

Rescate endovascular de disfunción ventricular izquierda grave en síndrome aórtico medio diagnosticado como miocardiopatía terminal

Endovascular rescue of severe left ventricular dysfunction in middle aortic syndrome diagnosed as end-stage cardiomyopathy

Justo Santiago-Peña^{1*}, Yudisay Molina-Mora¹, Javier Castro-Monsalve¹, Felipe Rubio-Duarte¹ y Alexandra Hurtado-Ortiz²

¹Departamento de Cardiología Pediátrica; ²Epidemiología. Fundación Cardiovascular de Colombia, Floridablanca, Colombia

Introducción

El síndrome aórtico medio es una anomalía vascular infrecuente de etiología idiopática o secundaria a vasculitis de grandes vasos¹. Aproximadamente el 2% se presenta como miocardiopatía dilatada durante la primera infancia². El tratamiento incluye abordajes farmacológicos, quirúrgicos o endovasculares³. Reportamos un caso de disfunción ventricular izquierda grave mal diagnosticada como miocardiopatía dilatada terminal en una lactante que tratamos con éxito mediante intervenciones endovasculares por etapas.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino evaluada a los 8 meses de edad con historia de dificultad respiratoria y cardiomegalia desde los 5 meses. El ecocardiograma mostró aumento de los volúmenes de las cámaras cardíacas y disfunción ventricular izquierda grave. Se consideró inicialmente el diagnóstico de miocardio muy hipertrabeculado, iniciándose manejo farmacológico sin mejoría, por lo que fue referida a nuestra institución con propuesta de trasplante cardíaco. Ingresó con clase

funcional Ross III e insuficiencia cardíaca aguda clasificada como Stevenson C, peso de 8.5 kg y talla de 73 cm, tiempo de llenado capilar de 4 segundos y pulsos arteriales atenuados; sin gradiente de presión arterial entre las cuatro extremidades.

La fracción de eyección ventricular izquierda (FEVI) por ecocardiograma fue del 13% con insuficiencia valvular mitral grave, sin criterios de hipertrabeculación (Fig. 1A). Se observó pulsatilidad reducida de la aorta abdominal y una reducción del diámetro aórtico a 3.7 mm distal al istmo aórtico. El Doppler color mostró *aliasing* y el Doppler pulsado identificó corrida diastólica, lo que generó sospecha de síndrome aórtico medio (Figs. 1 B y C). Estos hallazgos se confirmaron mediante angiotomografía (Fig. 1D). Se exploraron causas secundarias, descartando lupus eritematoso sistémico y enfermedades reumatoides y autoinmunitarias. La paciente recibió terapia inodilatadora intravenosa con milrinona y posteriormente fue transferida a tratamiento oral, incluyendo carvedilol, losartán, ácido acetilsalicílico y diuréticos, logrando una estabilidad clínica parcial.

Los niveles iniciales de péptido natriurético cerebral (pro-BNP) fueron 2606 pg/ml y aumentaron

*Correspondencia:

Justo Santiago-Peña
E-mail: pcorazones@gmail.com

Fecha de recepción: 24-02-2025
Fecha de aceptación: 23-07-2025
DOI: 10.24875/ACM.25000040

Disponible en internet: 08-10-2025
Arch Cardiol Mex. 2026;96(2):142-145
www.archivoscardiologia.com

1405-9940 / © 2025 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/>).

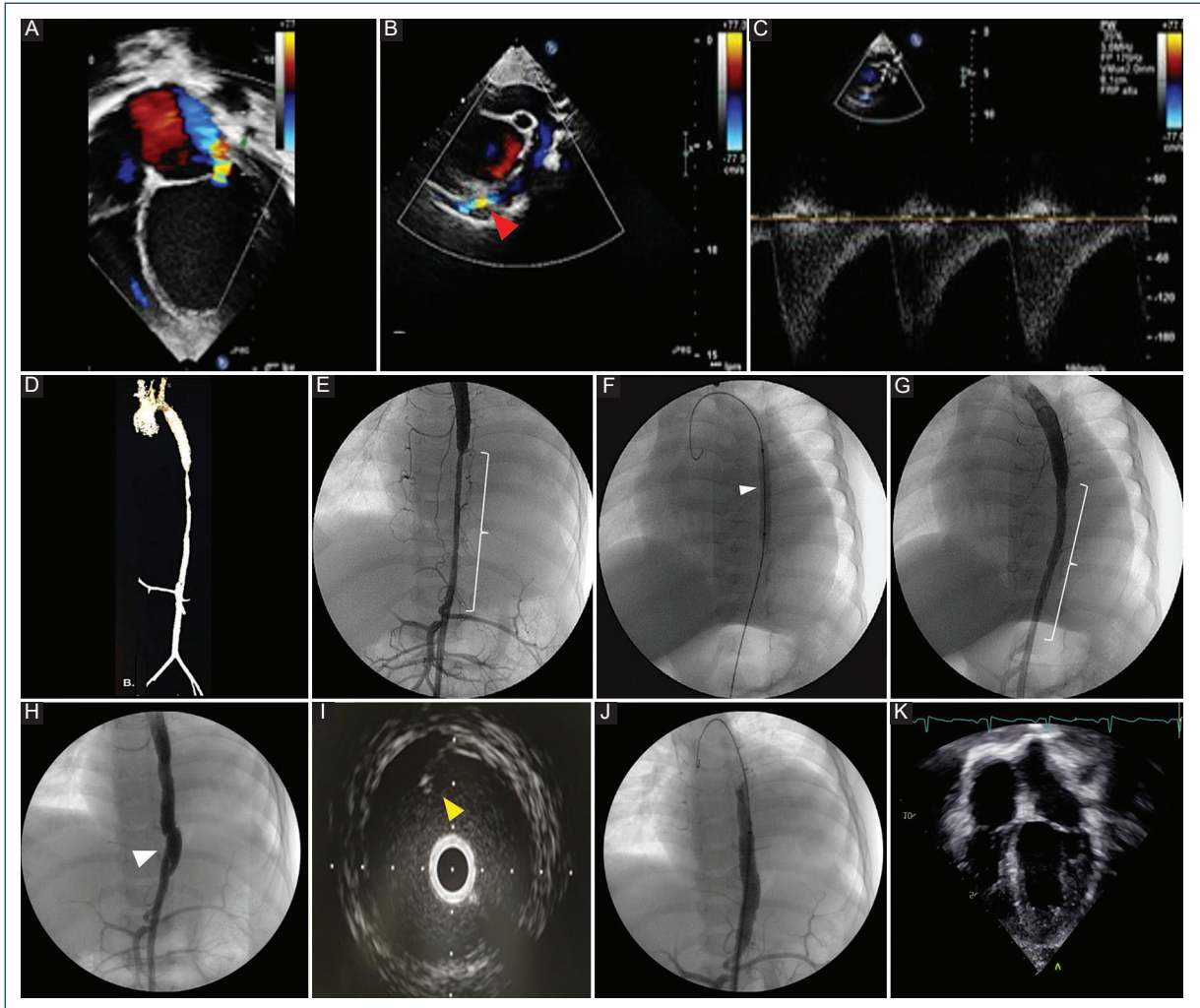


Figura 1. Imágenes de seguimiento. **A:** ecocardiograma con hallazgos de ventrículo izquierdo gravemente dilatado con regurgitación mitral grave. **B:** plano en el eje corto apreciándose *aliasing* en la aorta descendente. **C:** Doppler con corrida diastólica en la aorta descendente. **D:** angiografía que muestra una reducción del diámetro en la aorta descendente. **E:** angiografía de aorta descendente en la que se aprecia la extensión de la lesión. **F:** dilatación de la zona estrecha con balón. **G:** angiografía de control que muestra un incremento del diámetro de la aorta. **H:** angiografía de control a los 4 meses que muestra una zona de reestenosis y disección. **I:** ultrasonido intravascular que muestra el colgajo de disección. **J:** angiografía de control tras la angioplastia con *stent*. **K:** ecocardiograma de control a los 12 meses de la angioplastia.

progresivamente hasta alcanzar 4400 pg/ml a pesar del manejo farmacológico (Fig. 2). Dada la evolución, se realizó cateterismo cardíaco y se encontró un gradiente pico-pico de 34 mmHg entre la aorta torácica y la abdominal, con un estrechamiento de 2.5 mm y una longitud de 57 mm, ubicado en la transición torácico-abdominal, que se extendía hasta el origen de las arterias mesentéricas (Fig. 1E).

Por la longitud del estrechamiento y el peso de la paciente, inicialmente no se consideró el implante de un *stent*. En su lugar, se realizó una angioplastia con balón de 6 × 20 mm (Fig. 1F) ampliando el área

afectada, sin evidencia inmediata de disección ni aneurisma (Fig. 1G).

La FEVI se incrementó al 20% y la paciente fue egresada con tratamiento. A los 4 meses del egreso había logrado una ganancia de peso de 2 kg, mejorando los síntomas de insuficiencia cardíaca clasificados ahora como Stevenson A, reducción en los niveles de pro-BNP a 1586 pg/ml (Fig. 2) y FEVI del 27%. Dado el aumento de peso, se realizó un segundo cateterismo para implante de *stent*. La angiografía identificó un área estenótica residual con una disección (Fig. 1H), confirmada por ecografía intravascular, que proporcionó una

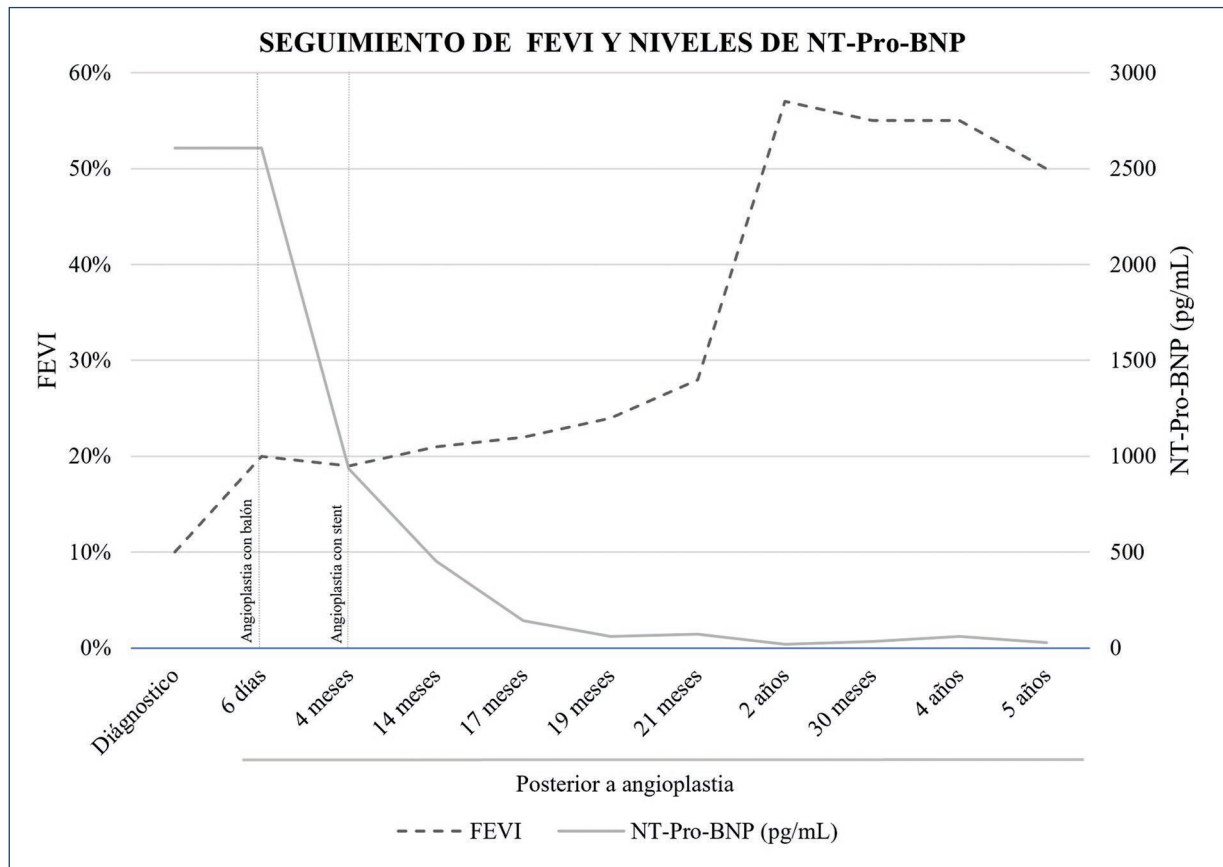


Figura 2. Valores del propéptido natriurético cerebral y de la fracción de eyección del ventrículo izquierdo antes y durante el seguimiento hasta 5 años después de la angioplastia aórtica.

visualización detallada de la lesión (Fig. 1I). Se colocó con éxito un *stent* Dynamic (BIOTRONIK SE & Co. KG) de 9 mm de diámetro por 56 mm de longitud (Fig. 1J).

La paciente fue egresada y tras 5 años de seguimiento no se ha observado compromiso del pulso de la arteria femoral invadida. El estado clínico y la FEVI mejoraron progresivamente hasta alcanzar valores normales (Fig. 1K y Fig. 2); esto se relacionó inversamente con los valores de pro-BNP, que también se normalizaron.

Discusión

La prevalencia del síndrome aórtico medio en la infancia es difícil de estimar, ya que la mayoría de los casos se diagnostican en la edad adulta debido a dificultades diagnósticas. Representa entre el 0.5% y el 2% de todos los casos de coartación aórtica. Según la ubicación del estrechamiento, se puede clasificar en tres tipos: suprarrenal, intrarrenal e infrarrenal^{1,3}.

El primer caso de síndrome aórtico medio fue descrito en 1963⁴. La etiología se mantiene mayormente

desconocida, siendo la mayoría de los casos idiopáticos. Sin embargo, se ha descrito su asociación con enfermedades genéticas como la neurofibromatosis tipo I, el síndrome de Allagille y el síndrome de Williams, y con vasculitis adquiridas como la arteritis de Takayasu, el lupus eritematoso sistémico y la displasia fibromuscular^{1,2}.

Los síntomas dependen del grado y de la localización de la estenosis², siendo la hipertensión arterial sistémica el hallazgo más frecuente (95% de los casos). En nuestra paciente no se observaron alteraciones en la presión arterial inicial, posiblemente debido al grave compromiso de la función sistólica del ventrículo izquierdo, presentándose como miocardiopatía dilatada durante el primer año de vida, lo cual es raro, con muy pocos casos reportados^{2,5}.

El tratamiento farmacológico incluye antihipertensivos, y cuando la etiología se asocia a vasculitis también se pueden utilizar corticosteroides².

Las indicaciones para el tratamiento invasivo incluyen estenosis aórtica mayor del 60%, estenosis arterial renal,

hipertensión arterial refractaria, evidencia de daño en órganos diana o presencia de síntomas significativos. La cirugía presenta desafíos técnicos significativos cuando el estrechamiento es extenso⁶, dejando los procedimientos intervencionistas como la única alternativa viable.

El abordaje endovascular ofrece dos opciones: angioplastia con implante de *stent* o dilatación con balón. Esta estrategia ha sido descrita en pacientes adultos y adolescentes, siendo la implantación de *stent* la opción preferida^{3,7,8}. Sin embargo, en niños pequeños, las limitaciones relacionadas con el peso y el diámetro de las arterias utilizadas para el acceso vascular restringen la aplicabilidad de este tratamiento, debido al perfil de los introductores requeridos para la implantación de *stents*. No obstante, se ha reportado un caso de una niña de 9 meses que fue tratada exitosamente con *stent*, logrando una recuperación completa de la función ventricular a los 24 meses de edad⁸. Complementariamente, se ha descrito el beneficio terapéutico de la intervención, además del tratamiento de la insuficiencia cardíaca, en pacientes con disfunción ventricular secundaria a síndrome aórtico medio causado por arteritis de Takayasu, en pacientes adolescentes y adultos que mostraron mejoría en los datos de insuficiencia cardíaca, función ventricular y niveles de pro-BNP después de angioplastia con balón o de colocación de *stents* en áreas aórticas estrechas⁹.

Nuestro caso se había considerado erróneamente como una miocardiopatía dilatada que requería trasplante cardíaco, debido a que este tipo de obstrucción puede no ser detectada mediante un examen ecocardiográfico, lo que requiere una alta sospecha clínica y pruebas de imagen multimodal. Optamos por un abordaje por etapas, iniciando con dilatación con balón y posteriormente angioplastia con colocación de *stent* como estrategia más efectiva para ensanchar la aorta, con la que se logró la recuperación de la FEVI y la normalización de los niveles de pro-BNP sin complicaciones del acceso arterial en una paciente de menos de 10 kg de peso. Además, encontramos una correlación negativa significativa entre los valores de pro-BNP y la FEVI de la paciente (Fig. 2). Esta recuperación se ha mantenido a 5 años de seguimiento.

Consideramos que se requieren estudios con un mayor número de casos para evaluar la efectividad y la seguridad de la estrategia planteada.

Conclusiones

El síndrome de aorta media debe considerarse en el diagnóstico diferencial al evaluar pacientes con

miocardiopatía dilatada terminal y disfunción sistólica ventricular, siendo la terapia endovascular una alternativa viable en el tratamiento de rescate inicial.

Financiamiento

La presente investigación no ha recibido ninguna beca específica de agencias de los sectores públicos, comercial o con ánimo de lucro.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Consideraciones 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, consentimiento informado y aprobación ética. Los autores han seguido los protocolos de su centro sanitario/institución para acceder a los datos de las historias clínicas. Se ha obtenido el consentimiento informado de los tutores del paciente y se cuenta con la aprobación del Comité de Ética. Se han seguido las recomendaciones de las guías SAGER.

Declaración sobre el uso de inteligencia artificial. Los autores declaran que no se utilizó algún tipo de inteligencia artificial generativa para la redacción ni la creación de contenido de este manuscrito.

Referencias

1. Rumman RK, Nickel C, Matsuda-Abdini M, Lorenzo AJ, Langlois V, Radhakrishnan S, et al. Disease beyond the arch: a systematic review of middle aortic syndrome in childhood. *Am J Hypertens*. 2015;28:833-46.
2. Mir A, Stam B, Sperrazza C. A rare cause of cardiomyopathy in an infant: middle aortic syndrome. *Cardiol Young*. 2017;27:794-6.
3. Dogan A, Sever K, Ozdemir E, Mansuroglu D, Kurtoglu N. Endovascular stenting of mid-aortic syndrome due to Takayasu arteritis. *Acta Chir Belg*. 2018;118:264-8.
4. Sen PK, Kinare SG, Engineer SD, Parulkar GB. The middle aortic syndrome. *Br Heart J*. 1963;25:610-8.
5. Gupta S, Goswami B, Ghosh DC, Sen Gupta AN. Middle aortic syndrome as a cause of heart failure in children and its management. *Thorax*. 1981;36:63-5.
6. Yamamoto T, Endo D, Shimada A, Yamaoka H, Oishi A, Dohi S, et al. Surgical 5-year outcomes of extra-anatomical bypass for middle aortic syndrome: a case series. *Vasc Endovascular Surg*. 2022;56:85-94.
7. Che W, Xiong H, Jiang X, Dong H, Zou Y, Yang Y, et al. Stenting for middle aortic syndrome caused by Takayasu arteritis-immediate and long-term outcomes. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2018;91(Suppl 1):623-31.
8. Callahan R, Kreutzer J, Debrunner M. Transcatheter management of mid-aortic syndrome secondary to myofibroma presenting in infancy with severe left ventricular dysfunction: a case report. *Cardiol Young*. 2016;26:799-801.
9. Wang Qian, Jiang Xiongjing, Dong Hui. Impact of interventional therapy on top of standard drug therapy on left ventricular structure and function in HFrEF patients complicating with middle aortic syndrome caused by Takayasu arteritis. *Chinese Journal of Cardiovascular Diseases*. 2022;50(12):1207-1213.