de-Toledo J, Carretero Bellon JM. *Mid-aortic Syndrome in a Pediatric Cohort*. *Pediatr Cardiol*. 2023 Jan;44(1):168-178

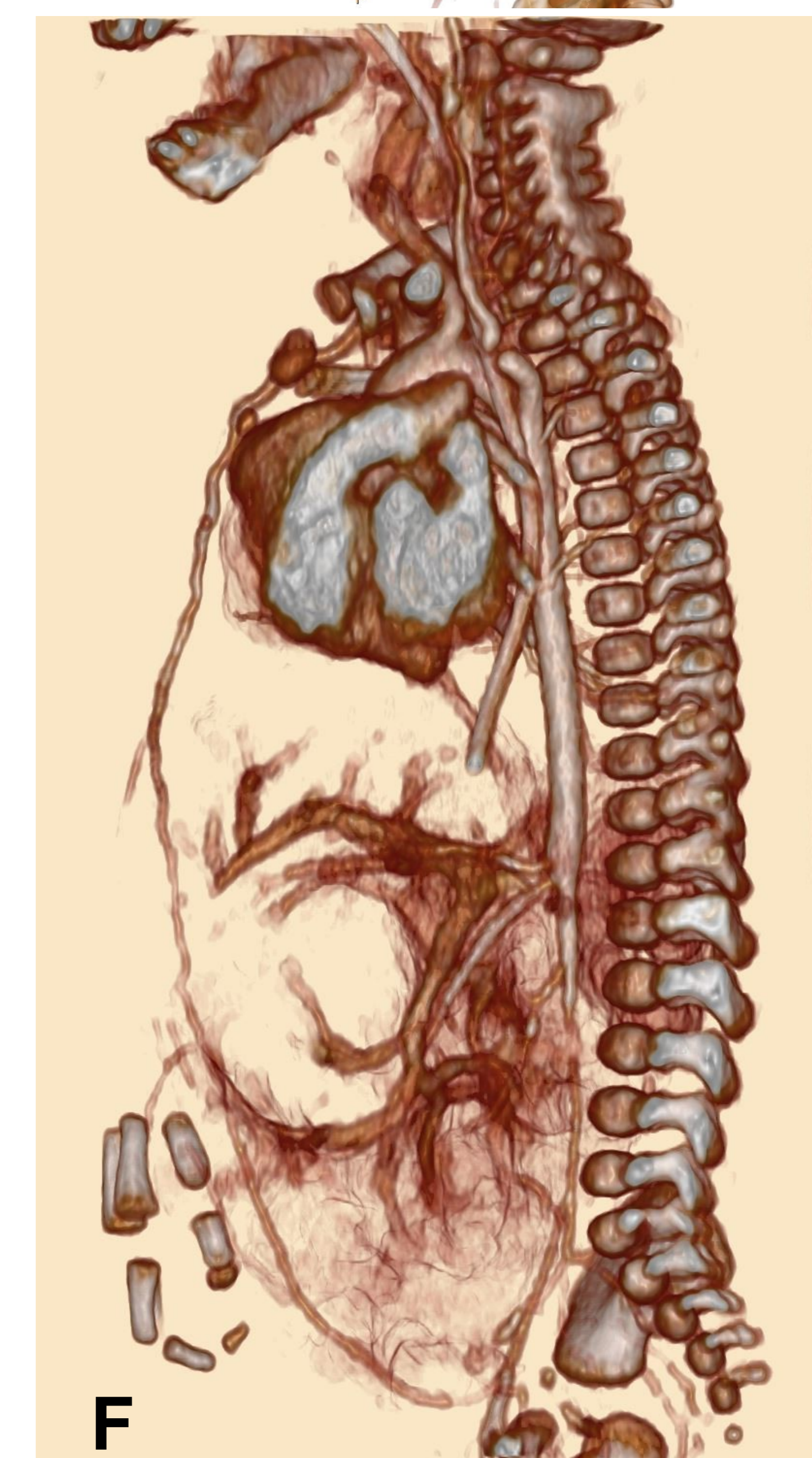
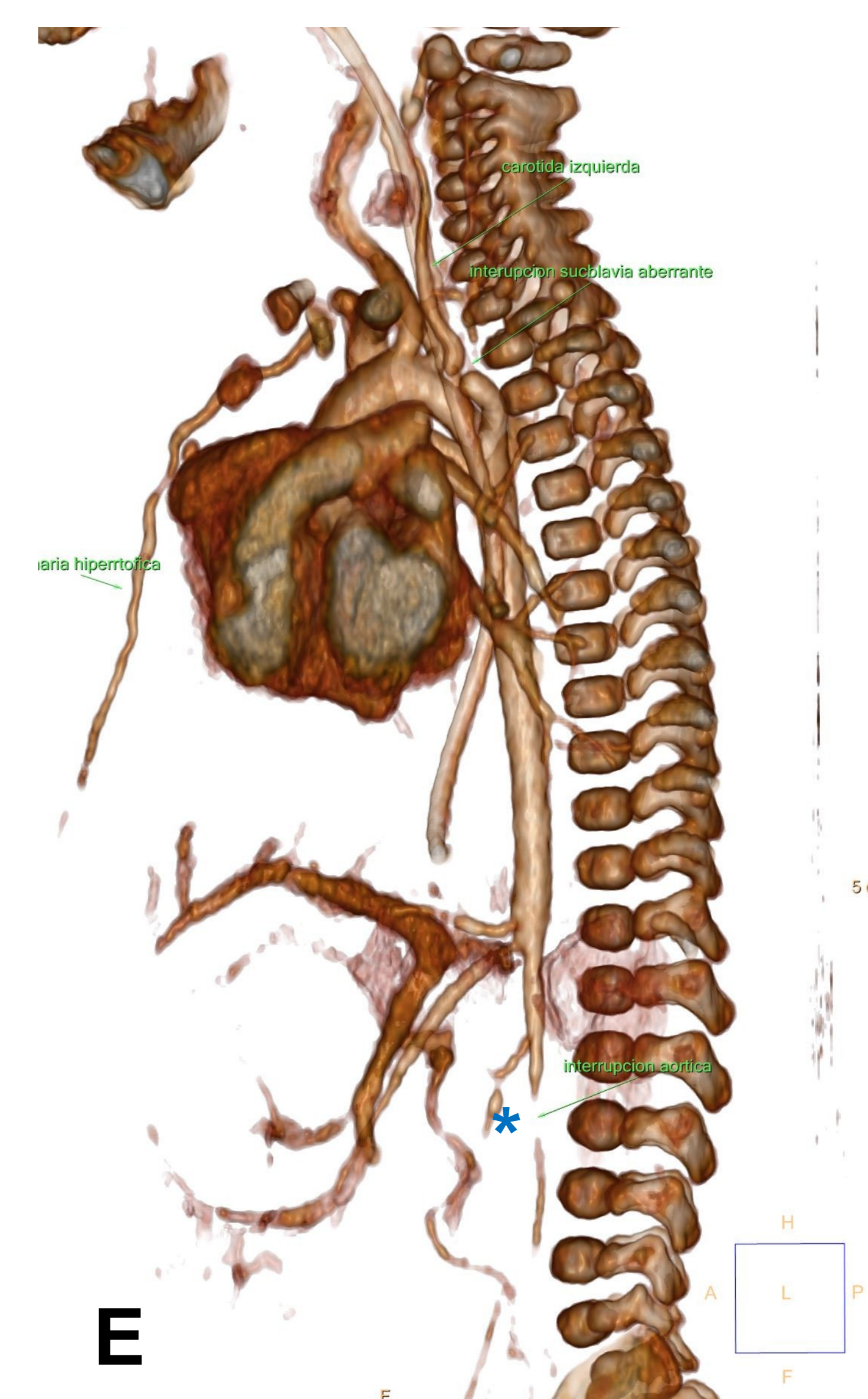
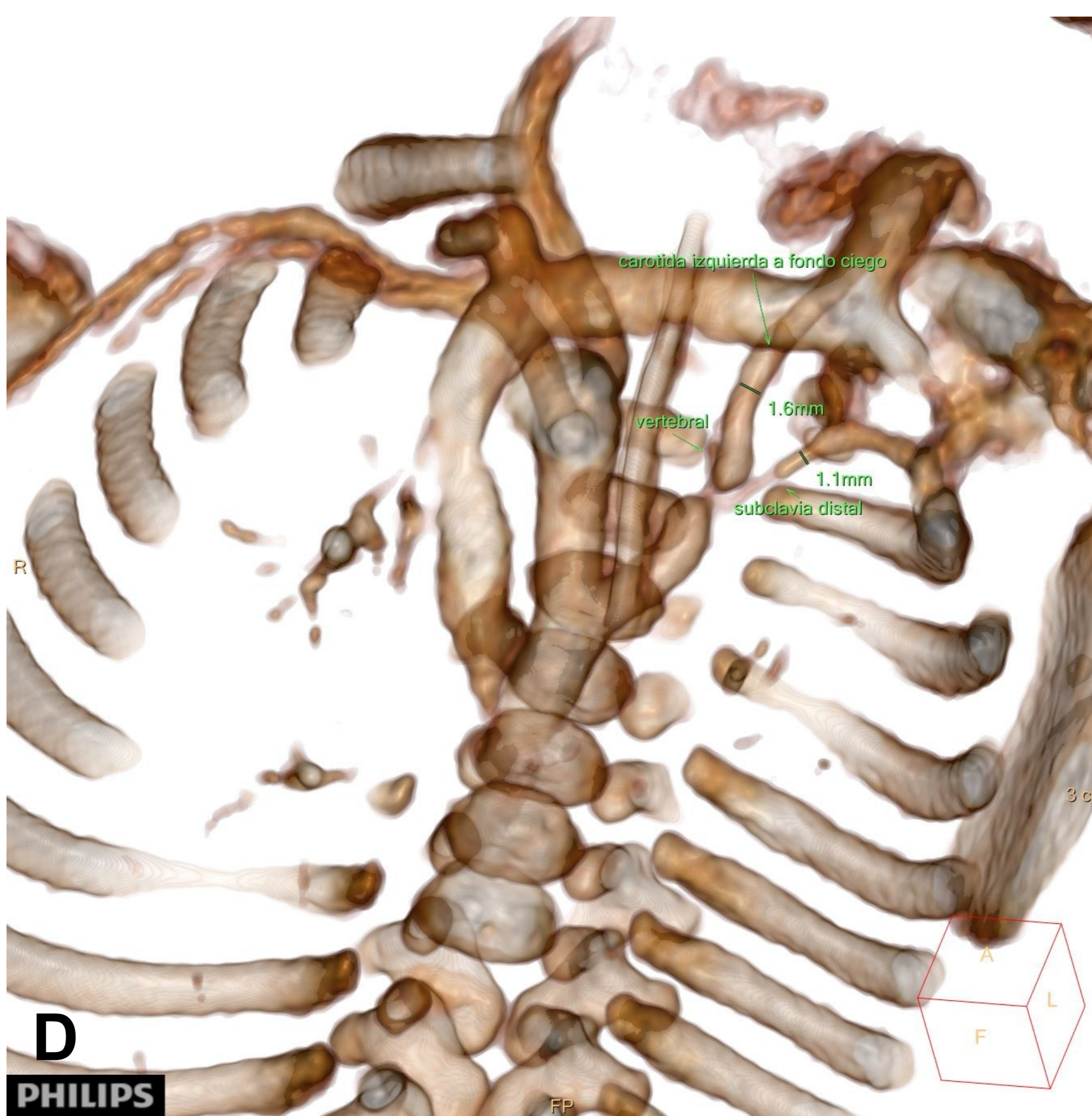
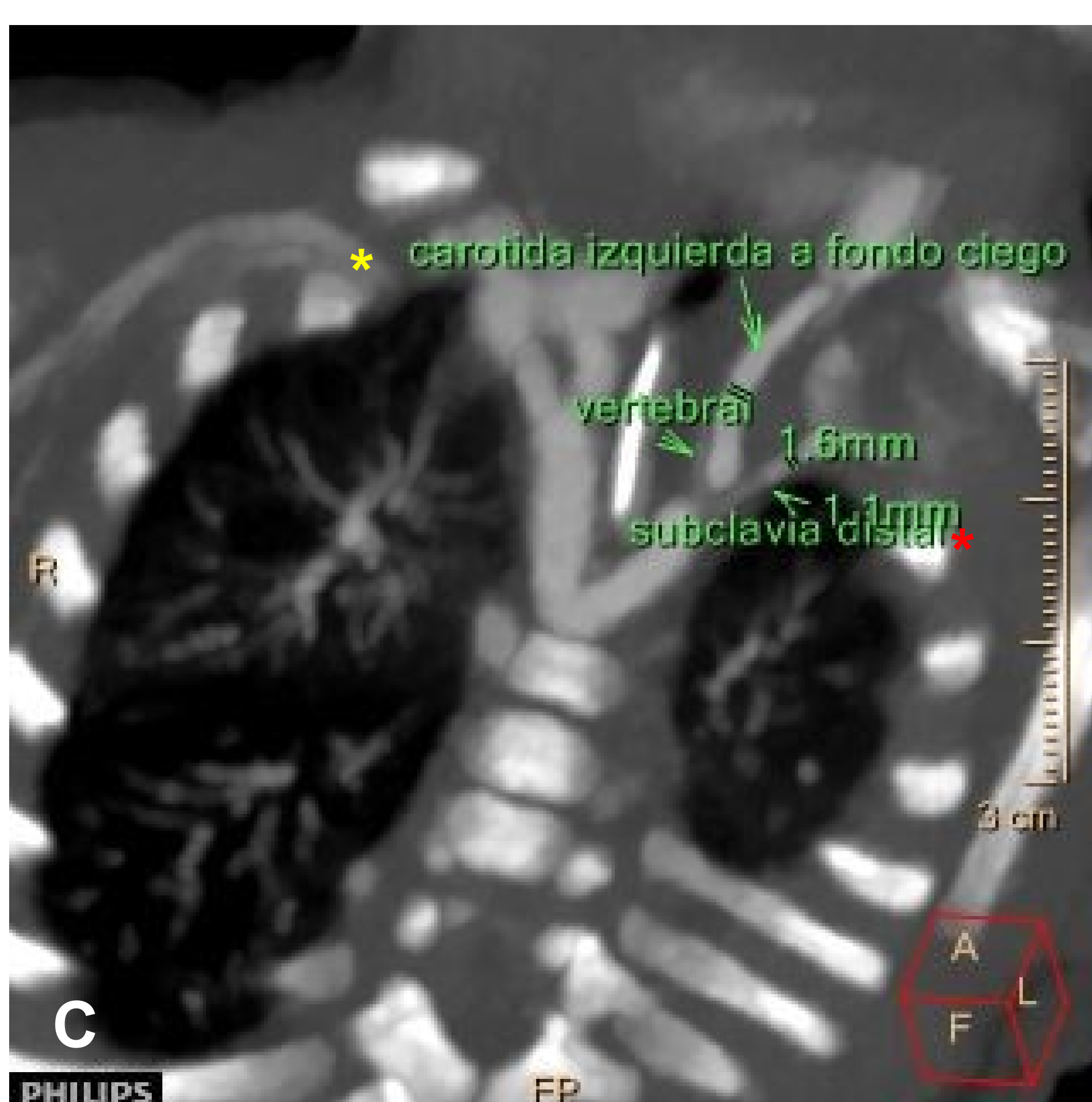
**A:** Angiografía inicial pre-angioplastia que muestra la aorta torácica hipoplásica con circulación colateral prominentes.

**B:** Angiografía realizada después de la angioplastia transluminal percutánea con implantación de 3 stents a nivel de la aorta torácica descendente.

Angio-TC realizado en un recién nacido en el contexto de alteraciones del flujo de la arteria subclavia e hipertensión.

El paciente presentaba una **estenosis progresiva de la aorta abdominal distal a las arterias renales con oclusión completa a nivel pre bifurcación ilíaca.**

También presentaba una **arteria subclavia izquierda aberrante, con calibre disminuido y origen a nivel de la arteria vertebral izquierda.** La **arteria carótida izquierda también era aberrante, con calibre disminuido y sin comunicación proximal.**



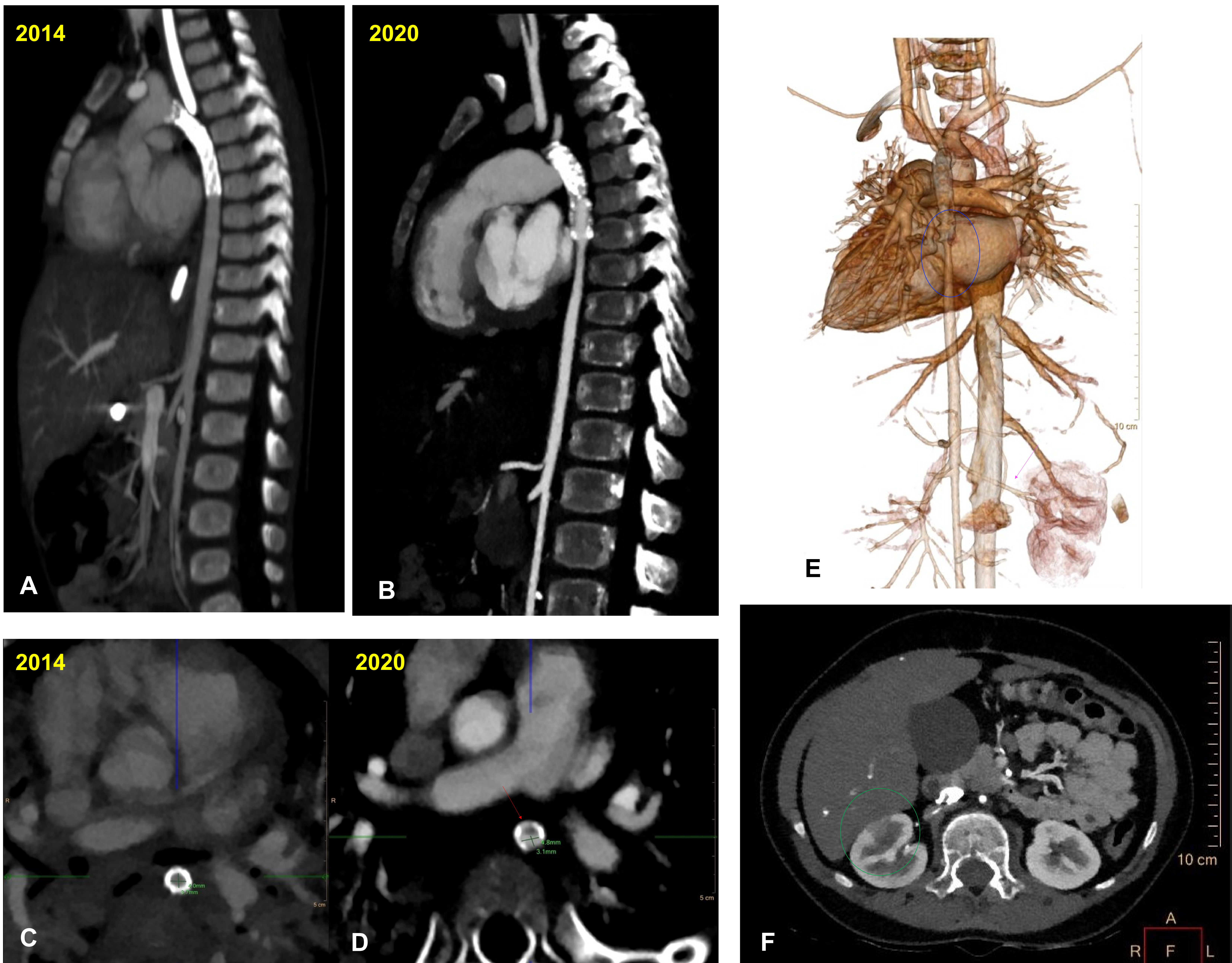
**A, B:** Cortes abdominales axiales, con reconstrucciones MIP a nivel suprarrenal (A) donde la aorta mide 2.2 mm de calibre máximo, y a nivel infrarrenal (B) donde no se identifica la aorta.

**C, D:** Reconstrucciones coronales MIP (C) y VR (D) de los troncos supraaórticos. Apréciase el calibre disminuido de la arteria subclavia (\*) y la arteria carótida izquierda aberrante sin comunicación proximal (\*).

**E, F:** Reconstrucciones VR sagitales que muestran estenosis progresiva de la aorta abdominal con el segmento ausente a nivel infrarrenal (\*).

Fig. 4

Angio-TC de control en un niño de 3 años con **hipoplasia aórtica severa**; portador de 3 stents..



**A, B:** Cortes sagitales toraco-abdominales con reconstrucción MIP en estudios del 2014 y 2020. Se aprecia el stent localizado en la aorta descendente proximal. La estenosis se aprecia en el estudio del 2020, inmediatamente caudal al stent.

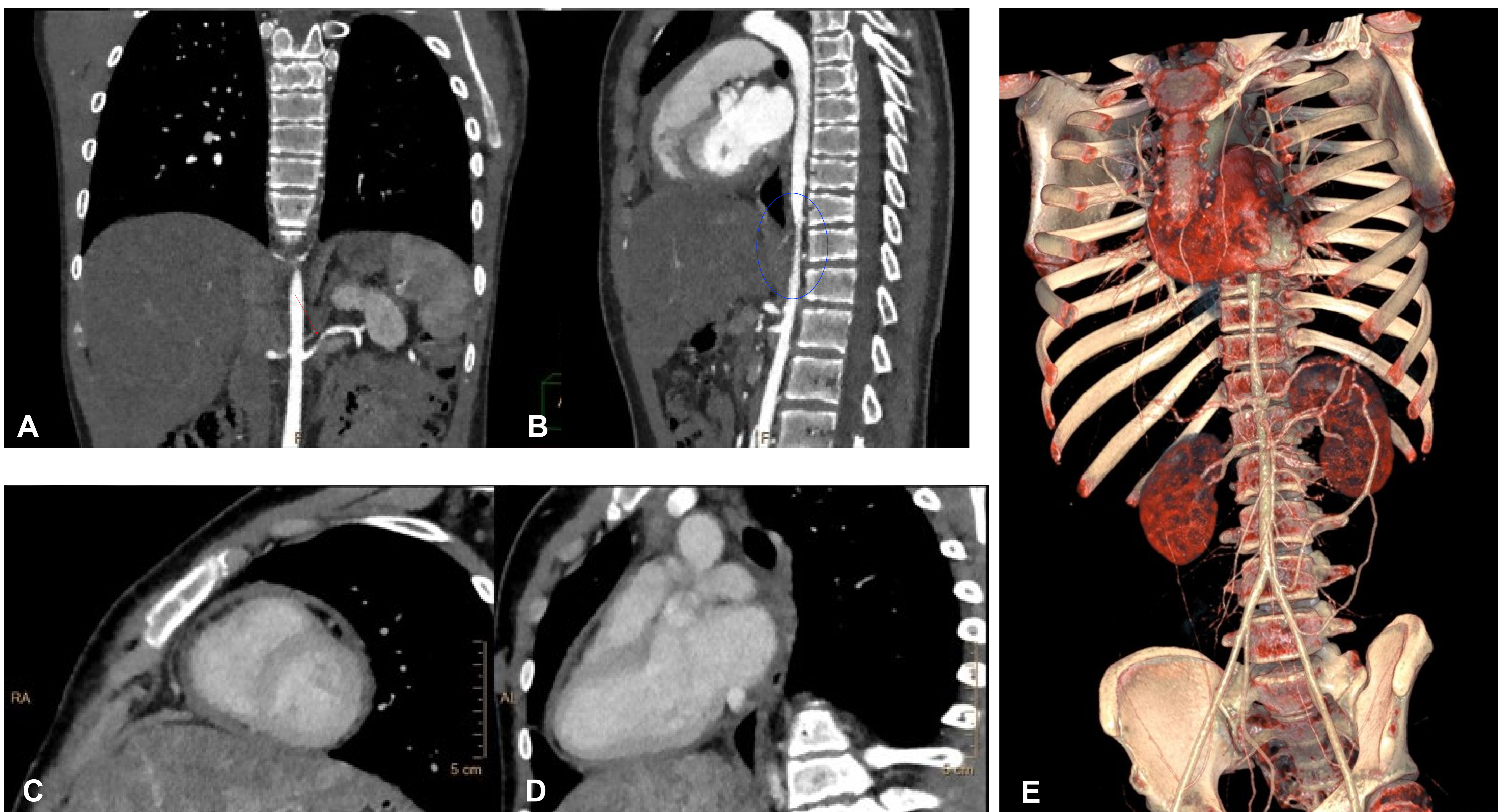
**C, D:** Cortes axiales de la aorta torácica descendente a nivel del stent. En el estudio de 2020 se aprecia un área hipodensa focal (flecha roja) que se corresponde con un trombo mural con reducción del calibre arterial secundaria (3.1 x 4.8 mm vs. 4 x 3.7 mm).

**E:** Reconstrucción VR de la aorta toraco-abdominal completa apreciándose la estenosis segmentaria (círculo azul) y el calibre disminuido de las arterias renales (flecha rosa).

**F:** Corte axial abdominal con reconstrucción MIP donde se observa un área hipodensa cortical en el riñón derecho (círculo verde) que se corresponde con un área de hipoperfusión (en el riñón contralateral existían áreas similares -no visibles en este corte-).

Fig. 5

SAM en contexto del **síndrome de Mhyre**.



*El síndrome de Mhyre es una enfermedad rara secundaria a variantes patogénicas en el gen SMAD4. Es una entidad multisistémica que se caracteriza por baja estatura, sordera, rigidez articular, dimorfismo craneofacial y potenciales manifestaciones cardíacas[5].*

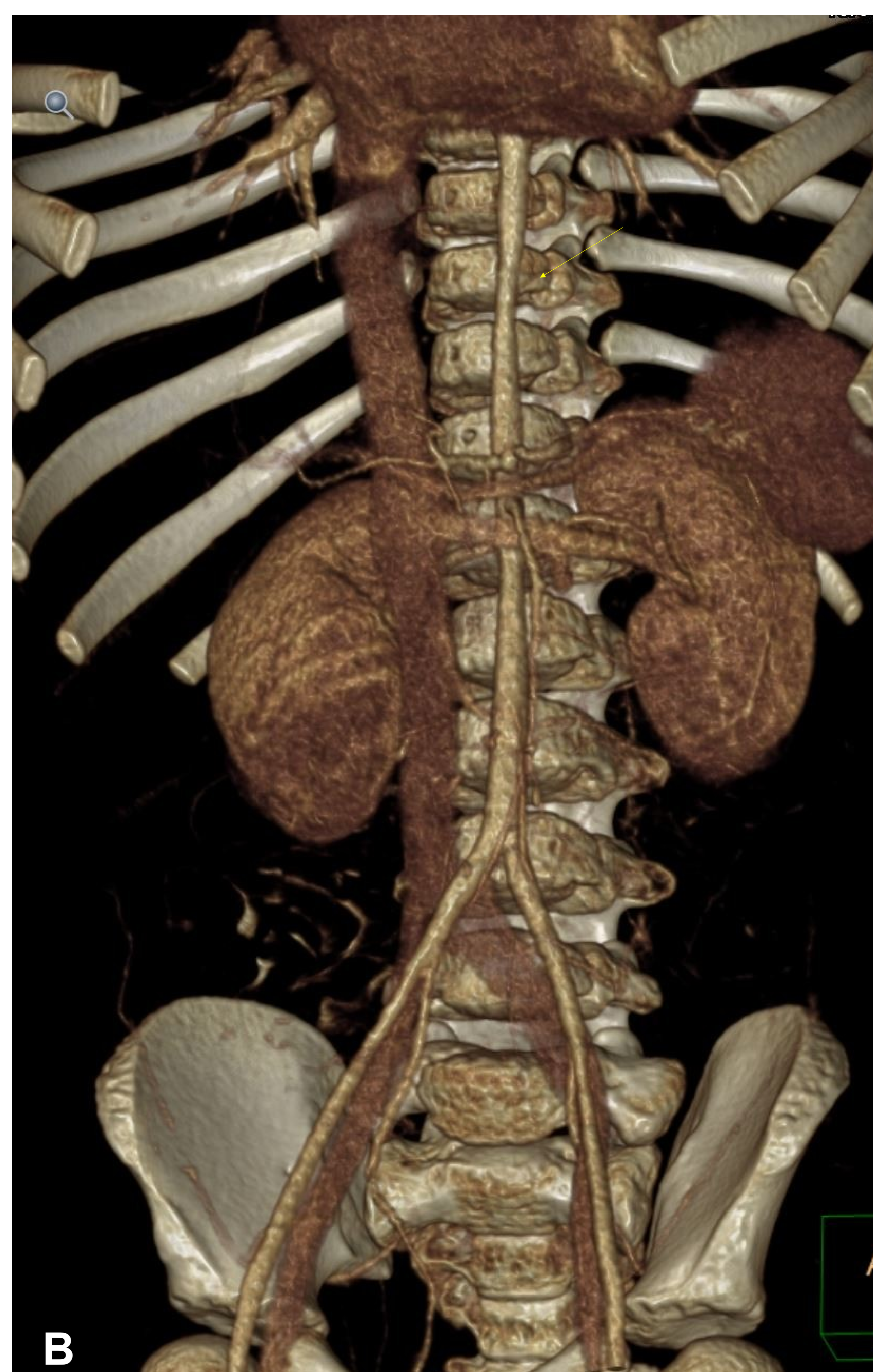
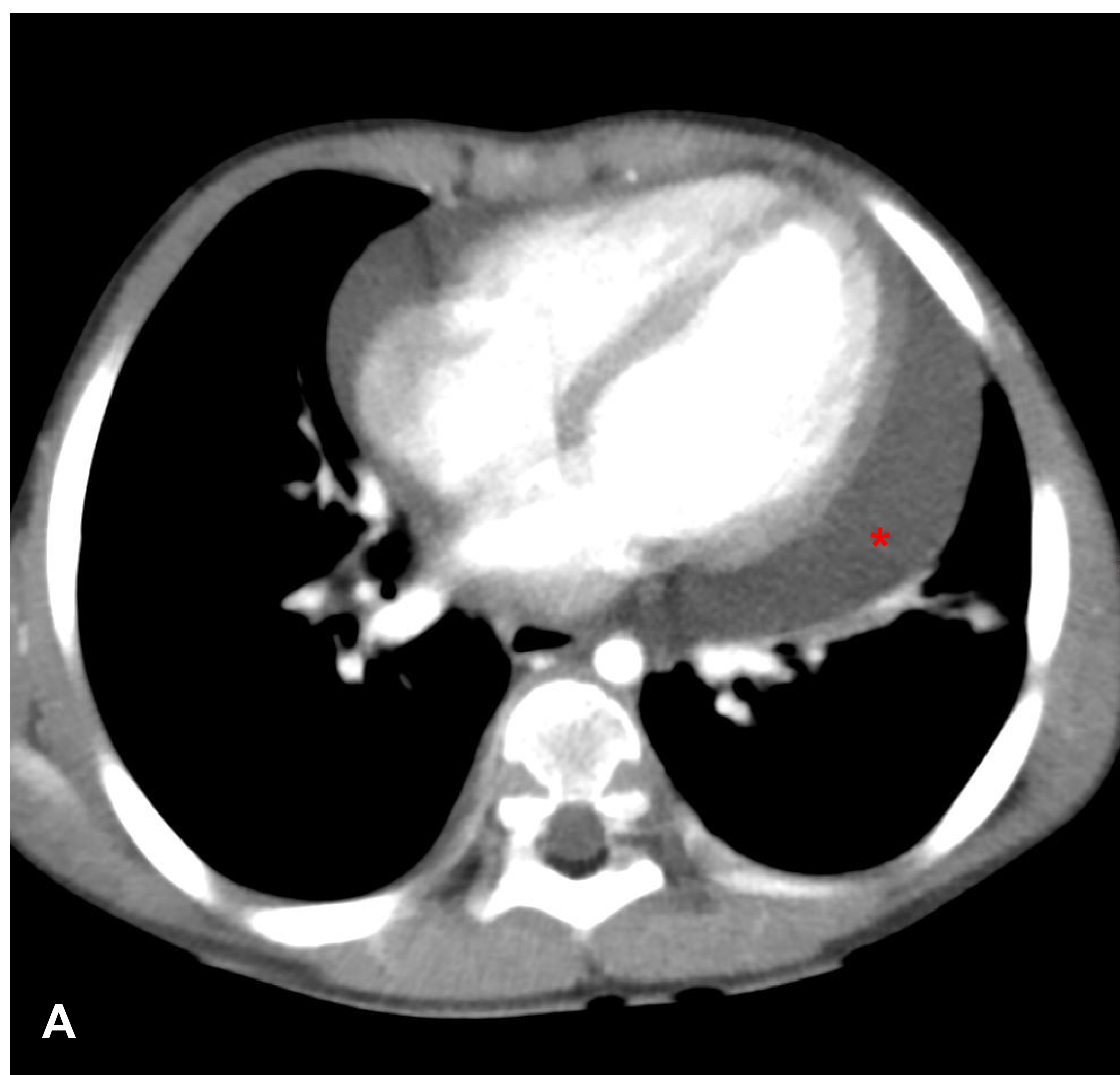
A: Reconstrucción coronal MIP de la aorta abdominal donde se aprecia estenosis proximal de la arteria renal derecha (flecha roja).

B: Reconstrucción sagital MIP toraco-abdominal que muestra una estenosis segmentaria de la aorta torácica distal/abdominal proximal (círculo azul).

C, D: Reconstrucciones cardíacas MIP en el eje corto (C) y largo (D). Apareciere el derrame pericárdico.

E: CINEMATIC VR donde se aprecian las estenosis focales aórtica y renal.

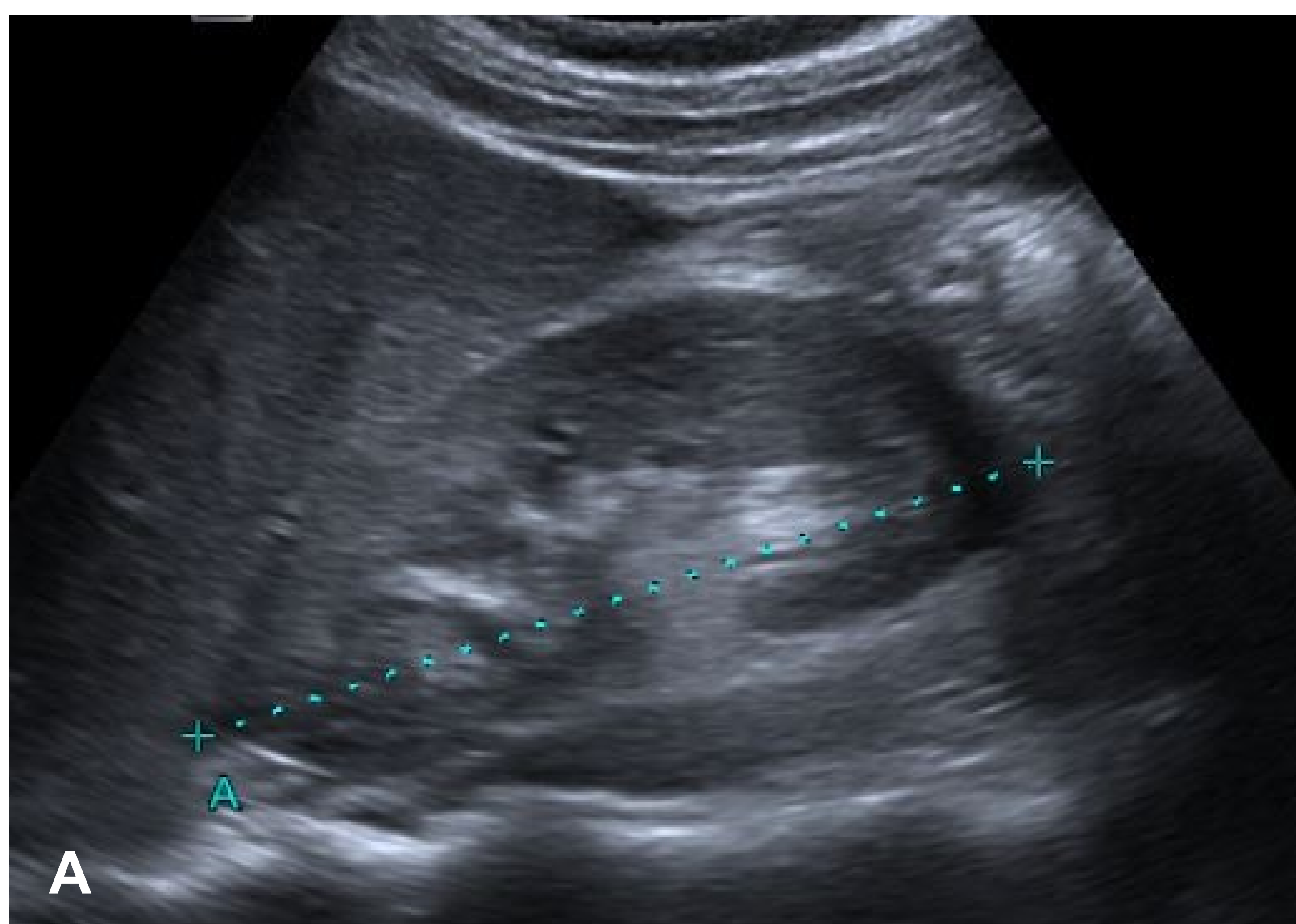
Paciente de 8 años con **síndrome de Mhyre**. TC inicial (2016): el paciente presentaba **derrame pericárdico** y **estenosis aórtica**.



A: Corte axial torácico donde se observa el derrame pericárdico (\*).

B: Reconstrucción VR que muestra la estenosis aórtica torácica (flecha amarilla).

Mismo paciente con **síndrome de Mhyre**. El paciente se presentó con derrame pericárdico y estenosis aórtica.  
Se realizó una ecografía (abdominal y cardíaca) tras el diagnóstico para la evaluación de órganos distales.



#### Ecografía renal

- A: Tamaño y morfología renales normales.
- B: Correcta perfusión hiliar.
- C: Índices de resistencia normales.

#### Ecografía abdominal

- D: Corte abdominal hepático que muestra ascitis perihepática (**flecha roja**).

#### Ecocardiografía

- E: Plano cuatro cámaras que muestra engrosamiento y derrame pericárdico (la ecocardio también es útil para la evaluación de la función cardíaca).

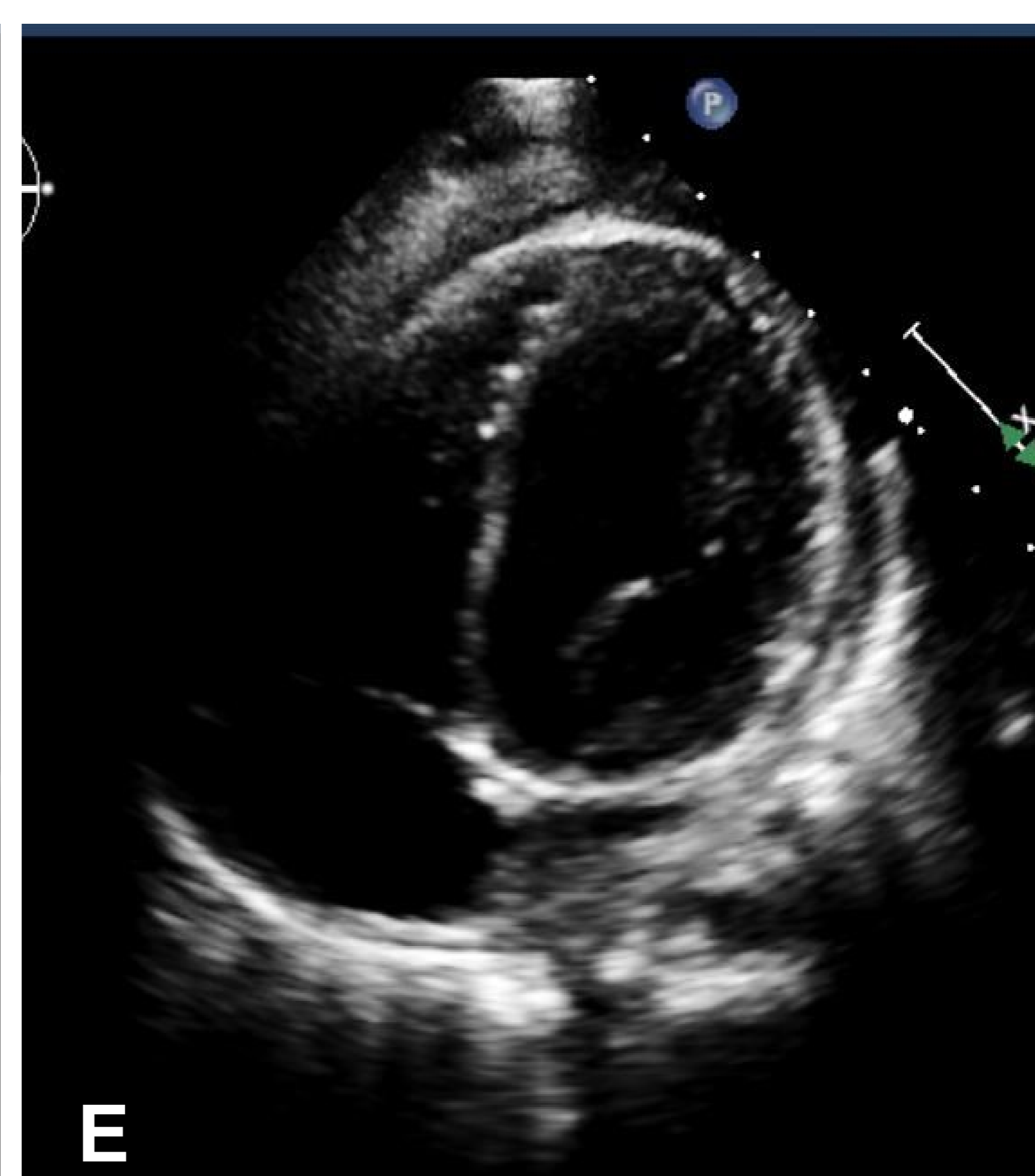
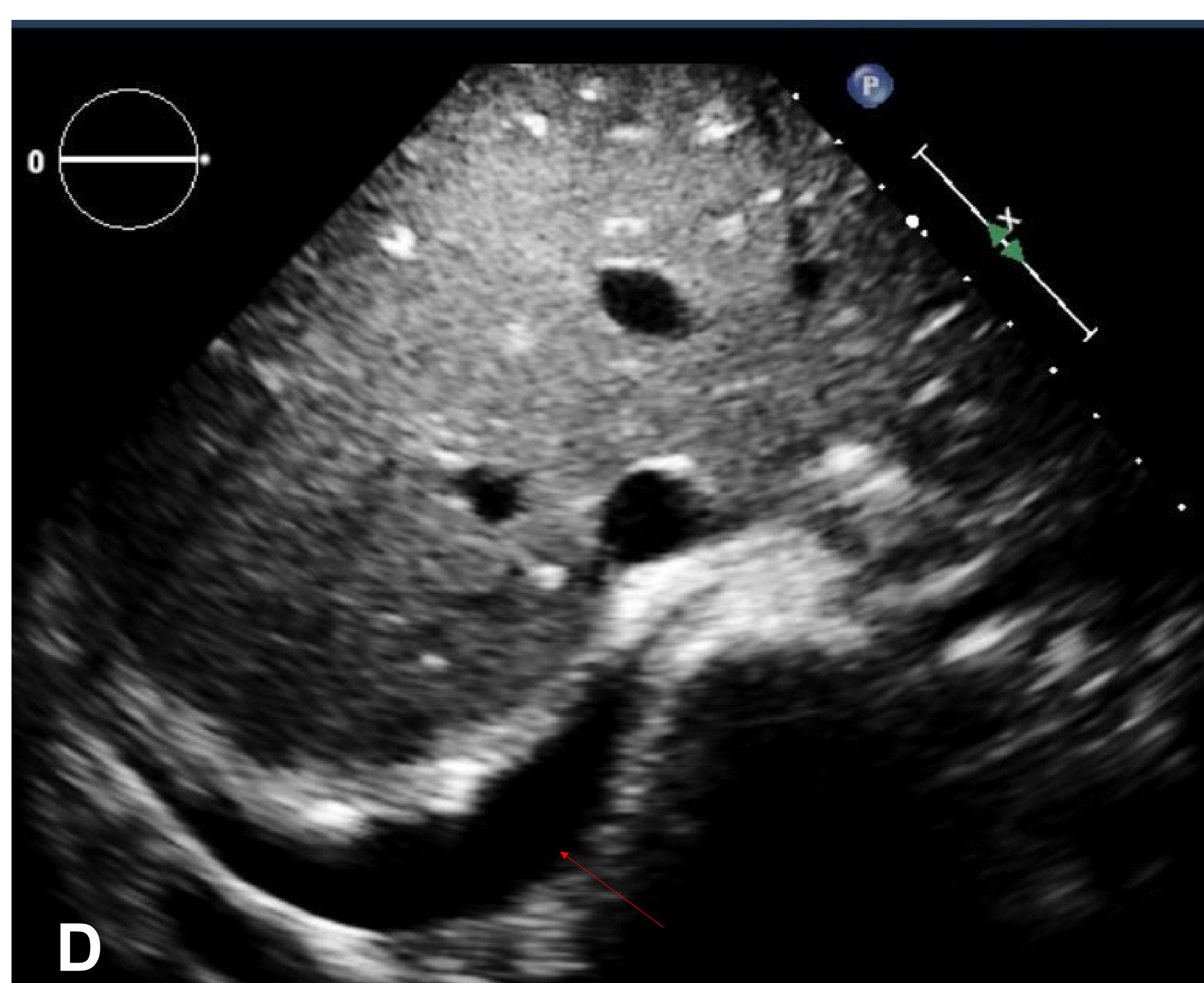
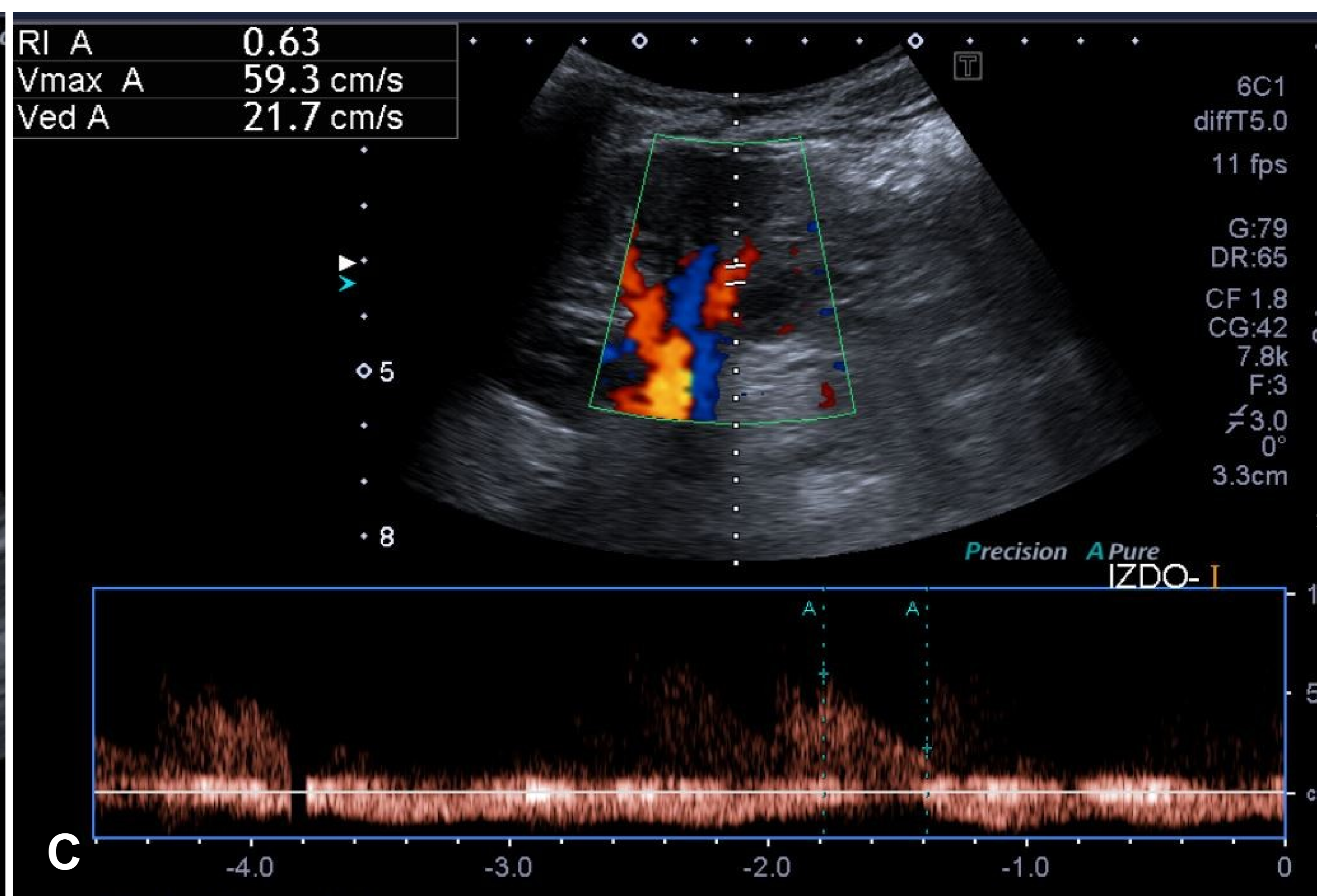
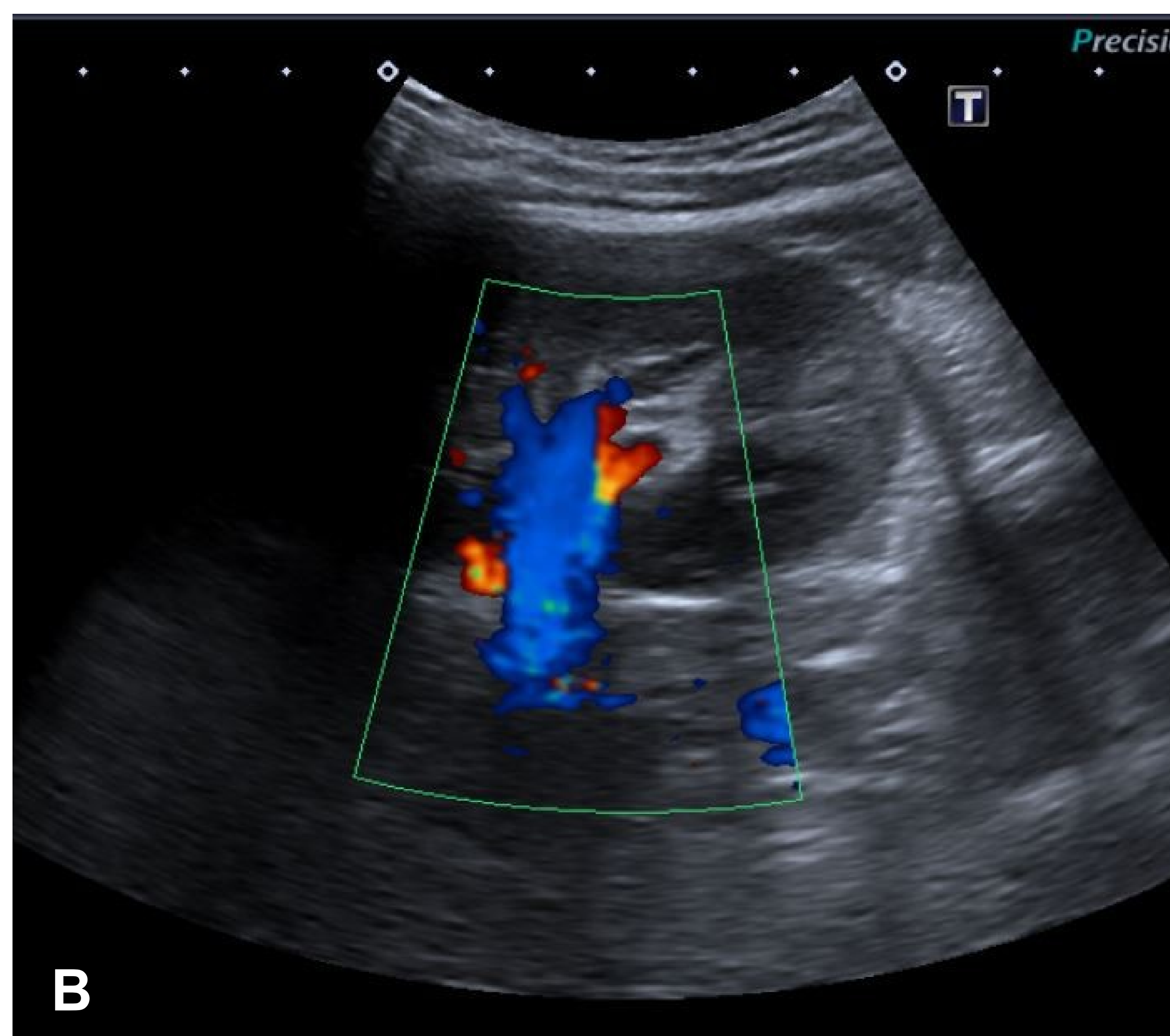
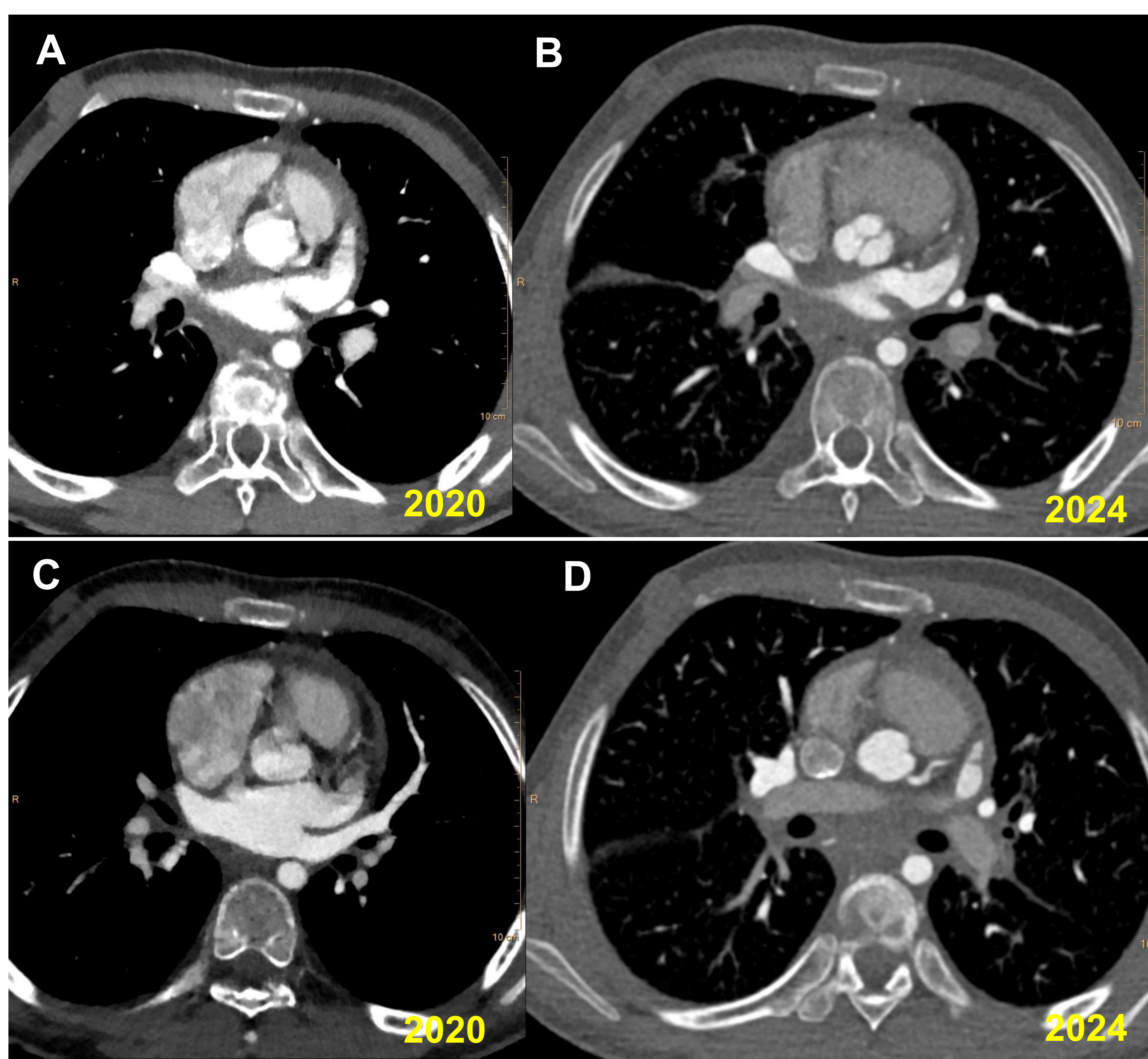


Fig. 8

Mismo paciente con **síndrome de Mhyre**. El paciente se presentó con derrame pericárdico y estenosis aórtica.

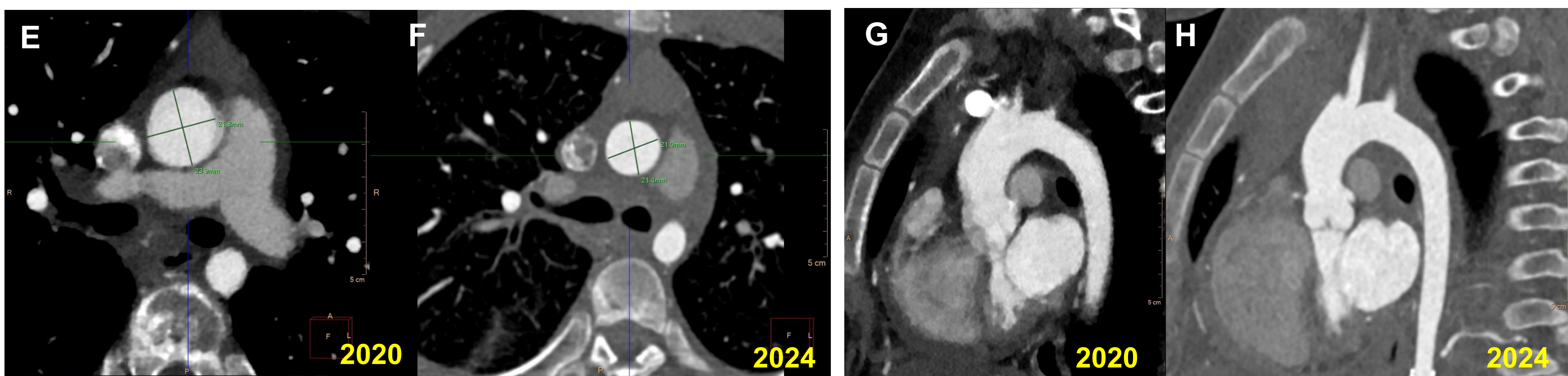
Comparación entre TC inicial (**256 MDCT not gated**) -2020- y el último TC de seguimiento (**Dual source High Pitch (Flash) CT angiography - 35 mGycm**) -2024-. Nótese la **mejoría en la calidad de imagen en el TC Flash**, con mejor evaluación de la aorta ascendente, las arterias coronarias y las válvulas cardíacas.



A, B, C, D:: Cortes torácicos axiales. Mejor delimitación de los velos aórticos con el Flash CT (2024) (B vs A) y la arteria coronaria izquierda (\*) (D vs C).

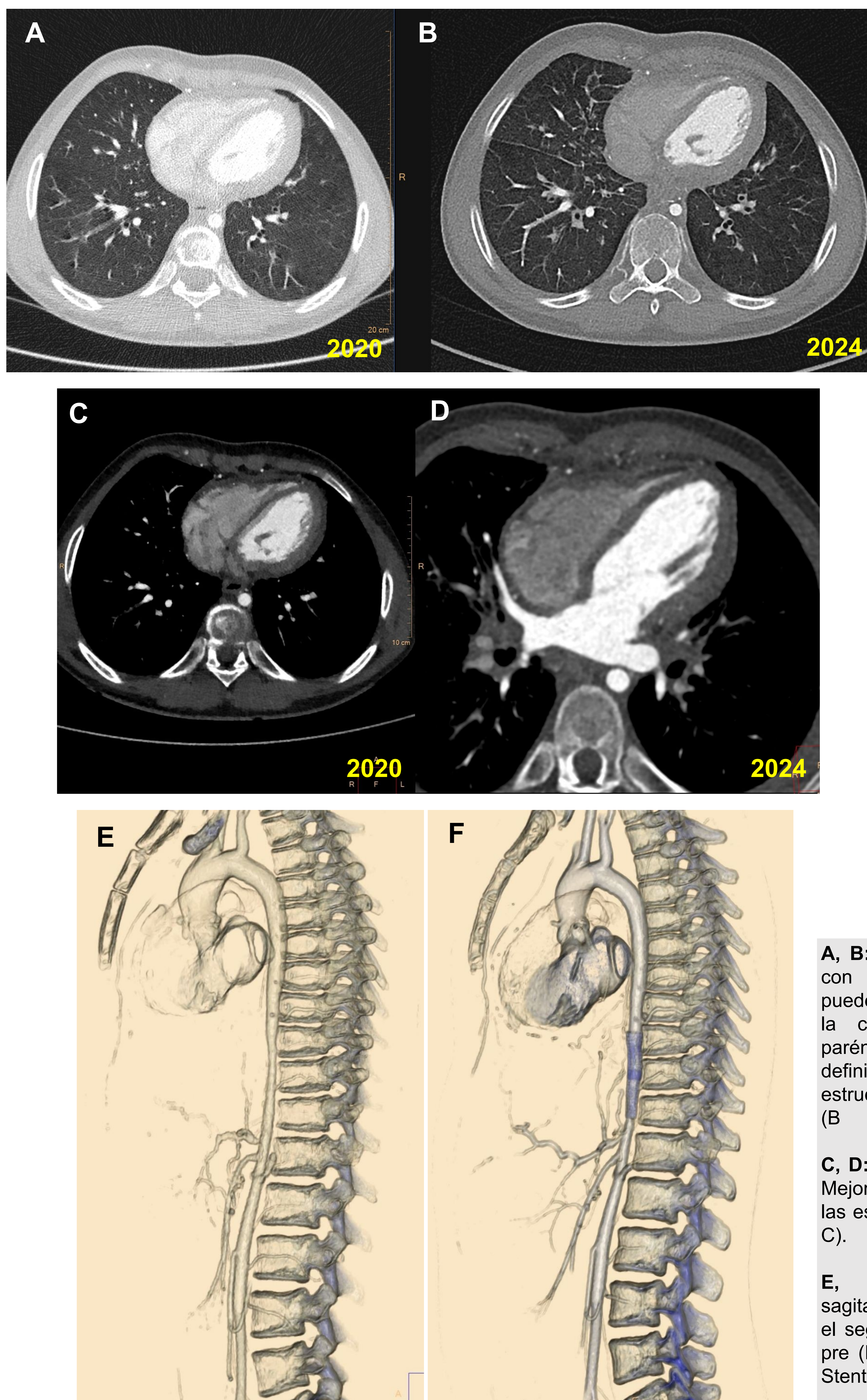
E, F: Cortes axiales a nivel aórtico. Mejor definición de los bordes vasculares (menos artefacto de movimiento) (E vs F).

G, F: Reconstrucción sagital de la aorta torácica con mejor definición anatómica en el estudio Flash (H vs G).



Mismo paciente con **síndrome de Mhyre**. El paciente se presentó con derrame pericárdico y estenosis aórtica.

Comparación entre TC inicial (**256 MDCT not gated**) -2020- y el último TC de seguimiento (**Dual source High Pitch (Flash) CT angiography - 35 mGycm**) -2024-.



**A, B:** Cortes torácicos axiales con ventana de pulmón. Se puede observar la mejoría en la calidad de imagen del parénquima con mejor definición y visualización de las estructuras bronco-vasculares (B vs A).

**C, D:** Cortes torácicos axiales. Mejor definición anatómica de las estructuras cardíacas (D vs C).

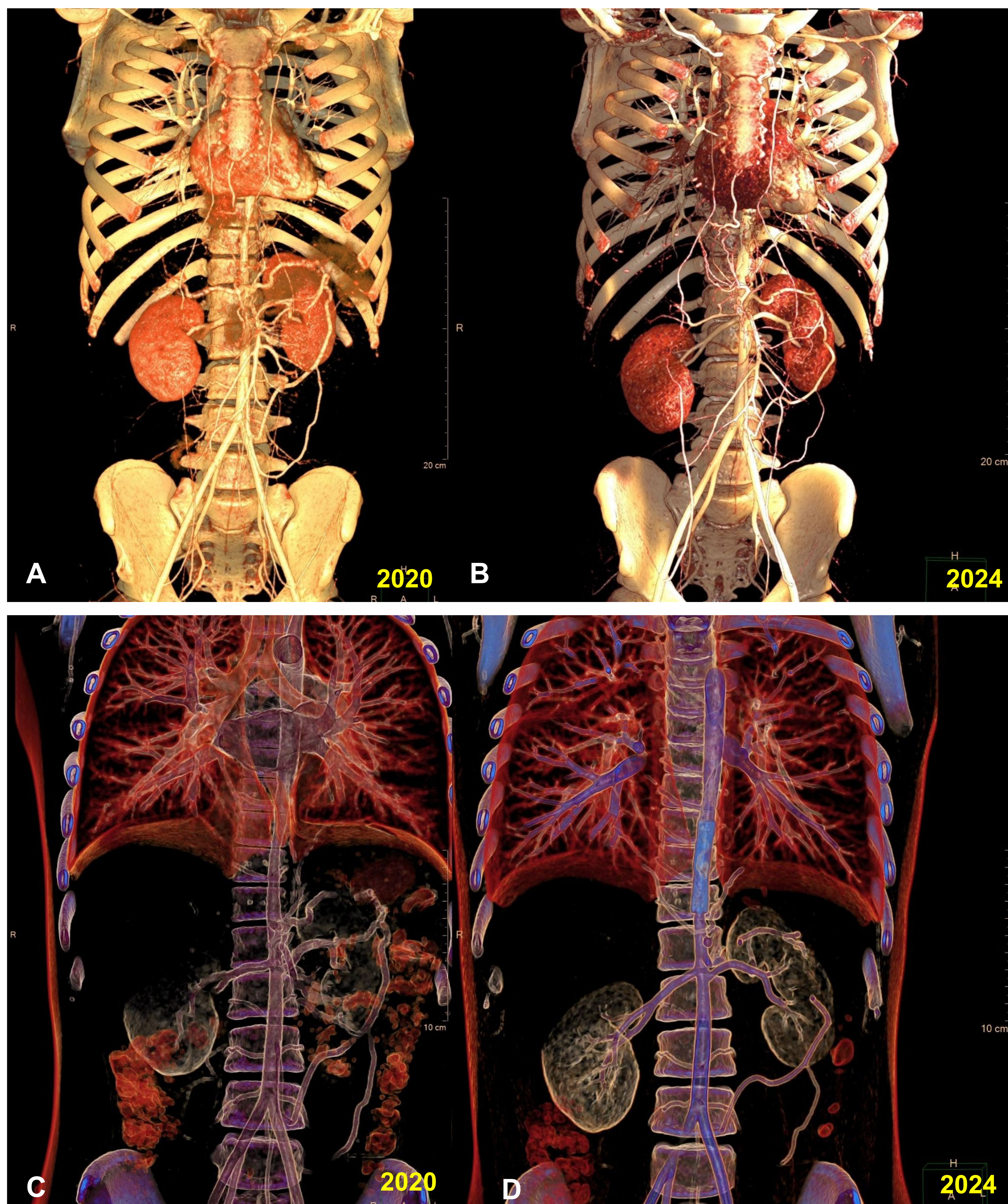
**E, F:** Reconstrucciones sagitales con VR que muestran el segmento aórtico estenótico pre (E) y post tratamiento (F). Stent localizado a nivel T9-T11.

Fig. 10



Mismo paciente con **síndrome de Mhyre**. El paciente se presentó con derrame pericárdico y estenosis aórtica.

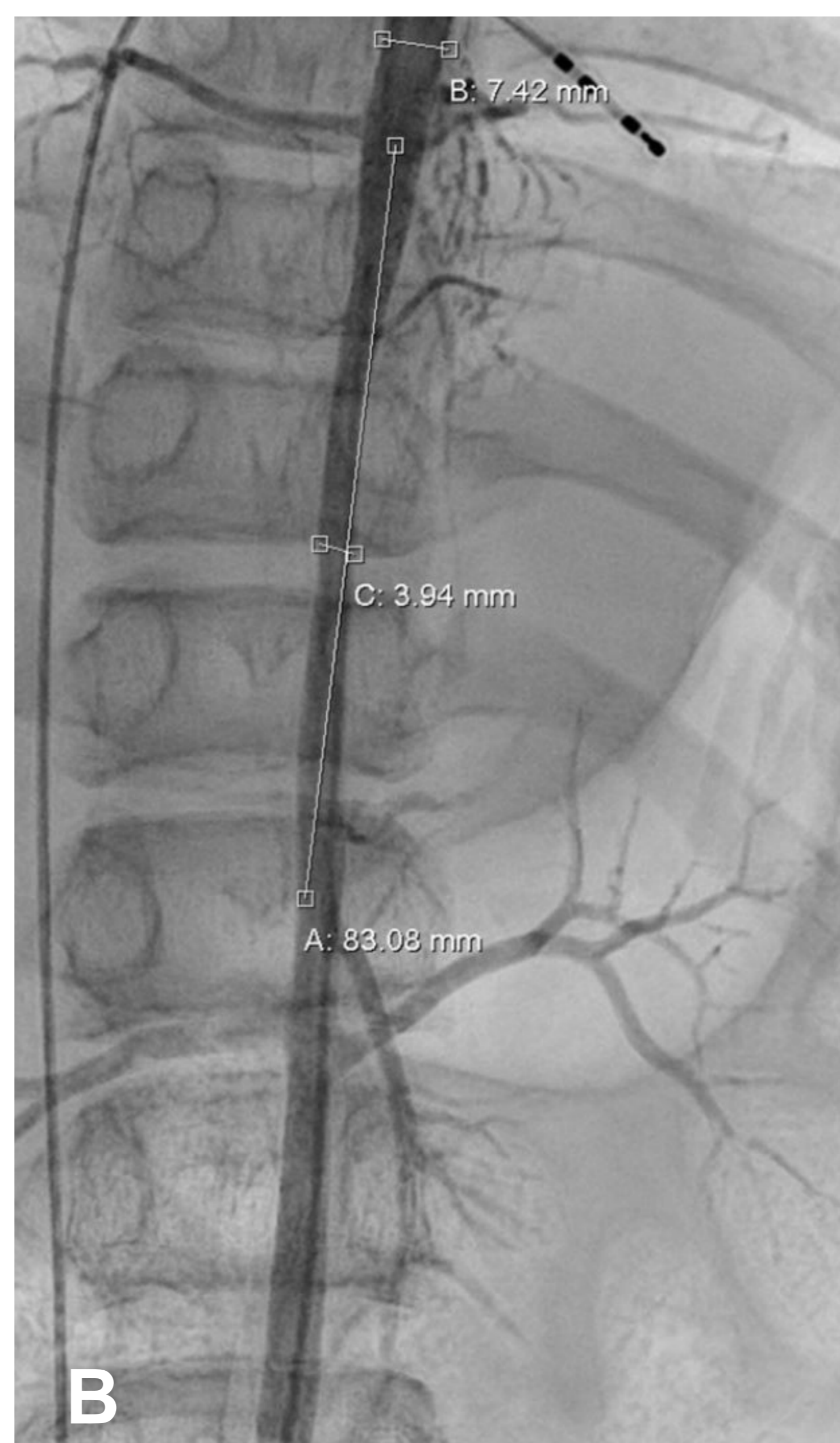
Comparación entre TC inicial (**256 MDCT not gated**) -2020- y el último TC de seguimiento (**Dual source High Pitch (Flash) CT angiography - 35 mGycm**) -2024-.



Reconstrucciones CINEMATIC VR que muestran la aorta pre (A, C) y post-tratamiento (C, D).

Mismo paciente con **síndrome de Mhyre**. El paciente se presentó con derrame pericárdico y estenosis aórtica.

Se realizó una angiografía terapéutica para colocación de un *stent* en el segmento estenótico.

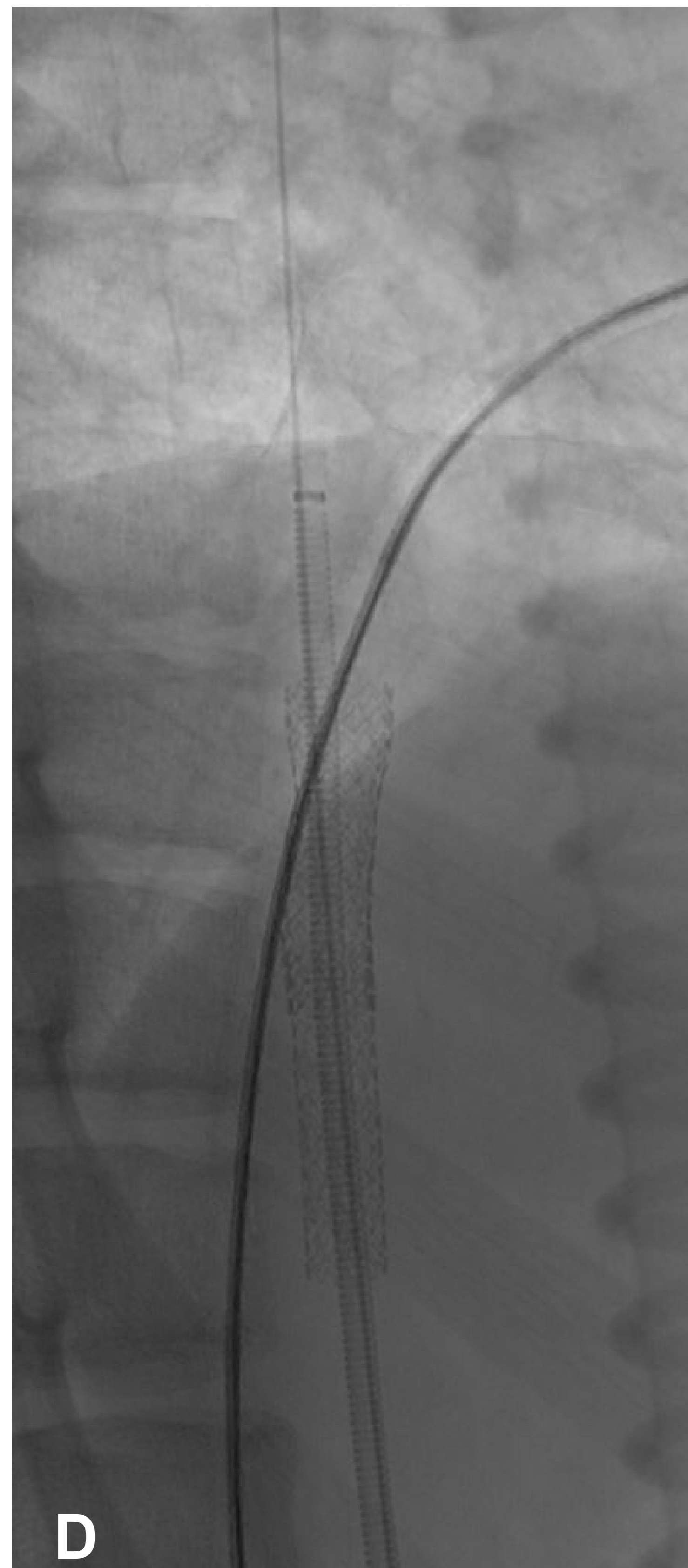


**A, B:** Angiografía inicial que muestra el segmento aórtico estenótico de 3.94 mm de longitud.

**C:** Angiografía intra procedimiento donde se aprecia una importante circulación colateral arterial.

**D:** *Stent* abierto y correctamente posicionado en el segmento estenótico.

**E:** Angiografía final, después de la colocación del *stent*, que muestra la mejoría en el calibre arterial y la disminución de la circulación colateral..



## Bibliografía

- [1] Saul.D, et al. **Idiopathic midaortic syndrome**. *Annals of Pediatric Cardiology* 2022; 14(4): 561-563.
- [2] Rumman RK, et al. **Disease beyond the arch: A systematic review of middle aortic syndrome in childhood**. *Am J Hypertens* 2015;28:833-46.
- [3] Porras. D, et al. **Midaortic syndrome: 30 years of experience with medical, endovascular and surgical management**. *Pediatr Nephrol* 2013;28:2023-33.
- [4] Brunet-Garcia L, Prada Martínez FH, Lopez Sainz A, Sanchez-de-Toledo J, **Carretero Bellon JM**. [Mid-aortic Syndrome in a Pediatric Cohort](#). *Pediatr Cardiol*. 2023 Jan;44(1):168-178.
- [5] Brunet-Garcia L, Prada Martínez FH, **Carretero Bellon JM**. [Myhre syndrome: expanding its paediatric phenotypic spectrum](#). *Cardiol Young*. 2023 Nov;33(11):2408-2410.