

ARCO AORTICO INTERRUMPIDO TIPO A2 ASOCIADO A CIA, CIV, PCA Y OBSTRUCCION SUBVALVULAR AORTICA LEVE

Revisión del Caso

Bustamante Rodas, Liliana M (*), Barddales Ruiz Benjamín (*), Kcomt Correa, María I (*), Morón Cabrera, Elizabeth (**)

Servicio de Tomografía Helicoidal-Multicorte y Resonancia Magnética.
Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima-Perú

INTRODUCCION:

La Tomografía Computarizada (TC) es la modalidad de imagen comúnmente usada para el diagnóstico de enfermedades aórticas, seguido de la ecografía transesofágica, resonancia magnética (RM) y aortografía (1). Se ha conseguido reducir de forma considerable el tiempo de adquisición y reconstrucción de las imágenes gracias al sistema multicorte, mejorando la resolución temporal de los estudios; por otro lado, se ha avanzado en la obtención de imágenes con una mayor resolución espacial. La AngioTC de la aorta ha demostrado ser superior en la precisión diagnóstica a la arteriografía convencional en múltiples aplicaciones (1).

La RM es la ayuda diagnóstica de elección en la valoración postoperatoria, especialmente en pacientes mayores con sospecha de obstrucción residual en el arco aórtico.

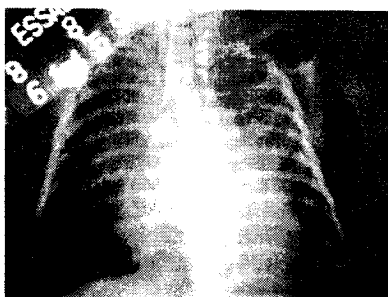
Se estudia el caso de un paciente con anomalía aórtica poco frecuente diagnosticado por nuestro servicio. Si bien presenta una baja incidencia, es importante conocer la presentación clínica y los hallazgos imagenológicos para evitar el retardo de un tratamiento adecuado.

CASO CLINICO: Paciente varón sin antecedentes maternos de importancia, producto de una tercera gestación. Nacido a término, de parto eutócico espontáneo, con Apgar 8 – 9 al minuto y a los cinco minutos respectivamente, con peso de 3350 gr, FC: 156 x min, SatO₂: 88%. Al momento de nacer cursa con llanto débil, cianosis y estridor laríngeo. Presenta discretos tirajes intercostales, subcostales, y aleteo nasal.

RESONANCIA MAGNÉTICA

Al examen físico el aparato respiratorio no muestra alteraciones, sin embargo a nivel cardiovascular se ausculta soplo sistólico III/VI (sin precisar foco), y cursa con ICC descompensada. Posteriormente se evidencian pulsos pedios, pretibiales y femorales disminuidos. Además, durante su evolución presenta disminución de la diuresis y aumento del nivel de creatinina.

Se le realiza una radiografía de tórax observándose cardiomegalia e incremento de la trama vascular perihiliar (Fig1).



(*) Médicos Residentes de Radiología de Segundo Año.
(**) Médico Asistente del Servicio Helicoidal- Multicorte y

Debido al estridor laríngeo se le realiza angioTEM para descartar anillo vascular. Sin embargo esta ayuda diagnóstica demuestra la existencia del arco aórtico interrumpido distal a la arteria subclavia izquierda con aorta descendente derecha, arteria subclavia aberrante (Tipo A2) y PCA. No se evidenció el CIA ni CIV. (Fig 2, 3, 4 y 5)

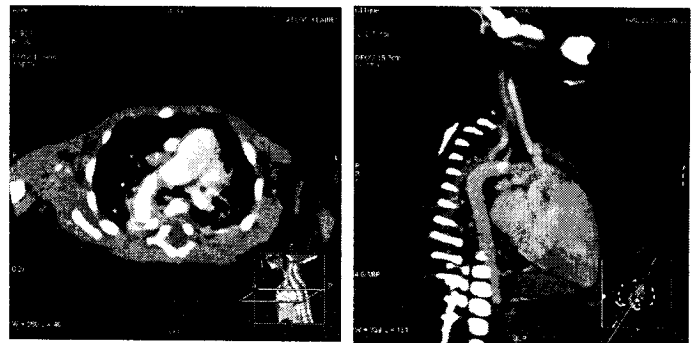


Fig 2.- (a) Angio TEM, corte axial muestra la aorta descendente derecha (flecha gruesa) con comunicación a la arteria pulmonar por PCA (flecha delgada) (b) En la reconstrucción multiplanar se observa además la arteria subclavia derecha aberrante (flecha delgada).

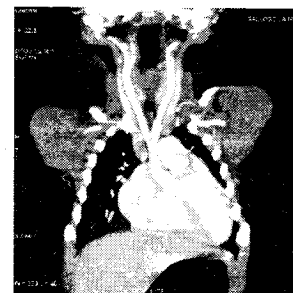


Fig3.- AngioTEM en corte coronal se muestra la aorta ascendente (flecha) y la salida del tronco braquiocefálico izquierdo y la arteria carótida derecha. VI: ventrículo izquierdo

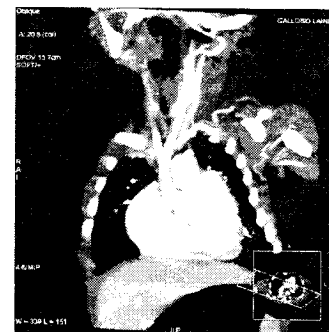


Fig 4.- Tronco braquiocefálico izquierdo: arteria carótida (flecha gruesa) y arteria subclavia (flecha delgada).

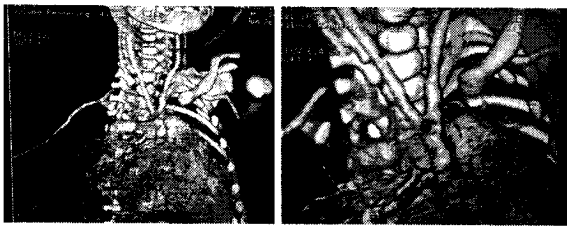


Fig 5.- Reconstrucción en VR.

La ecocardiografía evidencia el CIA y CIV, dilatación de la arteria pulmonar y obstrucción subvalvular aórtica con gradiente leve. No se describe anomalía a nivel de la arteria aorta.

El cateterismo cardiaco confirma los hallazgos del TEM.

El cariotipo corresponde a 46 XY, sin alteraciones, descartándose de esta manera el Síndrome Di George asociado a esta patología.

Durante su evolución cursa con enterocolitis necrotizante grado III debido al bajo aporte sanguíneo a dicho nivel.

Fue intervenido quirúrgicamente encontrándose arteria pulmonar dilatada de 2.5cm de diámetro, aorta ascendente de 7mm de diámetro en cañón de escopeta, tronco braquiocéfálico izquierdo y arteria carótida derecha. Aorta descendente derecha en dedo de guante interrumpido con ductus arterioso de 6mm de diámetro. Arteria subclavia derecha naciendo de la aorta descendente. Se le realizó cierre del ductus arterioso y bypass entre aorta ascendente y descendente con injerto de arteria subclavia derecha.

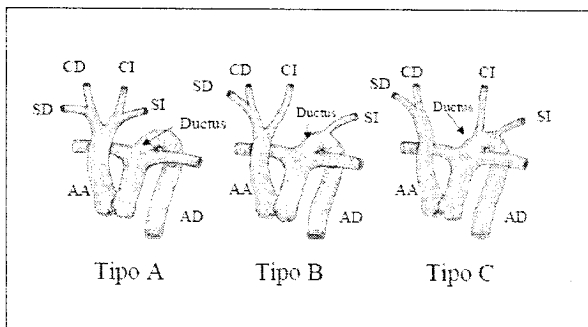
El paciente fallece 24 horas después de la cirugía.

DISCUSION

El arco aórtico interrumpido constituye el 1% de los defectos congénitos cardiacos. Es muy infrecuente, presenta una incidencia de 0.003 por 1000 recién nacidos (3,4,5). No presenta predominio de sexos. Fue descrita por Steidele en 1778. Se define por la falta de continuidad entre la aorta torácica ascendente y descendente. Si no se trata, la media de edad de mortalidad es entre los 4 y 10 días, en general luego del cierre fisiológico del ducto arterioso.

En el año 1959 Celoria y Patton hicieron una clasificación basada en la zona de obstrucción en relación con la salida de los grandes vasos:

- TIPO A (42%), distal a la arteria subclavia izquierda.
- TIPO B (53%), distal a la arteria carótida común izquierda.
- TIPO C (<5%), proximal a la arteria carótida común izquierda.



Cada una de ellas se subdivide a su vez en: (5)

- Subtipo 1, con arteria subclavia normal.
- Subtipo 2, con arteria subclavia aberrante.
- Subtipo 3, con arteria subclavia única que nace del ductus arterioso.

Una aorta descendente derecha asociada a arco interrumpido se asocia al Síndrome Di George (delección cromosoma) (4,5,6). En

un estudio de varios años se encontró la asociación en el 26% de los pacientes (7). Aunque la mayoría de los pacientes con microdelecciones tienen alteraciones fenotípicas características, pueden pasar desapercibidas en periodo neonatal por lo que se debe realizar estudio cromosómico en todos los casos.

El AAI se asocia a PCA y defecto del septo interventricular en más del 90% de los casos. También se evidencia valva aórtica bicúspide en el 60%, alteración de la válvula mitral en el 10%, persistencia del tronco arterioso en el 10% y estenosis subvalvular aórtica 20% de los casos, este último debido a que el CIV afecta al septo conal, que suele desviar hacia la izquierda y produce una mala alineación del tabique produciendo con frecuencia esta anomalía (2). La interrupción del arco aórtico sin otras anomalías asociadas es excepcional (5).

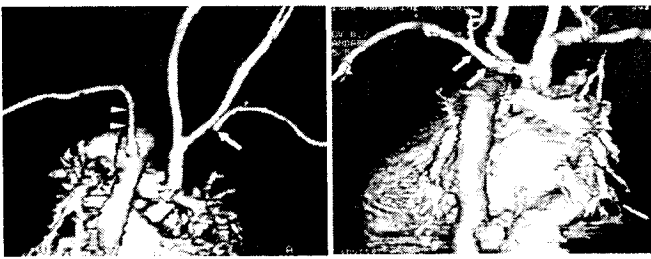
La mayoría de los pacientes se presentan en la primera semana de vida con signos de insuficiencia cardiaca, cianosis y dificultad respiratoria. Inicialmente no hay diferencia de pulsos ni de tensión arterial en los territorios proximal y distal a la interrupción. La CIV es generalmente grande por lo que se igualan las saturaciones en ambos ventriculos y no se producen por tanto diferencias de saturación entre miembros inferiores y superiores a pesar de que el flujo a aorta descendente provenga del ventrículo derecho. Cuando se cierra el ductus arterioso se produce un aumento franco de flujo a arterias pulmonares y una disminución de flujo a aorta descendente que desemboca en una situación de bajo gasto con flujo pulmonar aumentado y edema pulmonar, evidenciándose de este modo una disminución de pulsos y de TA en miembros inferiores con respecto a los superiores si la obstrucción es distal al origen de la subclavia izquierda (IAA tipo A); si la obstrucción es entre la subclavia y la carótida izquierda (IAA tipo B) la diferencia de pulsos será entre brazo derecho y brazo izquierdo y miembros. Si el pulso es mayor en el brazo izquierdo que en el derecho puede tratarse de IAA tipo A con subclavia derecha anómala y si tanto los pulsos de miembros superiores como inferiores son débiles en comparación con los carotídeos puede tratarse de una IAA tipo B con nacimiento anómalo de la arteria subclavia derecha por debajo de la interrupción del arco, este tipo se descarta en este caso pues se evidencia diferencia de pulsos, con disminución a nivel distal de los mismos. La auscultación no es llamativa en estos pacientes (5).

Las alteraciones en la radiografía de tórax no son específicas y suelen mostrar cardiomegalia con aumento de flujo pulmonar y grados variables de congestión y edema pulmonar. En el ECG se observa hipertrofia ventricular derecha en casos no complicados.

El diagnóstico ecocardiográfico debe incluir la visualización de la discontinuidad del arco aórtico, la definición de la comunicación interventricular y el diagnóstico de lesiones asociadas, lamentablemente no fue posible determinar en este caso la anomalía aórtica. Se evidencia una reducción del tracto de salida del ventrículo izquierdo por desplazamiento del septo conal (8). La asociación con obstrucción subvalvular aórtica afecta negativamente al pronóstico (5).

La angiografía exige la realización de cateterismo por vía venosa o arterial. Por ser invasivo no está exento de complicaciones, por lo que su indicación está limitada a ciertos casos. La definición de lesiones asociadas en general se hace por ecocardiografía pero pueden ser necesarias angiografías en VD o VI para aclarar dudas diagnósticas.

La Angio TC de la aorta se ha convertido en la modalidad de imagen para el estudio de la anatomía y la patología vascular. En comparación con otras técnicas, no es invasivo y la calidad de imagen y la velocidad de adquisición con el sistema multicorte, y la reconstrucción tridimensional hacen de ella el método de elección (1). En el arco aórtico interrumpido permite reconocer con claridad los diferentes tipos y de este modo orientar el acto quirúrgico.



(a)AAI tipo A1. Imagen en VR (vista posterior) muestra arco aórtico izquierdo con interrupción aórtica distal a la arteria subclavia izquierda (flecha). (b) AAI tipo B3. Imagen en VR (vista oblicua posterior izquierda) muestra la interrupción entre la arteria carótida izquierda y la arteria subclavia izquierda (cabeza de flecha). También se observa la arteria subclavia derecha (flecha). (Extraído de CT of Congenital Heart Disease: Normal Anatomy and Typical Pathologic Conditions. Hyun Woo Goo, MD. RadioGraphics 2003; 23:S147–S165).

La exposición a la radiación es extremadamente importante en los niños, pues son más sensibles que los adultos para el mismo órgano y dosis. En general la TC multicorte debe realizarse con técnicas que permitan una calidad de imagen aceptable y la menor exposición posible. Éstas técnicas incluyen el uso de bajo miliamperaje y kilovoltaje, grosor de corte apropiado y rápida velocidad de desplazamiento de la mesa (9,10).

La resonancia magnética se utiliza muy infrecuentemente para el diagnóstico inicial de interrupción del arco aórtico. Se ha extendido más su utilización para la valoración postoperatoria especialmente en pacientes mayores con sospecha de obstrucción residual en el arco aórtico (5).

La continuidad del arco aórtico se reestablece de forma diferente según la IAA sea de tipo A, B o C y de la distancia que exista entre ambos cabos así como del grado de hipoplasia de aorta ascendente y de aorta transversa, el flujo de salida del ventrículo izquierdo, y otras anomalías estructurales.

En un trabajo acerca de la respuesta al tratamiento quirúrgico, la probabilidad de supervivencia a los 15 años fue del 78% para los pacientes con reparación por etapas, mientras que en los casos con reparación en una etapa fue del 62%. En el mismo estudio la posibilidad de supervivencia a los 15 años fue del 81% para los niños con anomalías no complejas en comparación con el 54% de los pacientes con anomalías complejas. Los pacientes con mejor expectativa de supervivencia son los pacientes de buen peso, con CIV aislada grande y que no presentan obstrucción subvalvular aórtica (7).

REFERENCIAS:

1. Review of CT Angiography of Aorta. Radiologic Clinics of North America – May 2007. Volume 45, Issue 3
2. Morriss MJH, McNamara D. Coarctation of the aorta and interrupted aortic arch. En "The science and practice of Pediatric Cardiology" Garson A Jr, Bricker JT Fisher DJ and Neish SR 2nd edition Williams and Wilkins Baltimore 1998. 1347-83.
3. Interrupted aortic arch in infancy. Collins-Nakai RL, Dick M, Parisi-Buckely L et al. J Pediatr 1976;88:929-38.
4. CT of Congenital Heart Disease: Normal Anatomy and Typical Pathologic Conditions. Hyun Woo Goo, MD. RadioGraphics 2003; 23:S147–S165.
5. Coartación de Aorta e Interrupción del Arco Aórtico. Dr. Luis García Guereta. Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos en Cardiología Pediátrica. Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid
6. Patología Congénita de la Aorta. Julio Agredo Muñoz. Servicio de Cirugía Cardíaca Infantil. Hospital Universitario Materno Insular Las Palmas de Gran Canaria. Cir. Cardiov. 2007;14(4):389-96
7. Outcomes in Patients with Interrupted Aortic Arch and Associated Anomalies: A 20-Year Experience. Brown J, Ruzmetov M, Okada Y y col. European Journal of Cardio-Thoracic Surgery 29(5):666-674, May 2006.
8. H.D. Apfel, J. Levenbraun, J.M. Quaegebeur and L.D. Allan, Usefulness of preoperative echocardiography in predicting left ventricular outflow obstruction after primary repair of interrupted aortic arch with VSD. Am J Cardiol 1998;82:470–473
9. Minimizing radiation dose for pediatric body applications for single-detector helical CT: strategies at a large children's hospital. Donnelly LF, Emery KH, Brody AS, et al. AJR Am J Roentgenol 2001; 176: 303–306. The ALARA concept in pediatric CT: myth or reality? (editorial). Slovis TL. Radiology 2002; 223:5–6.
10. The ALARA concept in pediatric CT: myth or reality? (editorial). Slovis TL. Radiology 2002; 223:5–6.