

# Síndrome de Aorta Media: diagnóstico y tratamiento endovascular mediante angioplastia aórtica secuencial

Beatriz García Martínez<sup>1</sup>, Sofía María Bretos Azcona<sup>1</sup>, Marina Arroyo Olmedo<sup>1</sup>,  
Juan Francisco Nistal Herrera<sup>2</sup>, Vanesa Gómez Dermit<sup>1</sup>, Juan Jordá Lope<sup>1</sup>,  
Carmen González-Carreró Sixto<sup>1</sup>, Domingo González-Lamuño Leguina<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Radiología; <sup>2</sup>Servicio de Cirugía Cardiovascular, <sup>3</sup>Servicio de  
Pediatría

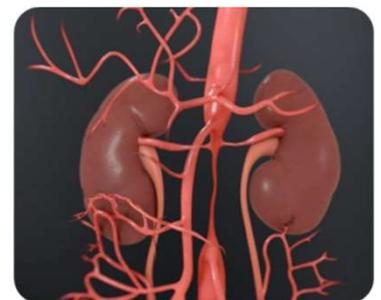
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander

# OBJETIVOS

- Conocer la existencia del síndrome de aorta media (SAM) como causa de hipertensión no controlada en niños y adultos jóvenes
- Exponer los hallazgos radiológicos clave para el diagnóstico tanto en ecografía como angioTC
- Explicar las opciones de tratamiento y conocer el rol de los radiólogos intervencionistas en el tratamiento endovascular de esta patología

# INTRODUCCIÓN

- El síndrome de aorta media (SAM) es una patología poco común, aunque potencialmente grave. Se caracteriza por un estrechamiento segmentario de la aorta abdominal, y/o de la aorta torácica descendente distal, afectando principalmente a las arterias renales. Constituye del 0,5 al 2% de los casos de coartación aórtica toracoabdominal y representa una causa importante de hipertensión arterial renovascular en niños y adultos jóvenes (26%)
- Aunque la mayoría de los casos son idiopáticos (60%), también puede ser secundario a otras enfermedades, como enfermedades inflamatorias (síndrome de Takayasu o arteritis inespecífica de grandes vasos), alteraciones genéticas (neurofibromatosis tipo I, síndrome de Williams, síndrome de Alagille) o displasia fibromuscular. La extensión de la enfermedad es peor entre aquellos con condiciones genéticas e inflamatorias
- La etiopatogenia no está nada clara y se proponen varias teorías, como el fallo de fusión de las dos aortas dorsales en el periodo embriológico, infecciones intrauterinas como la rubéola o fallo en el desarrollo embriológico de los riñones
- La porción suprarrenal es la más comúnmente afectada y a menudo presenta afectación variable de las ramas renal y visceral. La afectación de las arterias renales es la más frecuente, típicamente bilateral (67%), seguida de la afectación de la arteria mesentérica superior y del tronco celíaco (35%). La afectación de la arteria mesentérica inferior es rara. También se han descrito anomalías vasculares retinianas y cerebrales y frecuente la aparición de aneurismas postestenóticos en las arterias viscerales



Esquema del SAM del *Boston Children's Hospital*

# MANIFESTACIONES CLÍNICAS

- La manifestación clínica inicial más frecuente es la **hipertensión arterial (95%)** secundaria a la hipoperfusión renal y estimulación del sistema renina-angiotensina-aldosterona. El curso de la enfermedad dependerá del grado de hipertensión y de la progresiva afectación y disfunción de los órganos afectados
- Los signos y síntomas difieren según la extensión y el lugar del estrechamiento del vaso:
  - Cefaleas, cambios de carácter, epistaxis, trastornos del sueño y fatiga (75% de los casos).
  - Ausencia de pulsos femorales y soplos abdominales (grave)
  - Asimetría de las cifras tensionales entre extremidades superiores e inferiores de > 20mmHg a favor de las superiores (típico de la coartación de aorta)
- Hablamos de HTA maligna cuando provoca complicaciones importantes:
  - Enfermedad de las arterias coronarias
  - Insuficiencia cardíaca congestiva
  - Hipertrofia del ventrículo izquierdo
  - Accidentes cerebrovasculares (fig. 1)
  - Encefalopatía y retinopatía hipertensivas
  - Malformaciones cerebrovasculares (presentes entre el 10 y 45% de los casos)
  - Angina intestinal y la claudicación intermitente son síntomas poco frecuentes, probablemente debido al marcado desarrollo de circulación colateral

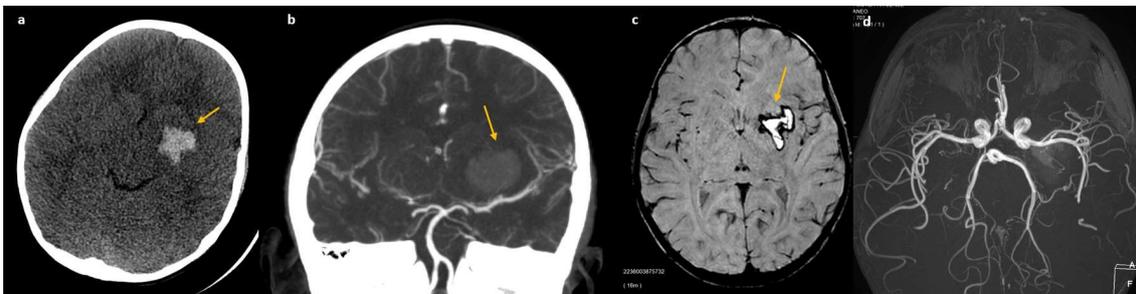


Fig 1. Niño de 5 años que acude a urgencias por hemiplejía derecha en contexto de “rabieta”. Cursa con desviación de la comisura bucal y pérdida de fuerza en mano y pierna derechas. A su llegada, presenta cifras de TA de 170/110 mm Hg, Glasgow 13-14 y pérdida de fuerza 3/5 en extremidades derechas. Se le solicita TC craneal (a), en el que se observa hematoma en ganglios basales izquierdos (flechas amarillas) de 25 mm de diámetro con discreta expansividad local. Se complementa con angioTC de polígono de Willis (b), sin observar malformaciones vasculares subyacentes. Se procede a ingreso en UCI y tratamiento antihipertensivo endovenoso debido al difícil control tensional. En la RM realizada RM (c-d) a la semana del ingreso, observando mejoría del hematoma (flecha amarilla) y confirmando la ausencia de malformaciones vasculares en las secuencias vasculares (MOTSA)

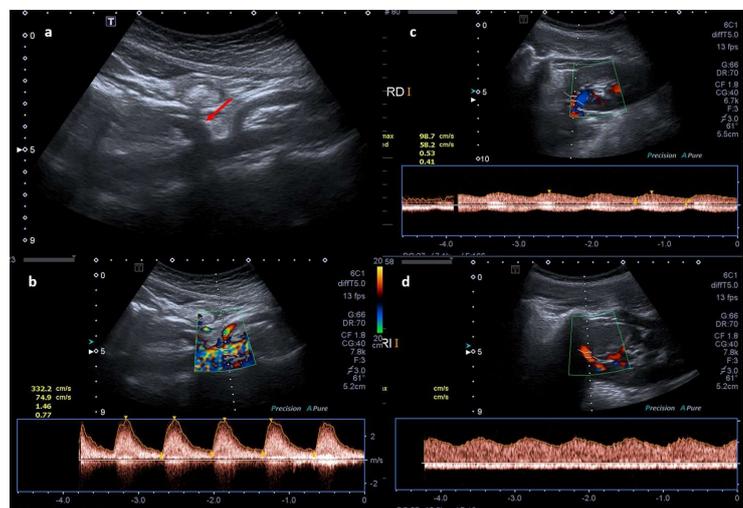
# DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

- La ecografía es la primera prueba diagnóstica en el cribado de HTA debido a su carácter no invasivo
- Se puede detectar un estrechamiento segmentario o tortuosidad en la aorta torácica distal y abdominal (fig. 3)
- El Doppler color puede demostrar *aliasing*, mientras que el Doppler espectral muestra velocidades sistólicas máximas elevadas en los vasos estrechados (a menudo oscilan entre 230 y 480 cm/s) e índices de resistencia disminuidos (<0,55)
- El dato clave es la presencia de **ondas de *parvus-tardus*** (figs. 2 y 3) en los vasos distales de la estenosis, sobre todo en las arterias renales, lo que traduce una hipoperfusión de dichos territorios



Fig 2. Ecografía Doppler realizada al paciente de 5 años de la fig 1, realizando durante su ingreso en UCI. Se observa una discreta reducción de calibre de la aorta abdominal, con pérdida de la morfología trifásica y espectros de baja resistencia tipo *parvus-tardus* en las arterias renales, sobre todo en el lado derecho (a)

Fig 3. Niña de 14 años, asintomática, remitida por su pediatra por detectar HTA en control rutinario. Se le realiza ecografía Doppler (a-d) en el que se objetiva una disminución de calibre de la aorta abdominal craneal a la salida del tronco celiaco, encontrándose este ectásico (flecha roja), así como espectro *parvus-tardus* en ambas arterias renales (c = riñón derecho, d = riñón izquierdo)



# DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

- AngioTC o o angiografía por resonancia magnética (ARM): se deben realizar más estudios dirigidos a valorar correctamente las arterias y para completar el diagnóstico: son estudios no invasivos y permiten valorar correctamente los vasos afectados
  - La angiografía era anteriormente la técnica *Gold Standard* para confirmar los hallazgos; en la actualidad queda relegada a pacientes en los que se vaya a realizar un tratamiento endovascular
- Muestran la estenosis de la aorta abdominal, siendo la porción suprarrenal será la más afectada
- Es importante aportar medidas (figs 4-6):
  - Extensión del segmento afecto
  - Diámetros de aorta sana preestenótica
  - Diámetros mínimos y a qué nivel se encuentran
  - Calibre de la aorta infrarrenal postestenótica
  - Diámetros del sector iliaco
- También debemos describir la afectación de arterias viscerales, la presencia o no de dilataciones postestenóticas y el circuito de circulación colateral
- Aunque la angioRM (fig. 6) tiene la ventaja de no radiar al paciente, es cierto que el estudio por angioTC (figs. 4-5) es mucho más preciso y permite realizar mediciones y reconstrucciones multiplanares muy útiles para la planificación quirúrgica y/o endovascular



Fig 4. AngioTC (a-f) realizado al paciente de 5 años de las figuras 1 y 2, realizado durante el ingreso, Se identifica una discreta reducción de calibre de la aorta abdominal (flecha amarilla), marcada estenosis de ambas arterias renales en su trayecto proximal (flechas rojas) y del ostium de la arteria mesentérica superior (flecha blanca) con dilatación postestenótica. Se realizan mediciones de los segmentos estenóticos (d = aorta abdominal, e = arteria renal derecha y f = arteria renal izquierda). Durante el ingreso no fue posible control tensional, por lo que se derivó a hospital pediátrico de referencia donde se le realizó angioplastia simple de las arterias renales

# DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

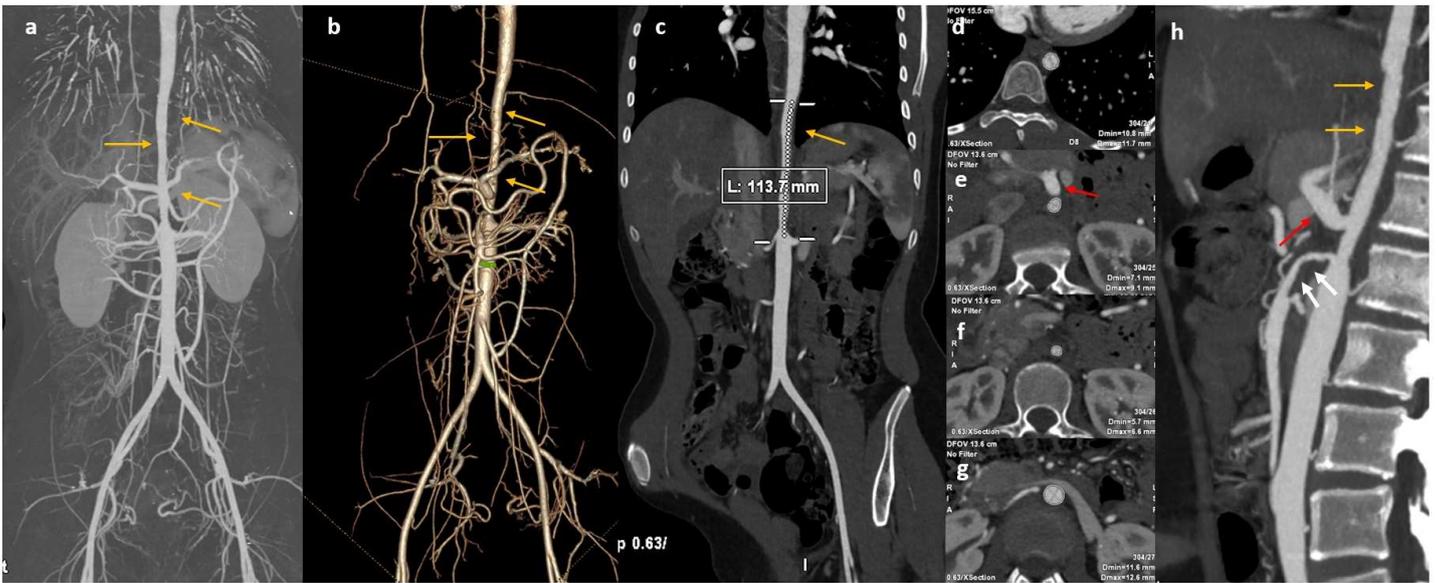


Fig 5. AngioTC (a-h) realizado a la paciente de 14 años de la figura 3. Se observa una disminución de calibre de la aorta torácica distal y abdominal visceral desde D9 a L1 (flechas amarillas), con un diámetro mínimo de 5,7 mm. El tronco celiaco es ectásico (flechas rojas) y los 2 primeros centímetros de la mesentérica superior son estenóticos (flechas blancas). Se incluyen medidas como la longitud del segmento afecto (c) y los diámetros de la aorta preestenótica (d), el segmento estenótico (e, f) y de la aorta postestenótica (g)



Fig 6. AngioRM (a-f) realizado a la paciente de 14 años de las figuras 3 y 5. Se observa correlación tanto con el eco Doppler como con el angioTC, observando el segmento de aorta estenótica (círculo y flechas amarillas), y con realización de medidas de los segmentos preestenótico (b-c) y estenótico (d-f).

# DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

- Otras pruebas: Es importante descartar la afectación de órganos diana por lo que el ecocardiograma (fig. 7), la valoración de fondo de ojo y estudio de masas renales están siempre indicados. El angioTC de troncos supraaórticos y polígono de Willis (fig. 8) también está indicado, con el objetivo de descartar malformaciones asociadas

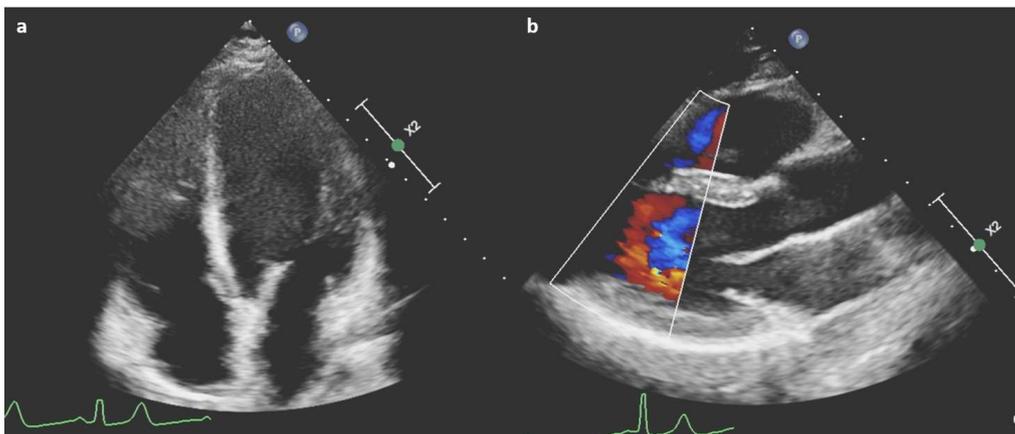


Fig 7. Ecocardiograma (a-f) realizado a la paciente de 14 años de las figuras 3, 5 y 6. Corte apical en cuatro cámaras (a) y corte longitudinal del VI (b) sin alteraciones.

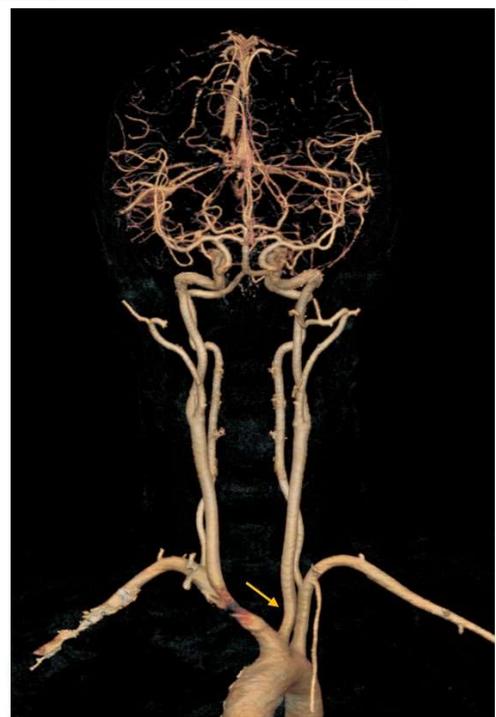


Fig 8. AngioTC de troncos supraaórticos y arterias intracraneales realizado a la paciente de 14 años de las figuras 3, 5, 6 y 7. Reconstrucción *en Volume Rendering* (VR) que no muestra alteraciones, a excepción de un tronco bovino como variante de la normalidad (flecha amarilla)

# TRATAMIENTO

- El tratamiento curativo de esta entidad es quirúrgico, si bien las indicaciones no están del todo establecidas y cada caso requiere una consideración individual. Varios escenarios sugieren un manejo invasivo:
  - hipertensión refractaria al tratamiento médico
  - claudicación intermitente
  - angina intestinal
  - compromiso renal por hipoperfusión
  - Complicaciones de HTA maligna
- No obstante, siempre que sea posible, el manejo médico debe proponerse durante el periodo de crecimiento, ya que la lesión tiende a progresar durante la infancia, pero se estabiliza durante la pubertad
- El tratamiento inicial es siempre conservador, mediante una combinación de diferentes fármacos antihipertensivos, teniendo como objetivo controlar la presión arterial, prevenir las complicaciones a largo plazo relacionadas con la hipertensión y preservar la función de los órganos diana. Los fármacos de elección serán los *inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECAs)* o los *antagonistas de los receptores de la angiotensina II (ARA-II)*, que además de bloquear el sistema renina-angiotensina-aldosterona, poseen un poderoso efecto antiproteinúrico en la nefropatía pediátrica con elevado perfil de seguridad

# TRATAMIENTO

- Las opciones de tratamiento quirúrgico (fig. 9) incluyen la derivación del flujo de la aorta con bypass aorto-aórtico toracoabdominal o extranatómico (axilo-femoral), reemplazo aórtico con injerto, la realización de plastia aórtica con parche de pericardio o la colocación de prótesis cubiertas en aorta visceral y sus ramas, asociados en muchos casos a autotrasplante renal, anastomosando las arterias renales a la aorta postestenótica
- Aunque el tratamiento quirúrgico se considera una opción curativa, no se deben pasar por alto los riesgos asociados al procedimiento, como posible rotura o disección aórtica, sangrado y complicaciones del injerto, como trombosis, estenosis o desgarros iatrogénicos
- Por esta razón, los pacientes deben ser seleccionados cuidadosamente. Son factores a considerar: la edad, la ubicación de la estenosis, la longitud del segmento y el grado de afectación de los vasos viscerales

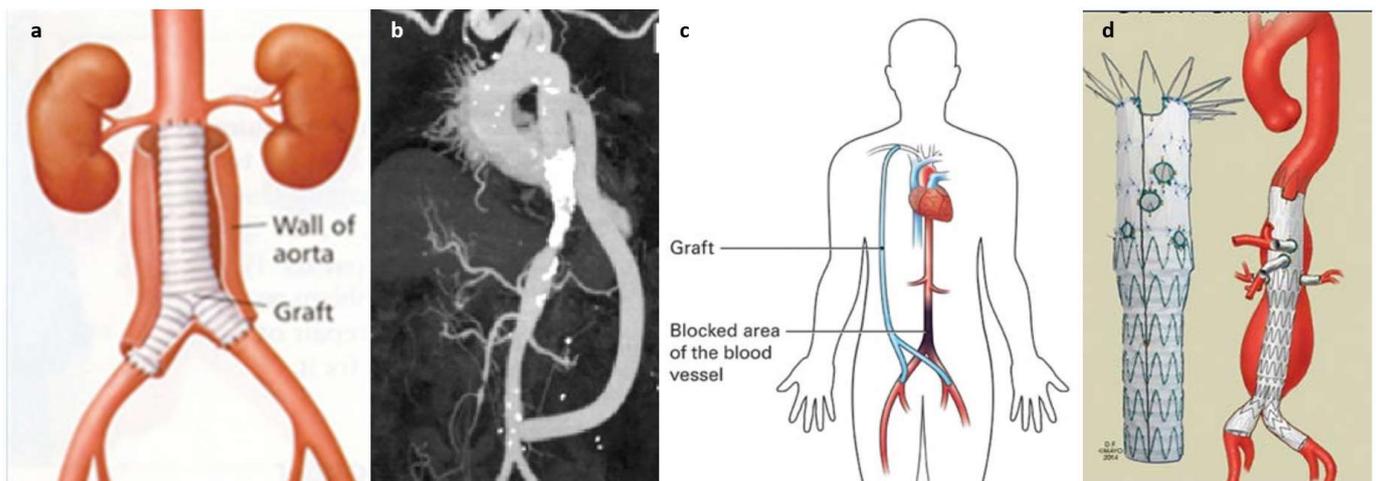


Fig 9. Esquemas de las diferentes técnicas quirúrgicas disponibles para el tratamiento del SAM: a) reemplazo aórtico con injerto, del *Surgical Specialists of Southwest Florida & SWFL Vascular Center*; b) bypass aorto-aórtico, del *Successful Surgical and Endovascular Multidisciplinary Therapy for Mid-aortic Syndrome with Complicated Atherosclerotic Comorbidities in an Older Patient, Emoto R®*; c) bypass axilo-femoral extranatómico, del *University Health Network, Surgical and Critical Care*; d) prótesis cubierta con fenestraciones (FEVAR), del *Branched and Fenestrated Endograft Repair Of Aortic Aneurysms, Matthew J. Sideman*

# TRATAMIENTO

- En los últimos años, como alternativa a la cirugía abierta, se ha está implementado el tratamiento endovascular. Este consiste en **angioplastia transluminal percutánea** del segmento aórtico estenótico (fig 10), en un principio con balones no compliantes estándar. Recientemente, se está optando por la realización de angioplastia aórtica secuencial con balones farmacoactivos
- El tratamiento endovascular tiene como objetivo aumentar el diámetro aórtico en uno o múltiples procedimientos, y por consiguiente reducir las cifras de presión arterial durante el periodo de crecimiento, permitiendo que el paciente llegue a la edad adulta con la menor morbimortalidad posible. Una vez ya en la madurez, se optará por el tratamiento definitivo quirúrgico
- En caso de que haya desarrollado dilataciones aneurismáticas postestenóticas, estas deberán tratarse también en la edad adulta, ya que el control de la tensión arterial puede mejorarlas parcialmente

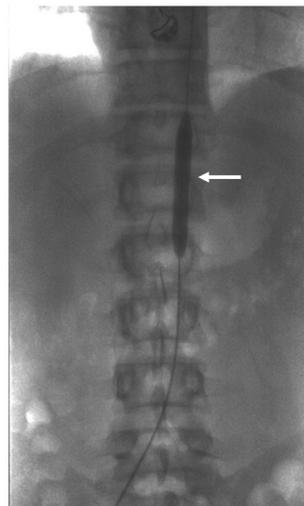


Fig 10. Ejemplo de angioplastia aórtica con balón no compliant (flecha blanca)

- La evolución de la respuesta a estos procedimientos siempre es inquietante, sobre todo en niños ya que pueden desarrollar reestenosis debido al crecimiento diferencial y discrepancias luminales entre los vasos normales y los tratados. Se deben realizar controles periódica mediante angioTC o angioRM.

# CASO CLÍNICO

- Varón de 14 años, deportista, sin antecedentes de interés, visto en consulta de nefropediatría por **hipertensión arterial**, con cifras habituales de 145-150 mm Hg de PAS, 85-95 de PAD, y algunos picos de >200 mm Hg
- A la exploración física, el paciente mide 152 cm y pesa 44 kg, hábito asténico. Existe un gradiente de presión de 20 mm Hg entre las extremidades superiores y las inferiores. Además, presenta soplo abdominal en región renal izquierda. Los pulsos periféricos están conservados
- Se instauro tratamiento antihipertensivo con atenolol y se comenta el caso con hospital referencia en patología cardiovascular pediátrica, que decide por el momento, tratamiento farmacológico con control evolutivo, con reducción de la actividad deportiva de alta intensidad
- Se le realizan pruebas diagnósticas:
  - Ecocardiograma: ligera hipertrofia del VI y ectasia de la aorta ascendente de hasta 35 mm
  - Eco Doppler renal (fig. 11): se identifica estenosis de la aorta abdominal con flujo *parvus-tardus* en aorta infrarrenal y en ambas arterias renales



Fig 11. Ecografía Doppler (a-c) en la que se identifica estenosis de la aorta abdominal (flecha verde), de menor tamaño que la arteria mesentérica superior (flecha azul), de hasta 6 mm de diámetro. Se observa flujo *parvus-tardus* en aorta abdominal y ambas arterias renales (c)

# CASO CLÍNICO

- Se realiza angioTC (fig. 12), que confirma una hipoplasia de la aorta abdominal de unos 11,5 cm de longitud y diámetro mínimo de 5,5 mm en la salida de la mesentérica inferior con marcado desarrollo de circulación colateral

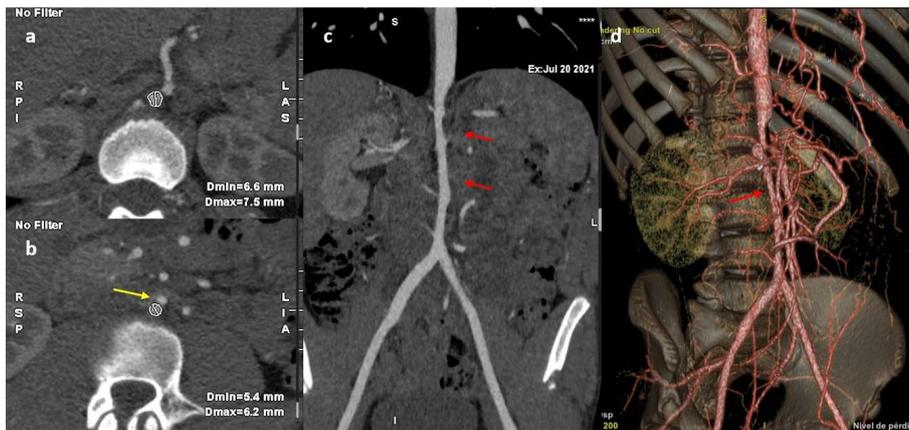


Fig 12. AngioTC (a-d) que demuestra una disminución de calibre de la aorta abdominal (flechas rojas), con un calibre mínimo de 5,5 mm a nivel de la arteria mesentérica inferior (flecha amarilla)

- En los meses siguientes, se observa persistencia de cifras de tensión arterial elevadas, a pesar del tratamiento farmacológico, por lo que se aumenta la dosis de atenolol y se asocia amlodipino. Se repite la ecografía Doppler que no muestra cambios. A pesar de esto, en los meses posteriores siguen detectándose cifras elevadas, con picos de sistólica de >170 mm Hg, por lo que se añade enalapril de rescate. El gradiente transcoartacional se encuentra entre 30-40 mm Hg. La familia confiesa mal cumplimiento terapéutico por parte del joven
- Se comenta el caso con cirugía cardiovascular y radiología intervencionista, se revisa la literatura y se propone la realización de **angioplastias aórticas secuenciales con balón farmacoactivo**, siguiendo como referente el artículo *Severe midaortic syndrome: a stepwise approach to treatment with drug-eluting balloons: a case report. de Zartner P. et al<sup>1</sup>*, con el objetivo de aumentar el calibre aórtico lo suficiente para reducir y controlar la tensión arterial

# CASO CLÍNICO

- Se realiza angioplastia de la aorta visceral en tres ocasiones (figs. 13-15), de forma secuencial, predilatando la aorta con un balón de angioplastia simple durante 2 min, y posteriormente con balones liberadores de fármaco Paclitaxel durante 1 min, aumentando de forma progresiva los diámetros
- Todos los procedimientos se realizaron mediante anestesia general y, aunque el abordaje fue percutáneo a través de femoral derecha, el equipo de cirugía cardiovascular estuvo siempre presente, preparado para cualquier complicación

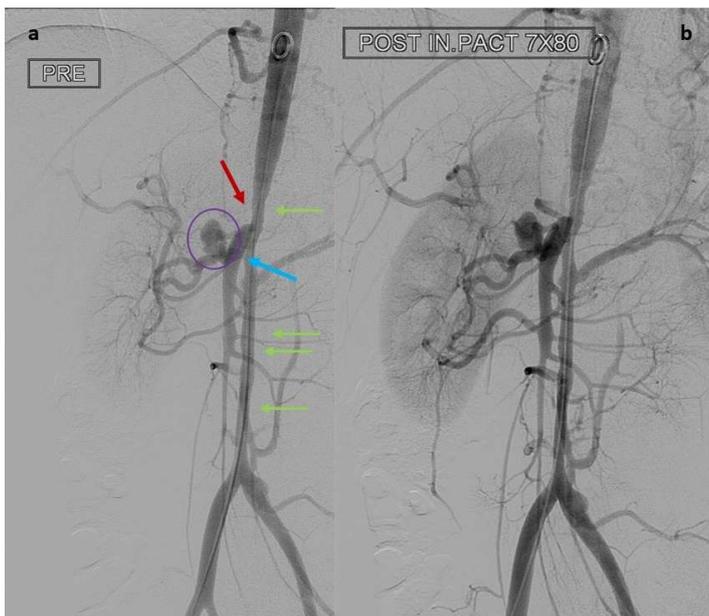


Fig 13: Primera ATP. Se confirman los hallazgos en la angiografía (a): hipoplasia de aorta infrarrenal (flechas verdes), obstrucción del tronco celiaco (flecha roja), dilatación postestenótica de la mesentérica superior (flecha azul) y aneurisma de la renal derecha (círculo morado). Se realizó predilatación con balón angioplastia simple de 6 mm, y posteriormente dilatación con dos balones farmacoactivos con Paclitaxel de 7 mm de diámetro y 80 mm de longitud. El control angiográfico (b) no mostró prácticamente cambio en el calibre de la aorta



Fig. 14: segunda ATP dos meses después (a-b); se predilató la aorta con un balón de 8 mm y seguidamente, se utilizaron balones liberadores de Paclitaxel de 9 mm de diámetro y 80 mm de longitud. El control angiográfico inmediato (b) tampoco mostró cambios relevantes en el calibre de la aorta

# CASO CLÍNICO

- A los 2 meses de la segunda ATP, se valoró en consulta de nefropediatría y se evidenció una mejoría de la tensión arterial y una reducción del gradiente a 27 mm Hg



Fig 15: Tercera ATP, tres meses después (a-c); se predilató la aorta con un balón de 10 mm de diámetro y posteriormente, se realizó angioplastia con 4 balones farmacoactivos de 12x40 mm. El control angiográfico muestra ganancia de aproximadamente 1 mm en el diámetro de la aorta en los puntos de estenosis más crítica, así como diversas imágenes de alteración de la pared de poca extensión (flechas rojas), sin repercusión clínica

- Tras la tercera ATP, se observa significativa mejoría en las cifras de TA, alcanzando valores entre 107-128 / 48-50, con gradiente transcoartacional de 9 mm Hg

# CASO CLÍNICO

- A los 4 meses tras la última ATP, se realizó un angioTC (fig. 16) que muestra un aumento significativo de los diámetros de la aorta visceral



Fig. 16. AngioTC de control a los 4 meses tras la tercera ATP (a-d): se observa un aumento significativo de los diámetros de la aorta visceral, de 9 x 10 mm a nivel de la salida de las arterias renales y de 11 x 12 mm a nivel de la mesentérica inferior (previamente 5,5 mm en Fig 12 pretratamiento)

- A los 6 meses, la mejoría persiste y se decide suspender el antagonista del calcio, manteniendo las restricciones en las actividades deportivas. El gradiente transcoartacional ha desaparecido
- A los 12 meses, se mantiene asintomático con buenas cifras de TA únicamente con atenolol 75 mg
- Se seguirá en consulta de nefropediatría anualmente hasta alcanzar la edad adulta y poder plantear un tratamiento definitivo en aorta y embolización del aneurisma renal

# CONCLUSIONES

- El síndrome de aorta media es una causa infrecuente de hipertensión arterial en niños y adultos jóvenes. Afecta fundamentalmente a la aorta visceral y a las arterias renales hasta en un 60% de los casos
- Aunque poco común, es potencialmente letal, por lo que el radiólogo debe estar familiarizado con sus hallazgos típicos en las distintas pruebas de imagen para lograr un diagnóstico temprano. La presencia de onda *parvus-tardus* en la ecografía Doppler en la aorta y arterias renales es un dato clave para su diagnóstico. La angiografía ha sido desterrada como Gold Standard para el diagnóstico por el desarrollo del angioTC y la angioRM, quedando relegada a los pacientes a los que se vaya a realizar un tratamiento endovascular
- Aunque el tratamiento definitivo es quirúrgico, es muy importante conocer que existen opciones de tratamiento endovascular mínimamente invasivas para el tratamiento de esta patología

# BIBLIOGRAFÍA

1. Zartner P, Hart C, Schneider M. Severe midaortic syndrome: a stepwise approach to treatment with drug-eluting balloons: a case report. *Eur Heart J Case Rep.* 2019 Feb 25;3(1)
2. Levart T, Klokocovnik T. Mid-aortic syndrome in a 3-year-old girl successfully treated by aorto-aortic grafting and renal artery implantation into the graft. *Tex Heart Inst J.* 2012;39(5):657-61
3. Cura MA, Bugnone A, Becker GJ. Midaortic syndrome associated with fetal alcohol syndrome. *J Vasc Interv Radiol.* 2002;13 (11): 1167-70
4. Sumboonnanonda A, Robinson BL, Gedroyc WM et-al. Middle aortic syndrome: clinical and radiological findings. *Arch. Dis. Child.* 1992;67 (4): 501-5.
5. Jun Ha K, Chul Cho W, Kee Kim W. Minimally Invasive Approach for the Treatment of Mid-Aortic Syndrome in Takayasu Arteritis. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2018;51:399-402
6. Emoto R, Yatsu S, Yoshihara T. Successful Surgical and Endovascular Multidisciplinary Therapy for Mid-aortic Syndrome with Complicated Atherosclerotic Comorbidities in an Older Patient. *Intern Med* 61: 1549-1553, 2022
7. Kieran K. Zubrowski H, Weerakkody Y. Sonographic findings in mid-aortic syndrome. *BJR Case Rep* 2020 Oct 29;7(1):20200123
8. S. Chocrón de Benzaquena, M. Muñoz López, A.D. Madrid Arisa, A. Castellote Alonsob, G. Enriquezb, J.L. Nieto Reya. Síndrome de Aorta Media. *An Pediatr (Barc).* 2011;75(1):33—39