

# Reemplazo total de la raíz aórtica en un niño portador de un aneurisma de aorta ascendente

DRES. DANTE PICARELLI, RAMÓN SCOLA, DIEGO ABDALA, ALEJANDRO DODERA, GUILLERMO TOUYÁ, SERRANA ANTÚNEZ

**RESUMEN**

La dilatación aneurismática de la aorta ascendente es una entidad infrecuente en pacientes pediátricos, sobre todo en ausencia de síndrome de Marfan.

Reportamos el caso de una niña de 6 años, sin signos externos de Marfan, que requirió en urgencia el reemplazo total de la raíz aórtica mediante un tubo valvulado como consecuencia de un aneurisma de aorta ascendente, con signos clínicos de prerruptura.

**PALABRAS CLAVE:** ANEURISMA AÓRTICO  
INFORMES DE CASOS  
[TIPO DE PUBLICACIÓN]

**SUMMARY**

Aneurysmatic dilatation of the ascending aorta rarely occur in pediatric patients, specially in the absence of Marfan's syndrome.

We report a 6 year old girl without external signs of Marfan's syndrome, who underwent an urgent aortic root replacement with a valved conduit, due to an ascending aortic aneurysm and prerrupted clinical signs.

**Key words:** AORTIC ANEURYSM  
CASE REPORTS  
[PUBLICATION TYPE]

**INTRODUCCIÓN**

Los aneurismas de la aorta ascendente son excepcionales en pacientes pediátricos y suelen asociarse a una anuloectasia aórtica en el síndrome de Marfan<sup>(1)</sup>. En ausencia de dicho síndrome, se invocan como etiología otras alteraciones del tejido conectivo<sup>(2-4)</sup>. Raramente se plantea como diagnóstico diferencial ante la presencia de dolor torácico en un niño sano.

Presentamos la historia clínica de un paciente del sexo femenino de 6 años de edad que en estado de salud consulta por dolor torácico,

como consecuencia de un aneurisma de aorta ascendente en sufrimiento.

**CASO CLÍNICO**

Una escolar de 6 años de edad y 29 kg de peso, sin historia médica previa, consulta seis meses antes por un episodio de dolor torácico interpretado como de origen costocondral vinculado al crecimiento.

La semana antes del ingreso presentó, en la madrugada, intenso dolor precordial difuso, debiendo ser trasladada por un servicio de emergencia móvil a un centro asistencial. No presentó otros síntomas acompañantes.

Del examen físico se destaca buen crecimiento y desarrollo; normotensa. Piel y mucosas bien coloreadas e hidratadas.

Sin visceromegalias. Auscultación pleuro pulmonar sin particularidades. En el examen cardiovascular presentaba soplo sistodiastólico en todo el precordio, irradiado a axila.

Se realizó radiografía de tórax que mostró leve cardiomegalia, aorta desenrollada y dilatada en su origen. El electrocardiograma mostró ritmo sinusal de 80 pm con eje a izquierda sin elementos sugestivos de isquemia. Ante la sospecha de cardiopatía se solicitó ecocardiograma Doppler transtorácico, que reveló dilatación aneurismática de aorta ascendente con un diámetro máximo de 84 mm desde la raíz hasta el origen del tronco arterial braquiocefálico. Insuficiencia aórtica severa.

Se efectúan angiorresonancia magnética (figura 1) y tomografía axial computarizada que confirman el diagnóstico y descartaron signos de disección aguda, trombos intraluminales y la presencia de dilataciones en otros sectores vasculares. Las medidas del saco aneuris-

Unidad de Cardiopatías Congénitas. Departamento de Cirugía Cardíaca. Centro Cardiológico Americano.

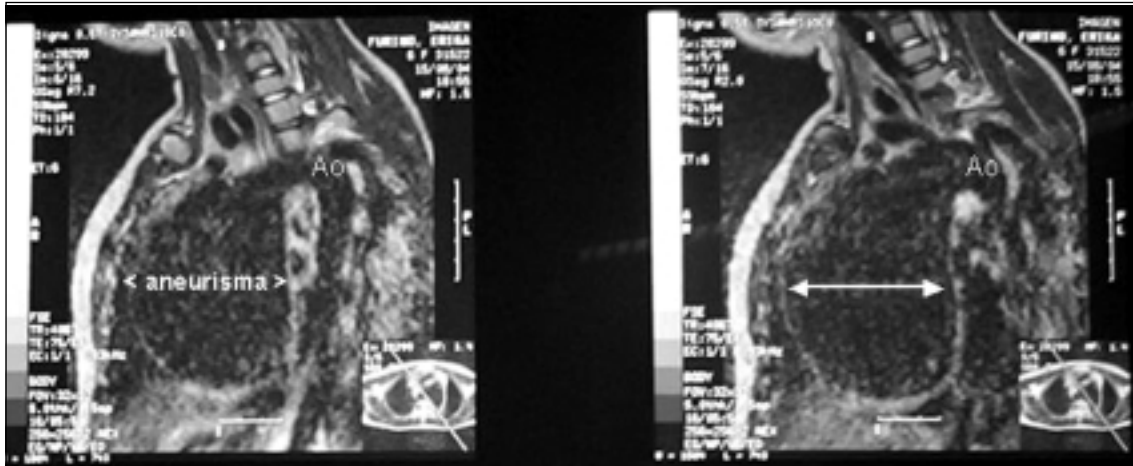


FIGURA 1. Corte sagital resonancia nuclear magnética. Ao: Aorta descendente

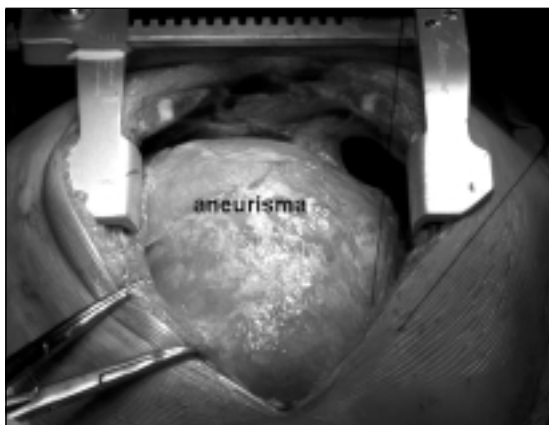


FIGURA 2. Vista operatoria desde la cabecera del paciente: la cavidad pericárdica está ocupada en su totalidad por el saco aneurismático.

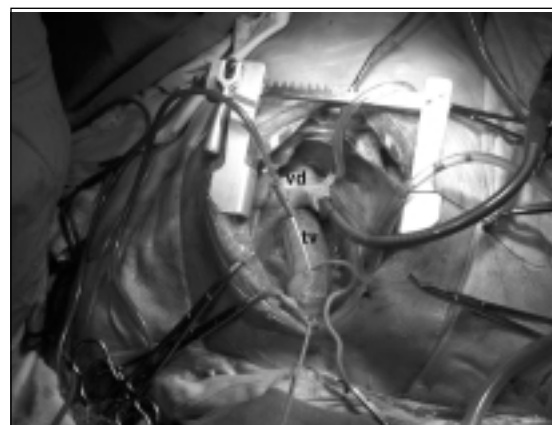


FIGURA 3. Vista operatoria desde la cabecera del paciente: el saco aneurismático ha sido completamente resecado y el tubo valvulado implantado. Se puede apreciar el ventrículo derecho que no aparecía en la figura 2. vd: ventrículo derecho; tv: tubo valvulado.

mático fueron aproximadamente de 95 y 115 mm para ambas técnicas respectivamente.

Con el diagnóstico de aneurisma de aorta ascendente en sufrimiento e insuficiencia aórtica severa, es enviada a nuestro servicio para tratamiento quirúrgico de urgencia.

Por esternotomía mediana se abordó el corazón previa canulación de vasos femorales (arteria y vena) y entrada en circulación extracorpórea, descendiendo la temperatura a 25°C debido al riesgo de ruptura del aneurisma al pasar la sierra esternal.

Una vez abierto el pericardio, laxamente adherido a la pared anterior del aneurisma, se observó una dilatación aneurismática de aorta ascendente de 15 cm de diámetro externo que ocupaba toda la cavidad pericárdica, no visualizándose las cavidades cardíacas que se encontraban desplazadas y laminadas hacia

atrás y a la izquierda (figura 2). Se colocó una segunda cánula venosa en la aurícula derecha para desgravitar las cavidades cardíacas y aumentar el retorno venoso, así como una sonda de aspiración en aurícula izquierda con el fin de descomprimir las cavidades izquierdas.

Se disecó el saco aneurismático desde la raíz aórtica hasta el origen de los vasos del cuello (tronco arterial braquiocefálico), donde se encontró un cuello que permitió realizar el clampeo aórtico.

Se realizó apertura longitudinal del saco aneurismático, no encontrándose coágulos en su interior. Se objetivaron elementos de diseción crónica en ambos cabos (proximal y distal). Válvula aórtica engrosada y retraída con anillo dilatado y severamente insuficiente.

Se realizó infusión de cardioplejia blanca extracelular<sup>(7)</sup> por ambos ostium coronarios a la dosis de 30 ml/kg, la cual se repitió cada 30 minutos. Resección de la totalidad de la pared del aneurisma y extracción de ambos ostium coronarios con un collarate de pared aórtica y valvulectomía aórtica. Colocación de tubo valvulado Medtronic Nº 21 de Dacron con prótesis monodisco fijada con puntos en U apoyados en teflón de Ethibon 2-0.

Anastomosis de ambos ostium coronarios con su collarate de pared aórtica con surget de prolene 6-0 y finalmente anastomosis distal entre el tubo de Dacron y la porción de aorta ascendente transeccionada inmediatamente por debajo del nacimiento del tronco arterial braquiocefálico (figura 3).

Previa evacuación del aire de las cavidades cardíacas, se declampeó la aorta luego de 115 min. El corazón retomó excelente actividad contráctil, asegurando una adecuada hemodinamia una vez separado el paciente de la circulación extracorpórea, con apoyo inotrópico de milrinona a dosis media (0,54/k/min).

Cursó un postoperatorio sin complicaciones, desconectándose de la asistencia ventilatoria mecánica a las cuatro horas del ingreso. Pasó a sala a las 48 horas otorgándose el alta hospitalaria a los cinco días del acto quirúrgico.

El estudio anatómo patológico de la pared del saco aneurismático reveló la presencia de focos mixoides, alternando con zonas de fibrinólisis y aumento del colágeno.

## DISCUSIÓN

Los aneurismas de la aorta ascendente son extremadamente infrecuentes en niños, sobre todo si estos no presentan síndrome de Marfan<sup>(1,4)</sup>. En esas condiciones, la presencia de dolor torácico difícilmente pueda hacernos evocar, como diagnóstico diferencial, un aneurisma en sufrimiento. Sin embargo, a la luz de este caso clínico, cuando se encuentra asociado a un soplo cardíaco y a una alteración radiológica, la realización de un estudio ecocardiográfico puede poner de manifiesto la dilatación de la raíz aórtica. La discordancia entre la medida ecocardiográfica y el diámetro hallado en el acto quirúrgico puede estar condicionada por la imposibilidad de haber realizado un estudio transesofágico. En ese sentido, al tratarse de una disección crónica, se pudo haber tomado como medida la luz entre ambas lámi-

nas internas de la pared, que por su carácter de organicidad no poseían ni movilidad ni falsa luz.

Tanto las medidas obtenidas por angiorrisonancia magnética y tomografía axial computarizada fueron mayores que las obtenidas mediante el estudio ecocardiográfico, siendo la tomografía la que más se aproximó a la medida directa intraoperatoria.

Si tomamos en cuenta que la ecocardiografía es un estudio no invasivo y de rápida ejecución, su realización está ampliamente justificada dado el inminente riesgo de ruptura, complicación casi siempre fatal<sup>(1-3)</sup>.

La serie de Baltimore<sup>(1)</sup> con 50 casos de menores de 18 años, en un período de 22 años, refuerza este concepto. Si bien se trataba de pacientes con síndrome de Marfan, otras conectivopatías con menores manifestaciones sistémicas pueden, como en este caso, producir las mismas alteraciones anatómo patológicas en la aorta<sup>(1,2,4)</sup>. Es así que los hallazgos encontrados en nuestro paciente podrían corresponder a una arteritis inespecífica de tipo "marfanoides", confirmando la alteración histológica del tejido conectivo. Si bien el riesgo de ruptura, disección e insuficiencia valvular es similar en adultos y niños con dilatación de la raíz aórtica, en estos últimos no existen datos precisos que puedan, de acuerdo al diámetro del aneurisma, hacernos indicar una cirugía profiláctica<sup>(1,5)</sup>.

En nuestra paciente estas tres complicaciones se hallaron presentes. El intenso y mantenido dolor torácico y el diámetro del saco aneurismático sugerían una ruptura inminente. Los dolores torácicos previos y los elementos de disección crónica hallados en la pared de la aorta confirman una disección previa. Finalmente, la dilatación del anillo aórtico determinó una insuficiencia aórtica severa.

En consecuencia la oportunidad quirúrgica era indiscutible y urgente. La controversia podía plantearse en torno al conducto valvulado más adecuado para reemplazar la raíz aórtica en este grupo etario.

En el adulto el tamaño protésico, la anticoagulación y el crecimiento no plantean la misma problemática que en los niños y, por lo tanto, la elección es en la mayoría de los casos hacia un tubo de Dacron con una prótesis mecánica. A pesar de ello y contrariamente a lo que pudiera haberse pensado, estos tubos valvulados utilizados en niños con mesenquimopatías han demostrado buenos resultados a

largo plazo, con una curva de supervivencia a 15 años de 87%<sup>(1)</sup>.

La misma serie no reporta accidentes tromboembólicos o hemorrágicos aun en niños de hasta 6 años de edad. Ello es debido, en parte, a que en la mayoría de los casos la gran dilatación del anillo valvular que provoca la insuficiencia permite la colocación de una prótesis de tamaño adulto, tal como ocurriera con nuestra paciente, donde fue posible implantar un tubo con una prótesis de 21 mm.

La operación de preservación valvular descrita por David<sup>(6)</sup> si bien evita el reemplazo de la válvula aórtica, no pudo ser empleada en este caso por la severa dilatación del anillo y la alteración valvular.

Finalmente, en lo que respecta a la utilización de homoinjertos aórticos criopreservados, su durabilidad en niños es cuestionada<sup>(1)</sup> y no ofrece demasiadas ventajas frente a la implantación de una prótesis de tamaño adulto. En la actualidad su uso estaría limitado a aquellos pacientes con anillo pequeño (< 18 mm) y contraindicación para el empleo de la técnica de preservación valvular<sup>(1,4)</sup>.

#### CONCLUSIÓN

Por tratarse de una patología con una presentación clínica inhabitual en un niño de 6 años de edad, que por su gravedad requirió de un tratamiento quirúrgico urgente, debido a una complicación potencialmente mortal, creemos oportuna su comunicación. Si bien no presen-

taba signos clínicos de síndrome de Marfan, el estudio histológico reveló, como suele ocurrir en estos pacientes, una alteración inespecífica del tejido conectivo.

El reemplazo de la raíz de la aorta mediante un tubo con prótesis mecánica puede, en determinadas circunstancias, ser utilizado con éxito en pacientes pediátricos.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Cattaneo SM, Bethea BT, Alejo DE, Spevack PJ, Clauss SB, Dietz HC, et al. Surgery for aortic root aneurysm in children: A 21 year experience in 50 patients. *Ann Thorac Surg* 2004; 77: 168-76.
2. Bavdeka SB, Vaideeswar P, Bukane RH, Sahu DK, Kamat JR, et al. Aortic aneurysm in a child with tuberous sclerosis. *Indian Pediatrics* 2000; 37: 319-22.
3. Noordzij M, Hanlo-Ploeger E, Meijboom EJ. Ruptured Thoracic aneurysm in a 10 year old boy. *Heart* 2002; 87: 404.
4. Conte S, Serraf A, Lacour-Gayet F, Bruniaux J, Planche C, et al. Successful repair of thoracic aortic aneurysm in a child with Ehlers-Danlos Syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 113: 410-1.
5. Gillinov AM, Zehrck J, Redmond JM, Zehrck KJ, Gott VL, Deitz HC, Laschinger HC, et al. Cardiac operation in children with Marfan's syndrome: indications and results. *Ann Thorac Surg* 1997; 64: 1140-5.
6. David TE, Feindel CM. An aortic valve sparing operation for patients with aortic incompetence and aneurysm of the ascending aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103: 617-22.
7. Huddelston ChB, Mendeloff EN. Overview and Future practise patterns in cardiac and pulmonary preservation. *J Card Surg* 2000; 15: 108-21.