

## Seudocoartación de aorta complicada con pseudoaneurisma gigante

Guillermo Galeote, José M. Oliver, Francisco J. Domínguez, Javier Fuertes, Luis Calvo y José A. Sobrino

Servicio de Cardiología. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Laseudocoartación de la aorta es una anomalía infrecuente causada por la elongación y *kinking* o tortuosidad congénita de la aorta. Presentamos un caso deseudocoartación de la aorta con aneurisma sacular complicado con un pseudoaneurisma de gran tamaño. La resonancia magnética y la aortografía pusieron de manifiesto aneurisma del istmo aórtico extendiéndose como pseudoaneurisma hacia el cuello. La paciente estaba asintomática, pero fue sometida a reparación quirúrgica ante el elevado riesgo de rotura que presentaba. La revisión de la literatura y la experiencia con este caso demuestran que laseudocoartación de aorta no siempre es una patología benigna y que la reparación quirúrgica se debe realizar en todos los pacientes con aneurisma como complicación<sup>8</sup>.

**Palabras clave:** *Coartación. Aorta. Aneurisma.*

(*Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 287-289)

### **Pseudocoarctation of the Aorta Complicated by Giant Pseudoaneurism**

Pseudocoarctation of the aorta is an infrequent anomaly caused by the elongation and the congenital kinking of the aorta. We present a case of pseudocoarctation of the aorta with saccular aneurysm complicated with a large pseudoaneurysm. Both, magnetic resonance and aortography showed an aneurysm of the aortic isthmus that extended/progressed as pseudoaneurysm towards the neck. The patient was asymptomatic but due to the high risk of rupture, she underwent surgical reparation. The revision of the literature and our experience with this case show that pseudocoarctation of the aorta is not always a benign pathology and that surgical reparation should be performed in all those cases that are complicated by aneurysm.

**Key words:** *Coarctation. Aorta. Aneurysm.*

(*Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 287-289)

## INTRODUCCIÓN

Laseudocoartación de aorta es una anomalía infrecuente, que se produce por una elongación anormal del arco aórtico con *kinking* o tortuosidad en el ligamento arterioso<sup>1</sup>. Se diferencia de la verdadera coartación por la ausencia de estenosis de la luz aórtica, de gradiente significativo de presión a través de la lesión y de circulación colateral<sup>2</sup>. Presentamos el caso de una paciente diagnosticada previamente deseudocoartación y que se inició tras su primer embarazo con hipertensión arterial, demostrándose tras la valoración cardiológica un aneurisma en el istmo aórtico complicado con gran pseudoaneurisma que se extendía hacia el cuello de la paciente.

Correspondencia: Dr. G. Galeote García.  
Camarena, 88, 7.º B. 28047 Madrid.  
Correo electrónico: galeote@jet.es

Recibido el 29 de marzo de 1999.  
Aceptado para su publicación el 8 de julio de 1999.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 31 años de edad, que había sido diagnosticada deseudocoartación aórtica diecisiete años atrás y que había permanecido asintomática desde entonces. Nunca le habían registrado presiones arteriales altas, hasta hacía un año en que, coincidiendo con el último trimestre de su primer y único embarazo, presentó cifras de presión arterial alta. Después del embarazo, la presión arterial se normalizó, pero persistiendo cifras diastólicas en el límite superior de la normalidad, por lo que fue remitida a nuestro servicio para evaluación. La exploración física demostraba presión arterial en ambos brazos de 130/90, presión sistólica en los miembros superiores igual a la de los miembros inferiores; en la auscultación cardíaca tenía un soplo sistólico eyectivo de grado 5/6 en el yugulum que se irradiaba a la espalda y al precordio; todos los pulsos periféricos eran palpables y simétricos. Los hallazgos de laboratorio eran anodinos y el ECG puso de manifiesto un ritmo sinusal sin cambios significativos. En la radiografía de tórax se apreciaba una dilatación de gran tamaño en los troncos supraaórticos (fig. 1). En el



**Fig. 1.** Radiografía posteroanterior de tórax: se observa una dilatación de gran tamaño en los troncos supraaórticos.

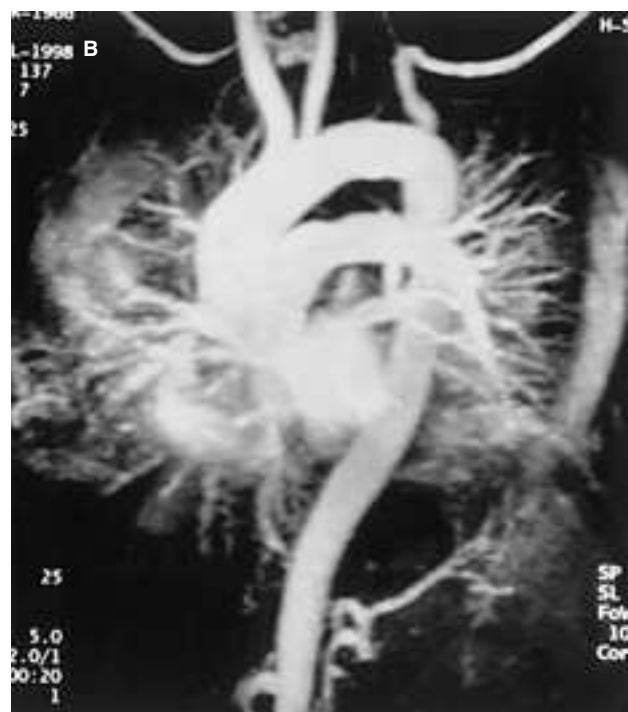
ecocardiograma transtorácico se observaba, en el cayado aórtico, una gran dilatación aneurismática, en el cuello de la cual, por Doppler, se observaba un flujo

de alta velocidad sistólico y diastólico. Se realizó una resonancia magnética del tórax que demostró un aneurisma sacular de gran tamaño (55 × 60 mm) por encima del cayado aórtico (fig. 2A). Finalmente se realizó cateterismo cardíaco que demostró aneurisma del istmo aórtico extendiéndose, probablemente como pseudoaneurisma, hacia el cuello, en ausencia de coartación aórtica (figs. 3A y B).

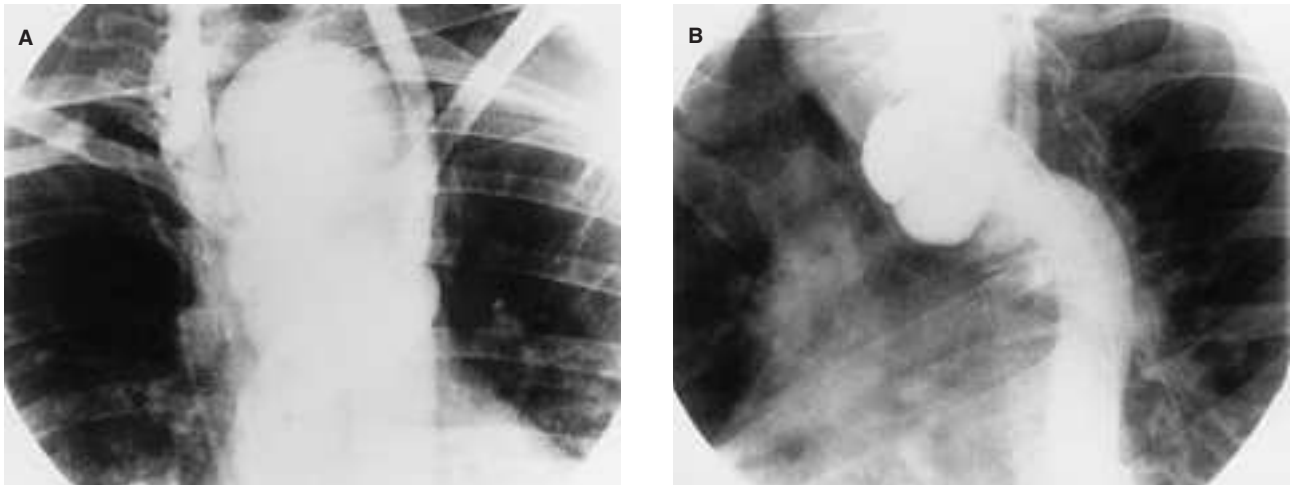
La paciente fue sometida a cirugía correctora mediante sustitución del cayado y la aorta torácica proximal por un tubo protésico con reimplantación de la arteria subclavia izquierda (fig. 2B) y los hallazgos intraoperatorios fueron: en el istmo aórtico un aneurisma verdadero de unos 3 cm de diámetro y, emergiendo de él, un pseudoaneurisma de unos 10 cm. El postoperatorio transcurrió sin complicaciones significativas y la paciente permanece asintomática en la actualidad, con presiones arteriales controladas.

## DISCUSIÓN

Laseudocoartación de aorta es una anomalía embriológica y anatómica similar a una verdadera coartación<sup>3</sup>, de rara presentación. Se presenta por igual en todas las edades y con igual frecuencia entre varones y mujeres. Se produce por una anomalía en la longitud del arco aórtico, el cual se extiende alto dentro del mediastino superior y a menudo por debajo de la clavícula. Esta elongación produce un distanciamiento entre el origen de la arteria carótida izquierda y



**Fig. 2.** A: Imagen de angiorresonancia nuclear magnética en la que se observa un aneurisma sacular de gran tamaño (55 × 60 mm) por encima del cayado aórtico. B: Imagen de angiorresonancia nuclear magnética tras cirugía correctora mediante sustitución del cayado y la aorta torácica proximal por tubo protésico con reimplantación de la arteria subclavia izquierda.



**Fig. 3.** A: Imagen angiográfica en la que se observa aneurisma del istmo aórtico extendiéndose probablemente como pseudoaneurisma hacia el cuello, en ausencia de coartación aórtica. B: Imagen angiográfica en la que se observa, además del pseudoaneurisma, la zona de la aorta distal a la salida de la subclavia izquierda, comprobándose la ausencia de coartación.

el de la arteria subclavia izquierda, causando un *kinking* o *buckling* de la porción ístmica de la aorta en la región del ligamento arterioso<sup>4</sup>.

Se diferencia de la verdadera coartación de aorta en que habitualmente no hay gradiente a través del *kinking*, estando universalmente aceptado que debe haber un gradiente menor de 25 mmHg entre los miembros superiores e inferiores. Por tanto, no existen los signos clásicos de coartación como hipertensión de miembros superiores, hipotensión de miembros inferiores, escotaduras costales, pulsos femorales retrasados y flujo sanguíneo colateral<sup>5</sup>.

Se han descrito varias anomalías congénitas asociadas a seudocoartación, como válvula aórtica bicúspide, estenosis aórtica, comunicación interventricular, comunicación interauricular, ductus arteriosus persistente, aneurismas del seno de Valsalva y transposición de las grandes arterias<sup>4</sup>. En ocasiones, la seudocoartación forma parte de un síndrome más complejo como el síndrome de Turner, síndrome de Noonan y síndrome de Hurler<sup>6</sup>.

La incidencia exacta de aneurismas no se conoce, pero el mecanismo fisiopatológico está presumiblemente relacionado con un flujo turbulento más allá del *kinking*<sup>7</sup>. Las formas clínicas de presentación pueden ser varias, desde el hallazgo radiológico hasta síntomas derivados de la compresión de estructuras adyacentes como disfagia y pérdida de peso. Actualmente existen diversas pruebas de imagen no invasivas que permiten el diagnóstico como la TAC y la angiografía, aunque para la confirmación definitiva se precisa un aortograma.

El tratamiento de los pacientes con seudocoartación no complicada debe ser conservador, aunque es preciso un seguimiento exhaustivo dado su potencial para formar aneurismas. Los pacientes que hayan desarrollado aneurisma deben sufrir reparación quirúrgica<sup>8</sup>, dado el potencial de complicación con rotura aórtica.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Smyth PT, Edwards JE. Pseudocoarctation, kinking or buckling of the aorta. *Circulation* 1972; 89: 428-436.
2. Tsai LM, Fu M, Chang CH, Hung JS. Figure-eight kinking of the aorta (Pseudocoarctation) coexistent with coarctation. *Chest* 1990; 97: 1239-1240.
3. Winer BE, Kronzon I, Glassman I, Cunningham JN, Madayag M. Pseudocoarctation and mid-arch aortic coarctation. *Chest* 1977; 72: 519-521.
4. Steinberg I, Engle MA, Holswade GR, Hagstrom JWC. Pseudocoarctation of the aorta associated with congenital heart disease: report of ten cases. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1969; 106: 1-20.
5. Gay WA, Young WG. Pseudocoarctation of the aorta, a reappraisal. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1969; 58: 739-745.
6. Hoeffel JC, Henry M, Mentre B, Louis JP, Pernot C. Pseudocoarctation or congenital kinking of the aorta: radiologic considerations. *Am Heart J* 1975; 89: 428-436.
7. Bahabozorgui S, Bernstein RG, Frater RWM. Pseudocoarctation of the aorta associated with aneurysm formation. *Chest* 1971; 60: 616-617.
8. Kessler RM, Miller KB, Pett S, Wernly JA. Pseudocoarctation of the aorta presenting as a mediastinal mass with dysphagia. *Ann Thorac Surg* 1993; 55: 1003-1005.