

Tratamiento endovascular exitoso de aneurisma del arco aórtico en un paciente pediátrico

Successful endovascular treatment of aortic arch aneurysm in a pediatric patient

Isabel C. Sánchez-Escobar^{1*}, Silvia J. Galvis-Blanco², Luis H. Díaz-Medina³,
Rafael Correa-Velásquez⁴ y Rafael Lince-Varela³

¹Cardiología Pediátrica, Universidad Pontificia Bolivariana; ²Pediatría, Universidad de Antioquia; ³Cardiología Pediátrica, Hemodinamia, Clínica CardioVID; ⁴Cardiología Pediátrica, Electrofisiología, Clínica CardioVID. Medellín, Colombia

Resumen

Antecedentes: Los aneurismas de la aorta ascendente son patologías poco frecuentes en la infancia, sobre todo en ausencia de enfermedades previas como el síndrome de Marfan. **Objetivo:** Dar a conocer la posibilidad del manejo endovascular exitoso de los aneurismas de grandes vasos, usando stent y micro catéter con embolización del saco aneurismático. **Método:** Presentamos el caso de una paciente de 10 años y 2 meses, previamente sana, en quien se documentó un pseudoaneurisma entre el origen de la arteria carótida común izquierda y la arteria subclavia izquierda, que logró manejarse de forma endovascular, inicialmente con un stent cubriendo el cuello del aneurisma con el fin de remodelarlo y posteriormente por medio de microcatéter se realizó embolización del saco del aneurisma con coils, con resultado exitoso. **Resultados:** Los aneurismas de los grandes vasos, como la arteria carótida común y la arteria subclavia, tienen riesgo de ruptura con complicaciones devastadoras; el manejo endovascular se plantea como una opción poco invasiva de manejo, con resultados favorables. **Conclusión:** El manejo de aneurismas de grandes vasos, por vía endovascular usando stent y microcatéter con embolización del saco aneurismático, es una opción novedosa de manejo que logra resultados exitosos.

Palabras clave: Aneurisma. Arco aórtico. Embolización con coils.

Abstract

Background: Ascending aortic aneurysms are rare pathologies in childhood, especially in the absence of previous diseases such as Marfan syndrome. **Objective:** Present the possibility of successful endovascular management of large vessel aneurysms, using stents and microcatheters with embolization of the aneurysm sac. **Method:** We present the case of a previously healthy ten-year-old patient, in whom a pseudoaneurysm was documented between the origin of the left common carotid artery and left subclavian artery, successfully managed endovascularly, initially with a stent covering the neck of the aneurysm to remodel it and later with embolization of the aneurysm sac using a microcatheter. **Results:** Aneurysms of large vessels, such common carotid artery and subclavian artery, are at risk of rupture with devastating complications; endovascular management is considered a minimally invasive management option, with favorable results. **Conclusion:** The endovascular management of large vessel aneurysms using stents and microcatheters with embolization of the aneurysmal sac is a novel management option that achieves successful results.

Keywords: Aneurysm. Aortic arch. Coils embolization.

*Correspondencia:

Isabel C. Sánchez-Escobar
E-mail: isasanchez36@gmail.com

Fecha de recepción: 28-11-2022

Fecha de aceptación: 19-07-2023

DOI: 10.24875/ACM.22000272

Disponible en internet: 1-3-2024

Arch Cardiol Mex. 2024;94(1):48-54

www.archivoscardiologia.com

1405-9940 / © 2023 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

Los aneurismas son dilataciones arteriales generadas por debilidad de la pared del vaso mayor al 50% del diámetro normal de este y tienen una incidencia de 6-10 casos por 100,000 habitantes al año, siendo los aneurismas de la aorta ascendente los más frecuentes dentro del grupo de los aneurismas de la aorta torácica.

Estos se clasifican en verdaderos cuando tienen compromiso de las tres paredes arteriales (íntima, media y adventicia), mientras que se consideran pseudoaneurismas cuando hay compromiso parcial de la pared¹.

Su importancia radica en el riesgo de ruptura, que depende del tamaño del aneurisma, con una probabilidad de ruptura a cinco años de aneurismas menores de 4 cm del 0%, entre 4 a 5.9 cm del 16% y mayor o igual a 6 cm del 31%, lo que conlleva una mortalidad importante².

Material y métodos

Se trata de una paciente de 10 años y 2 meses de vida, previamente sana, con cuadro de seis meses de evolución, consistente en deterioro de la clase funcional, asociada a palpitaciones, por lo que es valorada por el servicio de cardiología pediátrica de un centro cardiovascular de tercer nivel, en donde ingresa con cifras tensionales elevadas, asociadas a soplo holosistólico grado III/IV en C2-3 y en región interescapular, con un segundo ruido de intensidad normal, por lo que se inician estudios adicionales.

Se realiza ecocardiograma, que evidencia vena cava izquierda persistente que drena al seno coronario dilatado, arco aórtico izquierdo, tortuoso, con aceleración del flujo a nivel de la aorta transversa distal y coartación de aorta, con gradiente máximo de 40 mmHg y medio de 21 mmHg, flujo pulsátil en aorta abdominal, con escape diastólico, aorta ascendente de 1.4 cm, aorta transversa proximal de 1.1 cm y descendente de 1 cm (Figs. 1 y 2).

Por esta razón se realiza angiotomografía computarizada (angio-TC) de corazón, en la cual se aprecia un incremento significativo en la distancia entre el origen de la arteria carótida común izquierda y la arteria subclavia izquierda, con una distancia mayor a 3 cm. En este espacio se observó un pseudoaneurisma lobulado de 13 x 13 mm, sin signos de ruptura y distal al origen de la arteria subclavia izquierda. Se observaba irregularidad en la región del istmo aórtico, con evidencia de divertículo del *ductus*, sin permeabilidad distal, hallazgos compatibles con pseudocoartación de aorta, sin

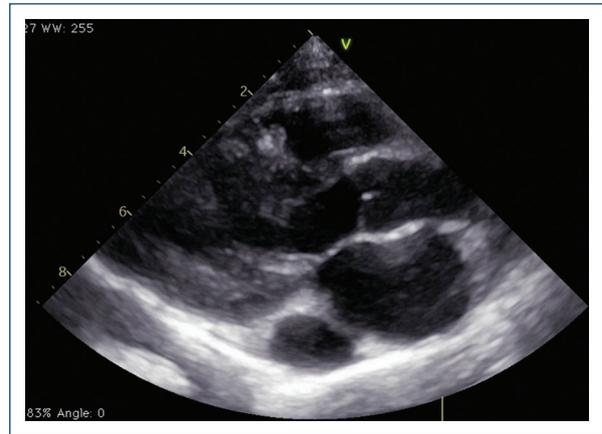


Figura 1. Ecocardiografía, corte paraesternal largo, en el cual se evidencia seno coronario dilatado.



Figura 2. Ecocardiografía, corte supraesternal, en el cual se evidencia aceleración de flujo a nivel de la aorta transversa distal con coartación de aorta.

signos de repercusión hemodinámica dados por ausencia de circulación colateral (Figs. 3 y 4).

Con estos resultados fue llevada a *staff* médico-quirúrgico, en donde se consideró realización de reparo por vía endovascular en conjunto entre hemodinamia pediátrica y radiología intervencionista, con angiografía de carótidas y de aorta abdominal en el mismo tiempo quirúrgico, con el fin de buscar otras lesiones aneurismáticas.

Se realiza procedimiento bajo anestesia general. El aortograma mostró nuevamente el pseudoaneurisma del arco aórtico posterior entre el origen de la arteria carótida y la arteria subclavia izquierdas (Fig. 5).

Inicialmente se implantó un *stent* de 14 mm de diámetro, cubriendo el cuello del aneurisma, con el objetivo de

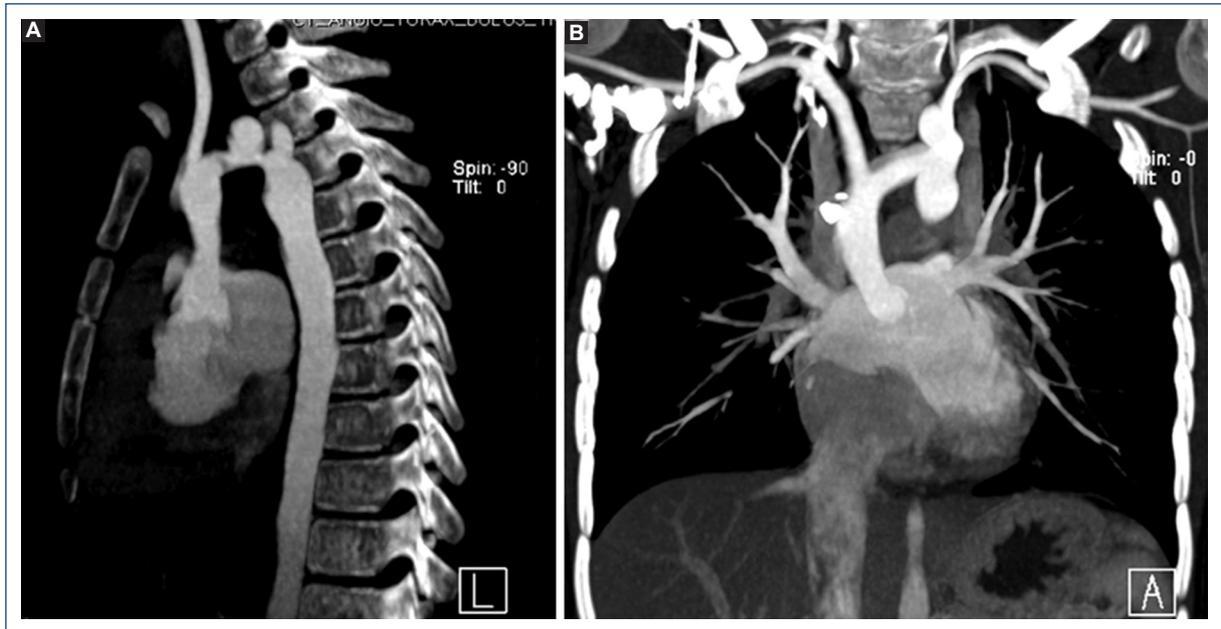


Figura 3. Angiotomografía computarizada de tórax, con evidencia de pseudoaneurisma entre el origen de la arteria carótida común izquierda y la arteria subclavia izquierda, sin signos de ruptura. **A:** corte sagital. **B:** corte coronal.



Figura 4. Reconstrucción tridimensional de pseudoaneurisma entre el origen de la arteria carótida común izquierda y la arteria subclavia izquierda.



Figura 5. Artograma con evidencia de pseudoaneurisma del arco aórtico posterior entre el origen de la arteria carótida y la arteria subclavia izquierdas.

remodelar el cuello y luego con un microcatéter se realiza embolización del saco del aneurisma con ocho espirales; inicialmente con espirales 3D con el fin de formar una canasta y luego terminar de llenarlos con *coils* 2D, de mayor a menor tamaño, en forma de asa (Fig. 6).

El resultado fue satisfactorio y no hubo complicaciones (Fig. 7).



Figura 6. Embolización del saco del pseudoaneurisma con espirales.

Discusión

Los aneurismas se definen como una dilatación arterial localizada, que puede ser congénita o adquirida y que es mayor al 50% del diámetro normal del vaso^{1,3}. Se clasifican en dos tipos: aneurisma verdadero cuando se afectan las tres capas arteriales (íntima, media y adventicia), que a su vez tiene dos subtipos, en el subtipo fusiforme hay una dilatación simétrica de toda la circunferencia, mientras que en el sacular hay una dilatación más localizada, semejante a una evaginación. El otro tipo de aneurismas son los pseudoaneurismas o aneurismas falsos, que se forman cuando existe una sección parcial de la pared de una arteria¹.

La aorta torácica consta de la raíz aórtica, la aorta ascendente, el arco aórtico y la aorta descendente⁴. La incidencia de los aneurismas de la aorta torácica (AAT) ha aumentado ante los avances en imagenología, con una incidencia de 10 casos por 100,000 años-paciente y una prevalencia de 0.16 a 0.34%^{5,6}, con un pico entre la sexta y séptima década de vida y una mayor afectación del sexo masculino³. La localización más frecuente es en la aorta ascendente (50%), seguido por aorta descendente (40%) y arco aórtico (10%)^{1,6}. El 25% de los pacientes con AAT tienen concomitantemente aneurismas abdominales³.

La demarcación diferencial en las causas de los aneurismas aórticos es el ligamento arterioso. Por encima de este punto, los procesos degenerativos en los medios elásticos conducen a la formación de aneurismas, y por debajo del ligamento, la aterosclerosis es la culpable^{5,7}. Esto probablemente se deba a la derivación embrionaria diferente de las células del músculo liso en estas dos regiones⁸.

Los AAT en la mayoría de los casos resultan de una necrosis quística de la capa media, que corresponde a una pérdida de células musculares lisas y degeneración de fibras elásticas, que llevan a la debilidad progresiva de la pared arterial con la consecuente formación del aneurisma¹. Varias patologías se han relacionado tanto con la necrosis quística de la media como con el AAT como el síndrome de Marfan, la válvula aórtica bicúspide y el síndrome familiar de AAT¹. Infecciones como endocarditis bacteriana y sífilis pueden causar aneurismas por destrucción de colágeno y fibras elásticas, así como procesos autoinmunes como arteritis de Takayasu y espondilitis anquilosante mediante inflamación del fibrocartílago^{5,9}. Los antecedentes familiares de AAT son un fuerte factor de riesgo, ya que alrededor del 20% de los casos son consecuencia de afecciones genéticas¹⁰. Ninguno de estos factores estuvo presente en nuestro paciente.

Los AAT suelen ser hallazgos incidentales en imágenes solicitadas por otros motivos. Más del 95% de los pacientes son asintomáticos⁵. En el caso infrecuente de presentar manifestaciones clínicas, suelen iniciar con complicaciones como síndrome aórtico agudo o ruptura del aneurisma, con dolor intenso de inicio abrupto en cuello, tórax y/o abdomen asociado a compromiso hemodinámico^{1,3}. Otras manifestaciones de menor severidad dependen de la región de la aorta comprometida¹, cuando hay afección de la aorta ascendente o de la raíz aórtica se puede manifestar con un soplo de insuficiencia aórtica o con insuficiencia cardíaca^{1,3}, también puede generar manifestaciones por compresión directa de estructuras intratorácicas como dolor torácico opresivo retroesternal irradiado a región interescapular, dolor abdominal en flancos y epigastrio y dolor cervical¹¹. Si hay compresión esofágica el paciente puede cursar con disfagia, si hay afección del nervio laríngeo recurrente puede cursar con ronquido. Si hay afección de vía aérea, puede cursar con disnea, tos, sibilancias, hemoptisis, neumonía recurrente o atelectasias¹. En nuestro caso particular, el paciente inició con declinación de su clase funcional.

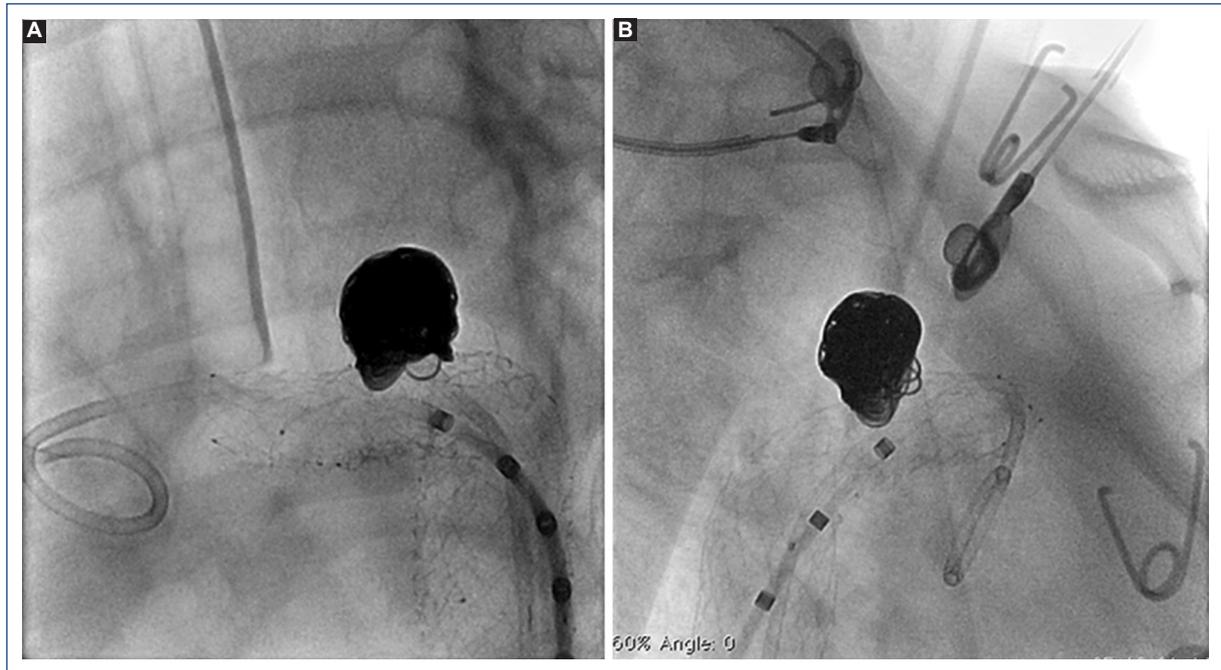


Figura 7. Resultado final satisfactorio, sin gradiente en aorta. **A:** posteroanterior. **B:** lateral.

El diagnóstico se basa en hallazgos imagenológicos. En una radiografía de tórax se pueden evidenciar hallazgos inespecíficos como ensanchamiento mediastinal, alargamiento del botón aórtico y desviación traqueal que deben ser complementados con otro estudio imagenológico⁹, siendo de elección la angio-TC o por resonancia magnética (angio-RM), que permiten determinar con exactitud la anatomía de la aorta y sus ramas, además del tamaño del aneurisma⁹. Anteriormente se consideraba que la ecografía transtorácica era el método de referencia, dado que es altamente sensible para caracterizar el arco aórtico. Sin embargo pierde sensibilidad cuando el aneurisma se localiza en aorta ascendente y torácica. La ecocardiografía transesofágica se reserva para la evaluación de los pacientes inestables o con sospecha de disección aórtica¹².

Anualmente el aneurisma de la aorta ascendente aumenta de tamaño 1 mm, mientras que el aneurisma de la aorta descendente crece hasta 3 mm⁸. A medida que el tamaño de la aorta alcanza los 6 cm, su distensibilidad disminuye y se convierte en un tubo rígido donde el aumento de la presión provoca un mayor estrés en la pared aórtica^{6,13}.

El tratamiento inicial debe estar orientado a disminuir el estrés sobre la pared y la probabilidad de una ruptura, mediante el control de la frecuencia cardiaca y de la presión arterial. Los fármacos de primera línea

son los betabloqueadores, pero si la presión arterial continúa elevada se debe agregar un inhibidor de la enzima convertidora de angiotensina u otro vasodilatador^{1,11}. En pacientes asintomáticos se deben realizar reevaluaciones a los seis meses y luego anualmente si no hay expansión para monitorear la progresión del AAT⁵.

Actualmente el tratamiento quirúrgico de la patología del arco aórtico se encuentra en debate. A pesar de que la cirugía abierta sigue siendo el manejo estándar, dada su alta morbimortalidad se han desarrollado técnicas alternativas como tratamientos híbridos mediante *debranching* de troncos supraaórticos y endoprótesis con aterrizaje en zona 0 o zona 1 y tratamientos exclusivamente endovasculares como fenestraciones, ramas y *stent* paralelos¹⁴.

En la AAT de la aorta ascendente se realiza un abordaje quirúrgico abierto con reemplazo de la aorta. La extensión de la resección depende de la ubicación de la enfermedad aneurismática. Para una válvula aórtica bicúspide, la válvula se puede reemplazar o reparar en el momento de la cirugía aórtica. La reparación abierta generalmente implica esternotomía mediana, derivación cardiopulmonar y paro isquémico con o sin paro circulatorio hipotérmico profundo. Las complicaciones incluyen sangrado, accidente cerebrovascular, disfunción pulmonar, disfunción miocárdica y mortalidad perioperatoria^{5,15}.

En los pacientes sometidos a corrección quirúrgica electiva, la supervivencia a cinco años es del 85%, mientras que los que se someten a cirugía de emergencia tienen una supervivencia a cinco años del 37%⁶.

A pesar del desarrollo de estrategias para limitar la morbilidad y la mortalidad asociadas con la reparación quirúrgica abierta, la reconstrucción del arco aórtico sigue siendo un desafío, particularmente en pacientes de edad avanzada, aquellos que requieren reparación de emergencia o aquellos con comorbilidades preexistentes¹⁶. Dake et al.¹⁷ informaron por primera vez del uso de *stent* para tratar la patología de la aorta torácica descendente y desde entonces los resultados de la reparación endovascular han sido buenos. El arco aórtico, sin embargo, sigue siendo un reto para el abordaje endovascular. Las zonas de aterrizaje son limitadas y existe el requisito de preservar el flujo sanguíneo a los troncos supraaórticos. Por lo general, la desramificación es una necesidad en el momento de la reparación endovascular de la aorta torácica^{15,16}. Se han propuesto endoprótesis vasculares ramificadas que permiten la reparación completamente percutánea del arco aórtico¹⁸. Las desventajas de este enfoque incluyen el tiempo requerido para fabricar y entregar endoprótesis cubiertas a medida para casos urgentes y los altos costos asociados con este tipo de dispositivos, con una alta tasa de embolización en relación con la complejidad de desplegar un injerto del *stent* de un solo cuerpo con múltiples ramificaciones¹⁹. Una opción alternativa es un injerto de *stent* torácico modificado, que implica el despliegue de un dispositivo de injerto de *stent* convencional, la creación de fenestraciones y la reconstrucción del dispositivo en el sistema de colocación¹⁶.

El advenimiento de las reparaciones endovasculares del arco aórtico ha permitido el desarrollo de técnicas híbridas, las cuales son una combinación de procedimientos quirúrgicos abiertos combinados con injertos endovasculares para lograr el objetivo de reparación y/o exclusión del aneurisma, lo que ha hecho factible la idoneidad de la reparación para un grupo aún mayor de pacientes y morfologías de aneurisma¹⁵.

Conclusiones

Este trabajo pretende resaltar el trabajo en equipo, por parte de diferentes especialidades médicas, como lo son cardiología pediátrica, radiología intervencionista y hemodinamia pediátrica. Además del uso de técnicas y materiales alternativos para el manejo de

este tipo de patologías, los cuales no se usan de forma sistemática en este tipo de lesiones.

Financiamiento

La presente investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado del paciente referido en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Uso de inteligencia artificial para generar textos. Los autores declaran que no han utilizado ningún tipo de inteligencia artificial generativa en la redacción de este manuscrito ni para la creación de figuras, gráficos, tablas o sus correspondientes pies o leyendas.

Bibliografía

- Vega J, Gonzalez D, Yankovic W, Oroz J, San H, Dios J De, et al. Aneurismas de la aorta torácica. Historia natural, diagnóstico y tratamiento Thoracic aortic aneurysm. Natural history, diagnosis and management. Rev Chil Cardiol. 2014;33:127-35.
- Booher AM, Eagle KA. Diagnosis and management issues in thoracic aortic aneurysm. Am Heart J. 2011;162(1):38-46.e1.
- Fleig A, Seitz K. Thoracic aortic aneurysms. Ultraschall Med. 2010;31(2):122-43.
- Salameh MJ, Black JH, Ratchford EV. Thoracic aortic aneurysm. Vasc Med. 2018;23(6):573-8.
- Faiza Z, Sharman T. Thoracic aorta aneurysm [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32119454>
- Kuzmik GA, Sang AX, Elefteriades JA. Natural history of thoracic aortic aneurysms. J Vasc Surg. 2012;56(2):565-71.
- Elefteriades JA, Farkas EA. Thoracic aortic aneurysm clinically pertinent controversies and uncertainties. J Am Coll Cardiol. 2010;55(9):841-57.
- Saeyeldin AA, Velasquez CA, Mahmood SUB, Brownstein AJ, Zafar MA, Ziganshin BA, et al. Thoracic aortic aneurysm: unlocking the "silent killer" secrets. Gen Thorac Cardiovasc Surg. 2019;67(1).
- Isselbacher EM. Thoracic and abdominal aortic aneurysms. Circulation. 2005;111(6):816-28.
- Danyi P, Elefteriades JA, Jovin IS. Medical therapy of thoracic aortic aneurysms. Trends Cardiovasc Med. 2012;22(7):180-4.

11. Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, Bersin RM, Carr VF, Casey DE, et al. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Soc. Circulation. 2010;121(13).
12. Douglas PS, Garcia MJ, Haines DE, Lai WW, Manning WJ, Patel AR, et al. ACCF/ASE/AHA/ASNC/HFSA/HRS/SCAI/SCCM/SCCT/SCMR 2011 Appropriate use criteria for echocardiography. A report of the American College of Cardiology Foundation Appropriate Use Criteria Task Force, American Society of Echocardiography, American Heart Association, American Society of Nuclear Cardiology, Heart Failure Society of America, Heart Rhythm Society, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Critical Care Medicine, Society of Cardiovascular Computed Tomography, and. J Am Coll Cardiol. 2011;57(9):1126-66.
13. Koullias G, Modak R, Tranquilli M, Korkolis DP, Barash P, Elefteriades JA. Mechanical deterioration underlies malignant behavior of aneurysmal human ascending aorta. J Thorac Cardiovasc Surg. 2005;130(3):677.e1-677.e9.
14. González Duarte S, López Ney C, Griego V, Sosa F de, Esperón Percovich A. Aneurisma del arco aórtico. Tratamiento con stent multicapa divisor de flujo más embolización con coils. Angiología. 2020;72(6):319-22.
15. Rommens KL, Estrera AL. Contemporary management of aortic arch aneurysm. Semin Thorac Cardiovasc Surg. 2019;31(4):697-702.
16. Canaud L, Ozdemir BA, Chassin-Trubert L, Sfeir J, Alric P, Gandet T. Double homemade fenestrated stent graft for total endovascular aortic arch repair. J Vasc Surg. 2019;70(4):1031-8.
17. Dake MD, Miller DC, Semba CP, Mitchell RS, Walker PJ, Liddell RP. Transluminal placement of endovascular stent-grafts for the treatment of descending thoracic aortic aneurysms. N Engl J Med. 1994;331(26):1729-34.
18. Lioupis C, Corriveau MM, MacKenzie KS, Obrand DI, Steinmetz OK, Abraham CZ. Treatment of aortic arch aneurysms with a modular trans-femoral multibranch stent graft: initial experience. Eur J Vasc Endovasc Surg. 2012;43(5):525-32.
19. Haulon S, Greenberg RK, Spear R, Eagleton M, Abraham C, Lioupis C, et al. Global experience with an inner branched arch endograft. J Thorac Cardiovasc Surg. 2014;148(4):1709-16.