

Caso clínico

Síndrome de aorta media: causa infrecuente de hipertensión arterial grave

F. RUBIO RODRÍGUEZ¹, M.P. JIMÉNEZ SAUCEDO¹, M. MARRERO CALVO¹, A.M. JIMÉNEZ MARTÍN¹,
S. RUPÉREZ PEÑA¹, S. DE PEDRO DEL VALLE¹, J. LÁZARO RAMOS¹, J. BRAVO FEITO²

¹Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Complejo Asistencial de Ávila.

²Servicio de Nefrología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de aorta media (SAM) causa un 0,5-2% de los casos de coartación aórtica tóraco-abdominal. Está producido por un estrechamiento de la aorta abdominal proximal y de las principales arterias a dicho nivel y respectivos ostium de salida, afectando principalmente a las arterias renales (unilateral 91% y bilateral 67%) y ramas arteriales espláncnicas (tronco celíaco y mesentérica superior 35%). Es frecuente la presencia de aneurismas postestenosis.

La repercusión inicial objetivada suele ser la hipertensión arterial (HTA).

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso clínico de un niño de 4 años que ingresa en la planta de Pediatría por padecer infección respiratoria con mala evolución clínica pese a tratamiento antibiótico betalactámico a altas dosis. Durante su estancia en la unidad se realizan tomas seriadas de tensión arterial (como a todos los pacientes hospitalizados), obteniendo cifras persistentes de HTA en estadio II (superiores al percentil 99 más 5 mmHg), con mediciones significativamente más altas en extremidades superiores respecto de las inferiores.

No presentaba sintomatología secundaria en posible relación con dicha tensión arterial (TA) en ese momento. La exploración física era normal a excepción de los signos correspondientes a su infección respiratoria.

Se realizan estudios analíticos etiológicos de HTA con resultados normales (también renina y aldosterona, cuyos resultados en este proceso suelen ser elevados). En ecografía doppler renal se objetivan posibles signos de HTA renovascular bilateral. Se completa el estudio con angio-TAC, donde se comprueban datos sugerentes de estenosis de aorta abdominal y de ambas arterias renales (Fig. 1).

En la valoración de afectación de órganos diana se diagnostican signos incipientes de hipertrofia ventricular izquierda sin datos de retinopatía ni nefropatía secundarias. Se inició tratamiento con hidralazina y amlodipino sin conseguir adecuadas cifras de TA, por lo que ha precisado asociar a dicho tratamiento atenolol, hidroclorotiazida, espironolactona y doxazosina.

Actualmente tiene 7 años y no está indicado el tratamiento quirúrgico debido a que un tratamiento con prótesis vascular solo podría ser definitivo tras la finalización del crecimiento (solo se plantea antes si no es posible controlar la enfermedad con tratamiento conservador). No se realizaron más pruebas complementarias para confirmar el diagnóstico ni decidir la actitud terapéutica (tampoco arteriografía).

Correspondencia: Dr. F. Rubio Rodríguez. Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Complejo Asistencial de Ávila.
Correo electrónico: frubio@saludcastillayleon.es

© 2021 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.



Figura 1. Imágenes de angio-TAC de aorta abdominal donde se objetiva disminución notable del calibre de la aorta abdominal y arterias renales (imagen sagital y reconstrucción en 3 dimensiones).

Presenta leve hipertrofia ventricular como única afectación de órganos diana. Las cifras de TA continúan con muy difícil control, pero la tendencia es a la estabilización progresiva.

DISCUSIÓN

El SAM es una causa importante de HTA renovascular en niños y adolescentes (26%). En el caso del SAM idiopático (61%), la etiología es desconocida. Se especula sobre la intervención de factores que inciden durante el periodo embriológico, sin clara evidencia, pero se sugiere una condición congénita.

La edad media de inicio se establece en los 4 años aproximadamente, sin predilección por sexos. La mejoría en métodos diagnósticos está adelantando la edad de detección. El SAM idiopático tiene un pronóstico favorable, ya que el proceso estenótico se estabiliza en la pubertad.

Se han descrito, asimismo, otras causas secundarias (39%): inflamatorias (26%), aterosclerosis (5%) y síndromes genéticos: neurofibromatosis (5%) y síndrome de Williams (2%).

La HTA es la manifestación clínica cardinal (95% de los casos de SAM).

En un 75% causa síntomas tipo cefalea, epistaxis, fatiga, trastornos del sueño y cambios en el carácter. Suele ser HTA estadio II (grave), con mayor repercusión diastólica y con pérdida del ritmo circadiano de la TA durante el sueño. En la exploración física es frecuente objetivar soplos cardiacos y abdominales y debilidad de pulsos femorales con gradiente de tensión arterial entre extremidades superiores respecto de las inferiores. Claudicación intermitente y angina intestinal son infrecuentes por generarse circulación colateral efectiva habitualmente.

La HTA suele ser debida a la hipoperfusión renal (por la estenosis arterial) y estimulación del eje renina-angiotensina-aldosterona con habitual alcalosis metabólica e hipopotase-mia secundaria.

La ecografía abdominal doppler puede ser el primer estudio orientador de dicha patología, encontrando habitualmente flujos renales disminuidos con patrón *parvus et tardus* (sensibilidad entre el 68 y 100%). La angio-TAC también puede ser de gran utilidad diagnóstica.

La prueba de elección es la arteriografía, capaz de definir exactamente la extensión y la localización de la lesión. Asimismo, puede permitir un manejo endovascular.

Es fundamental realizar estudio de afectación de órganos diana (ecocardiograma, fondo de ojo y valoración de afectación renal, especialmente proteinuria) para administrar el tratamiento más adecuado y valorar comorbilidades.

El tratamiento médico de elección son los IECAs o ARA-II (también por controlar la proteinuria), pero precisan seguimiento estrecho de cifras de creatinina y potasio séricos, estando contraindicados en afectación bilateral de arterias renales. El objetivo es conseguir percentiles en torno al 90-95 de TA para su sexo, edad y talla. Controlar la proteinuria es fundamental para evitar el deterioro de la función renal.

Existen grandes dificultades en el tratamiento médico, requiriendo varios fármacos en la mayoría de las ocasiones, con un manejo complejo y que requiere personal experto y multidisciplinar para dicho seguimiento.

El tratamiento quirúrgico está indicado en caso de HTA no controlada, riesgo de deterioro de la función renal, claudicación intermitente o angina intestinal. Este debe ser individualizado según la evolución del paciente y los riesgos quirúrgicos. Siempre que sea posible, debe diferirse este tratamiento hasta finalizado el crecimiento del paciente. El tratamiento de elección es la reconstrucción con bypass tóraco-abdominal con prótesis de dacrón y reconstrucción o bypass de arterias renales y esplácnicas.

La HTA grave puede ser asintomática, por tanto es recomendable establecer una rutina de medición sistemática de la TA en las valoraciones pediátricas cuando sea posible para poder ser detectada de manera precoz.

BIBLIOGRAFÍA

- Chocrón de Benzaquen S, Muñoz López M, Madrid Aris AD, Castellote Alonso A, Enríquez G, Nieto Rey JL. Síndrome de aorta media. *An Pediatr (Barc)*. 2011; 75: 33-9.
- Martínez León MI, Alcaide Martín D, García-Herrera Taillefer P, Ramos Rodríguez R. Síndrome de aorta media: presentación de tres casos pediátricos. *Radiología*. 2013; 55: 438-42.
- Sethna CB, Kaplan BS, Cahill AM, Velazquez OC, Meyers KEC. Idiopathic mid-aortic syndrome in children. *Pediatr Nephrol*. 2008; 23: 1135-42.
- Connolly JE, Wilson SE, Lawrence PL, Fujitani RM. Middle aortic syndrome: distal thoracic and abdominal coarctation, a disorder with multiple etiologies. *J Am Coll Surg*. 2002; 194: 774-81.
- Lin YJ, Hwang B, Lee PC, Yang LY, Meng CC. Mid-aortic syndrome: A case report and review of the literature. *Int J Cardiol*. 2008; 123: 348-52.
- Tomasian A, Krishnam MS. Clinical image: MR angiography of mid-aortic syndrome. *Pediatr Radiol*. 2010; 40: 229.
- Tummolo A, Marks SD, Stadermann M, Roebuck DJ, McLaren CA, Hamilton G, et al. Mid-aortic syndrome: long-term outcome of 36 children. *Pediatr Nephrol*. 2009; 24: 2225-32.
- Lurbe E, Cifkova R, Cruickshank JK, Dillon MJ, Ferreira I, Invitti C, et al. Management of high blood pressure in children and adolescents: recommendations of European Society of Hypertension. *J Hypertens*. 2009; 27: 1719-42.
- Bayazit AK, Yalcinkaya F, Cakar N, Duzova A, Bircan Z, Bakkaoglu A, et al. Renovascular hypertension in childhood: a nationwide survey. *Pediatr Nephrol*. 2007; 18: 2196-200.
- Delis KT, Gloviczki P. Middle aortic syndrome: from presentation to contemporary open surgical and endovascular treatment. *Perspect Vasc Surg Endovasc Ther*. 2005; 17: 187-203.
- Matsumoto M, Suehiro K, Kubo H. Ascending aorta-abdominal bypass with the reconstruction of superior mesenteric and bilateral arteries for mid-aortic syndrome. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg*. 2006; 54: 535-8.