

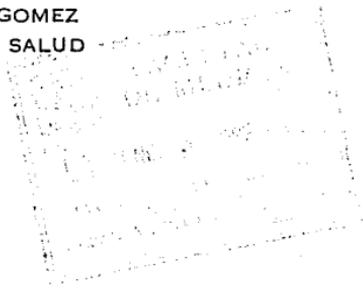
11237

35
2y



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO
DR. FEDERICO GOMEZ
SECRETARIA DE SALUD



ANEURISMAS AORTICOS

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:

ESPECIALISTA EN PEDIATRIA

P R E S E N T A :

DR. ROBERTO CARREÑO MANJARREZ

DIRECTOR DE TESIS: DR. ALFREDO VIZCAINO ALARCON

MEXICO, D. F.

1991



[Handwritten signature]



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

CONTENIDO

	PAGINA
INTRODUCCION	1
ANATOMIA	3
HISTOLOGIA	5
ETIOLOGIA	7
ANEURISMAS Y COARTACION AORTICA	13
ANEURISMAS MICOTICOS	16
PRESENTACION CLINICA	17
DIAGNOSTICO	18
TRATAMIENTO	20
ILUSTRACIONES	23
BIBLIOGRAFIA	27
APENDICE A: ANEURISMAS AORTICOS EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO "FEDERICO GOMEZ"	30

INTRODUCCION
XXXXXXXXXX

Una de las formas de enfermedad vascular con los resultados más importantes es la formación de un aneurisma. Un aneurisma es la dilatación anormal localizada de cualquier vaso. Los aneurismas pueden presentarse en cualquier arteria o vena del cuerpo, pero son más comunes y de mayor importancia cuando se presentan en la aorta. Los aneurismas aorticos que pueden localizarse en cualquier sitio de la misma, producen una enfermedad clinica importante y son causa de muerte debido a la ruptura de los mismos.

Los aneurismas pueden ser clasificados por su localización, su etiología o su apariencia macroscópica. De acuerdo a su localización un aneurisma puede ser catalogado como arterial o venoso indicando el vaso específicamente afectado. En cuanto a la etiología los aneurismas pueden ser clasificados de acuerdo a la naturaleza específica del daño vascular. cuando esto sea posible, y que es el responsable de la dilatación aneurismática. Se considera que las 3 causas más importantes son la arterioesclerosis, la sífilis y la necrosis quística media. Claro esta que esta clasificación es adecuada cuando se trata de pacientes adultos.

La clasificación de los aneurismas de acuerdo a su apariencia macroscópica intenta caracterizarlos de acuerdo a su forma y el tamaño de la dilatación aneurismática. En esta clasificación encontramos a los aneurismas saculares, dilataciones esencialmente esféricas que varían hasta 15-20 cm. en diámetro. Característicamente estos aneurismas se encuentran parcial o completamente cu-

diertos por trombos. Los aneurismas fusiformes son una dilatación gradual y progresiva de la luz del vaso. Estos aneurismas toman una forma en espiral por lo que su luz se encuentra en continuidad directa con el lumen vascular. El diámetro de los aneurismas fusiformes pueden variar así como su longitud, muchos cubren las porciones ascendentes y transversa del arco aórtico, mientras que otros pueden extenderse a lo largo de grandes segmentos de la aorta abdominal. Los aneurismas disecantes se producen cuando la sangre entra en la pared de la arteria, disecando entre sus capas y creando una cavidad en la pared del mismo.

En forma menos frecuente los aneurismas, en especial de vasos menores, son causados por traumatismos que producen aneurismas arterio-venosos, debido a la poliarteritis nodosa Takayasu, a defectos congénitos tales como las malformaciones arteriovenosas y también debido a infecciones como en el síndrome de Kawasaki o como en el caso de aneurismas micóticos en los que la infección significativamente debilita la pared vascular.

Los aneurismas de la aorta en el paciente pediátrico son raros pero potencialmente de consecuencias graves, y han sido descritos en asociación con estenosis valvular aórtica, coartación de la aorta, anomalías de los senos de Valsalva o enfermedades del tejido conectivo. Tanto la coartación de la aorta como la estenosis valvular aórtica han sido reportadas como las anomalías cardíacas congénitas más comúnmente asociadas con aneurismas aórticos, y cuando ambos coexistieron, los aneurismas eran más comun-

te observados en estos pacientes. La hipertensión, infección (aneurismas micóticos o aortitis) y las anomalías subyacentes de la pared aórtica (necrosis quística de la media) juegan un papel en la patogénesis de los aneurismas aórticos en ambos pacientes -- pediátricos y adultos. Los aneurismas aórticos traumáticos han sido casi exclusivamente reportados en adultos y comprenden aproximadamente el 10%. En cuanto al síndrome de Marfan un buen número de anomalías cardíacas han sido reportadas, particularmente algunas que incluyen a la aorta. Dilatación o aneurisma de la aorta -- ascendente con disección o ruptura, insuficiencia aórtica secundaria a dilatación del anillo aórtico y aneurisma del seno de Valsalva, todos han sido reportados.

2,3,4

ANATOMIA *****

La aorta se extiende desde la base del corazón (ventrículo izquierdo) al cuerpo de la cuarta vértebra lumbar, en donde se divide en dos ramas terminales. Su trayecto al principio se dirige oblicuamente hacia arriba, adelante y a la izquierda, en una longitud de cinco centímetros. Después se inclina hacia la tercera vértebra dorsal, formando el cayado de la aorta. Luego se hace vertebral, corriendo primero a lo largo de la parte izquierda de la columna vertebral, hasta la octava vértebra dorsal, y luego a lo largo de la línea media. Por último, atraviesa el diafragma y termina a nivel de la cuarta vértebra lumbar.

La forma de la aorta es cilíndrica, sin embargo, en su origen existen tres dilataciones en relación con las tres válvulas sigmoides (senos de Valsalva). Las divisiones de la aorta son: cayado de la aorta, aorta torácica y aorta abdominal.

Las relaciones de la aorta varían en cada una de sus 3 porciones:

a) Cayado aórtico. En su porción ascendente es casi enteramente intrapericárdico. Está en relación por delante, con el pericardio y esternón (con el timo en el niño), por detrás, con la aurícula derecha, a la derecha, con el apéndice auricular derecho y con la vena cava superior, a la izquierda con la arteria pulmonar que la rodea. En su porción horizontal es extrapericárdico. Está en relación por abajo, con el nervio recurrente izquierdo y con el bronquio izquierdo, por arriba, con las ramas que de él salen, por delante, con el nervio frénico izquierdo, los neumogástricos y la pleura, por detrás, con la traquea, el esófago, el conducto torácico y con el cuerpo de la tercera vertebra dorsal.

b) Porción torácica. Se extiende desde la 3a. vertebra dorsal al orificio diafragmático. En su mitad superior esta situada a la izquierda de la línea media. Esta en relación por detrás, con las costillas y el gran simpático, por delante, con el pedículo del pulmón izquierdo, a la izquierda, con la pleura izquierda, a la derecha, con los cuerpos vertebrales. En su mitad inferior ocupa la línea media. Está en relación por delante, con el esófago, por detrás con la columna vertebral, el conducto torácico y la ve-

na ácigos mayor hasta el cruce del diafragma.

c) Porción abdominal. Esta en relación por detrás, con la columna lumbar, por delante, con el páncreas, el duodeno y el mesenterio, a la izquierda, con el mesenteterio y a la derecha con la vena cava inferior.

En su trayecto la aorta da gran número de ramas que nacen de sus tres porciones.
S,6

HISTOLOGIA

Hay tres tipos principales de arterias. Aunque todas llevan sangre efectúan funciones diferentes. y su estructura se halla particularmente adaptada a efectuar la función correspondiente. Estas son las siguientes: 1) arterias elásticas, 2) arterias musculares y 3) arteriolas. Estos tipos de arterias no están separados en forma neta, pues el tipo 1 se va fundiendo con el tipo 2, y este con el tipo 3. Las paredes de las arterias se describen como formadas de 3 capas o tunicas, que nunca son netamente delimitadas y son las siguientes: 1) la capa íntima (la más interna), 2) la media, y 3) la adventicia (la más externa). En la aorta, por tratarse de una arteria elástica, la íntima es mucho más gruesa que las musculares llegando en el adulto a ocupar una quinta parte del grosor total.

En un corte teñido con hematoxilina - eosina puede comprobarse que la íntima contiene menos elástica que la media.

El componente elástico de esta parte de la íntima entre el endotelio y la lámina elástica interna se halla en forma de fibras y láminas incompletas incluidas junto con células en una sustancia intercelular amorfa, además de una pequeña cantidad de colágena, --- otro componente normal de la íntima. También se describen otros --- tipos de células en la íntima como fibroblastos y macrófagos.

La media de la aorta constituye la mayor parte de su pared y está formada principalmente de láminas fenestradas de elastina dispuestas concéntricamente, similares a las de la elástica interna de la íntima. Hay unas 40 en el recién nacido y hasta 70 en el adulto.

Las láminas se vuelven más gruesas al alcanzarse la vida adulta de lo que eran en la infancia. Las células musculares lisas producen la elastina de la lámina y de las fibras elásticas y colágenas delgadas en los intersticios entre las láminas, la cantidad considerable de sustancia intercelular amorfa que también existe entre --- láminas vecinas en las cuales están sumergidas las células de la --- capa media. La sustancia intercelular aquí suele ser más basófila que la sustancia fundamental del tejido conectivo ordinario lo --- cual sugiere una mayor proporción de mucopolisacárido sulfatado.

La adventicia es delgada, consta de tejido conectivo dispuesto irregularmente, conteniendo fibras colágenas elásticas. También --- contiene pequeños vasos sanguíneos que se extienden hacia las partes externas de la media, denominados vasa vasorum. Estos vasos --- aportan redes capilares a la adventicia. A este nivel también hay

capilares linfáticos. La colágena en la adventicia de las arterias elásticas como la aorta puede servir como vaina para evitar la expansión excesiva de la arteria.

ETIOLOGIA *****

Aún ante la aparición de tratamiento quirúrgico efectivo, los aneurismas aórticos siguen siendo una causa importante de morbilidad y mortalidad. En Inglaterra y Gales se observó un aumento en la incidencia de aneurisma aórticos, por lo que se llevó a cabo un estudio para encontrar si existía un verdadero incremento en la incidencia o si esto podía ser atribuido a un diagnóstico más exacto y mejores técnicas quirúrgicas. En este estudio se encontró que de 1950 a 1984 existió un incremento de hasta 20 y 11 veces en hombres y mujeres respectivamente en cuanto a la mortalidad y principalmente debido a aneurismas abdominales.

También estudios realizados en los Estados Unidos de América reportan un incremento de 700% de 1951 a 1980 en una comunidad del estado norteamericano de Minnesota. Se consideró, al igual que el estudio realizado en Inglaterra, que este incremento era secundario a una mejoría en las técnicas diagnósticas, ya que el aumento más significativo fue observado en pequeños aneurismas asintomáticos, y en parte puede también ser secundario al envejecimiento de la población. Este aumento en la mortalidad es opuesto a lo observado con la enfermedad cerebrovascular y de coronarias, dos condi-

ciones tradicionalmente asociadas con arteroesclerosis y de las cuales su morbilidad y mortalidad han disminuido durante el mismo periodo de tiempo.

Se encontró también un predominio del sexo masculino por un factor de 3 a 1 a 8 a 1 especialmente en el caso de los aneurismas -- aórticos abdominales.

Tradicionalmente se consideró que los aneurismas y en especial -- los abdominales eran secundarios o asociados frecuentemente a la presencia de arteroesclerosis. Por lo tanto, se estudiaron los factores asociados a esta entidad en especial hipertensión y tabaquismo y aunque estadísticamente se correlacionaron estos dos -- factores con aneurismas aórticos, muchos de los pacientes no tenían ninguno de estos factores. Tal vez estos dos factores deberían ser considerados como precursores de aneurismas cuando se -- encuentran aunados con una susceptibilidad genética o bioquímica. Los reportes de aneurismas en animales experimentales alimentados con dietas aterogénicas son raros, sin embargo el concepto que -- los cambios arteroescleróticos en las formas comunes de enfermedad aneurismática pueden ser secundarias en lugar de primarias ha sido considerada hasta hace poco tiempo.

En 1980 dos trabajos cuestionaron el concepto tradicional que la enfermedad aneurismática y la arteroesclerosis eran procesos de enfermedad indistinguibles. Primero Busuttill y colaboradores observaron que la actividad de la colagenasa es detectable en tejido de aortas aneurismáticas pero no en aquellas afectadas por arteroesclerosis. Subsecuentemente Tilson y Dang demostraron que los pacientes con aneurismas abdominales aórticos tienen arteriomegalias generalizadas comparados con controles con arteroesclerosis, sugiriendo una predisposición sistemática al desarrollo de aneurismas.

En 1981 Tilson y Dang señalaron que la aparición de familia con aneurismas aórticos abdominales no eran raros y especularon que un importante elemento genético podría jugar un papel esencial. Se ha reportado que hasta en un 18% de los casos, los pacientes tenían un familiar en primer grado con un aneurisma. No se identificó un patrón único de transmitancia, pero varios pedigris sugirieron un patrón ligado al X, mientras que otros sugirieron herencia autosómica o multifactorial. Estudios también realizados con grupo control demostraron un incremento hasta de 6 veces en la posibilidad de presentar un aneurisma teniendo un familiar en primer grado que lo presentara en comparación con el grupo control. Una muy alta incidencia hasta del 69% ha sido documentada en familias en que la madre presentaba un aneurisma aórtico abdominal. Por lo tanto parece que la influencia genética es importante en

el desarrollo de aneurismas aórticos abdominales, en al menos un subgrupo de pacientes, sino en todos.

Sumner y colaboradores fueron los primeros en documentar diferencias significativas en la matriz proteica de las aortas aneurismáticas. En estudios de autopsia, encontraron que la colágena y elastina de las paredes aórticas en pacientes aneurismáticos era menor que en las aortas normales o arteroescleróticas.

También se ha documentado alteraciones en los niveles de elementos traza como lo son el cobre y zinc existiendo hasta el momento información contradictoria por lo que el papel que juegan en el desarrollo de aneurismas aórticos es poco claro.

Los aneurismas aórticos han sido estudiados como una enfermedad del tejido conectivo afectando la colágena. Aunque se llegó a la descripción de un nuevo aminoácido en la piel humana que se encontraba elevado en los pacientes con aneurismas, no se encontró evidencia conclusiva de mutación en la estructura primaria de la colágena. En algunos pacientes se encontró una disminución en la cantidad de colágena tipo III y en quienes también existía una historia familiar de la enfermedad.

Mucho de la investigación reciente acerca de aneurismas ha tratado de definir el papel que la proteólisis juega en el desarrollo de estas lesiones. Uno de los hallazgos más frecuentes en las aortas aneurismáticas es una marcada disminución en el contenido de elastina.

Dubrin y colaboradores sugieren en su trabajo en modelos experimentales de aortas que el defecto mecánico inicial es debido a falla de la elastina y no de la colágena. Los aneurismas han sido producidos por medio de daño experimental a la lámina elástica - en cerdos. Como ya fue mencionado previamente los aneurismas también son comunes en pacientes con los síndromes de Marfan y Ehler-Danlos enfermedades conocidas por el defecto en la elastina. Aneurismas también son observados en animales con defectos congénitos del metabolismo de la elastina. En contraste a la dilatación que resulta de la falla de la elastina, los experimentos de degradación enzimática demostraron que la ruptura de los aneurismas implica una sobrecarga o falla de la colágena, un proceso que es diferente de la formación de los aneurismas. La alteración en la elastina modifica la carga mecánica hacia la colágena y la ruptura de un vaso dilatado claramente refleja la falla de la colágena. Esto es consistente con el hecho de que clínicamente los aneurismas se detectan antes de que exista ruptura, pero nunca se observa la ruptura de vasos no aneurismáticos.

La medición del contenido de tejido conectivo en aneurismas en humanos demostraron disminución en la cantidad de elastina y colágena.
12

Las propiedades mecánicas del músculo liso vascular juegan un papel poco importante en la ruptura de los aneurismas ya que la rigidez del músculo no es mayor que la de la elastina y el músculo -

ocupa solo una pequeña proporción del volumen de la pared arterial en especial de las grandes arterias, las cuales más comunmente --
13
tienden a formar aneurismas.

Se ha reportado un incremento del doble al triple en la actividad elastolítica en tejido aórtico aneurismático, esta actividad fue inhibida utilizando un fluoruro de fenilmetilsulfonilo lo cual implicaba que la actividad era la de una serina. Campa y colaboradores también identificaron un incremento en la actividad de elastasas en tejidos aneurismáticos identificando las características de esta como una metaloelastasa. Esta proteína no muestra una reactividad cruzada con la elastasa leucocitaria y se ha demostrado también que no es una proteasa de serina. Es posible que la destrucción de la elastina observada en los aneurismas sea el resultado
14,15
de la actividad de esta enzima.

En aproximadamente 10 por ciento de los pacientes con aneurismas, se ha documentado un fenotipo alelo (M2) por deficiencia de alfa-1-antitripsina, lo cual podría permitir una excesiva elastolisis secundaria a una deficiencia de actividad efectiva de alfa-1-antitripsina. Otra posibilidad en la patogénesis de los aneurismas es que el defecto resida en una deficiencia en la inhibición de la proteólisis. Una molécula que es candidata, la deficiencia de la cual permitiría excesiva proteólisis, es el inhibidor tisular de metaloproteasas. Esta molécula raramente estable es un conocido inhibidor de colagenasa, gelatinasa y proteoglicanasa.

A diferencia de los genes estructurales para colágena y otras proteínas de estructura, los cuales son autosómicos, el gen para el inhibidor tisular de metaloproteasas se localiza en el cromosoma X, lo que explicaría el predominio de pacientes masculinos en la enfermedad.

ANEURISMAS Y COARTACION AORTICA

Entre los pacientes con coartación de la aorta, una complicación puede desarrollarse o hacerse manifiesta en la forma de un aneurisma aórtico. Aunque esta posibilidad existe en niños, tales lesiones son por lo general observadas hasta la adolescencia o en el paciente adulto. Incluido dentro de tales aneurismas se encuentra el caso del falso aneurisma que resulta de la fuga a nivel de la anastomosis realizada como parte de la corrección quirúrgica de la lesión primaria. Por lo regular estos aneurismas se derivan ya sea como consecuencia de la hipertensión que resulta y es característica de la coartación acompañándose con grados variables de necrosis quística de la media, o bien, de complicaciones de la infección. Además también debe recordarse la presencia de aneurismas de la aorta que puede complicar a la estenosis aórtica ya sea en una válvula bicúspide o trivalva.

La infección puede ocurrir en uno o dos sitios, una válvula bicúspide o a nivel de la aorta descendente en el sitio que recibe el impacto de la corriente de sangre que pasa a través del estrechamiento del vaso.

Como ya se mencionò la base más comùn para un aneurisma es la -- hipertensiòn y la necrosis quística de la media y como complicaciòn laceraciòn espontanea de la íntima de la aorta y en diferente grado de la media. Posterior a la laceraciòn en la forma progresiva ocurre disecciòn dentro de la media de la aorta produciendo el clásico aneurisma disecante de la aorta. ^{16,17}

En 70% de los pacientes la laceraciòn que marca el inicio de la disecciòn se localiza en la aorta ascendente, en 10% puede encontrarse en el arco aòrtico, en la aorta descendente en cerca del -- 20% y rara vez en la aorta abdominal (2%).

La localizaciòn del canal disecante es en la mitad externa de la -- media aòrtica. Por lo tanto la pared externa del falso canal es -- muy delgada, por lo general con un grosor un cuarto de la pared -- de la media original. Esta disminuciòn en el grosor de la pared externa del falso canal es la característica anatómica que explicaría la alta frecuencia de ruptura y la extravasaciòn de sangre fuera de la aorta lo cual es más frecuente que la ruptura de la -- pared interna del falso canal. Cuando el sitio de la disecciòn -- se inicia en la porciòn ascendente, la ruptura por lo general -- abarca la pared lateral derecha aòrtica. Dado que las arterias -- del cayado aòrtico nacen de esta porciòn, extensión de la disecciòn hacia las arterias inominadas, caròtida izquierda comùn y -- subclavia izquierda suele observarse con frecuencia.

El porque de que la disecciòn aòrtica una vez que inicia, se de-

luz de la aorta puede ser debido a la formación de placas de aterosclerosis las que interrumpen la disección longitudinal al existir atrofia o cicatrización. Un sitio común de formación extensa de placas de aterosclerosis es el cayado aórtico.¹⁸⁻¹⁹

El síndrome de Marfan y sus variedades es una de las causas de disección aórtica. Las manifestaciones cardiovasculares ocurren en 30% al 60% de estos pacientes. Las lesiones vasculares incluyen regurgitación mitral, aórtica y tricúspide, dilatación de la raíz de la aorta y disección aórtica proximal.²⁰⁻²¹

Otro tipo de disección aórtica la cual pudiera no estar asociada con hipertensión sistémica es la que ocurre en los pacientes con válvula aórtica bicúspide congénita con o sin la estenosis valvular aórtica asociada. En caso de que la disección no se produzca, solo una zona debilitada se presenta en el sitio de la laceración por lo que puede presentarse un aneurisma sacular.

En este caso también se puede considerar que la turbulencia que normalmente se produce en la dilatación postestenótica secundaria a la estenosis aórtica, afecta de la misma manera en que lo hace la hipertensión arterial. No solo es la frecuencia de válvula aórtica bicúspide mucho mayor que la esperada en pacientes con disección aórtica sino que la frecuencia de disección aórtica es mucho mayor en los pacientes con válvula aórtica bicúspide.²²⁻²³

La coartación aórtica se asocia también con la disección aórtica a través de un doble mecanismo:

1) Al causar hipertensión y 2) por su común asociación con válvula aórtica bicuspid.

Los traumatismos también son una causa de disección aórtica, aunque raros, el traumatismo es no penetrante y la laceración ocurre en el cayado aórtico.

En años recientes disecciones aórticas traumáticas inducidas se han reconocido. Estas son de 2 tipos: 1) producidas por cateterización y 2) por incisión de la aorta. La primera ha sido el resultado de insertar una cánula para bypass cardiopulmonar en la arteria femoral o por la colocación de un balón aórtico de contrapulsación. También se ha reportado la presencia de aneurismas posterior a realizarse una angioplastia así como posterior a la reparación quirúrgica de coartación con material sintético (para la reparación de la coartación).

24-26

ANEURISMAS MICOTICOS *****

Los aneurismas micóticos, que representa cerca de 2.5% de los aneurismas en todos los grupos etáreos, son raros en la niñez. Un aneurisma micótico se desarrolla en la pared de una arteria secundario a infección, bacteremia, y no está asociado con un proceso inflamatorio intravascular ni a una inflamación perivascular de extensión directa. La mayoría de los aneurismas micóticos surgen en las paredes de una aorta ya alterada, en otros el origen es una endocarditis con embolización. Reconocer en forma temprana los

aneurismas aórticos es importante ya que aparecen en un grupo etario de pacientes jóvenes y tienden a presentarse con un rápido incremento en su tamaño y casi inevitablemente ruptura y muerte. Este término se utilizó originalmente por William Osier y hasta el momento implica la invasión bacteriana de la media de una pared arterial ya sea por microorganismo que se encuentran en la circulación o por contacto directo por un proceso inflamatorio perivascular o endocárdica. El microorganismo más comúnmente encontrado es el estreptococo. El estafilococo, neumococo y salmonella son microorganismos menos frecuentemente encontrados. La aorta torácica es el sitio más común en general para la presentación de los aneurismas micóticos en todas las edades seguida por la aorta ascendente, el arco aórtico y la aorta descendente en ese orden. En niños, la aorta descendente es el sitio más común. Se postula que la pared de la aorta es destruida al alojarse los organismos ya sea en la íntima o dentro de la vasa vasorum.

27-30

PRESENTACION CLINICA

Las manifestaciones clínicas que pueden presentarse en un paciente portador de un aneurisma aórtico son muy variadas sin embargo por lo regular el paciente se encuentra asintomático. Deben tomarse en cuenta los antecedentes del paciente como coartación aórtica, estenosis aórtica, etc. El paciente puede acudir a consulta por presentar dolor torácico retroesternal, abdominal o lumbosacro de-

pendiendo de la localización del aneurisma, síndrome febril agudo, estridor, disfagia, datos de dificultad o insuficiencia respiratoria, hematemesis y embolia séptica. Otros síntomas menos comunes son síncope (relacionado con la ruptura dentro del pericardio y -- por ende causando tamponade), pérdida del pulso con o sin dolor de tipo isquémico. En otros hay antecedentes de un traumatismo di-- recto.

Los datos físicos más comunes en especial en el caso de la disec-- ción aórtica son ausencia de los pulsos, insuficiencia aórtica --- (con la presencia del soplo correspondiente), trastornos neuroló-- gicos, en caso de existir lesión a nivel del cayado aórtico con lo que se altera el riego sanguíneo cerebral. Finalmente en caso de ruptura puede sobrevenir el colapso vascular inmediato. En el A-- neurisma micótico el Cuadro Clínico es semejante al de endocardi-- tis. Es claro que el mejor diagnóstico es el que se realiza pre-- vio a la aparición de sintomatología tomando en cuenta los facto-- res predisponentes (colagenopatía, Sx genético, válvula aórtica bi-- cuspide, antecedente de aortoplastia con parche de dacrón) que pueden hacer de un individuo una persona susceptible a presentar esta entidad.

31-35

DIAGNOSTICO

Ya que la mortalidad de este padecimiento ha disminuido con el --- tratamiento quirúrgico, la esperanza de vida informada es del 70%.

Un alto índice de sospecha y un diagnóstico temprano son claves -- para la supervivencia, ya que los sucesos que más influencia tienen son los resultados, pues ocurren tempranamente en el curso de la enfermedad.

En el caso de aneurismas aórticos torácicos la radiografía posteroanterior de tórax puede revelar signos característicos tales como: 1) ensanchamiento de la aorta con obliteración del borde del cayado aórtico. 2) calcificación de la íntima y 3) hematoma pleural o mediastinal. Sin embargo los hallazgos radiológicos son inespecíficos.

Las calcificaciones en el cayado aórtico ocurren más frecuentemente en el lado izquierdo del mismo.

Se ha propuesto el signo del cascarón roto, este signo puede ser fácilmente detectado en una radiografía de tórax y puede orientar a la presencia de un aneurisma del cayado aórtico.

La tomografía axial computada de tórax puede también ser de utilidad para el diagnóstico de los aneurismas aórticos. La aorta se observa en forma adecuada. Se diferencia de otras estructuras mediastinales por una delgada banda de grasa y puede en ocasiones -- observarse un anillo de calcio, aunque esto en pacientes adultos. Si existe alguna duda acerca de la identificación de la aorta, el contraste intravenoso, una infusión importante, opacificará el lumen del vaso. Con esta técnica aún la presencia de trombos intramurales pueden identificarse.

Los nuevos métodos no invasivos como lo son la ecocardiografía tanto modo M y bidimensional en las manos de una persona experimentada puede ser de gran ayuda para la determinación de aneurismas aórticos, así como la resonancia magnética.

Finalmente el método de elección sigue siendo la angiografía, aún en pacientes graves. Los signos angiográficos directos pueden ser el aleteo de la íntima y una doble luz y los indirectos compresión de la luz verdadera, engrosamiento de la pared aórtica (+1cm.), -- imagen "ulceriforme" del material de contraste, posición anormal del catéter, insuficiencia aórtica y anomalía de las ramas. El uso de la angiografía por sustracción digital ha venido a disminuir la necesidad de realizar canulación retrógrada. ³⁶⁻³⁸

TRATAMIENTO *****

El tratamiento de los aneurismas aórticos por el tipo de lesión, amerita un manejo quirúrgico. Aún cuando los aneurismas continúan siendo un reto para el cirujano, sin embargo el tratamiento ha --- cambiado del énfasis inicial que se daba a la excisión de la le--- sión, a la restauración de la continuidad circulatoria utilizando - material sintético como el Dacrón.

La introducción de nuevos métodos ha disminuido la mortalidad al - momento del acto quirúrgico reportándose alrededor del 12% incluyendo hasta un 26% de los casos, ingresados como urgencias y en 70% de los casos incluyendo aneurismas del cayado aórtico.

Un punto clave es el uso generalizado de la sorprendentemente segura técnica de la hipotermia profunda y la cardioplejia. La baja incidencia actual de complicaciones cerebrales habla a favor de estas técnicas. La hipotermia provee la protección necesaria de los órganos requerida para el recambio del arco aórtico, permite mejorar el tratamiento de la disección aórtica. La cardioplejia evita el uso de pinzas sobre segmentos aórticos dañados o que presentaban disección por lo que se minimiza el riesgo de embolización o el potencial daño fatal del uso de pinzas.

El uso de la auto transfusión permite el reemplazo rápido de sangre durante el tratamiento de pacientes con enfermedad extensa, y el uso de elementos formes de la sangre ha casi eliminado los riesgos de coagulopatias asociadas con tiempos prolongados del uso de la bomba extracorporea y transfusiones masivas. El uso de parches impregnados con colágena o albúmina humana pasado por autoclave ha controlado el sangrado a través del parche y eliminado la necesidad de técnicas de inclusión y sus complicaciones asociadas incluyendo la formación de aneurismas falsos, distorsión del orificio de la arteria coronaria y obstrucción aórtica.

La aorta rafia utilizada desde un inicio tiene una alta incidencia de problemas recurrentes incluyendo dilatación, disección e insuficiencia aórtica. El reemplazo completo utilizando un tubo de material sintético ha sido establecido como el principio de la terapia de reemplazo. La excepción sería el raro caso del aneurisma sacular que ocupa solo parte de la circunferencia de la aorta y

que puede repararse con un parche de material sintético.

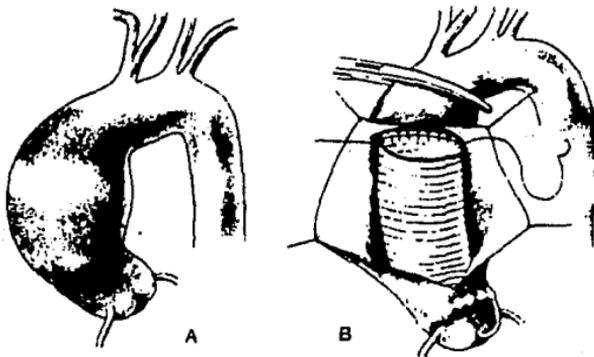
En el caso de la disección existe ahora consenso entre los cirujanos cardiovasculares que todas las disecciones agudas que se encuentran en la aorta ascendente son mejor tratadas en una cirugía de urgencia para disminuir o prevenir la regurgitación aórtica o la ruptura al pericardio. Aunque existe controversia acerca del mejor método para restaurar la competencia de la válvula aórtica, existe acuerdo para tratar la disección aórtica aguda al reemplazar el segmento afectado. En 1979, Guilmet y colaboradores propusieron el uso de un pegamento de gelatina de resorcín formaldehído, como coadyuvante en el manejo de pacientes con disección aórtica.

La hipótesis para el uso de esta técnica era la de reforzar los tejidos de los segmentos aórticos proximal y distal y por lo tanto facilitar la interposición de material sintético y su aplicación. En general una cirugía extensiva es necesaria y deberá seguirse a los pacientes en forma completa y durante el resto de su vida para obtener un manejo integral exitoso.

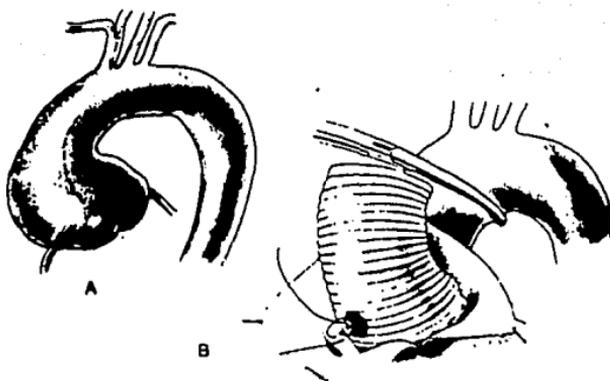
I L U S T R A C I O N

A: ANEURISMA DE LA AORTA ASCENDENTE

B: REPARACION DE UN ANEURISMA DE LA AORTA ASCENDENTE



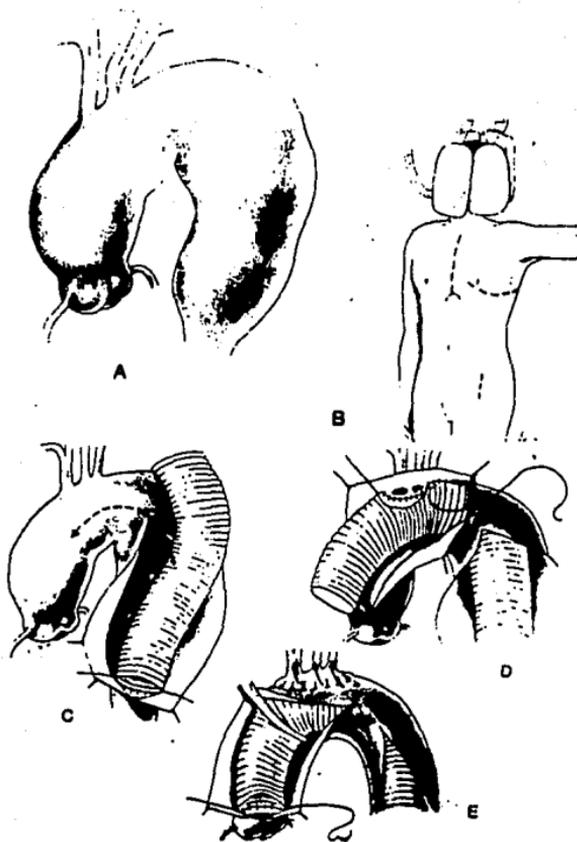
ILUSTRACION



A: ECTASIA AORTOANULAR

B: REPARACION DEL MISMO DEFECTO CON REIMPLANTACION DE LA
ARTERIA CORONARIA

ANEURISMA DE LA AORTA TORACICA Y SU REEMPLAZO



ANEURISMAS DISECANTES DE LA AORTA: CLASIFICACION DE DEBAKE

Tipo I



Tipo II



Tipo III



Tipo A, proximal o ascendente

Tipo B, distal o descendente

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Robbins, S.L. and Cotran, R.: PATHOLOGIC BASIS OF DISEASE Philadelphia, W.B. Saunders Co., 1980
- 2.- Fricker, F.J. et al.: ANEURYSM OF THE AORTA IN CHILDREN. Chest 76:3, 1979.
- 3.- Chen S. et al.: AORTIC ANEURYSM IN CHILDHOOD: Report of six instances. The Journal of Pediatrics. 69:2, 1976.
- 4.- Nakarousky, J et al.: ANEURISMA CONGENITO DE AORTA ASCENDENTE. A propósito de 2 casos operados en edad pediátrica. Revista Latina de Cardiología Infantil 1:2, 1985.
- 5.- Testu, L. Latarjet A.: COMPENDIO DE ANATOMIA DESCRIPTIVA. México, Salvat Editores, S.A. 1981.
- 6.- Quiroz, F. et al.: TRATADO DE ANATOMIA HUMANA. México, Editorial Forrua, S.A. 1980.
- 7.- Ham, A.W.: TRATADO DE HISTOLOGIA. México, Editorial Interamericana. 1982.
- 8.- Fowkes, F.G.R. et al.: INCREASING INCIDENCE OF AORTIC ANEURYSMS IN ENGLAND AND WALES. British Medical Journal 298:7 1989.
- 9.- Reilly, J.M. and Tilson D.M.: INCIDENCE AND ETIOLOGY OF ABDOMINAL AORTIC ANEURYSMS. Surgical Clinics of North America 69:4, 1989.
- 10.- Tilson, M. Dany C.: GENERALIZED ARTERIOMEGALY: A POSSIBLE PREDISPOSITION TO THE FORMATION OF ABDOMINAL AORTIC ANEURYSMS. Archives of Surgery 116:4, 1981.
- 11.- Cannon D, Read P.: BLOOD ELASTOLYTIC ACTIVITY IN PATIENTS WITH AORTIC ANEURYSMS. Annals of Thoracic Surgery 34:3, 1982.
- 12.- Sumner D.S., Hofanson D.E., Strandness D.E. Jr.: STRESS-STRAIN CHARACTERISTICS AND COLLAGEN-ELASTIN CONTENT OF ABDOMINAL AORTIC ANEURYSMS. Surgical Gynecology and Obstetrics 130:6, 1970.
- 13.- Dobrin, P.B.: PATHOPHYSIOLOGY AND PATHOGENESIS OF AORTIC ANEURYSMS Surgical Clinics of North America 69:4 1989.
- 14.- Brown S, Backstrom B., Busuttill R.: A NEW SERUM PROTEOLYTIC ENZYME IN ANEURYSM PATHOGENESIS. Journal of Vascular Surgery 2:7, 1985.
- 15.- Campa J, Greenhalgh E., Powell J.: ELASTIN DEGRADATION IN ABDOMINAL AORTIC ANEURYSMS. Atherosclerosis 65:2, 1987.
- 16.- Edwards, J.E.: ANEURYSMS OF THE THORACIC AORTA COMPLICATING COARCTATION. Circulation 43:7, 1973.
- 17.- Editorial. ACUTE AORTIC DISSECTION. The Lancet, Oct 9, 1988.
- 18.- Roberts, W.C.: AORTIC DISSECTION: ANATOMY, CONSEQUENCES AND CAUSES. American Heart Journal. 101:2, 1981.

- 19.- Strauss, R.G. and Mc Adams J.: DISSECTING ANEURYSM IN CHILDHOOD. *The Journal of Pediatrics*. 76:4 1970.
- 20.- Marsalese, D.L. et al.: MARGN SYNDROME: NATURAL HISTORY AND LONG-TERM FOLLOW-UP OF CARDIOVASCULAR INVOLVEMENT.
- 21.- Ewen, J. et al.: CARDIOVASCULAR DISEASE OF CONNECTIVE TISSUE ORIGIN. *The American Journal of Medicine*. 82:3. 1987.
- 22.- Becker, R.M. et al.: CYSTIC MEDIAL NECROSIS AND DISSECTING ANEURYSM OF THE AORTA IN A CHILD WITH CONGENITAL AORTIC STENOSIS. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 68:1. 1974.
- 23.- Ditcher, T and Bookstein J.J.: SACCCULAR AORTIC ANEURYSM DUE TO AORTIC VALVE STENOSIS. *Circulation* 51:1,1965.
- 24.- Isner, J.M.:CYSTIC MEDIAL NECROSIS IN COARCTATION OF THE AORTA: A POTENTIAL FACTOR CONTRIBUTING TO ADVERSE CONSEQUENCES OBSERVED AFTER PERCUTANEOUS BALLON ANGIOPLASTY OF COARCTATION SITES. *Circulation* 75:4, 1987.
- 25.- Corbett, W.A. et al.: DISSECTING TRANSVERSE AORTIC ARCH ANEURYSM AFTER PERCUTANEOUS TRANSLUMINAL BALLOON DILATION ANGIOPLASTY OF AN AORTIC COARCTATION. *Pediatric Cardiology* 8:37, 1987.
- 26.- Ala-Fulju, K. and Heikkinen, L.: ANEURYSMS AFTER PATCH--GRAFT ANGIOPLASTY FOR COARCTATION OF THE AORTA:LONG TERM RESULTS OF SURGICAL MANAGEMENT. *Annals of Thoracic Surgery* 47:5. 1989.
- 27.- Wood, B.P. et al.: PRIMARY MYCOTIC AORTIC ANEURYSM IN INFANCY AND CHILDHOOD. *Circulation* 110:1, 1973.
- 28.- Pérez Day, C.M. ET AL.: COARCTACION DE AORTA COMPLICADA CON ENDOKTERITIS INFECCIOSA, ANEURISMA MICOTICO Y ROTURA ESPLENICA. *Revista Española de Cardiología* 39:1,1986
- 29.- Bennett, D.E. et al.: BACTERIAL INFECTION OF AORTIC ANEURYSMS *American Journal of Surgery*. 113:3, 1967.
- 30.- Feigl, E. et al.: MYCOTIC ANEURYSM OF THE AORTIC ROOT. *Chest* 90:4, 1966.
- 31.- Waldman, J.D. et al.: CARDIOVASCULAR COLLAPSE IN A TEEN--AGE GIRL. *The Journal of Pediatrics*. 98:1, 1981.
- 32.- Givrgs, J.R. et al.: BACK PAIN WITH CARDIOVASCULAR COLLAPSE IN A PEDIATRIC EMERGENCY DEPARTMENT PATIENT. *Pediatric Emergency Care* 6:1. 1990.
- 33.- Locuffier, J.L. et al.: ANEURYSM OF THE DESCENDING THORACISURGERY 30: 1987. WOMAN. *Journal of Cardiovas--*
- 34.- Lindsay, A.C. et al.: LARYNGEAL COMPRESSION AND STRIDOR AS THE PRESENTING FEATURE OF RUPTURED THORACIC AORTIC ANEURYSM. *Journal of Cardiovascular Surgery* 30, 1989.
- 35.- Duke, R.A. et al.: COMPRESSION OF LEFT MAIN BRONCHUS AND LEFT PULMONARY ARTERIA BY THORACIC AORTIC ANEURYSMS. *American Journal of Radiology*. 149:8, 1987.
- 36.- Umeki, S.: A NEW ROENTGENOGRAPHIC SIGN ; THE SPLIT EGG--SHELL SIGN FOR AORTIC ANEURYSMS. *The American Journal of Medicine*. 86:3, 1978.

37. - Gilbert, Ra. et al.: COMPUTED TOMOGRAPHY OF THE THORAX. Radiology 125:1, 1978.
38. - Viccaino A. González-Serna, J.J. Cueto, L. Cuani, M.: EL DIAGNOSTICO DEL ANEURISMA MICTICO EN LA AORTA CON ECO CARDIOGRAFIA BIDIMENSIONAL. Archivos del Instituto de Cardiología de México, 53, 1983.
39. - Crawford, S.E. et al.: SURGICAL TREATMENT OF ANEURYSM AND/OR DISSECTION OF THE ASCENDING AORTA AND TRANSVERSE AORTIC ARCH. Journal of Thoracic Cardiovascular Surgery 98:5, 1989.
40. - Galloway, A.C. et al.: TEN YEAR OPERATIVE EXPERIENCE --H WITH 185 ANEURYSMS OF THE ASCENDING AORTA AND AORTIC -- ARCH. Circulation 80:3, 1989.
41. - Kazui, T., Inoue, N., Komatsu, S.: SURGICAL TREATMENT OF ANEURYSMS OF THE TRANSVERSE AORTIC ARCH. Journal of Cardiovascular Surgery, 30, 1989.
42. - Raudhvi, P.J. et al.: SURGICAL TREATMENT OF THE ASCEN-- DING AORTA. Journal of Thoracic and Cardiovascular Sur-- gery 98:5, 1989.
43. - Bojar, R.M. et al.: SUCCESSFUL REPAIR OF POSTOPERATIVE -- ASCENDING AORTIC MYCOTIC FALSE ANEURYSMS USING CIRCU-- LATORY ARREST. Annals of Thoracic Surgery 46, 1988.
44. - Svensson, L.G. et al.: IMPACT OF CARDIOVASCULAR OPERA-- TION ON SURVIVAL IN THE MARFAN PATIENT. Circulation 80:3 1989.
45. - Matsuda, H. et al.: SURGERY FOR AORTIC ARCH ANEURYSM --- WITH SELECTIVE CEREBRAL PERFUSION AND HYPOTHERMIC CAR-- DIDPULMONARY BYPASS. Circulation 80:3, 1989.
46. - Fann, J.I. et al.: SURGICAL MANAGEMENT OF ACUTE AORTIC DISSECTION COMPLICATED BY STROKE. Circulation 80:3, 1989.
47. - Vasseur, B. and Hammond S.: NEW TECHNIQUE FOR REPAIR OF ASCENDING THORACIC AORTIC DISSECTIONS. Annals of Thora-- cic Surgery 47:3, 1989.
48. - Cooley, D.A.: EVOLUTION OF SURGICAL TREATMENT OF THO-- RACIC AORTIC ANEURYSM. Annals of Thoracic Surgery 48, 1989.
49. - Fabiani, J.N. et al.: USE OF SURGICAL GLUE WITHOUT RE-- PLACEMENT IN THE TREATMENT OF TYPE A AORTIC DISSECTION. Circulation 80:1, 1989.

APENDICE A

ANEURISMAS AORTICOS EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO

Aún cuando el aneurisma aórtico es una lesión poco frecuente y que llega a presentarse como complicación de un padecimiento cardiovascular en el paciente pediátrico, sus consecuencias fatales lo hacen de suma importancia, en especial su diagnóstico temprano siempre y cuando se cuenta con un grado de sospecha en caso de existir los factores predisponentes.

MATERIAL Y METODO

Se revisaron los expedientes de 13 pacientes en quienes sus diagnósticos de egreso incluían el de aneurisma aórtico, admitidos en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez", desde 1960 hasta 1990. De los expedientes clínicos de los pacientes se obtuvieron los siguientes datos: ficha de indentificación (nombre, edad, sexo, fecha de ingreso y egreso, registro clínico y radiológico), motivo y diagnóstico de ingreso, cuadro clínico y exploración física, evolución, alteraciones concomitantes y antecedentes de importancia, estudios de laboratorio y gabinete, cateterismo y hallazgos, cirugía y sus hallazgos, autopsia y sus hallazgos y finalmente su diagnóstico de egreso. No en todos los casos fue posible encontrar la totalidad de los parámetros ya mencionados.

RESULTADOS

De los 13 pacientes revisados, 10 de los pacientes pertenecían al sexo masculino y 3 eran femeninos. Las edades fluctuaron del año de edad a los 15 años. Todos los pacientes contaban con patología subyacente: estenosis supra y subvalvular (4), coartación aórtica (7) válvula aórtica bicuspidé (2), endocarditis (4), síndrome de Kawasaki (1), síndrome de Noonan (1) e hipercalcemia idiopática (1).

En el estudio se puede dividir a los pacientes tomando en cuenta la localización del aneurisma aórtico.

En el primer grupo se incluyen los pacientes con aneurismas en aorta ascendente. Del total, tres pacientes correspondían a este grupo, el cual no incluyó a los aneurismas de la raíz aórtica por presentarse con una sintomatología distinta al resto de los aneurismas aórticos. En estos tres pacientes el diagnóstico se realizó radiológica o angiográficamente ya que se encontraban asintomáticos. De estos pacientes, uno contaba con el diagnóstico de síndrome de Noonan, otro con displasia valvular y el último con hipercalcemia idiopática.

Este último paciente quien inicialmente fue manejado en otro hospital, presentó una endocarditis por *S. viridans*, desarrollando como complicación una insuficiencia mitral grave. Al obtenerse la radiografía de tórax se observó una imagen aneurismática en la aorta ascendente. Se realizó estudio angiográfico el cual demostró

un aneurisma micótico en aorta ascendente abarcando el origen del tronco braquiocefálico. No se realizó manejo quirúrgico del mismo y sin embargo se recuperó sin existir manifestaciones clínicas del aneurisma.

El segundo grupo que incluye a los pacientes con aneurisma a nivel del cayado aórtico comprende a 7 pacientes. Tres pacientes no fueron intervenidos quirúrgicamente y los cuatro restantes ameritaron manejo quirúrgico. Los siete pacientes presentaban coartación aórtica.

En el primer subgrupo, aquellos sin tratamiento quirúrgico, se encontraba un paciente quien contaba con el antecedente de traumatismo a nivel torácico, posterior al cual inicia con dolor retroesternal, ingresando en choque hipovolémico. En el estudio post-mortem se encontró un aneurisma roto en el segmento proximal de una coartación aórtica yuxtaductal dando lugar a un hemotórax masivo, evidenciándose además necrosis quística de la media con disección hasta las arterias renales.

Los dos casos restantes presentaban coartación aórtica y habían rehusado tratamiento quirúrgico. Uno de ellos acudió por presentar dolor retroesternal falleciendo durante la toracotomía. El otro paciente falleció por insuficiencia cardíaca con el hallazgo post-mortem del aneurisma.

Del subgrupo de paciente que llegaron a la cirugía, dos de ellos presentaron un cuadro agudo, otro presentó sintomatología crónica y el último curso asintomático.

Uno de los pacientes ingreso con el diagnóstico de endocarditis -- con aislamiento de estafilococo aureus. Durante su hospitalización subitamente presentó dolor torácico retroesternal y abdominal, -- encontrándose en la radiografía de torax una imagen sugestiva de -- aneurisma distal a la coartación. La angiografía no mostró la presencia del aneurisma. Se intervino quirúrgicamente de urgencia con ruptura de un aneurisma de tipo micótico, con un sangrado importante. La evolución postquirúrgica fue satisfactoria.

El siguiente paciente presentó también ruptura de un aneurisma micótico distal a la coartación hacia el esófago, razón por la cuál se realizó cirugía inmediatamente. En este paciente la imagen de -- la radiografía de torax era compatible con aneurisma aórtico corroborándose con la angiografía la presencia del mismo a nivel de la cara anterior de la aorta. El manejo quirúrgico incluyó coarctectomia, aneurismectomia, aortoplastia y esofagostomia así como -- gastrostomia. En un tiempo quirúrgico posterior se llevó a cabo una transposición de colon encontrándose hasta el momento asintomático.

El paciente con sintomatología crónica presentaba datos de insuficiencia respiratoria. La radiografía de tórax mostró una calcificación a nivel mediastinal. Se corroboró por angiografía y broncoscopia la presencia de un aneurisma aórtico que comprimía el bronquio y arteria pulmonar izquierdos produciendo grave dificultad respiratoria. Se intervino quirúrgicamente realizándose también neumectomia falleciendo después por insuficiencia respiratoria.

El tercer grupo consta de tres pacientes con aneurisma aórtico a nivel abdominal. El primero de los pacientes contaba con el antecedente de laparotomía exploradora un año antes diagnosticándosele tuberculosis peritoneal. Inicia su cuadro subitamente al presentar dolor y masa abdominal. Radiológicamente se observó una imagen sugestiva de tumoración confirmandose con el ultrasonograma la presencia de la misma y su estrecha relación con la aorta abdominal, finalmente la angiografía mostró un gigantesco aneurisma abdominal. La paciente persistió sintomática, con datos de sangrado rehusando la cirugía por sus creencias religiosas, falleciendo tiempo después en su domicilio por choque hipovolémico.

El único paciente de la serie quien no era un escolar, fue un paciente lactante mayor con el diagnóstico de síndrome de Kawasaki. Además de la sintomatología propia de su enfermedad de base, este paciente presentó rigidez e intenso dolor en la región lumbosacra considerándose en ese momento la posibilidad de una meningitis aséptica. El paciente presentó sangrado intraabdominal masivo falleciendo. En el estudio postmortem se encontró como fuente del sangrado la ruptura de un aneurisma cerca de la bifurcación de las ilíacas, así como la existencia de grandes aneurismas en ambas coronarias.

El último paciente de este grupo contaba con el antecedente de habersele realizado valvotomía aórtica un año antes por estenosis y aorta bicuspidé. Como complicación desarrollo endocarditis por *P. aeruginosa*, agregándose al cuadro clínico dolor intenso a

nivel lumbosacro, falleciendo como resultado de sangrado intraabdominal masivo. En el postmortem además de un aneurisma de la aorta ascendente, se encontró un aneurisma micótico roto localizado inmediatamente encima de la bifurcación de las iliacas.

Por lo tanto de los 13 casos que se encontraron, cinco cursaron asintomáticos y de estos, tres de ellos no requirieron manejo del aneurisma. Del total, seis desarrollaron el aneurisma como resultado de un proceso inflamatorio aórtico.

Siete de los trece pacientes fallecieron, cinco por sangrado, uno por insuficiencia cardiaca y otro por insuficiencia respiratoria. Sobreviven los tres pacientes postoperados así como los tres pacientes con aneurisma de la aorta ascendente.

De acuerdo con la literatura, se observó en esta serie de trece pacientes, que algunos aneurismas aórticos pueden cursar asintomáticos y ser hallazgados radiológicos, angiográficos o hallazgos durante una cirugía como tratamiento de una cardiopatía subyacente como fue el caso en cinco de los pacientes presentados. Sin embargo las manifestaciones clínicas pueden ser agudas con una evolución rápida hacia un desenlace fatal.

En este caso, siete de los pacientes presentaron dolor retroesternal, abdominal o lumbosacro apareciendo 48 a 72 hs antes de la ruptura y uno más dió manifestaciones más insidiosas al actuar como una masa mediastinal comprimiendo estructuras intratorácicas. Es importante el reconocer el papel tan importante que juega la infección en el desarrollo de complicaciones cuando se asienta en

un endotelio vascular ya alterado. Aunque en la presente revisión un caso con aneurisma micótico evolucionó satisfactoriamente sin cirugía, otros cuatro ameritaron cirugía de urgencia o fallecieron por el sangrado causado por la ruptura. Por lo tanto es importante el considerar que la presencia de datos sugestivos de aneurisma -- aórtico en un paciente con coartación aórtica, endocarditis o --- estenosis aórtica es una urgencia quirúrgica.

Otra situación que deberá tomarse en cuenta es el caso del paciente postoperado de coartación quien tardamente puede presentar como complicación un aneurisma postocoartectomía. Así mismo los -- pacientes portadores de colagenopatía, de algunos síndromes genéticos, alteraciones de la válvula aórtica, hipertensión persistente con o sin recoartación, postoperados de plastia de la coartación con parche de dacrón o aquellos que se complican con endarteritis infecciosa en el postoperatorio tardío, todos cuentan con el riesgo de presentar aneurisma muchos años después de la coartectomía. En estos casos es conveniente el seguimiento de los pacientes para nuevamente en forma temprana detectar la presencia de esta -- complicación.

En el caso del síndrome de Kawasaki, patología cada vez más reconocida debe tenerse en cuenta que además de la presencia de aneurismas coronarios existe también la asociación de aneurismas --- abdominales que pueden cursar asintomáticos o con disección o ruptura produciendo la muerte como en el caso del paciente de esta -- serie.

En conclusión, los aneurismas aórticos son una entidad rara en la edad pediátrica y por lo tanto deberá existir un alto grado de sospecha en especial en aquellos pacientes que cuenten con factores predisponentes y por ende, buscarlos en forma intencionada.

La aparición de sintomatología en especial dolor retroesternal, -- abdominal o lumbosacro en pacientes con patología congénita o adquirida de la aorta amerita una minuciosa valoración tanto clínica como por estudios de laboratorio no invasivos e invasivos.

Debe de tomarse en cuenta el riesgo que presentan los pacientes -- postoperados de coartectomía de presentar en forma tardía aneurismas por lo que su seguimiento a largo plazo es necesario.

ANEURISMA AORTICO EN LA INFANCIA

GRUPO I

CASO	EDAD/SEXO	PATOLOGIA SUBYACENTE	LOCALIZACION	SINTOMAS	EVOLUCION
1	10 M	ESTENOSIS Ao DISPLASIA VALVULAR ENDOCARDITIS POR S. viridans S. viridans	Ao ASCENDENTE	NINGUNO	FAVORABLE VALVOTOMIA EXITOSA
2	6 M	ESTENOSIS Ao SUPRAVALVULAR S. HIFERCALCEMIA ENDOCARDITIS POR S. viridans	Ao ASCENDENTE	NINGUNO	FAVORABLE INSUFI. MITRAL SEC. A ENDOCAR. ESPERA CIRUGIA
3	7 M	ESTENOSIS Ao SUBVALVULAR S. NOONAN	Ao ASCENDENTE	NINGUNO	FAVORABLE OBSERVACION

HIM

ANEURISMA AORTICO EN LA INFANCIA

GRUPO II-A

CASO	EDAD/SEXO	PATOLOGIA SUBYACENTE	LOCALIZACION	SINTOMAS	EVOLUCION
4	12 M	COARTACION Ao NECROSIS QUISTICA DE LA MEDIA TRAUMA TORACICO	PRE-CoAo	DOLOR RETROESTERNAL HEMOTORAX	MUERTE EN CHOQUE HIPOVOLEMICO
5	14 F	COARTACION Ao	POST-CoAo	DOLOR RETROESTERNAL HEMOTORAX	MUERTE EN CHOQUE HIPOVOLEMICO
6	11 F	COARTACION Ao	POST-CoAo	NINGUNO	FALLECE EN INSUFICIENCIA -- CARDIACA.

HIM

ANEURISMA AORTICO EN LA INFANCIA

GRUPO II-B

CASO	EDAD/SEXO	PAATOLOGIA SUBYACENTE	LOCALIZACION	SINTOMAS	EVOLUCION Y TRATAMIENTO QUIRURGICO
7	4 M	COARTACION Ao VALVULAR Ao BICUSPIDE	PRE-CoAo	NINGUNO	COARTECTOMIA PLICATURA DEL ANEURISMA ASINTOMATICO
8	10 M	COARTACION Ao ENDOCARDITIS POR S. aureus	POST-CoAo	DOLOR RETRODES- TERNAL ENBOLOS SEPTICOS EN Ms Is	RUPTURA DEL ANEURISMA TRANSOPERATORIO COARTECTOMIA ANEURISMECTOMIA AGRTOPLASTIA CON PROTESIS ASINTOMATICO
9	12 M	COARTACION Ao ENDARTERITIS POR S. aureus	POST-CoAo	DOLOR RETRODES- TERNAL HEMATEMESIS	CHUQUE HIPOVOLEMICO PREOx COARTECTOCTOMIA, ANEURIS- MECTOMIA AORTOPLASTIA CON PROTESIS, ESOFAGOSID- MIA, TRANSPOSICION DE CO- LON ASINTOMATICO.
10	10 M	COARTACION Ao	POST-CoAo	OBSTRUCCION BRONQUIAL INSUFICIENCIA RESPIRATORIA	FALLECE POST COARTECTO-- MIA, ANEURISMECTOMIA, A-- ORTOPLASTIA Y NEUMONEC-- TOMIA, EN INSUF. RESPI-- RATORIA.

HIM

ANEURISMA AORTICO EN LA INFANCIA

GRUPO III

CASO	EDAD/SEXO	PATOLOGÍA SUBYACENTE	LOCALIZACION	SINTOMAS	EVOLUCION
11	6 F	LAPAROTOMIA PREVIA ADENITIS FINICA ?	AO ABDOMINAL BAJA	DOLOR Y MASA ABDOMINAL SANGRADO INTRA- ABDOMINAL	REHUSO INTERVEN- CION (T. DE JEHO- VA) FALLECE EN SU DOMICILIO
12	1 M	S. DE KAWASAKI	AO ABDOMINAL BAJA	DOLOR Y RIGIDEZ LUMBO-SACRA SANGRADO INTRA- ABDOMINAL	ANEURISMAS CORDNA- RIOS GIGANTES FALLECE EN CHOQUE HIPOVOLEMICO.
13	15 M	ESTENOSIS VAL- VULAR AORTICA V. AO BICUSPIDE (POST-VALVOTOMIA) ENDOCARDITIS POR P. aeruginosa	AO ABDOMINAL BAJA	DOLOR LUMBO-SA- CRO SANGRADO INTRA- ABDOMINAL	FALLECE EN CHOQUE HIPOVOLEMICO

HIM