

Patología Congénita de Aorta Abdominal en Pediatría

Ucar, Maria Elena; Zubieta, M Agustina; Lluch, Mónica; Cobeñas, Carlos ; Gatti, Marcela



Hospital de Niños Sor María Ludovica, La Plata, Pcia Bs As, Argentina



CASO 1

paciente sexo masculino, RNT – PAEG, asintomático

diagnóstico prenatal de masa renal única

ecografía postnatal: dilatación aneurismática de aorta abdominal

dilatación aneurismática de arteria ilíaca común derecha

CASO 2

paciente sexo femenino, 8 años de edad

convulsiones - crisis hipertensiva

ecografía y Doppler pulsado renal: parvus-tardus bilateral

asimetría tamaño renal

CASO 1

aneurisma congénito de aorta abdominal y arteria ilíaca común derecha

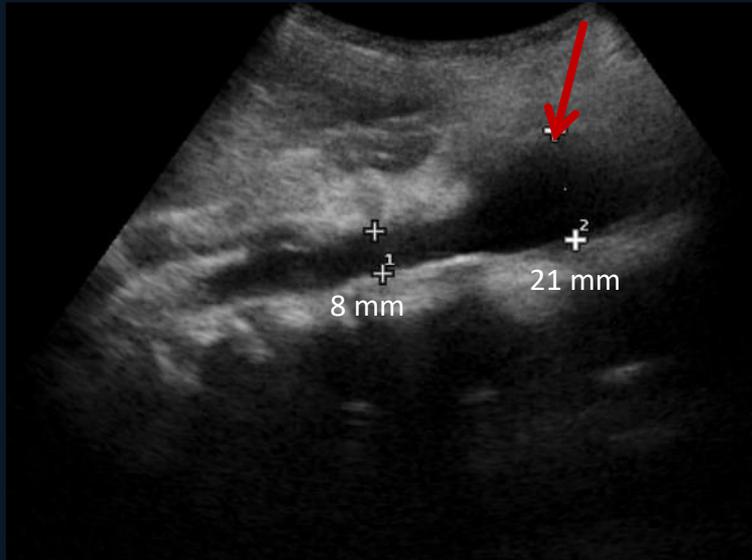


imagen longitudinal
aneurisma aorta abdominal
($> 50\%$ del diam aórtico)

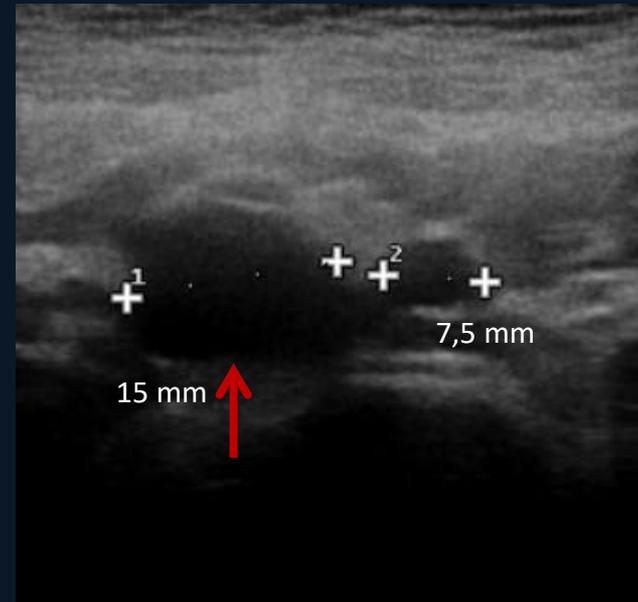
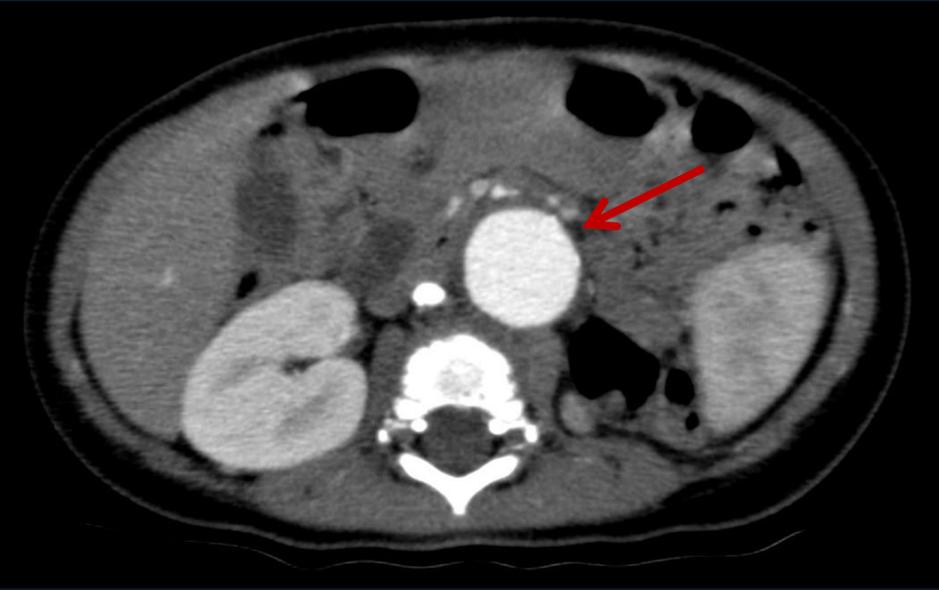


imagen transversal
aneurisma arteria ilíaca derecha

aneurisma congénito de aorta abdominal y arteria ilíaca común derecha

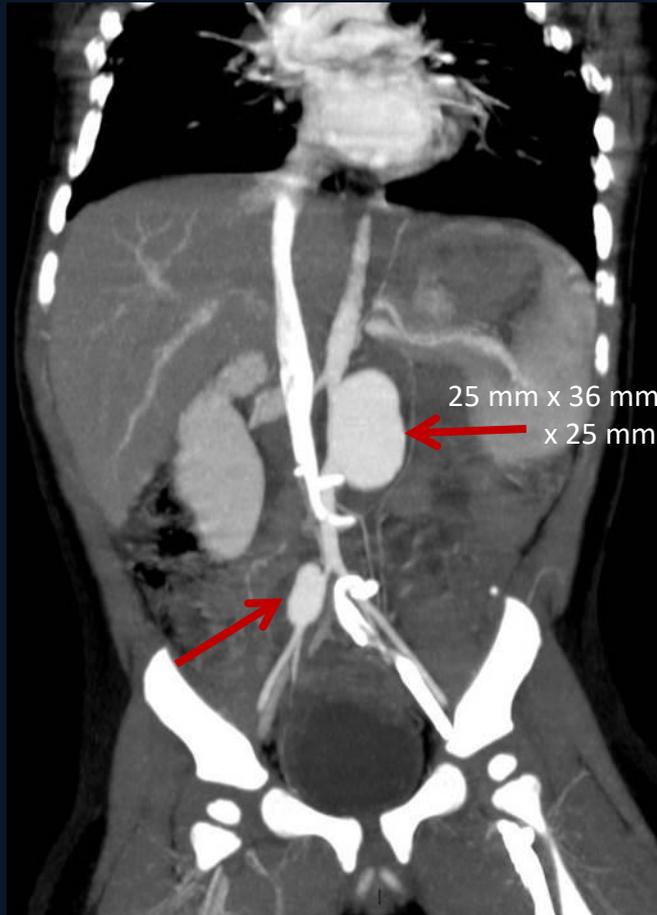


TC imagen axial
dilatación aorta abdominal



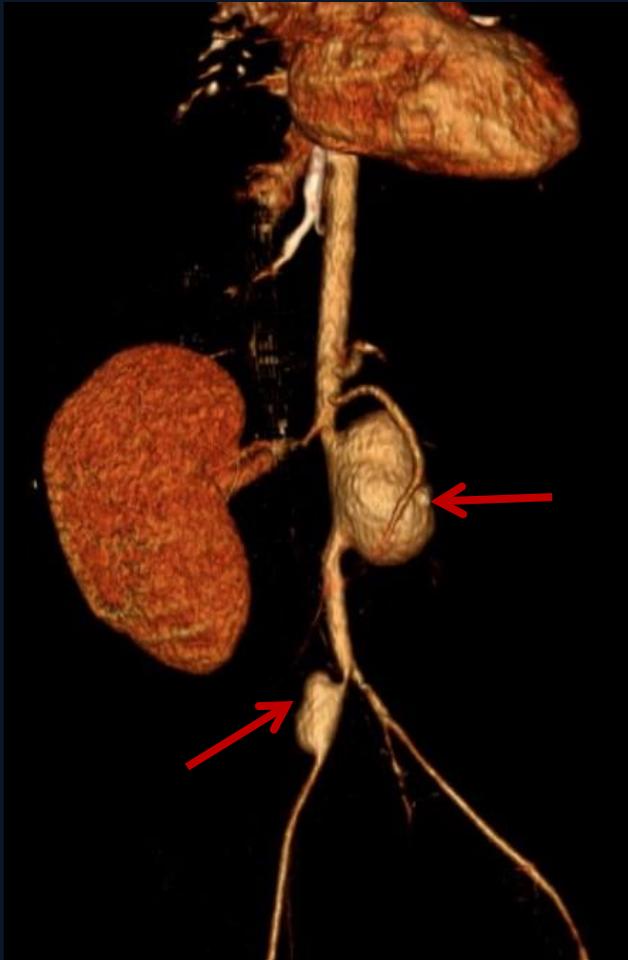
TC imagen axial
aneurisma arteria iliaca
común derecha

aneurisma congénito de aorta abdominal y arteria ilíaca común derecha



TC imagen coronal y sagital - MIP
aneurisma de aorta abdominal y arteria iliaca derecha

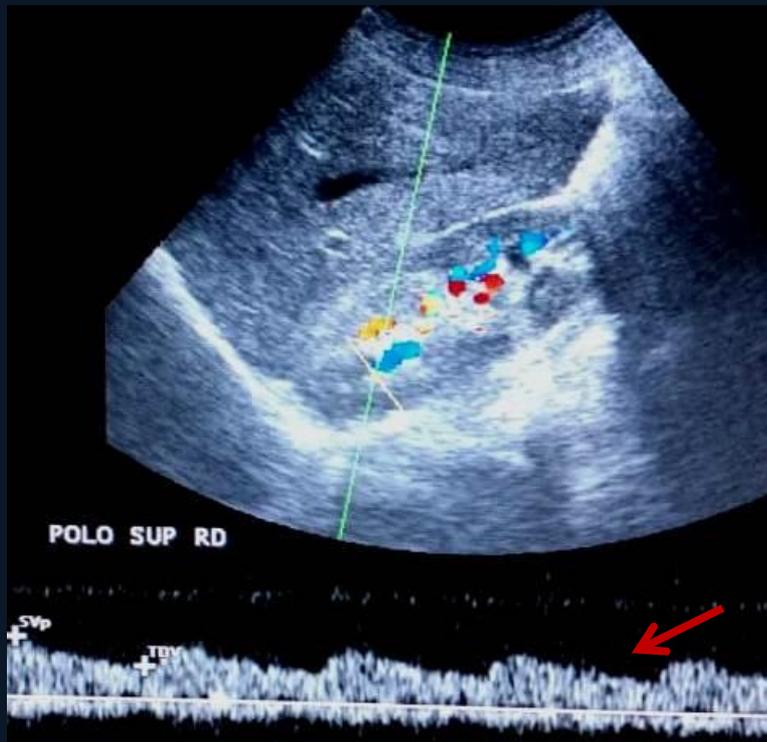
aneurisma congénito de aorta abdominal y arteria ilíaca común derecha



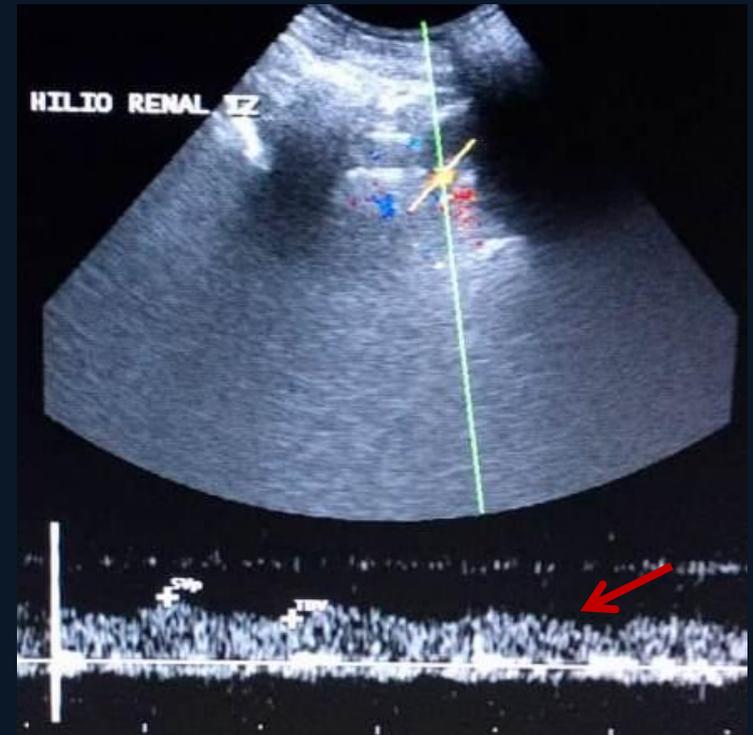
TC reconstrucción 3D
aneurisma aorta abdominal y
arteria iliaca común derecha

CASO 2

síndrome de aorta media



IR 0,45



IR 0,31

parvus-tardus bilateral y reducción de velocidad de pico sistólico

ecografía Doppler pulsado

síndrome de aorta media



TC imágenes sagitales - MIP
estenosis de aorta abdominal

síndrome de aorta media



TC reconstrucción 3D – vista posterior
estenosis de aorta abdominal y arterias renales

Patología Congénita de Aorta Abdominal en Pediatría Discusión

infrecuente en niños

patología aislada o asociado a cardiopatía congénita

Ecografía abdominal

estudio inicial
hallazgos morfológicos y mediciones
Doppler color y pulsado

AngioTC abdominal

evaluación no invasiva de aorta y ramas
imágenes de exquisita calidad
definición anatómica para la planificación terapéutica

aneurisma congénito de aorta abdominal

dilatación localizada de la aorta abdominal

30 mm o dilatación > 50% con respecto a aorta normal

detención del desarrollo arterial (embriogénesis tardía)

asociación probable: defecto genético de TGF-B

muy infrecuente (menos de 30 casos reportados)

30 % mortalidad (ruptura o fallo renal)

57 % neonatos y lactantes

presentación: asintomáticos , masa abdominal pulsátil y ruptura

aneurisma congénito de aorta abdominal

histopatología: íntima con calcificaciones, trombos o úlceras
alteración en la distribución de elastina
engrosamiento y fibrosis de las paredes

69 % localización infrarenal

asociación con otros aneurismas: arterias ilíacas, renales y
arteria mesentérica superior

diagnóstico: ecografía y angioTC abdominal
mediciones (> 30 mm o > 50% aorta normal)

tratamiento: conservador (aneurismas pequeños)
cirugía (injerto, recambios)

síndrome de aorta media

estrechamiento de la aorta abdominal

arterias renales frecuentemente afectadas (uni o bilateral)

entidad rara, idiopática en la mayoría de pacientes

embriología: anomalía de fusión de aortas dorsales
con atrofia y estenosis de una de ellas

secundaria: Takayasu, Williams, mucopolisacaridosis, NFM, displ fibromuscular

hipertensión arterial: síntoma cardinal, 87%, severa, renovascular
retraso diagnóstico en pacientes asintomáticos

sin tratamiento: mortalidad a los 40 años aproximadamente
(fallo cardíaco, infarto de miocardio, ACV)

síndrome de aorta media

diagnóstico: ecografía abdominal y Doppler

estenosis de aorta y vasos renales, reducción PS
parvus – tardus en registro espectral (uni o bilateral)

angioTC de abdomen

exquisita definición anatómica de aorta y arterias renales
esencial para planificación terapéutica

tratamiento:

conservador: pobre pronóstico

endovascular: angioplastía - escaso éxito a largo plazo

quirúrgico: de elección, diferido (crecimiento potencial máximo)

Disease Beyond the Arch: A Systematic Review of Middle Aortic Syndrome in Childhood. Rawan K. Rumman, Cheri Nickel, Mina Matsuda-Abedini, Amaral J. American Journal of Hypertension 28(7) July 2015. 833 - 846

revisión 630 niños reportado en 184 publicaciones

edad presentación 9 años (SD +/- 5)

45 % varones

87% hipertensión arterial

64 % idiopática

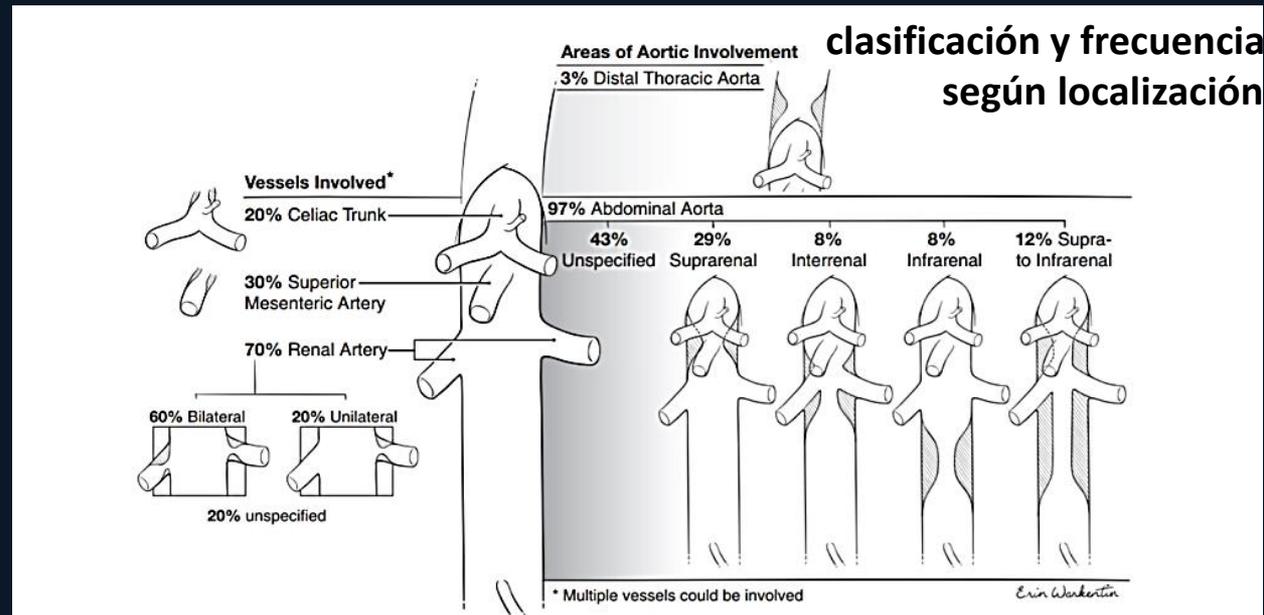
forma idiopática: más frecuente en segmento infrarenal

66% estenosis renales al diagnóstico, generalmente bilateral

estenosis segmentaria de renales: más frecuente - 35% ostium

30% estenosis AMS y 22% tronco celíaco

vasos colaterales 15%



Patología Congénita de Aorta Abdominal en Pediatría

Conclusión

ecografía y angioTC abdominal
esenciales para el diagnóstico y planificación
terapéutica en pacientes pediátricos con
patología congénita de aorta abdominal

Disease Beyond the Arch: A Systematic Review of Middle Aortic Syndrome in Childhood. Rawan K. Rumman, Cheri Nickel, Mina Matsuda-Abadini, Amaral J. American Journal of Hypertension . July 2015. 28(7) : 833-846

Diagnosis and treatment of congenital abdominal aortic aneurysm: a systematic review of reported cases. Yamei Wang, Yuhong Tao. Orphanet Journal of Rare Diseases. 2015. 10:4. DOI 10.1186/s13023-015-0225

Mid-Aortic syndrome (MAS) - A rare but important entity! G. A. Finol¹ , M. Castano Reyero , V. S. Teran Pareja. ESR. Poster No.: C-0798 Congress: ECR 2018 Type: Educational Exhibit. DOI: 10.1594/ecr2018/C-0798

Mid-Aortic Syndrome in a 3-Year-Old Girl Successfully Treated by Aorto–Aortic Grafting and Renal Artery Implantation into the Graft. Tanja Kersnik Levart, Texas Heart Institute Journal. 2012. 39 (5): 457-441

Idiopathic mid-aortic syndrome in children Christine B. Sethna & Bernard S. Kaplan &. Pediatr Nephrol. 2008. 23:1135–1142 DOI 10.1007/s00467-008-0767-4

Aortic Stenosis: Spectrum of Diseases Depicted at Multisection CT. Carmen Sebastia, Sergi Quiroga, Rosa Boye. RadioGraphics 2003; 23:S79–S91

Imaging in the evaluation of renovascular disease Kjell Tullus & Derek J. Roebuck & Clare A. McLaren Pediatr Nephrol (2010) 25:1049–1056 DOI 10.1007/s00467-009-1320-9