

## Interrupción completa del arco aórtico. Cuando la circulación colateral es la clave del éxito

Aridane Cárdenes-León<sup>1</sup>, Lucas Robador<sup>2</sup>, Noel Lorenzo<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Dr. Negrín de Gran Canaria. España

<sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitario Dr. Negrín de Gran Canaria. España

<sup>3</sup>Servicio de Medicina Interna y Oncología. Centre Hospitalier Saint-Cyr-au-Mont-d'Or. Francia

Recibido: 16/11/2016

Aceptado: 06/06/2017

En línea: 31/08/2017

**Citar como:** Cárdenes-León A, Robador L, Lorenzo N. Interrupción completa del arco aórtico. Cuando la circulación colateral es la clave del éxito. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2017 (Ago); 2(2): 74-77.

**Autor para correspondencia:** Aridane Cárdenes León. [aricardenes@gmail.com](mailto:aricardenes@gmail.com)

### Palabras clave

- ▷ Coartación de aorta
- ▷ Interrupción aórtica
- ▷ Hipertensión refractaria

### Keywords

- ▷ Coarctation of the aorta
- ▷ Aortic interruption
- ▷ Refractory hypertension

### Resumen

Se presenta un paciente varón de 41 años con diagnóstico casual de hipertensión arterial tras accidente de tráfico. Se describe la presentación muy infrecuente de un paciente en cuyo estudio de extensión de hipertensión, se objetivó una interrupción completa del arco aórtico que había cursado de forma asintomática. Dada la evolución del paciente durante su infancia, sospechamos que se trataba de una coartación de aorta inadvertida, que había progresado hacia interrupción completa.

### Abstract

*We are presenting a 41-year-old man diagnosed of hypertension after a traffic accident. We described a rare presentation of a patient evaluated for hypertension where the studies conducted revealed the presence of a complete interruption of the aortic arch which had been asymptomatic till then. Taking into consideration the patient medical history during childhood, we considered it was a case of an inadvertent coarctation of the aorta progressing to complete interruption over time.*

### Puntos destacados

- ▷ Existen pocos casos descritos de interrupción del arco aórtico durante la edad adulta y seguimiento a largo plazo.
- ▷ En el estudio etiológico de la hipertensión refractaria se debe descartar, no sólo en jóvenes sino también en adultos, la presencia de una coartación o interrupción del arco aórtico.
- ▷ Es importante el estudio exhaustivo de la neovascularización arterial, dada sus implicaciones terapéuticas.

### Descripción del caso

Varón de 41 años, fumador, sin otros antecedentes personales o familiares de interés, que es estudiado por hipertensión arterial. No se refería consumo de fármacos ni otras sustancias. El paciente se había encontrado asintomático a lo largo de su vida, con adecuada capacidad funcional y buena tolerancia al ejercicio. Se le realizó el diagnóstico de hipertensión arterial de forma casual tras traumatismo, iniciándose tratamiento antihipertensivo.

Al examen físico presentaba buen estado general, tensión arterial (TA) 190/100 mmHg, frecuencia cardíaca 82 lpm. Al examen cardiovascular los ruidos cardíacos eran rítmicos, ausencia de soplos, sin embargo se apreciaban pulsos femorales débiles con ausencia de palpación de pulsos pedios. Resto del examen irrelevante.

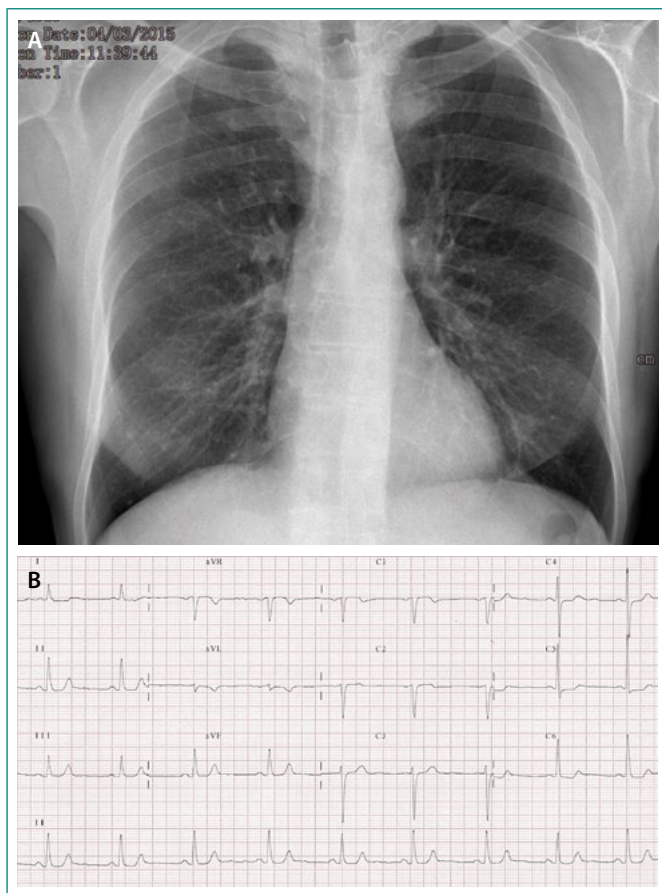
Los exámenes de laboratorio mostraron niveles normales de creatinina, iones, gasometría así como de catecolaminas en sangre y en orina. No se encontraron hallazgos patológicos en la radiografía de tórax (**Figura 1A**), mientras que el electrocardiograma (ECG) mostró ritmo sinusal con signos de hipertrofia

### Introducción

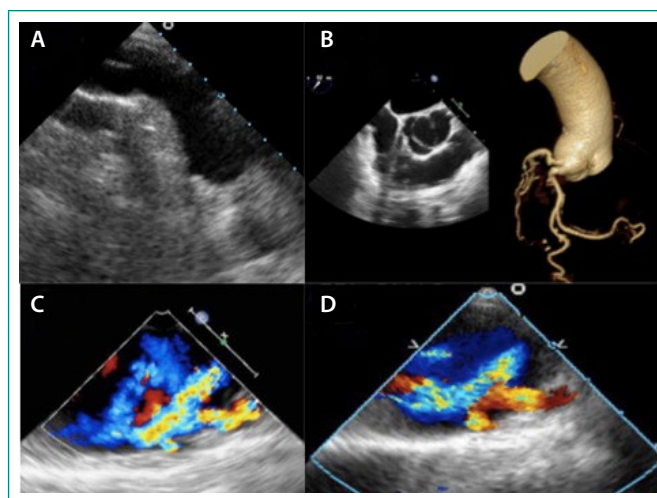
La hipertensión en el paciente joven es un hallazgo relativamente frecuente que debe ser estudiada en profundidad.

Es importante realizar una buena anamnesis y exploración física para establecer un diagnóstico etiológico. En algunos casos, podemos encontrarnos ante una interrupción del arco aórtico, ya sea por defecto genético o bien, debido a una progresión significativa de la coartación aórtica.

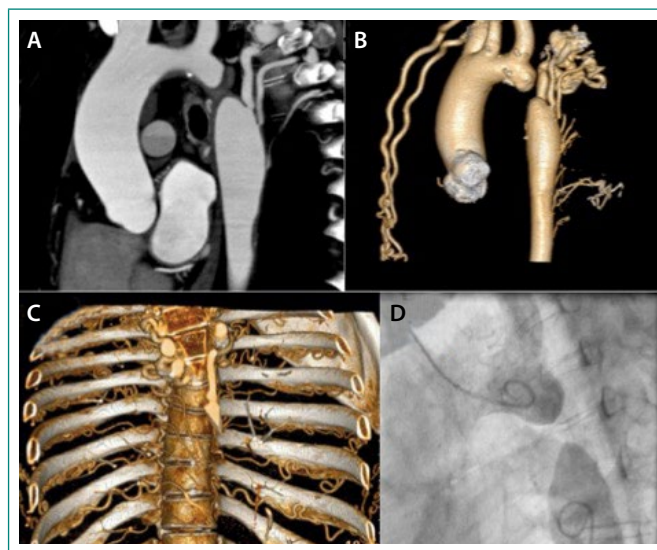
ventricular y alteraciones inespecíficas de la repolarización (Figura 1B). En la ecografía de abdomen, no se objetivaron hallazgos patológicos. Se realizó automonitoreización de la presión arterial (AMPA), constatándose cifras tensionales sistólicas (TAS) en torno a 200 mmHg. El ecocardiograma mostró buena función ventricular izquierda con ligera hipertrofia ventricular así como hallazgos compatibles con posible coartación de aorta (Figura 2A). En este contexto, se realizó posteriormente un ecocardiograma transesofágico, que documentó la presencia de una válvula aórtica bicúspide así como una salida independiente de la arteria descendente anterior (DA) y de la circunfleja (Cx) (Figura 2B), destacando además, la presencia de flujo color que drenaba a la aorta torácica descendente en probable relación con el drenaje de la circulación colateral (Figura 2C-2D). En la tomografía torácica se constató la interrupción completa del arco aórtico a nivel del istmo con dilatación marcada de la circulación colateral y presencia de sacos aneurismáticos a nivel de las arterias cervicales (Figura 3A-3B). En la aortografía, se objetivaron presiones pre-coartación de 180/90 mmHg y post-coartación de 86/60 mmHg. Además, se confirmó en el estudio angiográfico la presencia de una interrupción completa del arco aórtico, sin paso de flujo residual (Figura 3D). En la reconstrucción endoluminal de la aorta toracoabdominal se objetivaron abundantes orificios de drenaje de la circulación colateral hacia la región intraluminal durante todo su recorrido (Figura 4). Se propuso al paciente la realización de cirugía versus cateterismo con dilatación e implante de stent endoluminal, siendo ambas opciones rechazadas por el paciente. Se realizó tomografía craneal en la que no se objetivaron hallazgos patológicos. Tras finalizar el estudio, se inició tratamiento con cinco fármacos: inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA), hidroclorotiazida, beta-bloqueantes, calcioantagonistas y alfa-antagonistas.



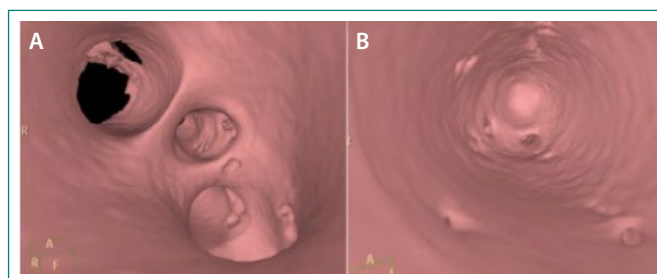
**Figura 1. 1A:** Rx torax del paciente, donde no se aprecia signo de Roesler. **1B:** ECG inicial, donde se objetiva signos de hipertrofia ventricular con alteraciones generalizadas de la repolarización



**Figura 2. 2A:** ecocardiograma transtorácico (eje supraesternal): reducción brusca del calibre de la aorta torácica distal a la subclavia izquierda. **2B:** ecocardiograma transesofágico (ETE) (izquierda): válvula aórtica bicúspide, objetivándose salida independiente DA y Cx. Reconstrucción 3D del TAC (derecha), donde se confirma salida independiente de ambas arterias. **2C-D:** ETE a nivel de Ao torácica. Flujo procedente de circulación colateral drenando hacia aorta endoluminal



**Figura 3. 3A:** TAC tórax (corte sagital), donde se objetiva interrupción completa de arco aórtico. **3B:** reconstrucción tridimensional de TAC torax. **3C:** reconstrucción tridimensional, mostrándose dilatación significativa de arterias intercostales, sin general muescas costales. **3D:** aortografía, que muestra ausencia de paso residual entre ambos extremos



**Figura 4. 4A:** visión endoluminal de la Ao ascendente y salida de troncos supraaórticos, con orificios de circulación colateral. **4B:** visión endoluminal de la Ao toracoabdominal, con orificios de drenaje de circulación colateral

## Diagnóstico

Hipertensión arterial secundaria a interrupción completa del arco aórtico tipo A.

## Evolución

Tras 15 años de seguimiento, el paciente ha persistido con mal control de la tensión arterial, con TAS en torno a 190 mmHg a pesar de tratamiento farmacológico intensivo. Análiticamente destacan parámetros compatibles con enfermedad renal crónica (ERC) estadio II-IIIa, en probable relación con nefropatía de origen vascular. En los ecocardiogramas transtorácicos de control no se constatan modificaciones de la función biventricular. Dada la presencia de ERC, se propuso nuevamente al paciente la realización de cateterismo e implante de stent endoluminal a nivel de la interrupción (alto riesgo quirúrgico por sangrado masivo por la circulación colateral), lo cual el paciente rechazó.

## Discusión

El paciente presentado es diagnosticado de hipertensión arterial grado 3 tras un hallazgo casual de cifras tensionales elevadas. En nuestro caso, se asumió desde un primer momento, dada las cifras tensionales y la edad del paciente, que no se trataba de una hipertensión arterial esencial.

El abordaje diagnóstico incluyó exámenes complementarios para descartar causas secundarias de hipertensión. En este sentido, la presencia de niveles normales de catecolaminas, aldosterona y cortisol permitió descartar causas como el feocromocitoma y el hiperaldosteronismo. La ecografía de abdomen descartó la probable existencia de estenosis de arteria renal.

Es habitual, en la coartación de aorta, encontrar la presencia de un soplo sistólico, predominantemente en región interescapular<sup>1</sup>. En nuestro caso, no se documentó soplo por tratarse de una interrupción completa. Sospechamos el diagnóstico de posible coartación de aorta, dada la disminución de pulsos periféricos en un paciente con HTA de difícil control. En la radiografía de tórax no se objetivó signo de Roesler a pesar de presentar circulación colateral abundante. Esto se debe a que, a pesar de que existía dilatación de arterias intercostales, éstas no producían protrusiones costales (puede verse en reconstrucción tridimensional del TC) (Figura 3C). El diagnóstico definitivo de interrupción del arco aórtico se estableció tras la realización del TC de tórax.

En las diferentes pruebas de imagen se objetivó la existencia de marcada circulación colateral con drenaje significativo distal a la interrupción del arco aórtico, presentando incluso sacos aneurismáticos. Es importante el estudio exhaustivo de la neovascularización arterial, dadas las implicaciones que esto puede conllevar de cara a decidir ciertas actitudes terapéuticas. La realización de un TC craneal en pacientes con interrupción del arco aórtico descarta la presencia de aneurismas cerebrales, que se asocian con frecuencia variable según las series.

La interrupción del arco aórtico (IAAo) es una malformación poco frecuente, que se presenta en alrededor del 0,003 por cada 1000 nacidos vivos (1% de los niños con cardiopatías congénitas). Esta patología se define como la falta de continuidad total anatómica y luminal entre la aorta ascendente y la aorta descendente.

En 1959, Celoria y Patton establecieron una clasificación, que divide dicha patología en tres tipos según la localización de la obstrucción<sup>2</sup>:

- Tipo A (42%): la obstrucción se sitúa a nivel del istmo aórtico, distal a la subclavia izquierda. Es el tipo de interrupción que presenta el paciente de nuestro caso clínico.
- Tipo B (53%): entre la arteria carótida izquierda y la subclavia izquierda. Es el tipo más frecuente.
- Tipo C (<5%): entre el tronco braquiocefálico y la arteria carótida izquierda. Es la forma más rara de presentación.

La interrupción del arco aórtico es una entidad cuya presentación de forma aislada resulta excepcional<sup>3</sup>. En la mayoría de los pacientes, existe un ductus arterioso permeable que proporciona flujo a la aorta descendente distal a la interrupción; así como una comunicación interventricular<sup>4</sup>, que está presente en aproximadamente el 50% de las interrupciones tipo A y en el 80% de las tipo B. En un 30% de los casos, se asocia con válvula aórtica bicúspide (nuestro paciente presentaba válvula aórtica bicúspide, además de una anomalía coronaria: salida independiente de las arterias DA y Cx). Otras asociaciones menos frecuentes serían: anomalías en el origen de las arterias subclavia derecha (predominantemente en las IAAo tipo B), transposición de grandes arterias, obstrucción al tracto de salida de ventrículo izquierdo y el canal aurículo-ventricular. En torno a un 68% de los pacientes con IAAo tipo A presenta síndrome Di George. En el 30% de los casos con patología del arco aórtico se objetiva una delección del cromosoma 22q11.

Se ha postulado de forma frecuente que el predominio de interrupción del arco aórtico tipo A en adultos es debido a la progresión de la coartación severa hacia una oclusión completa<sup>5</sup>. Asimismo, se han reportado numerosos casos de pacientes con coartación conocida, que ha progresado a IAAo<sup>6</sup>. En estos casos, se describe un inicio tardío de los síntomas así como una circulación colateral bien desarrollada que pasa por alto la obstrucción<sup>7</sup>. Según Vriend et. al<sup>8</sup>, la morfología de la aorta nos puede ayudar a diferenciar entre ambas entidades: la coartación que progresa hacia IAAo versus aquellos casos de interrupción completa que se presentan desde el nacimiento. En la coartación, la aorta ascendente conserva su curvatura normal y el arco distal se extiende ligeramente más allá del origen de la arteria subclavia izquierda, siendo ambos observados en nuestro paciente. En la IAAo congénito de tipo A, la aorta ascendente suele tener un calibre pequeño y un recorrido recto hacia sus vasos de rama, mientras que el arco no se extiende más allá de la arteria subclavia izquierda.

Dada la escasa sintomatología del paciente y la ausencia de patología durante la vida neonatal (suelen debutar con signos de insuficiencia cardíaca, cianosis y dificultad respiratoria a las pocas horas de vida), consideramos que la IAAo puede deberse probablemente a una coartación de aorta inicial, que ha pasado desapercibida; evolucionando progresivamente hacia una interrupción completa. Es por ello que consideramos que el paciente ha sobrevivido totalmente asintomático sin presencia de ductus persistente ni una comunicación interventricular. El diagnóstico de interrupción del arco aórtico de nuestro paciente se realiza a los 42 años, en contraste con la literatura, en la que existen pocos casos de IAAo descritos en adultos, describiéndose en su mayor parte como progresiones asintomáticas de coartación de aorta<sup>2</sup>.

La recanalización percutánea con stent de la IAAo es una alternativa a la cirugía ampliamente aceptada. Han sido descritos varios casos en la literatura, con buenos resultados tras la intervención<sup>9</sup>.

**Conclusiones.** Presentación atípica de un paciente con hipertensión refractaria, en cuyo estudio etiológico de HTA se objetivó la presencia de una interrupción del arco aórtico. La coartación o interrupción completa del arco aórtico, no solamente debe ser descartada en niños o adolescentes con hipertensión arterial sino también en adultos con hipertensión de difícil control.

## Bibliografía

---

1. Morris MJH, McNamara D. Coarctation of the aorta and interrupted aortic arch. "The science and practice of Pediatric Cardiology". Garson A Jr, Bricker JT, Fisher DJ and Neish SR. 2nd edition Williams and Wilkins Baltimore 1998.
2. Centella Hernández T, Stanescu D, Stanescu S. "Coartación aórtica. Interrupción del arco aórtico". *CirCardiov*, 2014; 21 (2): 97-106.
3. Mareck J, Fenton M, Khambadkone S. Aortic arch abnormalities: coarctation of the aorta and interrupted aortic arch. En: Lai WW, Mertens LL, Cohen MS and Geva T. *Echocardiography in pediatric and Congenital Heart Disease: From Fetus to Adult*. New Jersey: Wiley-Blackwell; 2009. p. 339-362.
4. Rudolph AM. Aortic arch obstruction. "Congenital diseases of the heart. Clinical-Physiological considerations". Futura. Armonk NT 2001.
5. Gordon E.A, Person T, Kavarana M, Ikonomidis J.S. Interrupted aortic arch in the adult. *J CardSurg*. 2011;26(4):405-409.
6. Hudsmith L.E, Thorne S.A, Clift P.F, De Giovanni J. Acquired thoracic aortic interruption: percutaneous repair using graft stents. *Congenit Heart Dis*. 2009;4(1):42-45.
7. Dische M.R, Tsai M, Baltaxe H.A. Solitary interruption of the arch of the aorta: clinicopathologic review of eight cases. *Am J Cardiol*. 1975;35(2):271-277.
8. Vriend J.W.J, Lam J, Mulder B.J.M. Complete aortic arch obstruction: interruption or aortic coarctation? *Int J Cardiovasc Imaging*. 2004;20(5):393-396.
9. León del Pino MC, Pan Álvarez-Ossorio M. Resultados inmediatos a y medio plazo del tratamiento percutáneo con stent en la interrupción del arco aórtico. *Revista Española de Cardiología* 2011.