

# Cardiología pediátrica

## Ruptura de aneurisma aórtico en niños

ERNESTO JUANEDA, HUGO RAMOS\*, LUIS ALDAY

Departamento de Cardiología, Hospital de Niños, Hospital Aeronáutico y Hospital Privado, Córdoba, Argentina

\* Para optar a Miembro Titular de la Sociedad Argentina de Cardiología

Trabajo recibido para su publicación: 10/87. Aceptado: 12/87

Dirección para separatas: Dr. Ernesto Juaneda, Departamento de Cardiología, Hospital de Niños, Corrientes 643, (5000) Córdoba, Argentina

*Se presentan 3 niños con ruptura de aneurisma de aorta ascendente, fenómeno que ocurre a los 12, 19 y 13 años de edad. Dos eran portadores de válvula aórtica bicúspide asociada a coartación de aorta; uno de ellos fue sometido a reparación de esta última patología 6 años antes. El tercer paciente tenía síndrome de Marfán e insuficiencia aórtica. Todos tenían un aneurisma mayor de 6 cm de diámetro y murieron en forma súbita. La necropsia en dos casos mostró necrosis quística de la túnica media con disección y ruptura del aneurisma de aorta ascendente.*

El aneurisma de aorta se presenta excepcionalmente en niños y se ha descrito asociado a estenosis aórtica,<sup>1</sup> válvula aórtica bicúspide,<sup>2</sup> aneurisma congénito del seno de Valsalva,<sup>3</sup> coartación de aorta,<sup>4-6</sup> síndrome de Marfán,<sup>7,8</sup> infecciones (aneurisma micótico),<sup>9,10</sup> postdilatación angioplástica con balón en coartaciones de aorta no operadas<sup>11</sup> o bien congénita idiopática.<sup>12</sup> El propósito de este trabajo es presentar tres niños con aneurisma de aorta ascendente que fallecieron por ruptura del mismo.

### CASUÍSTICA

Caso 1. Niño nacido el 12/11/64 y atendido en la infancia en otro centro con diagnóstico de insuficiencia cardíaca secundaria a ductus arterioso permeable, el cual fue ligado quirúrgicamente a los 17 meses de edad. Durante la operación se desgarró el extremo aórtico del ductus, que fue suturado. Observándose además coartación de aorta, la cual no fue corregida.

Posteriormente el paciente dejó de concurrir a los controles y a los 11 años de edad asistió a nuestro Departamento con hipertensión arterial (150/110 mmHg), disminución de los pulsos femorales, soplo sistólico 3/6 de intensidad en el borde esternal izquierdo y click sistólico eyectivo en ápex. La radiografía de tórax mostró dilatación marcada de aorta ascendente. El ECG mostró hipertrofia

ventricular izquierda y el ecocardiograma reveló válvula aórtica bicúspide y duplicación de la pared anterior de aorta con dilatación de su raíz. El cateterismo cardíaco y angiocardiógrafa demostraron ausencia de gradiente a través de la válvula aórtica y un aneurisma de 7 cm de diámetro en aorta ascendente que se extendía hasta la zona de la coartación (Fig. 1). Durante un breve seguimiento y con tratamiento médico, el paciente murió súbitamente a los 12 años de edad después de presentar un intenso dolor precordial.

Caso 2. Niño nacido el 16/12/64 y asistido en otro centro, donde a los 6 años de edad le diagnosticaron coartación de aorta e insuficiencia mitral. A los 13 años de edad concurrió a nuestro Departamento con hipertensión arterial (150/85 mmHg), ausencia de pulsos femorales, soplo sistólico 2/6 de intensidad en el borde esternal izquierdo y click sistólico eyectivo en ápex. La radiografía de tórax mostró dilatación de aorta ascendente. El ECG mostró hipertrofia ventricular izquierda. El cateterismo cardíaco y cineangiocardiógrafa permitieron comprobar coartación de aorta severa con hipoplasia del istmo y dilatación marcada de aorta ascendente de 5 cm de diámetro. La válvula aórtica era bicúspide y no tenía gradiente, descartándose insuficiencia mitral. Se realizó reparación de la coartación de aorta con subclavioplastia, obteniéndose buen resultado inmediato, aunque requirió propranolol para controlar la hipertensión arterial. El seguimiento ulterior fue irregular.

A los 19 años de edad, y tras haber realizado un esfuerzo físico, tuvo dolor precordial intenso, por lo que fue internado de urgencia. La radiografía de tórax mostró dilatación marcada de aorta ascendente que había progresado con respecto a estudios anteriores. El ECG mostraba hipertrofia ventricular izquierda. La evolución fue breve y en 8 horas el paciente falleció con un cuadro compatible con taponamiento cardíaco. La necropsia reveló aneurisma de aorta ascendente de aproximadamente 6 cm de diámetro con disección que no comprometía la válvula aórtica ni arterias braquiocefálicas, con ruptura del mismo hacia el mediastino. El hematoma comprimía la vena cava superior

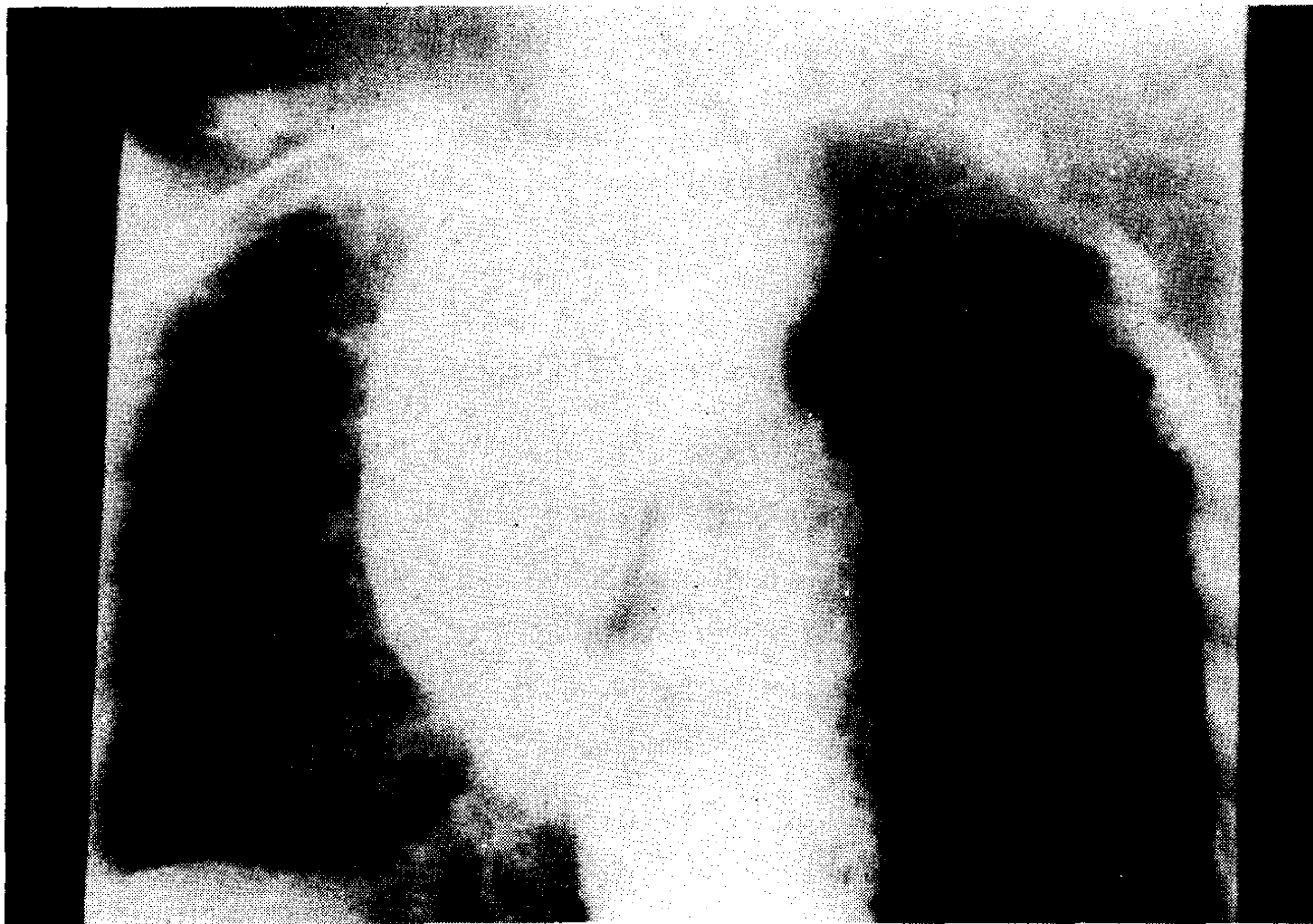


Fig. 1 (caso1). Ventriculografía izquierda selectiva mostrando un gran aneurisma de aorta ascendente y cayado aórtico con coartación distal a la arteria subclavia izquierda.

y no había hemopericardio. El examen microscópico mostró necrosis quística de la túnica media en la aorta ascendente (Figs. 2 y 3).

Caso 3. Niño nacido el 3/5/73 tratado por asma bronquial por episodios de disnea e infecciones respiratorias recurrentes. Concurrió a nuestro Departamento a los 13 años de edad por dolor precordial intenso, disnea y palpaciones a los esfuerzos leves. Al examen físico presentaba escoliosis, hiperextensibilidad de los miembros, escleróticas azuladas y paladar ojival. Pesaba 33 kg (percentil 3) y 159 cm de estatura (percentil 75). La tensión arterial era 110/60 mmHg y los pulsos eran saltones. Tenía abovedamiento precordial, latido diagonal y supraesternal con frémito, soplo sistólico 2/6 y diastólico 4/6 de intensidad en el área aórtica y borde esternal izquierdo. La radiografía de tórax mostraba un índice cardiotorácico de 0,62 y dilatación marcada de aorta ascendente. El ecocardiograma evidenció contractilidad disminuida de ventrículo izquierdo con dilatación e hipertrofia, signos de insuficiencia aórtica y dilatación marcada de aorta ascendente. El ECG mostró hipertrofia auricular y ventricular izquierdos. El cateterismo cardíaco y cineangiografía confirmaron los hallazgos previos, observándose aneurisma de aorta ascendente de 8 cm de diámetro, insuficiencia aórtica severa y marcado deterioro de la función ventricular izquierda (Fig. 4). El cuadro clínico evolucionó con insuficiencia cardíaca y muerte súbita a las 48 horas del estudio hemodinámico. La necropsia mostró un aneurisma de aorta ascendente con diámetro máximo de 7 cm y disección de raíz de aorta hasta el nacimiento del tronco bra-



Fig. 2 (caso 2). Necropsia mostrando aneurisma de aorta ascendente con disección de su pared ocupada por coágulos.

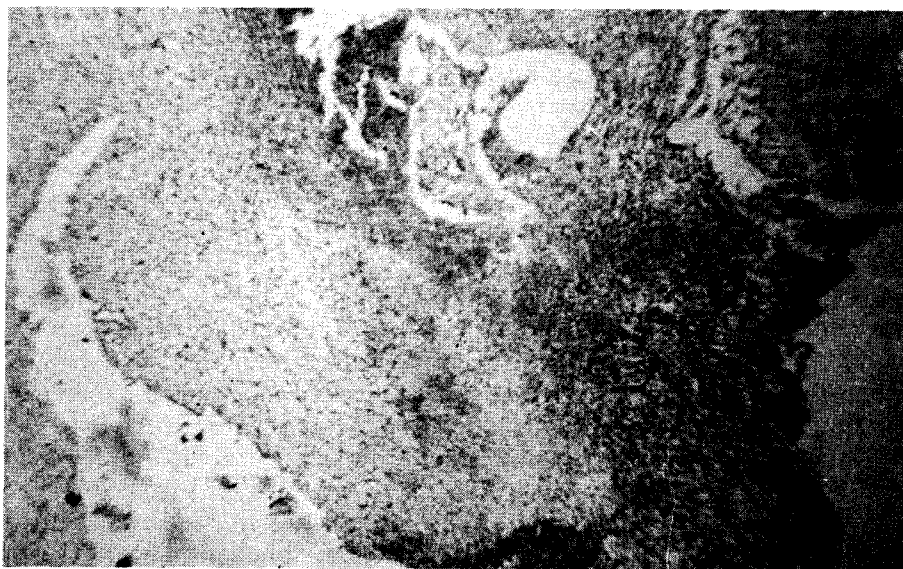


Fig. 3 (caso 2). Microscopía de pared de aorta ascendente mostrando necrosis quística de la túnica media, donde se observa además hemorragia con disección en el tercio externo.

quiocefálico con ruptura a 3 cm por encima del anillo aórtico y hemopericardio. El espesor de la aorta ascendente era de 0,1 cm en algunas zonas del aneurisma. La microscopía reveló necrosis quística de la túnica media.

#### DISCUSION

El aneurisma de aorta se caracteriza por el aumento anormal del diámetro aórtico con preservación de las tres túnicas del vaso.<sup>13</sup> En pediatría se han publicado ocasionalmente aneurismas de aorta ascendente asociados a estenosis aórtica, válvula aórtica bicúspide, aneurisma del seno de Valsalva, coartación de aorta, síndrome de Marfán, aneurisma micótico, postdilatación angioplástica con balón en coartaciones de aorta no operadas o bien congénito idiopático.<sup>1, 12</sup> La ruptura de aneurisma de aorta ascendente en niños ha sido descrita raramente; la más precozmente reportada ocurrió en un niño de 4 años y 8 meses de edad portador de síndrome de Marfán. Asimismo se describió asociada a coartación de aorta y válvula aórtica bicúspide o estenótica en niños de 7 y 12 años respectivamente.<sup>4, 10</sup>

Los casos 1 y 2 tenían coartación de aorta asociada a válvula aórtica bicúspide y sólo el segundo fue tratado quirúrgicamente a los 13 años de edad. Ambos era hipertensos y murieron súbitamente a los 12 y 19 años respectivamente. El caso 3 tenía síndrome de Marfán y el aneurisma de aorta ascendente estaba asociado a insuficiencia aórtica severa y murió súbitamente a los 13 años de edad.

La fisiopatogenia del aneurisma en los dos primeros casos difiere de la del tercer paciente. Se postula como causa del aneurisma en los prime-

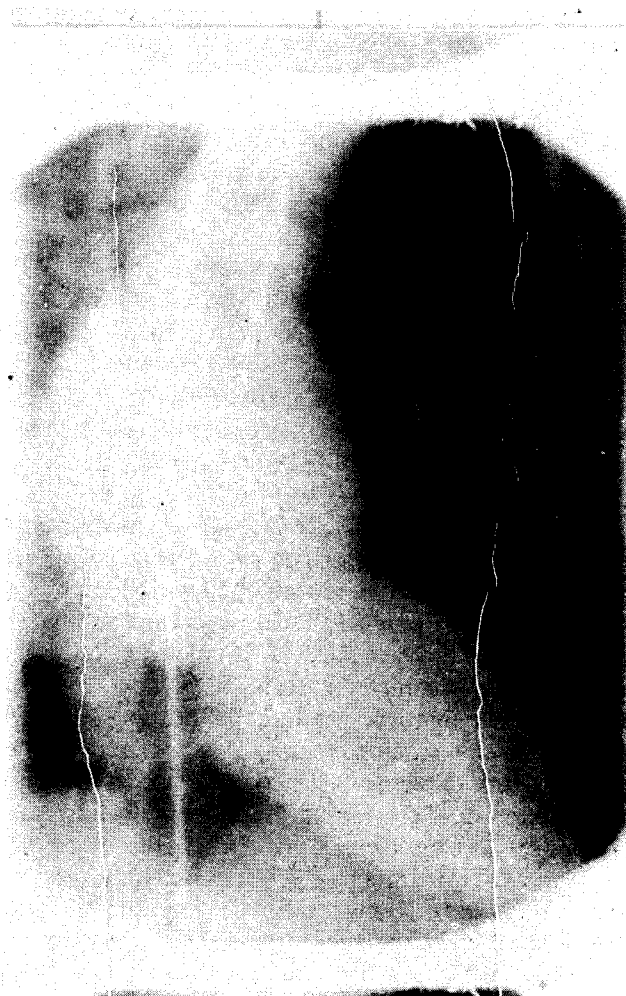


Fig. 4 (caso 3). Ventriculografía izquierda selectiva mostrando un gran aneurisma de aorta ascendente.

ros a la hipertensión arterial con distintos grados de necrosis quística de la túnica media,<sup>14</sup> invocándose a esta última como una respuesta al stress crónico que produciría la hipertensión en aorta ascendente, secundaria a la coartación de aorta. Sin embargo estudios recientes sugieren que la necrosis quística de la túnica media está presente desde el nacimiento en niños con coartación de aorta.<sup>15</sup> Estas observaciones permiten suponer que la estructura de la pared aórtica tiene una alteración congénita, tal como sugiere McKusick.<sup>2</sup> Este autor hace referencia a un defecto del desarrollo cuyas manifestaciones son la necrosis quística de la túnica media, válvula aórtica bicúspide con o sin estenosis, y coartación de aorta. La válvula aórtica bicúspide ocurre en el 85% de los niños con coartación de aorta<sup>16</sup> y debido a su anormal arquitectura, al compararla con la normalmente tricúspide, frecuentemente se fibrosa y calcifica, produciendo estenosis.<sup>2</sup>

El debilitamiento de la pared arterial, producido por la necrosis quística de la túnica media, aumentaría el diámetro de la aorta y esto a su vez disminuye la tensión parietal (Ley de LaPlace). Chen y colaboradores<sup>2</sup> han publicado la ruptura de un aneurisma de aorta ascendente de 6 cm de diámetro en un niño con coartación de aorta con válvula aórtica bicúspide y estenótica. Por otra parte, Fricker y colaboradores<sup>5</sup> trataron exitosamente un aneurisma de aorta ascendente de 4 cm de diámetro sin signos de disección. Esto sugeriría que a mayor diámetro habría mayores posibilidades de ruptura espontánea del aneurisma. Los casos 1 y 2 presentaban un aneurisma de 7 y 6 cm respectivamente en aorta ascendente, confirmándose necrosis quística de la túnica media en el segundo.

En la historia natural de la coartación de aorta, el aneurisma se ha descrito como una complicación frecuente, ocurriendo en el 21% de los pacientes que no son operados.<sup>6</sup> Con el advenimiento de la cirugía cardiovascular, la incidencia de dicha complicación disminuyó al 5%. El caso 1 representa aquella historia natural, ya que no se había operado la coartación, aunque es incierto que el desgarramiento del extremo aórtico del ductus durante su ligadura en la infancia haya contribuido a la formación del aneurisma. Creemos que el caso 2 fue operado tardíamente y ya tenía dilatación de aorta ascendente 6 años antes de su ruptura. Aunque se han descrito aneurismas de aorta en pacientes sometidos a aortoplastia con parche,<sup>17</sup> en el caso 2 no se utilizó dicho material.

El caso 3 presentaba síndrome de Marfán con

insuficiencia aórtica severa y aneurisma de aorta ascendente. La expectativa de vida de los pacientes con este síndrome es de 32 años en el 50% de los casos, mientras que el 95% de las muertes son debidas a complicaciones cardiovasculares, las cuales ocurren en forma súbita.<sup>18</sup> En la fisiopatología del aneurisma intervendrían acúmulos de mucopolisacáridos y disrupción de las fibras elásticas de la túnica media, que causarían debilitamiento y dilatación del anillo aórtico, senos de Valsalva y pared aórtica.<sup>7</sup> Los aneurismas de estos pacientes con un diámetro de 6 cm o más tienden a romperse y se recomienda su reparación.<sup>8</sup> El caso 3 representa la historia natural de este síndrome.

Se concluye que los niños con coartación de aorta asociada a válvula aórtica bicúspide y los niños con síndrome de Marfán requieren control médico periódico, pues pueden desarrollar un aneurisma de aorta ascendente con posibilidad de ruptura. La lesión subyacente es la necrosis quística de la túnica media.

#### SUMMARY

*Three children aged 12, 19 and 13 years with ruptured aneurysm of the ascending aorta are being reported. Two had coarctation of the aorta and bicuspid aortic valve. The coarctation had been resected in one of them 6 years earlier. The third patient had Marfan syndrome and severe aortic insufficiency. All patients had large aneurysms (more than 6 cm in diameter) and died suddenly. The cause of the aneurysm was cystic medial necrosis which was found in autopsy in two cases.*

#### BIBLIOGRAFIA

1. Becker RM, Poirier NL, Collins GF, Rosales JK, Mulder DS: Cystic medial necrosis and dissecting aneurysm of the aorta in a child with congenital aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 68: 108-111, 1974.
2. McKusick VA: Association of congenital bicuspid aortic valve and Erdheim's cystic medial necrosis. *Lancet* 1: 1026-1027, 1972.
3. Sakakibara S, Konna S: Congenital aneurysm of the sinus of Valsalva: Anatomy and classification. *Am Heart J* 63: 405-424, 1962.
4. Chen S, Barner HB, Fagan LF, Kaiser GC, Mudd JFG, Willman VL: Aortic aneurysm in childhood: report of six instances. *J Pediatr* 89: 231-234, 1976.
5. Fricker FJ, Sang CP, Neches WH, Mathews RA, Lerberg DB: Aneurysm of the aorta in children. *Chest* 76: 305-309, 1979.
6. Sampath R, O'Connor WN, Noonan JA, Todd EP: Management of ascending aortic aneurysm complicating coarctation of the aorta. *Ann Thorac Surg* 34: 125-131, 1982.
7. Wong FL, Friedman S, Yakovac W: Cardiac complications of Marfan's syndrome in a child. *Am J Dis Child* 107: 404-409, 1964.
8. Gott VL, Pyeritz RE, Magovern GJ, Cameron DE, McKusick VA: Surgical treatment of the ascending aorta in the Marfan syndrome. Results of composite-graft repair in 50 patients. *New Engl J Med* 314: 1070-1074, 1986.

9. Bergsland J, Kawaguchi A, Roland JM, Pieroni DR, Subramanian S: Mycotic aortic aneurysms in children. *Ann Thorac Surg* 37: 314-318, 1984.
10. Niksidoh H, Idriss FS, Riker WL: Aortic rupture in children as a complication of coarctation of the aorta. *Arch Surg* 107: 838-841, 1973.
11. Marvin WJ, Mahoney LT, Rose EF: Pathologic sequelae of balloon dilatation angioplasty for unoperated coarctation of the aorta in children. *JACC* 7: 117A, 1986.
12. Makarovsky J, Schlichter A, Rodríguez Coronel A, Kreutzer G: Aneurisma congénito de aorta ascendente. A propósito de dos casos operados en la edad pediátrica. *Rev Latin Card Inf* 1: 95-98, 1985.
13. Slater EE, De Sanctis RW: Disease of the aorta. *In*: Braunwald: Heart disease, pp 1540-1571. WB Saunders Co, New York, 1984.
14. Edwards JE: Clinicopathologic correlations. Aneurysm of the thoracic aorta complicating coarctation. *Circulation* 48: 195-201, 1973.
15. Isner JM, Donaldson RF, Fulton D, Bhan I, Payne DD, Cleveland R: Cystic medial necrosis in coarctation of the aorta: a potential factor contributing to adverse consequences observed after percutaneous angioplasty of coarctation sites. *Circulation* 75: 689-695, 1987.
16. Gersony WM: Coarctation of the aorta. *In*: Moss: Heart disease in infants, children and adolescents, pp 188-199. Williams & Wilkins Co, Baltimore, 1983.
17. Rheuban KS, Carpenter MA, Jedeikin R, Dammann JF, Alford BA, Kron IL, Gutgesell HP, Nolan SP: Aortic aneurysm after patch aortoplasty for coarctation in childhood. *JACC* 5: 476, 1985.
18. Crawford ES: Marfan's syndrome. Broad spectral surgical treatment cardiovascular manifestations. *Ann Surg* 198: 487-505, 1983.