

Pseudocoartación Aórtica en Niños con Ductus Arterioso Persistente: Dos casos de una Patología Extremadamente Infrecuente en Menos de 48 horas.



Alejandro Menes MSc MACG, Maria Reneé De León MACG y Carlos Herrera MACG

Unidad de Cirugía Cardiovascular y Trasplantes. Hospital General de Enfermedades. Instituto Guatemalteco de Seguridad Social. Autor corresponsal: Dr. Alejandro Menes. Edificio Reforma 10, Av. Reforma 9-55 zona 10 oficina 908, teléfono 23311274. E. mail ameneschyrus@daad-alumni.de

RESUMEN

Introducción: mientras la persistencia del ductus arterioso (PDA) es la cardiopatía congénita más frecuente, encontrar una pseudocoartación aórtica es muy poco frecuente y lo es más hallarlo en niños y solo hay unos cuantos casos reportados de este hallazgo en niños asociado a PDA. **Material y Métodos:** se describen los casos de 2 pacientes (1 con diagnóstico preoperatorio y otro sin él) con esta asociación: tanto los datos preoperatorios, los hallazgos transoperatorios, y su manejo trans y postoperatorio que operamos en menos de 48 horas.

Palabras clave: ductus arterioso persistente, pseudocoartación aórtica

ABSTRACT

Aortic Pseudocoarctation in Children with Persistent Ductus Arteriosus: Two Cases of an Extremely Uncommon Pathology in Less Than 48 Hours

Introduction: while the persistence of ductus arteriosus (PDA) is the most frequent congenital heart disease, finding an aortic pseudocoarctation is very rare and more find it in children and there are only a few reported cases of this finding in children associated with PDA. **Material and Methods:** we describe the cases of 2 patients (1 with preoperative diagnosis and another without it) with this association: the preoperative data, the transoperative findings, and their trans and postoperative management that we operated on in less than 48 hours.

Keywords: Persistent ductus arteriosus, aortic pseudocoarctation

INTRODUCCIÓN

La pseudocoartación, elongación o tortuosidad aórtica es una entidad muy poco frecuente reportándose, desde la publicación de Rosler y White de 1931 que es tal vez el primer caso descrito, hasta 1970 tan solo 72 casos en la literatura de lengua inglesa^{1,2}. Su nombre viene del hecho de que la elongación y tortuosidad de la parte distal del arco aórtico forma en los rayos X de tórax el signo del 3, con el ángulo más agudo en el sitio de inserción del ligamento arterioso, típico de una coartación aórtica, pero sin una estenosis real y por supuesto sin gradiente en la ecocardiografía. Aunque Reich en 1949 y Souders en 1951 describieron y documentaron los primeros casos³, el término pseudocoartación fue introducido por Dotter y Steinberg en 1952⁴. Puede ir desde considerarse una variante benigna hasta causar la muerte por la perforación y subsecuente hemorragia de las lesiones aneurismáticas asociadas a su presentación en adultos⁵. Una posible explicación embriológica es falta de la compresión y de la fusión del tercero a 10mo segmentos de las raíces aórticas dorsales y del cuarto segmento izquierdo del arco cuando ocurre el cambio en dirección cefálica de la séptima arteria intersegmental dorsal. Como resultado, el arco aórtico es más largo de lo normal, y eventualmente

se retuerce y se vuelve tortuoso en el punto de inserción del ligamento arterioso⁶. Se encuentra reportado un solo caso en el que se encontraba la elongación y tortuosidad del arco acompañada de una verdadera coartación⁷. Es una patología poco común y que se detecta más en la edad adulta, es más rara en niños y aun más en lactantes. Y solamente se encontraron 2 casos reportados de neonatos con pseudocoartación asociada a ductus arterioso persistente como se puede ver en la Tabla 1.

Así las cosas, ¿qué posibilidad hay de que se presenten 2 casos de pseudocoartación de la aorta en neonatos asociada a ductus arterioso persistente en menos de 48 horas?

CASO NO.1

Paciente de un mes de nacido, prematuro, de 1.84 kg de peso que presentó déficit respiratorio por lo que ingresó a la sala de cuidado crítico neonatal y se le dio soporte respiratorio por medio de ventilación mecánica. Clínicamente con un soplo en máquina. Tras estabilizarlo se le realizó ecocardiograma en UNICAR el 18 de marzo que reportó: Foramen Oval Permeable de 3 mm. Defectos inter-ventriculares mediomusculares de 2-3 mm con flujo de

TABLA 1. Casos reportados de coartación aórtica

Autor	Adulto	Niño/ con ductus persistente
Kavanagh and Chiu ¹	2	4/0
Ivan L. Shapiro, et al ²	2	0
Pattison and Graigner ³	5	0
William Gay, et al ⁵	6	0
Ramon Acevedo, et al ⁷	0	1/0
Sujata Singh, et al ⁸	21	0
Gustavo Rencoret, et al ⁹	12	8/0
Filipa Cordeiro, et al ¹⁰	1	0
Israel Steinberg, et al ¹¹	0	10/2
J. C. Hoeffel, et al ¹²	2	3/0
Total	51	26/2

izquierda a derecha con gradiente de 45 mmHg. Insuficiencia tricúspide leve. Ductus arterioso persistente amplio de 5 mms del lado aórtico y 4 mm en el lado pulmonar con flujo de izquierda a derecha. Hipertensión pulmonar. Función sistólica disminuida, diastólica normal. Válvula aórtica bicúspide con estenosis y gradiente pico de 10 mmHg. Aorta con acodamiento pseudocoartación, gradiente pico 24mmHg. Arco transverso mide 55 mm. Valor Z 1.8. Con estos datos se nos presentó el caso y aunque el paciente presenta múltiples defectos cardíacos decidimos que con el objetivo de disminuir lo más posible la presión pulmonar y poder sacarlo del ventilador y luego resolver los otros problemas de manera programada y en las mejores condiciones posibles se llevaría a sala de operaciones para realizar cierre del ductus persistente. La presencia de la pseudocoartación no nos pareció un problema ya que reportaban un ductus amplio.

Se llevó a sala de operaciones el 22 de marzo del 2021 encontrando una anatomía totalmente alterada. En primer lugar, tras



Figura 1.

realizar como hacemos de rutina una toracotomía posterolateral derecha, separar por disección roma la pleura parietal de la caja torácica y traccionar el pulmón con sus pleuras hacia el centro hasta exponer la parte distal del cayado, la subclavia izquierda y la aorta descendente se encontró una estructura tubular de menos de 1 mms de diámetro que suele encontrarse en dicha posición y corresponde a una vena de número y tamaño variables parte del sistema ácigos menor y que de rutina se liga y se corta. Se hizo y el paciente presentó bradicardia importante que ameritó que soltáramos la tracción pulmonar y que fue resuelta por anestesia. Al continuar la disección identificamos que dicha estructura no era una vena sino el nervio vago que estaba en una situación anatómica totalmente anormal, perpendicular a su situación anatómica normal (Figura 1).

Tras diseccionar el tejido mediastinal y exponer los vasos, comprobamos que existía una tortuosidad marcada del arco aórtico con la salida de la subclavia izquierda mas a la izquierda de lo normal y de un segmento muy tortuoso, de ahí la aorta descendente en vez de tener el recorrido recto que normalmente tiene se dirigía hacia el centro del tórax y luego de nuevo se dirigía hacia la izquierda haciendo una curva y en su convexidad y

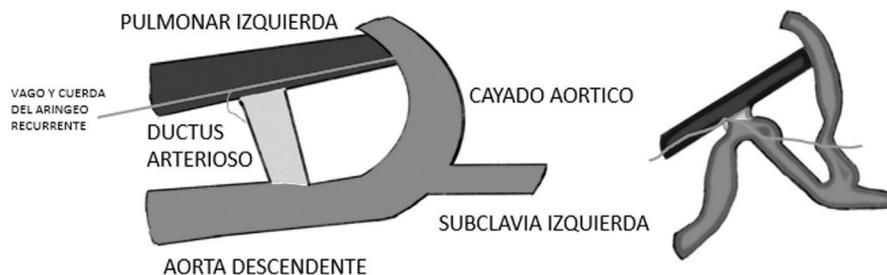


Figura 2. Anatomía esperada en un cierre de ductus arterioso y la de la anomalía

por delante de la aurícula izquierda presentaba un ductus arterioso "tipo ventana" de 1 a 2 mm de largo como se puede observar en el esquema de la Figura 2 (no hubo forma de exponer la anomalía completa en una sola fotografía).

Por lo corto del ductus el riesgo de estenosis tanto de la aorta como de la pulmonar si se realizaba una ligadura y el riesgo de lesión de las cámaras cardiacas se decidió no realizarla y referirlo para reparación mas extensa, se hizo neurorrafia del vago. El paciente continuó en ventilación mecánica. Cinco semanas después presentó derrame pericárdico extenso y de nuevo se llevó a sala de operaciones y se realizó una ventana pericárdica. Tres semanas después desarrolló cuadro de sepsis por E. Colli, fallo multiórganico que al final lo llevo a la muerte.

Discusión: el manejo de pacientes con shunts de izquierda a derecha que no se corrigen en los primeros días de vida y que llevan al desarrollo de hipertensión pulmonar es muy complejo pues los pacientes se vuelven dependientes de la ventilación mecánica y sus complicaciones. En presencia de malformaciones complejas, tratar el shunt que menos riesgo conlleva, en este caso, el cierre del ductus, nos permite que la mayoría de pacientes puedan salir de la ventilación mecánica, ganar peso y luego de manera electiva y planeada corregir las otras malformaciones. Sin lugar a dudas la ecocardiografía es una herramienta esencial en el manejo de malformaciones cardiacas congénitas, pero tiene la limitante que no puede darnos información anatómica precisa. En este caso pese a que se reportaba la pseudocoartación no se detectó lo extenso de la malformación y lo extremadamente corto del ductus. Por otro lado solo hay reportados 2 casos similares los cuales se corrigieron mediante la sección del conducto y cierre de los cabos con parches de pericardio con los niños metidos en bomba de perfusión extracardiaca más hipotermia profunda.

CASO NO.2

Paciente femenino de 9 meses de edad al que durante su control de crecimiento se le detectó un soplo "en máquina" por lo que se realizó ecocardiografía que reportó: comunicación interventricular pequeña y persistencia de conducto arterioso. Se decidió llevar a sala de operaciones el 24 de marzo del 2021 (2 días después del caso anterior) para cierre del ductus. Tras diseccionar el tejido mediastinal y traccionar el pulmón izquierdo y sus pleuras para exponer el cayado aórtico distal y la aorta descendente detectamos la presencia de una pseudocoartación aórtica, que evidentemente la ecocardiografía no detectó. Este paciente no presentaba una deformidad tan extensa como el paciente anterior pero la aorta presentaba

una curva de convexidad interna y en su vértice presentaba un conducto arterioso de unos 5 mm de diámetro y 1 cm de longitud, acodado formando una tienda de vértice superior. No teniendo un referente técnico, tuvimos que improvisar: logramos pasar tras el conducto dos hebras de seda y con una se hizo tracción de la aorta en sentido externo hasta lograr que el conducto quedara "recto" y se hizo una ligadura del mismo en su punto medio, al soltar la tracción el ductus retomó su forma inicial. Posteriormente se separaron las puntas de la seda que nos había servido para la tracción, se pasaron en medio las puntas de la ligadura ya hecha y se traccionaron de nuevo en sentido externo hasta que el conducto estuvo de nuevo recto y con la otra seda se realizó ligadura mas hacia el centro de la anterior, como puede apreciarse en la Figura 3.

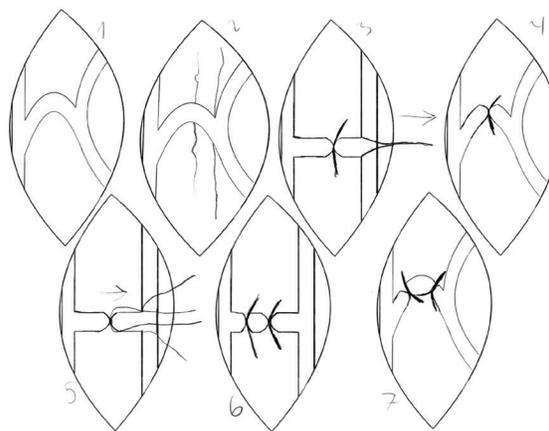


Figura 3. Técnica utilizada para cerrar el ductus arterioso en paciente con pseudocoartación aórtica.

La paciente tuvo una evolución postoperatoria adecuada, pero en un ecocardiograma de control se detectó un flujo residual importante de izquierda a derecha. Nos pareció poco probable que el flujo fuera por persistencia del ductus pues estábamos seguros que ambas ligaduras habían cerrado de manera adecuada el mismo por lo que se solicitó una angiotomografía en color con reconstrucción en 3D en la que se puede apreciar mejor la tortuosidad aórtica, el conducto totalmente cerrado, un diámetro adecuado de la aorta descendente y una segunda comunicación entre la aorta descendente y la arteria pulmonar distal al conducto y que no se detectó durante la operación (Figura No.4). Actualmente la paciente evoluciona adecuadamente está pendiente de que se cierre endovascularmente la segunda comunicación.

DISCUSIÓN

Una vez más la ecocardiografía no nos dio la información anatómica exacta. Este caso presentaba menos tortuosi-



Figura 4. Angiotomografía postoperatoria

dad que el anterior, pero presenta un defecto aún menos común. Hay casos descritos de ductus arteriosos dobles, pero están uno en lado izquierdo y el otro en el derecho (del arco a la rama pulmonar derecha)⁶ pero no 2 comunicaciones en un mismo lado lo que hace de este caso aún mas especial pues es una pseudocoartación en un lactante con el ductus persistente y una segunda comunicación aortopulmonar en el mismo lado. Ésta no se detecto transoperatoriamente pues ni siquiera se sospechó su presencia.

La ley de las series: aunque es un concepto nada científico y más del ámbito de la sabiduría popular, es algo que me parece que en la práctica de la medicina en general y

en la cirugía en particular suele suceder: que casos poco comunes o que uno en particular nunca ha manejado se presenten repentinamente en espacio de unos días. Y estos casos son un muy buen ejemplo de esta ley de las series. Muchos cirujanos cardiovasculares pueden pasar toda una vida profesional sin ver un solo caso de éstos (nosotros no habíamos visto ninguno en 15 años de funcionamiento del programa de cirugía cardiovascular del IGSS) y se presentan 2 en tan solo 48 horas. Y aunque estos casos son especialmente poco frecuentes no es la primera vez que me pasa e incluso ya había publicado otra ley de las series (dos casos de ileo biliar operados con 72 horas de diferencia)¹³.

REFERENCIAS

1. Doris Kavanagh-Gray and Peter Chiu. Kinking of the aorta (pseudocoarctation): Report of six cases. C.M.A. JOURNAL. October, 1970;103:717-20
2. Ivan L. Shapiro, et al. Pseudocoarctation of the aorta. Arch Inter Med. Oct 1968;122:345-8
3. J. N. Pattinson and R. G. Grainger. Congenital kinking of the aortic arch. Radiodiagnostic Departments of the Middlesex, St. Thomas' and the London Chest Hospitals. Received February 9, 1959:555-61
4. Peter T. Smyth and Jesse E. Edwards. Pseudocoarctation, Kinking or Buckling of the Aorta. Circulation. 1972;46:1027-1032
5. William A. Gay, Jr. and W. Glenn Young. Pseudocoarctation of the aorta: A reappraisal. Jour Thor Cardiovas Surg. November, 1969;58(5): 739-45
6. Kate Hanneman, Beverley Newman and Frandics Chan. Congenital Variants and Anomalies of the Aortic Arch. Radiographics. January-February 2017;37(1):1-20
7. Ramon E. Acevedo, et al. Kinking of the Aorta (Pseudocoarctation) with Coarctation. Am Jour Card. March 1968;21:442-5
8. Sujata Singh, et al. Hypoplasia, Pseudocoarctation and Coarctation of the Aorta – A Systematic Review. Heart, Lung and Circulation .2015;24: 110–18
9. Gustavo Rencoret, et al. Pseudocoarctacion de la aorta. Rev. Chil. Pediatr.1986; 57(5): 425-429
10. Filipa Cordeiro, et al. Aortic pseudocoarctation: a very rare finding. BMJ Case Rep 2018. Doi:10.1136/bcr-2017-222924
11. Israel Steinberg, et al . Pseudocoarctation of the aorta associated with congenital heart disease: report of ten cases. Am Jour Roentg. May 1969;106(1):1-20
12. J. C. Hoeffel, et al. Pseudocoarctation or congenital kinking of the aorta: radiologic considerations. Am Heart Jour. April, 1975; 89(4): 428-436
13. Alejandro Menes, Estuardo Paiz. Ileo Biliar: una patología en extinción. Rev Guatem Cir.1999;8(3)