

Caso	(630) ¿Qué es el Síndrome de Aorta Media (SAM)?
Autores	Laura Caveró Barreras, Nahia Lizarraga Oroz, Alicia Espinal Soria, Virginia Gómez Usabiaga, Ane Ugarte Nuño, Karmele Biurrun Mancisidor
Centro	Hospital Universitario Donostia

EXPOSICIÓN DEL CASO

Varón de 40 años que acude a urgencias por hemiplejía derecha y presión arterial de 179/107 mmHg por lo que se activa el protocolo de código ictus.

En la TC de cráneo basal, se visualizan hipodensidades en núcleos de la base izquierdos en relación con infartos agudos.

En la AngioTC de troncos supraaórticos se observa una oclusión proximal de la arteria cerebral media izquierda. Asimismo, se visualiza un patrón vasculítico generalizado con áreas de estenosis parcheadas, afectando tanto a ramas de circulación anterior como posterior a nivel proximal.

Ante los hallazgos radiológicos, la edad del paciente y la información de hipertensión (HTA), se completa el estudio con AngioTC abdominal para descartar displasia fibromuscular de arterias renales. En dicho estudio, se identifica un adelgazamiento progresivo del calibre de la aorta abdominal infrarrenal, con desarrollo de circulación colateral y calcificación parietal aórtica sugestivo de cronicidad. No se observan alteraciones a nivel de las arterias renales.

Se realiza una RM que confirma los hallazgos visualizados en la TC y un PET no visualizándose actividad inflamatoria en la pared de los grandes vasos. Ante los hallazgos, se propone el diagnóstico de “Síndrome de aorta media” (SAM) con una vasculopatía inflamatoria sobreañadida.

DISCUSIÓN

El SAM es una entidad rara, que afecta a niños y adultos jóvenes produciendo un estrechamiento progresivo de la aorta abdominal y sus ramas. Aunque la mayoría suele ser idiopático, puede ser secundario a patología asociada: aterosclerosis, arteritis de Takayasu, displasia fibromuscular, Neurofibromatosis tipo 1, síndrome de Williams, síndrome de Alagille o enfermedad de Moya-Moya, entre otras entidades.

Si bien se puede afectar cualquier porción de la aorta abdominal, el segmento interrenal suele ser el más frecuentemente afecto, respetando la bifurcación aórtica y los ejes iliacos. Es típica la afectación de los ostium de las arterias renales y menos frecuentemente, del tronco celiaco o de la arteria mesentérica superior. Sin embargo, la arteria mesentérica inferior (AMI) suele estar respetada. Típicamente, estos pacientes desarrollan colaterales a expensas de la AMI, el arco de Riolo y la arteria de Drummond.

La afectación de las arterias renales hace que la HTA sea la manifestación cardinal, pudiendo asociar encefalopatía hipertensiva, insuficiencia cardíaca y accidentes cerebrovasculares. También pueden presentar insuficiencia renal, claudicación de miembros inferiores e isquemia intestinal.

El tratamiento médico de la HTA suele ser inefectivo y muchas veces requieren tratamiento invasivo endovascular o cirugía abierta (bypass aorto-aórtico), sin el cual la mayoría de los pacientes muere antes de los 40 años por complicaciones.

En nuestro caso, el paciente probablemente presenta un SAM idiopático, ya que se descartaron los síndromes hereditarios asociados y la displasia fibromuscular (no se visualizó la típica afectación en “collar de perlas” en carótidas ni arterias renales). Sin embargo, no se puede descartar que fuera secundario a secuelas de vasculitis de grandes vasos antigua (actualmente no se visualizaba inflamación aguda de la aorta ni sus ramas en el PET ni en la RM). El patrón vasculítico cerebral se etiquetó como una vasculitis idiopática sobreañadida, por la inespecificidad de los hallazgos.

CONCLUSIÓN

El SAM es una entidad poco frecuente y potencialmente mortal que produce una estenosis segmentaria o difusa de la aorta abdominal y/o sus ramas.

Se debe tener en cuenta ante un paciente joven con síntomas de HTA rebelde a tratamiento, complicaciones hipertensivas, soplos abdominales o claudicación de miembros inferiores. Ante la sospecha clínica, las pruebas de imagen (AngioTC, AngioRM o la arteriografía) confirmarán el diagnóstico. Además, es imprescindible descartar las posibles patologías asociadas, sobre todo la arteritis de Takayasu. La realización de un tratamiento precoz es necesaria, para evitar la morbimortalidad asociada al cuadro.

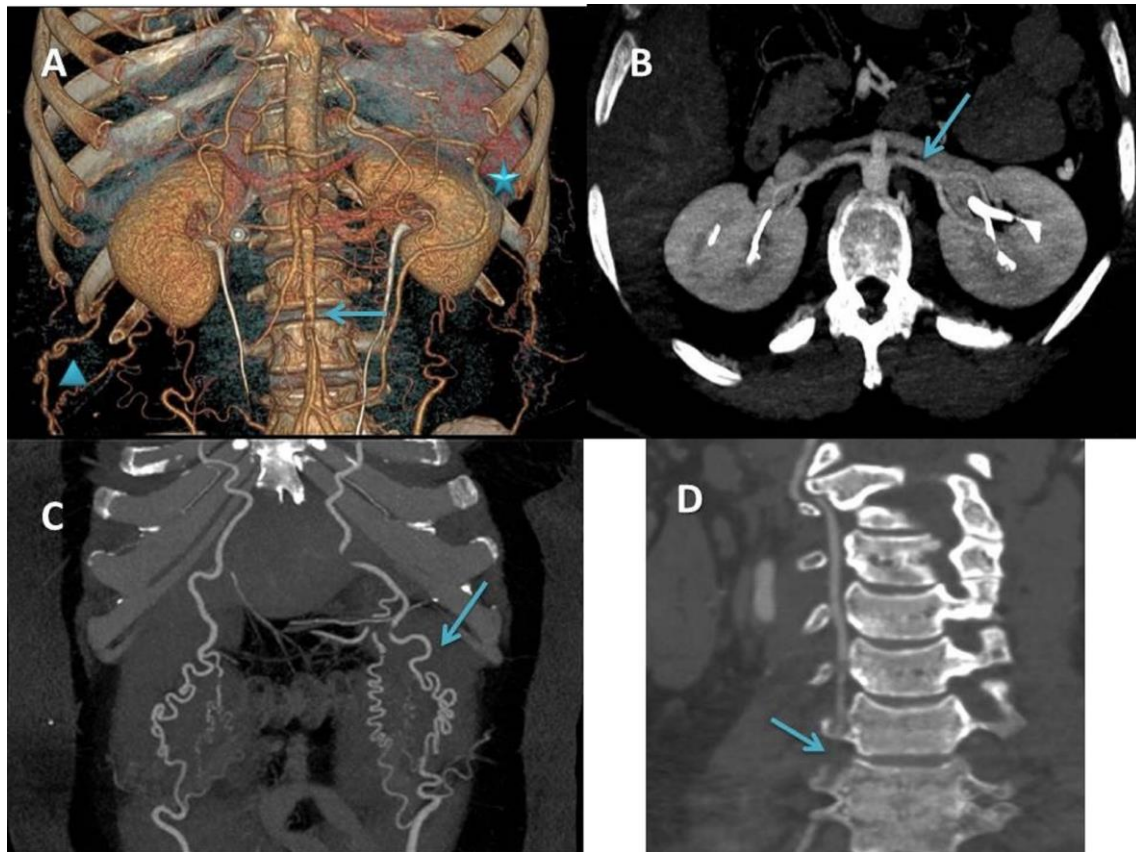


Imagen A: Reconstrucción VR de aorta abdominal y sus ramas. Se visualiza un SAM produciendo una estenosis de la aorta abdominal infrarrenal (flecha) con desarrollo de abundante circulación colateral a expensas del Arco de Rioloano (estrella) y arterias lumbares (triángulo). Imagen B: Normalidad de las arterias renales (flecha), descartando la afectación de éstas por el SAM y la displasia fibromuscular. Imagen C: Circulación colateral a expensas de arterias epigástricas (flecha). Imagen D: Patrón vasculítico con una estenosis focal afectando a la arteria vertebral derecha (flecha).

BIBLIOGRAFÍA

- Rumman RK, Nickel C, Matsuda-Abedini M. Disease beyond the arch: a systematic review of middle aortic syndrome in childhood. American Journal of Hypertension. 2015; Volume 28; 833-846. <https://doi.org/10.1093/ajh/hpu296>.
- Monroe EJ, Morray BH, Zhao Y. Middle Aortic Syndrome: Pathogenesis, Visceral manifestations and Management. Digestive Disease Interventions. 2018; Volume 02 (03);231-238. DOI:10.1055/s-0038-1668568