Pseudocoartación de la aorta

Dr. Gustavo Rencoret S.¹; Dr. Fernando Berger A.¹; Dr. Otto Philippi R.¹;
Dr. Gerardo Gómez E.²; Dr. Rubén Oyarzún B.³; T.M. Evangelina Campo R.³

Pseudocoarctation of the aorta

Twelve patients (10 males) with pseudocoarctation of the aorta are reported. Their age ranged from 1 to 42 years (mean 15.6 years) at diagnosis. Pseudocoarctation was first detected as the radiological finding of a mediastinal shadow in 5 patients and as a secondary fact during the clinical and laboratory work up study for a different cardiovascular abnormality. Nine patients had some other heart malformation: aortic stenosis (n=5); bicuspid aortic valve with valve regurgitation (n=2); ventricular septal defect (n=1) and atrial septal defect (n=1). Satisfactory intra-aortic pressure records were obtained from 10 patients, four showed no pressure gradients, whilst gradients varied from 2 to 12 mmHg in the remainder. All cases were confirmed by aortography. This condition must be considered in the differential diagnosis of true coarctation and left mediastinal masses.

(Key words: Pseudocoarctation, aorta, aortic stenosis, regurgitation, bicuspid aortic valve, ventricular septal defect, atrial septal defect).

La pseudocoartación de la aorta es una anomalía congénita, poco frecuente, consiste en una elongación tortuosa con acodadura del cayado aórtico descendente, en el sitio de inserción del ligamento arterioso, sin reducción importante del lumen, ni gradiente significativa de presión a lo largo del trayecto aórtico, ni desarrollo de circulación colateral.

A mediados del siglo pasado, en 1841, se describieron varios casos con alteraciones localizadas de la aorta en la unión del arco con la porción descendente y distintos grados de obstrucción¹.

La anomalía ha recibido diferentes denominaciones en la literatura; siendo las más frecuen-

tes: elongación congénita de la aorta, coartación subclínica, (retorcimiento), (comba), coartación atípica o coartación no obstructiva entre otras².

En 1951, tres grupos independientes de investigadores, definieron el trastorno haciendo una detallada descripción de sus alteraciones anatómicas^{3,4,5,7}.

Desde 1975 hasta la fecha hemos registrado 12 casos en nuestros departamentos de cardiología. En la literatura extranjera se notifican casos aislados o pequeñas series⁶ y no se encontraron otras publicaciones nacionales sobre el tema, fuera de una comunicación, presentada por los autores, en el XVIII Congreso Chileno de Cardiología y Cirugía Cardiovascular en 1981⁹. En este trabajo se exponen las manifestaciones clínicas y hemodinámicas de esta malformación, pues es necesario considerarla en el diagnóstico diferencial de la coartación de aorta, el aneurisma aórtico, los tumores paramediastínicos y el anillo vascular, debido a que esta entidad no requiere, habitualmente, de tratamiento quirúrgico.

1. Departamento de Pediatría, Unidad de Cardiología.

2. Departamento de Medicina, Unidad de Cardiología.

3. Departamento de Radiología.

Hospital San Juan de Dios, Servicio de Salud Metropolitano Occidente y Div. Ciencias Médicas Occidentem, Facultad de Medicina, Universidad de Chile.

PACIENTES Y METODOS

Se revisaron retrospectivamente los antecedentes de 12 pacientes seguidos por 1 a 10 años, 10 eran de sexo masculino, con edades que fluctuaban entre 1 a 43 años, promedio 15,6 años, 9 tenían menos de 15 años.

Todos los pacientes tienen estudio clínico, electrocardiográfico, radiológico, hemodinámico y angiográfico. En 10 se cuenta con estudio ecocardiográfico. La presión arterial se midió mediante esfigmomanometría y oscilometría.

RESULTADOS

Siete pacientes consultaron por soplo cardíaco, relacionado con una cardiopatía asociada o la pseudocoartación misma; los otros 5 por una imagen paramediastínica pesquisada en estudios radiológicos de tórax solicitados por afecciones broncopulmonares, que sugerían coartación aórtica o pseudocoartación en cuatro sujetos y anillo vascular tipo doble arco aórtico en el quinto.

En el examen físico de estos pacientes destacaba un soplo protomesosistólico de la base, grado 2 en la escala de 6, que se auscultaba también en el dorso, en la región interescapular, en dos pacientes en quienes no se demostró otra cardiopatía asociada. Por esto fueron calificados como soplos funcionales originados por turbulencias en la zona pseudocoartada; en otros 9 casos (75%) se pesquisaron soplos correspondientes a las malformaciones cardíacas asociadas: estenosis aórtica ($n = 5$), insuficiencia aórtica por aorta bicúspide ($n = 2$), comunicación interauricular y comunicación interventricular un caso de cada uno. Sólo en un paciente no se detectaron soplos.

La presión arterial era normal en 10 pacientes, en otro era ligeramente elevada pero normalizó en el curso de los controles y una niña con síndrome de Turner sufría de una hipertensión originada en un defecto vascular del riñón.

No existían diferencias significativas (mayor de 20 mmHg) entre los registros de presiones arteriales de extremidades superiores e inferiores, siendo similares en 4 de ellos; en seis los valores en extremidades superiores eran entre 5 a 20 mmHg mayores que los encontrados en las extremidades inferiores; y en dos, los registros de presiones en las extremidades inferiores eran ligeramente superiores a los de los brazos.

Los pulsos femorales eran normales en 9 pacientes y estaban ligeramente disminuidos en 3 que tenían estenosis valvular aórtica asociada.

Todos los pacientes se encontraban en capacidad funcional 1 y sólo un caso sufría desnutrición secundaria a reflujo gastroesofágico.

Los hallazgos electrocardiográficos fueron concordantes con la cardiopatía asociada encon-

trándose reacción ventricular izquierda en 3 pacientes con estenosis aórtica, bloqueo incompleto de rama derecha en la comunicación interauricular tipo ostium secundum. En los demás sujetos el trazado era normal, incluyendo los tres pacientes con pseudocoartación aislada.

El estudio radiológico de tórax mostró en 5 casos, una sombra paramedianística izquierda que hizo pensar en origen vascular de ésta. La circulación pulmonar era normal en 10 pacientes, estaba ligeramente aumentada en 2 que tenían cortocircuitos de izquierda a derecha. La silueta cardíaca tenía tamaño normal en 6 casos, en los 6 restantes había aumento de cavidades concordante con las anomalías asociadas. En 9 pacientes se registró dilatación de la aorta o del origen de la subclavia izquierda con escotadura o incisión aórtica, describiéndose una imagen en número 3 en seis sujetos. En ningún caso se encontró evidencia de circulación colateral. En un niño, la imagen se atribuyó a anillo vascular de la variedad doble arco aórtico. La planigrafía de cayado aórtico realizada en dos pacientes confirmó el diagnóstico.

El ecocardiograma se pudo hacer en 10 sujetos, permitió diferenciar coartación de pseudocoartación en sólo dos, pero mostró evidencia de las cardiopatías asociadas en todos los que las tenían.

En 10 pacientes se efectuó sondeo izquierdo con aortografía en dos planos y cine-aortografía en dos o más planos; en 5 de ellos, también se hizo sondeo derecho; y en dos pacientes menores de un año de edad, sólo se realizó cateterismo derecho con inyección de medio de contraste en tronco de arteria pulmonar y buen contraste angiográfico de la aorta. El cateterismo demostró estenosis aórtica en 5 casos con gradiente entre ventrículo izquierdo y aorta de 10 a 70 mmHg en cuatro; en uno no se pudo medir gradiente porque fue imposible franquear la válvula aórtica.

Los registros de la presión en el trayecto de la zona pseudocoartada no mostraron gradientes en 4 pacientes, en 6 esta era de 2 a 17 mmHg y en 2 sólo se hizo sondeo derecho.

Mediante angiocardiógrafía se completó el diagnóstico de las cardiopatías asociadas y se puso en evidencia la morfología de la aorta demostrándose alargamiento de la porción ascendente y el cayado con acodadura hacia atrás y adentro de este último y acodadura y dilatación de la aorta descendente, en su porción inicial. También se comprobó dilatación del nacimiento de la arteria subclavia izquierda. En 8 casos había una reducción real o aparente de aproximadamente 25% del lumen y dilatación post-contricción de más o menos un 20% del diámetro de la aorta. La aorta estaba elongada en 7 pacientes

Tabla 1.
Antecedentes clínicos en 12 pacientes con pseudocoartación de la aorta

Paciente	Sexo	Edad	Motivo del estudio	Hallazgos C-V Asociados	P. arterial (mm Hg) Brazos Piernas	Pulsos femorales
1 VVA	M	15	Cardiopatía asociada	Aorta bicúspide insuficiencia aórtica	140/70 130/60	N
2 NFR	M	39	Hallazgos imagen Rx	Soplo inocente	115/80 120/90	N
3 MTM	M	11	Cardiopatía asociada	Estenosis valvular aórtica	100/70 80/60	Algo ↓
4 HME	M	14	Cardiopatía asociada	Estenosis valvular aórtica	90/60 80/45	Algo ↓
5 JPI	M	43	Hallazgos imagen Rx	Soplo inocente	140/90 140/90	N
6 MDA	F	11	Cardiopatía asociada Síndrome de Turner	Defecto septal interauricular, Cía II Ostium secundum	150/110 135/95	N
7 HMU	M	30	Hallazgos imagen Rx	Aorta bicúspide Insuficiencia aórtica	120/70 11/655	N
8 CAA	M	7	Hallazgos imagen Rx	Estenosis valvular aórtica	11/670 105/60	Algo ↓
9 FGC	M	8	Cardiopatía asociada	Estenosis valvular aórtica	110/80 120/90	N
10 CRI	F	1	Cardiopatía asociada	Defecto septal CIV interventricular	90/60 90/60	N
11 ROO	M	7	Cardiopatía asociada	Estenosis valvular aórtica	100/70 100/60	N
12 ABU	M	1	Hallazgos imagen Rx	(-) no	90/60 90/60	N

P = presión;

N = normal;

↓ = Leve disminución

y era tortuosa en todos. En ningún caso se detectó evidencia de circulación colateral.

DISCUSION

La pseudocoartación de la aorta no da síntomas por sí misma, y suele ser detectada por hallazgos en las radiografías de tórax durante el estudio de pacientes con soplos cardíacos.

El diagnóstico diferencial con la coartación de la aorta es relativamente fácil porque la pseudocoartación no produce hipertensión arterial, salvo que esta tenga otra etiología, tampoco diferencias de la presión en extremidades superiores e

inferiores. Los pulsos arteriales femorales suelen ser normales, pero pueden estar ligeramente disminuidos en pacientes con estenosis aórtica concomitante. En los estudios radiológicos no se observa desarrollo de circulación colateral. El diagnóstico se confirma mediante cateterismo cardíaco al no demostrar gradiente significativa de presión entre las zonas proximales y distales a la acodadura o pseudoconstricción. La aortografía en dos planos pone en evidencia la morfología de la entidad¹¹ (Figura 1).

El diagnóstico diferencial con la coartación no tiene sólo interés académico ya que el pinzamiento de la aorta, en ausencia de circulación colate-

Figura 1. Representación esquemática de cuatro formas de Pseudocoartación de la aorta. Imágenes antero-posteriores (a, c, e, g) y laterales (b, d, f, h).

ral, puede causar isquemia medular con la consiguiente paraplegia en casos que deban ser sometidos a cirugía cardiovascular reparadora.

La asociación de pseudocoartación con otras cardiopatías es frecuente en esta y otras series, siendo éstas similares a las que se encuentran asociadas con la coartación clásica¹³, hecho que reforzaría el concepto de Smyth y Edwards⁷ de que ambas variedades corresponderían a entidades con sustrato histopatológico común¹⁴. Aún más, se ha descrito en la literatura la coexistencia de las dos condiciones¹⁶. La pseudocoartación no requiere, habitualmente, tratamiento quirúrgico, pero es necesario controlar a estos pacientes por la posibilidad de que se desarrollen aneurismas que pueden romperse con los esfuerzos¹⁰ y hacen que la pseudocoartación no siempre sea una entidad benigna. Además se recomienda realizar profilaxis de endarteritis en los casos en que esté indicado.

La ecocardiografía bidimensional y el Doppler permiten hacer el diagnóstico de tortuosidad o de interrupción del arco aórtico tanto en sus porciones ascendente, horizontal y descendente, no permiten diferencias entre coartación y pseudocoartación, pero un buen examen no invasivo para identificar malformaciones cardíacas asociadas.

La angiografía por sustracción digital y a la tomografía axial computada han sido mencionadas en la literatura extranjera⁸ pero no

fueron empleadas en nuestros pacientes.

El seguimiento de los pacientes se extendió por 1 a 10 años y en él no se han detectado complicaciones atribuibles a la malformación.

RESUMEN

La pseudocoartación de la aorta es una elongación tortuosa del cayado aórtico con acodadura en la inserción del ligamento arterioso, sin reducción importante de su lumen, gradientes significativos de presión ni desarrollo de circulación colateral. Entre 12 pacientes estudiados desde 1975 habían 10 varones, el promedio de edad fue 15,6 años, habían cardiopatías asociadas en 9: en 5, estenosis valvulares aórticas; en 2, válvulas aórtas bicúspides con insuficiencia aórtica; un caso de comunicación interauricular, tipo ostium secundum y uno de comunicación interventricular. Siete pacientes fueron referidos para estudiar la cardiopatía asociada, 5 por densidades radiológicas paramedianísticas. Sólo en un caso había hipertensión arterial que era de origen renovascular. Los pulsos femorales eran normales en 9 pacientes y ligeramente disminuidos en otros tres que tenían estenosis aórtica. La pseudocoartación fue confirmada mediante estudio hemodinámico, no había gradiente de presión en 4 pacientes, en otros 6 no eran significativas (2 a 17 mmHg), y en dos pacientes

hizo el registro. La aortografía biplana y la cine-aortografía en 2 planos demostraron las alteraciones morfológicas características en la aorta.

BIBLIOGRAFIA

1. *Craigie D.*: Instance of Obliteration of the Aorta beyond the Arch. Illustrated by similar cases and observations. Edin. Med. Surg. J. 56: 427, 1841.
2. *Rösler H. and White P.D.*: Unusual variations of Röntgen shadow of elongated Thoracic Aorta. Am. Heart J. 6: 768, 1931.
3. *Dotter A. and Steinberg J.*: Angiocardiography, 1st Edition. pp. 181. New York, 1951. Paul B. Hoeber.
4. *Robb G.P.*: Atlas of Angiography prepared for the American Registry of Pathology of Armed Forces. Institutes of Pathology. American Registry of Pathology. National Research Council, Washington D.C. 1951.
5. *Souders C.R., Pearson G.M. and Adams H.D.*: An Aortic Deformity simulating Mediastinal Tumor: a subclinical form of Coarctation. Dis. Chest. 20: 35, 1951.
6. *Dungan W.T., Char F., Gerald B.E. and Campberg, S.G.*: Pseudocoarctation of the Aorta in Childhood: Am. J. Dis. Child. 119: 401, 1970.
7. *Smith P.T. and Edwards J.*: Pseudocoarctation, Kinking or Buckling of the Aorta. Circulation 46: 1027, 1972.
8. *Gaupp R.J., Fagan Ch. J., Davis M. and Epstein N.E.*: Pseudocoarctation of the Aorta. Case Report. J. Comput. Assist. Tomography 5 (4): 571, 1981.
9. *Rencoret G., Philippi O., Berger F., Gómez G., Oyarzún R. y T.M. Campo E.*: Pseudocoarctación de la Aorta. 7 casos. Trabajo presentado al XVIII Congreso chileno de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Viña del Mar, 1981.
10. *Weiner S.N., Bernstein R.G. and Shapiro M.*: Dissecting Aneurysm in a Patient with Pseudocoarctation of the Aorta. N.Y. St. J. Med. 988, 1983.
11. *Hoefel J.C., Henry, M. Lovis J.P. and Pernot C.*: Pseudocoarctation or Congenital Kinking of the Aorta. Radiologic Considerations. Am. Heart J. 89: 428, 1975.
12. *Griffin J.F.*: Congenital Kinking of the Aorta (Pseudocoarctation) N. Eng. J. Med. 271: 726, 1964.
13. *Cheatham J.E., Williams G.R., Thompson W.M., Luckstead E.F., Razook, J.D. and Elkins R.C.*: Coarctation. A review of 80 Children and Adolescent. Am. J. Surg. 138: 889, 1979.
14. *Acevedo R.E., Thilenius, O.C., Moulder P.V. and Cassals, D.E.*: Kinking of the Aorta (Pseudocoarctation) with Coarctation. Am. J. Cardiol. 21: 472, 1968.
15. *Winer H., Glassman E., Cunningham J.M. and Madayag M.*: Pseudocoarctation and Mid-Arch Coarctation. Chest. 72: 519, 1977.
16. *Lavin N., Metha S., Liberson M., and Pouyet J.M.*: Pseudocoarctation of the Aorta. An unusual variant with Coarctation. Am. J. Cardiol. 24: 584, 1969.
17. *Nasser W.K. and Helmen Ch.*: Kinking of the Aortic Arch (Pseudocoarctation). Ann. Int. Med. 65: 971, 1966.
18. *Becker A.E., Becker M.J. and Edwards J.E.*: Anomalies Associated with Coarctation of the Aorta. Circulation XLI: 1067, 1970.
19. *Braunwald E.*: Heart Disease. 3rd. Edition. Saunders Co. (Philadelphia, London; Toronto). 1980. pp. 1623-24.
20. *Moss Heart Disease in Infants, Children and Adolescent.* 3rd. Edition, pp. 206, Williams & Wilkins 1983 (Baltimore, London).
21. *Gasul B.J., Arcilla R.A., Lev M.*: Heart Disease in Children, 1st. Edition. J.B. Lippincott Co. 1966 pp. 1041, (Philadelphia).
22. *Heberer G., Rau G. and Löhr H.H.*: Enfermedades de la Aorta y de las Grandes Arterias. 1st. Edition. Editorial Científico-Médica, pp. 779, 1970 (Barcelona).