



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO**

**HOSPITAL GENERAL “DR GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA”  
CENTRO MÉDICO NACIONAL “LA RAZA”  
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL**

**ALTERACIONES AÓRTICAS EN PEDIATRIA DETECTADAS POR  
TOMOGRFÍA COMPUTARIZADA EN PACIENTES ATENDIDOS EN EL  
HOSPITAL GENERAL CMN LA RAZA**

**TESIS DE POSGRADO**

**PARA OBTENER EL TÍTULO DE MÉDICO  
ESPECIALISTA EN:**

**RADIOLOGÍA E IMAGEN**

**PRESENTA:  
DR. JOSE ENRIQUE MEDINA AGUIRRE**

**ASESOR DE TESIS:  
DRA. XOCHITL LIZBETH SERRANO ALMANZA**

**MEXICO, D.F. NOVIEMBRE 2014**





Universidad Nacional  
Autónoma de México



**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 esta 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.

# AGRADECIMIENTOS

*En primer lugar a Dios, que me ha brindado una vida llena de alegrías y aprendizaje, permitiéndome vivir una muy grata experiencia en mi etapa universitaria.*

*Con todo mi cariño y mi amor a mis padres que hicieron todo en la vida para que yo pudiera lograr mis sueños, por motivarme y darme la mano cuando sentía que el camino se terminaba. Gracias de corazón por todas las oportunidades que me han brindado.*

*A mi hermana que nunca titubeo para ayudarme y apoyarme en todo momento. Gracias por tu tiempo, tus consejos, tu apoyo incondicional y tu cariño.*

*A mi asesora de tesis, la Dra. Xóchitl Lizbeth Serrano Almanza, por la orientación y ayuda que me brindó para la realización de esta tesis, por su apoyo y amistad que me permitieron aprender mucho mas que lo estudiado en el proyecto.*

*A mis maestros que en este andar por la vida, influyeron con sus lecciones y experiencias en formarme como una persona de bien y preparada para los retos que pone la vida, a todos y cada uno de ellos les dedico cada una de estas páginas de mi tesis.*

*A mis amigos que siempre estuvieron a un lado mio para ayudarme, escucharme, aconsejarme y en muchas ocasiones guiarme.*

**AUTORIZADA POR:**

---

**DRA. LUZ ARCELIA CAMPOS NAVARRO**

DIRECTORA DE EDUCACIÓN E INVESTIGACIÓN EN SALUD  
U. M. A. E. DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA  
CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA"  
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

---

**DR. JORGE RAMÍREZ PÉREZ**

TITULAR DEL CURSO UNIVERSITARIO DE RADIOLOGÍA E IMAGEN  
U. M. A. E. DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA  
CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA"  
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

---

**DRA. XÓCHITL LIZBETH SERRANO ALMANZA**

ASESOR DE TESIS  
MÉDICO RADIÓLOGO ADSCRITO AL SERVICIO DE RADIOLOGÍA E IMAGEN  
U. M. A. E. DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA  
CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA"  
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

---

**DR. JOSE ENRIQUE MEDINA AGUIRRE**

TESISTA  
MÉDICO RESIDENTE DE TERCER AÑO DE RADIOLOGÍA E IMAGEN  
U. M. A. E. DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA  
CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA"  
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL



**Dirección de Prestaciones Médicas**  
Unidad de Educación, Investigación y Políticas de Salud  
Coordinación de Investigación en Salud



"2014, Año de Octavio Paz".

**Dictamen de Autorizado**

Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud 3502  
HOSPITAL GENERAL DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA, CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA, D.F. NORTE

FECHA 24/06/2014

**DRA. XOCHITL LIZBETH SERRANO ALMANZA**

**P R E S E N T E**

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título:

**ALTERACIONES AÓRTICAS EN PEDIATRÍA DETECTADAS POR TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA EN PACIENTES ATENDIDOS EN EL HOSPITAL GENERAL CMN LA RAZA.**

que sometió a consideración de este Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de Ética y de investigación, por lo que el dictamen es **A U T O R I Z A D O**, con el número de registro institucional:

Núm. de Registro
R-2014-3502-84

ATENTAMENTE

**DR.(A). GUILLERMO CAREAGA REYNA**

Presidente del Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud No. 3502

**IMSS**

SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

## **AUTORES:**

### **Investigador Principal:**

Dra. Xóchitl Lizbeth Serrano Almanza

Matrícula: 99344470

Servicio: Radiología e Imagen

Adscripción: Hospital General Dr. "Gaudencio González Garza". Centro Médico Nacional "La Raza".

Dirección: Calzada Vallejo y Jacarandas, s/n, Col. La Raza. Delegación Azcapotzalco, México, D. F. C. P. 02990.

Teléfono: 57245900 ext. 23416 o 23417.

Celular: 5522950881

Correo: [xochitserrano@yahoo.com.mx](mailto:xochitserrano@yahoo.com.mx)

### **Tesista:**

Dr. José Enrique Medina Aguirre

Matrícula: 98364459

Servicio: Radiología e Imagen

Adscripción: Hospital General Dr. "Gaudencio González Garza". Centro Médico Nacional "La Raza".

Dirección: Calzada Vallejo y Jacarandas, s/n, Col. La Raza. Delegación Azcapotzalco, México, D. F. C. P. 02990.

Teléfono: 57245900 ext. 23416 o 23417.

Celular: 5545005673

Correo: [kamienrique@hotmail.com](mailto:kamienrique@hotmail.com)

# INDICE

Titulo.....	7
Resumen.....	8
Marco Teórico.....	9-24
Objetivo.....	25
Justificación y planteamiento del problema.....	26
Hipótesis general.....	27
Diseño de la investigación.....	28
Material y Métodos.....	28-33
Aspectos Éticos.....	34
Análisis Estadístico.....	35
Factibilidad.....	36
Resultados.....	37-44
Discusión.....	45
Conclusiones.....	46
Bibliografía.....	47-48
Anexos.....	49-50

**TÍTULO:**

***ALTERACIONES AÓRTICAS EN PEDIATRIA DETECTADAS POR  
TOMOGRFÍA COMPUTARIZADA EN PACIENTES ATENDIDOS EN  
EL HOSPITAL GENERAL CMN LA RAZA.***



# RESUMEN

**TITULO.** Alteraciones aórticas en pediatría detectadas por tomografía computarizada en pacientes atendidos en el Hospital General CMN La Raza.

**ANTECEDENTES.** La TC multidetector es un método que ha reemplazado al método angiográfico invasivo en el estudio de enfermedad aórtica y sus ramas con una mayor velocidad, menor número de artefactos por movimiento y un menor volumen de material de contraste.

**JUSTIFICACION.** La tomografía computada de multidetectores se ha convertido en la primera modalidad de imagen para la detección y evaluación de las alteraciones aórticas en pediatría. Su utilidad se ha expandido tanto en la evaluación diagnóstica como en la planeación quirúrgica, por lo tanto, es importante evaluar su utilidad en el diagnóstico de la patología aórtica, ya que es un método diagnóstico muy accesible, mínimamente invasivo y de bajo costo comparado con la angiografía por sustracción digital.

**OBJETIVO.** El objetivo del presente estudio es revisar y describir las características anatómicas y por tomografía computada de las alteraciones aórticas en pediatría detectadas por tomografía computarizada en pacientes atendidos en el Hospital General CMN La Raza.

**MATERIAL Y METODOS.** Se realizó estudio retrospectivo, observacional, transversal y descriptivo del análisis en expedientes clínicos y archivos de imagen del sistema PACS, de pacientes con diagnóstico de alteración aórtica en pacientes pediátricos, durante el periodo de marzo del 2011 a marzo del 2014, mediante la realización de análisis estadístico descriptivo.

Para el análisis de los datos se realizaron tablas de acuerdo al sexo con división por grupos etarios, encontrando que 46% de la población fue del sexo femenino y 54% del sexo masculino. El grupo etario en el que se encontró una mayor prevalencia de enfermedades de la aorta fue en el de los lactantes menores, seguido del grupo de los escolares y los adolescentes, los preescolares y por último el de los lactantes mayores.

**RESULTADOS Y CONCLUSIONES.** Dentro de los hallazgos encontrados, el 100 % de las enfermedades aórticas fueron de tipo congénito siendo las anomalías aórticas más frecuentemente encontradas la coartación aórtica, seguida de los anillos vasculares, la hipoplasia aórtica, la persistencia del conducto arterioso, interrupción del arco aórtico, tronco arterioso y por último el síndrome de aorta media.

Asimismo fue posible identificar y describir los tipos de anomalías aórticas más frecuentes de nuestra población en estudio concluyendo así que una de las mayores utilidades de la TCMD es la valoración de las características de la enfermedad aórtica, teniéndose la capacidad para obtener información crucial para el procedimiento terapéutico que se ha de seguir en los pacientes.

# MARCO TEÓRICO

## ***Antecedentes históricos.***

En 1895, Wilhelm Conrad Röntgen fue el primero en señalar que los rayos X pueden ser utilizados para obtener imágenes de las estructuras internas del cuerpo como los huesos, y el método fue comercializado casi inmediatamente después.

La tomografía computada (TC) tal como nosotros conocemos esta modalidad de imagen actualmente, fue primeramente introducida comercialmente para el uso clínico en 1971 y rápidamente conducida a muchas compañías constructoras de escáner, cada una con sus propios mejoramientos.

Siemens Medical Systems introdujo la tomografía computada helicoidal de un único detector seccional para el uso clínico en 1988. En 1992, Elscint creó un escáner helicoidal de dos detectores seccionales, el primer y simple escáner multiseccional. A finales de 1998, muchos equipos manufacturados lanzaron la siguiente generación de escáner multiseccionales tomográficos.

Estas unidades tienen cuatro sistemas de adquisición de datos conectado a filas de multidetectores que suministran un escáner tomo gráfico de cuatro detectores seccionales, incrementando la velocidad de recolección de datos por el hecho de tener cuatro, en lugar de un único detector seccional helicoidal convencional.

Además, algunos de estos escáner tienen una velocidad de rotación del gantry de dos revoluciones por segundo, dos veces la velocidad de la mayoría de los escáner helicoidales convencionales.

Los beneficios de un escáner tomográfico de multidetectores en relación con una TC helicoidal de un solo detector seccional son significativos. La exploración puede realizarse con secciones de grosor más delgadas, como en los tomógrafos de 64 detectores en los que se pueden obtener imágenes seccionales de hasta 0.4 cm proporcionando una alta resolución espacial a lo largo del eje longitudinal del paciente. La exploración puede ser realizada mucho más rápido, dando como resultado una mejoría en la resolución temporal y reduciendo los artificios provocados por el movimiento. La administración intravenosa del material de contraste iodado puede ser administrada a velocidades mayores, incrementando el reforzamiento por el contraste dentro de las imágenes. La tabla 1 muestra la evolución extraordinaria que ha presentado la tomografía computada durante los pasados 20 años.

<b>Año</b>	<b>Velocidad de rotación del Gantry (seg)</b>	<b>Grosor del corte (mm)</b>	<b>Espacio entre cortes (mm)</b>	<b>Numero total de cortes</b>
1980	10	10	10	25-35
1985	5	8-10	8-10	30-45
1990	1	3-5	3-5	100
1995	0.75	3	2-3	100
1999	0.5	1-3	1-3	220
2003	0.4	0.5-0.75	0.75-1	400-1200

Estos factores combinados han mejorado la resolución espacial, temporal y de contraste de las imágenes, incrementando de forma significativa la certeza diagnóstica de las exámenes por TC. (1)

### **Introducción**

Los médicos radiólogos, han realizado angiotomografías computadas por más de una década. Desde 1989, cuando fue introducida la tomografía unidector, se hizo posible el producir imágenes de angiotomografía de una calidad razonable de ciertos vasos, particularmente la aorta.

Hacia finales de la década de los noventa, posteriormente a la introducción de los tomógrafos de 4 detectores, la mayoría de las angiotomografías de volvieron más fáciles de realizar. La tecnología con 16 detectores, introducida en el 2002, prometió hacer de la angiotomografía un procedimiento estándar en todos los departamentos de radiología.

La TC ha tenido una evolución extraordinaria durante los últimos 20 años. Actualmente esto se caracteriza por tiempos de exploración de únicamente algunos segundos, cortes de exploración de grosor submilimétrico y la adquisición de aproximadamente 1000 cortes por examen. Los tomógrafos de 16 detectores han sido particularmente importantes en el desarrollo de la angiotomografía computada, ofreciendo la capacidad no únicamente de optimizar el reforzamiento por el material de contraste sino también el de obtener voxels de datos isotrópicos, teniendo así una resolución espacial equitativa en X, Y y Z; y por ende, grandes mejoras para las reconstrucciones tridimensionales y multiplanares.

La angiotomografía computada no es un estudio que se realice ocasionalmente o únicamente para casos difíciles, de hecho, se ha vuelto parte de la práctica común en los hospitales.

Las aplicaciones clínicas de la angiotomografía computada continúan incrementándose en número y valor. Actualmente es realizada en el tórax, abdomen, riñones, hígado, cerebro y corazón cada vez con mayor facilidad. Se ha hecho posible la exploración de las estructuras vasculares pulmonares, la aorta y el mediastino, entre otras estructuras torácicas (2).

La tomografía computada multidetector ha reemplazado a la angiografía en la evaluación de pacientes con sospecha de enfermedad aortica. En aproximadamente un 90% de los estudios diagnósticos, la angiotomografía puede reemplazar a la angiografía convencional. Aunque la mayoría de la enfermedad aortica se asocia con aterosclerosis (aneurisma y disección), el espectro de la enfermedad aortica es amplia e incluye varias entidades congénitas y adquiridas. El primer grupo incluye ducto arterioso persistente, hipoplasia aortica, coartación aortica, ventana aortopulmonar, estenosis aortica supravalvular y anillos vasculares. Las enfermedades adquiridas incluyen la disección aortica, síndrome de Marfan, vasculitis de grandes vasos como la arteritis de Takayasu y los aneurismas micóticos.

La TC multidetector es una herramienta alternativa muy útil en el establecimiento del diagnóstico primario y la identificación de las anomalías cardiovasculares.

Con el desarrollo de la TC multidetector con una mayor resolución espacial (detectores más pequeños) y una mayor resolución temporal, la evaluación de la aorta y sus ramas es posible con una mayor velocidad, menor número de artefactos por movimiento y un menor volumen de material de contraste. Este método han reemplazado al método angiografico invasivo en el estudio de enfermedad aortica.

Para disminuir la dosis de radiación efectiva, pueden ser utilizadas diferentes técnicas de modulación de la dosis. En la mayoría de los casos, el espectro de enfermedad aortica está dominado por las condiciones patológicas más comunes que incluyen aneurismas aórticos relacionados con aterosclerosis, trombos murales, disección, hematoma intramural y úlceras penetrantes; sin embargo, los radiólogos también deben estar familiarizados con las enfermedades aorticas poco comunes, algunas de ellas de origen congénito (3).

## **Desarrollo anatómico de la aorta**

Durante su desarrollo embriológico, seis pares de arcos aórticos conectan a la aorta primitiva ventral y dorsal. La aorta ventral se convierte en la aorta ascendente, la aorta dorsal origina la aorta torácica descendente y cuatro arcos aórticos izquierdos forman el arco aórtico normal. La mayoría del primer, segundo y quinto arcos involucionan. El tercer par de arcos aórticos forman a las arterias carótidas. El cuarto arco derecho involuciona, su persistencia con involución del arco izquierdo se asocia con arco aórtico a la derecha, y cuando los dos persisten, se presenta un doble arco aórtico. La porción dorsal del sexto arco derecho desaparece, el sexto arco izquierdo forma el ducto arterioso. Finalmente las séptimas arterias intersegmentarias persisten, migran hacia cefálico y forman a las arterias subclavias (4).

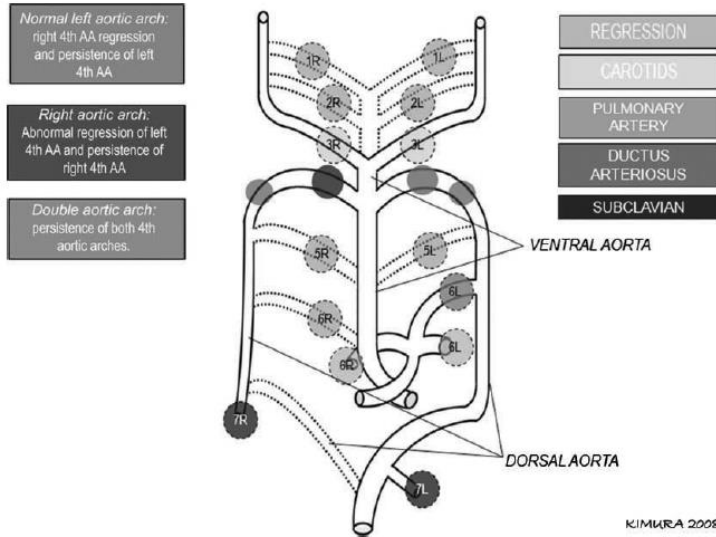


Figura 1. Arcos aórticos embriológicos. El diagrama muestra los seis pares de arcos aórticos embriológicos y las séptimas arterias intersegmentarias. La aorta dorsal y ventral están conectadas por los seis arcos que pasan por varios cambios hasta su configuración final en la octava semana fetal de vida. Las líneas punteadas representan los segmentos que normalmente involucionan. Los círculos sólidos representan los arcos aórticos que persisten en cada caso. AA = arco aórtico, L = izquierdo, R = derecho.

### Anatomía de la aorta y sus ramas principales

Es necesaria una clara definición de los términos ya que aún existe confusión acerca de la terminología de la raíz aortica y el arco aórtico. La aorta torácica ha sido segmentada de varias formas. Una de ellas es la siguiente: raíz aortica, aorta ascendente, arco aórtico transverso, istmo y aorta descendente. La raíz aortica se divide a su vez en tres planos: anillo aórtico (plano valvular), plano del seno coronario y la unión sinotubular.

El arco aórtico se divide en proximal (inmediatamente distal a la arteria innominada) y distal (inmediatamente distal a la arteria carótida común izquierda). En un infante normal, los segmentos del arco aórtico y del istmo no deben exceder 5 mm de longitud y los diámetros externos del arco proximal, distal e istmo deben ser al menos 60%, 50% y 40% del diámetro de la aorta ascendente, respectivamente (5).

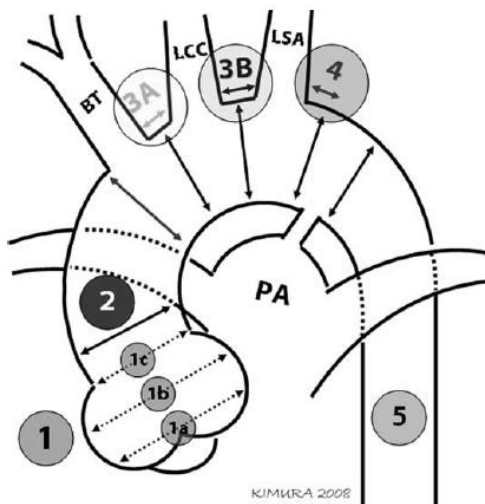


Figura 2. Diagrama de la aorta torácica y sus segmentos. La raíz aortica (1) se compone de un plano valvular (1a), senos de Valsalva (1b) y la unión sinotubular (1c). Los diámetros normales del arco proximal (3A), arco distal (3B) e istmo (4), deben ser al menos del 60%, 50% y 40% del diámetro de la aorta ascendente (2). En un paciente pediátrico, los segmentos del arco aórtico (3ª, 3B y 4) tienen una longitud máxima de 5 mm. Las flechas indican las áreas donde se toman usualmente las medidas aorticas. 5 = aorta descendente, LCC = arteria carótida común izquierda, LSA arteria subclavia izquierda, PA = arteria pulmonar.

La aorta descendente se extiende desde el sitio de fijación del ligamento arterioso hasta el hiato aórtico en el diafragma, a nivel del duodécimo espacio intercostal.

La aorta descendente en la cavidad torácica da los ramos terminales a los órganos y músculos de la región torácica. Estas ramas incluyen a las arterias pericárdicas, las arterias bronquiales para la circulación sistémica de los pulmones; arterias esofágicas, las arterias segmentarias intercostales posteriores que suministran a los músculos intercostales y otras estructuras de la pared torácica; y las arterias frénicas superiores suministrando el aporte sanguíneo al diafragma.

La porción abdominal de la aorta es el segmento entre el diafragma y el sitio en donde la aorta se divide en las arterias ilíacas comunes izquierda y derecha, aproximadamente a nivel de la cuarta vértebra lumbar.

Tres arterias mayores impares suministran el aporte sanguíneo a los órganos abdominales. La primera, el tronco celiaco corto y grueso, que inmediatamente se divide en tres arterias: la arteria gástrica izquierda, la arteria esplénica y la arteria hepática común.

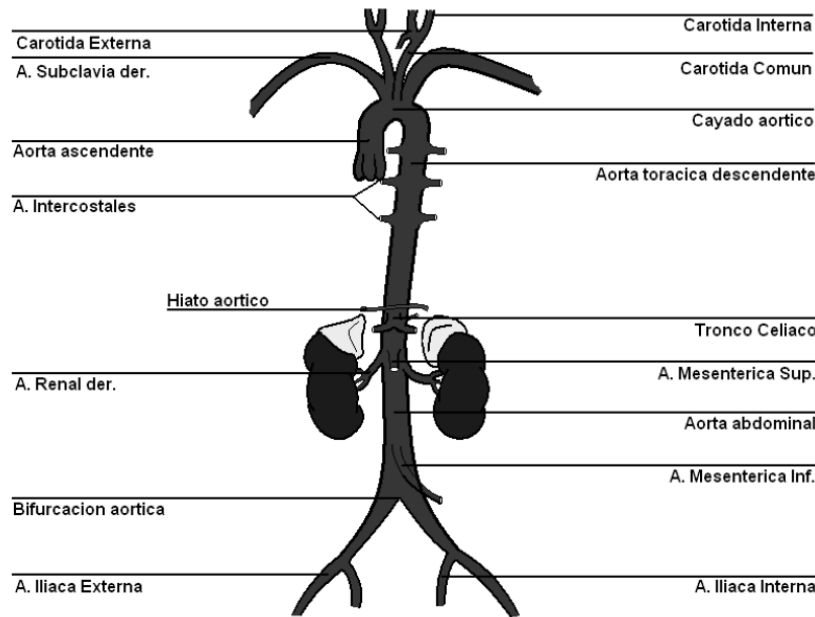
La siguiente estructura vascular impar es la arteria mesentérica superior. Esta se origina anteriormente de la porción abdominal de la aorta, justo por debajo del tronco celiaco, suministra el aporte sanguíneo del intestino delgado (excepto para la porción del duodeno), el ciego, el apéndice, el colon ascendente y los dos tercios proximales del colon transversal.

La tercera estructura vascular impar es la arteria mesentérica inferior. Esta se origina justo por arriba de la bifurcación de las ilíacas. Esta arteria suministra el aporte sanguíneo al tercio distal del colon transversal, el colon descendente, el colon sigmoideo y recto.

La aorta abdominal también da origen a algunas arterias pares importantes. Las arterias frénicas inferiores que aportan el suministro sanguíneo al diafragma son las primeras estructuras vasculares que se originan de la porción abdominal de la aorta. El siguiente par de vasos son las arterias renales que aportan el suministro sanguíneo a los riñones. Las pequeñas arterias suprarrenales, localizadas justo por arriba de las arterias renales, irrigan a las glándulas del mismo nombre. Las arterias gonadales, con un pequeño par de vasos que se originan de la porción abdominal de la aorta, justo por debajo de las arterias renales.

Múltiples ramos arteriales lumbares posteriores de la porción abdominal de la aorta irrigan a los músculos y al cordón espinal en la región lumbar. Además una arteria sacra media impar, se origina de la porción terminal posterior de la aorta abdominal e irriga al sacro y al coxis.

La porción abdominal de la aorta termina dentro de la pelvis posterior cuando esta se bifurca en la arteria ilíaca común derecha e izquierda. Estos vasos se dirigen inferiormente aproximadamente 5 cm en sus respectivos lados y terminan en la división de las arterias ilíacas interna y externa.



## Variantes anatómicas normales de la aorta

Las variantes normales comunes en la aorta incluyen la espiga de la aorta, el divertículo del ductus, el infundíbulo de las ramas vasculares y la pseudocoartación.

### Espiga de la aorta

Representa la dilatación moderada de la región posterior del arco aórtico, entre el origen de la arteria subclavia izquierda y el ligamento arterioso. Esta aparece como una protuberancia circunferencial, lisa debajo de la región del istmo.

### Divertículo del ductus

Este es el término aplicado a la protuberancia convexa localizada a lo largo de la superficie anterior de la región del istmo en el arco aórtico. La mayor importancia de esta estructura radica en diferenciarla de un pseudoaneurisma postraumático. El ductus generalmente es una convexidad delgada que crea ángulos obtusos con la pared aórtica, en contraste con los ángulos agudos formados por el pseudoaneurisma. Además, un divertículo del ductus nunca causará retraso en el lavado del material de contraste, como es típico de un pseudoaneurisma postraumático.

### Infundíbulo de las ramas vasculares

Incluye a la arteria braquiocefálica, la arteria carótida común izquierda, la arteria subclavia izquierda y las arterias intercostales, pueden simular lesiones traumáticas o aneurismas. El infundíbulo es reconocido por su configuración anatómica y sus márgenes lisos y por la presencia de un vaso que emerge del ápice del infundíbulo. Los infundíbulos también tienden a aparecer en localizaciones características, comúnmente afectan a la arteria subclavia izquierda y a la arteria del tercer arco intercostal.

## Pseudocoartación

Esta resulta de la enlongación del arco aórtico y tortuosidad en el sitio donde la aorta es fijada por el ligamento arterioso. Aunque la configuración de la aorta en la pseudocoartación algunas veces semeja una verdadera coartación, la circulación colateral no se desarrolla debido a que no existe un gradiente de presión a través de esta región (6, 7).

## Desordenes aórticos congénitos

### Persistencia del conducto arterioso

El conducto arterioso es una estructura vascular que normalmente conecta a la aorta descendente proximal, inmediatamente distal al origen de la arteria subclavia izquierda, con la arteria pulmonar izquierda proximal a nivel de su unión con la arteria pulmonar principal. Durante el periodo fetal el conducto arterioso permite el shunt de sangre lejos de los pulmones y su cierre prematuro lleva a falla cardíaca e hidrops fetal. En neonatos a término el conducto arterioso tiene un cierre funcional a las 18 a 24 horas después del nacimiento y un cierre anatómico al mes de vida. Si permanece permeable 3 meses después del nacimiento se considera una persistencia del conducto arterioso.

Esta condición se encuentra en 1 de cada 2000 neonatos a término y corresponde del 5% al 10% de las enfermedades congénitas del corazón. Es más frecuente en mujeres con una relación 2:1 con respecto al hombre y su prevalencia es mayor en prematuros reflejando esto la falla del conducto arterioso inmaduro en su cierre (hipoxia postnatal persistente y falla en la contracción del conducto). Se ha asociado con rubeola materna y algunas anomalías cromosómicas: trisomía 21, síndrome 4p, mutaciones de un solo gen (síndrome de Carpenter y síndrome de Holt-Oram) y mutaciones asociadas al cromosoma X (incontinencia pigmenti). Los efectos clínicos y fisiológicos dependen de la magnitud del shunt, el cual depende de la longitud, el diámetro y la configuración del conducto. Se ha descrito una clasificación morfológica por Krichenki y colaboradores: Tipo A (cónico) es el tipo más común y se caracteriza por un ámpula en la porción de la aorta. Tipo B (ventana) es un conducto que se estrecha hacia su porción final. Tipo C (tubular) es un conducto sin estrechamientos ni constricciones. Tipo D (complejo) es un conducto con múltiples constricciones. Tipo E (enlongado) es un conducto con una configuración extraña y con una constricción lejos de la porción final de la arteria pulmonar. Esta clasificación es útil en la selección del tipo de cierre y dispositivo correcto (8).

El diagnóstico de la persistencia del conducto arterioso recae en la habilidad para demostrar una conexión persistente entre la aorta y la arteria pulmonar con flujo evidente. Una descripción detallada del conducto es importante antes de intentar el cierre percutáneo y la selección de los dispositivos de cierre. Además de lo anterior también se puede identificar aumento del atrio izquierdo, ventrículo izquierdo, aorta ascendente y del arco aórtico. La TC puede demostrar complicaciones como hipertensión de la arteria pulmonar y síndrome de Eisenmenger (9).



Las indicaciones para el cierre del conducto arterioso persistente dependen de la edad del paciente y el tamaño del conducto.

### **Hipoplasia aortica**

La disminución gradual del diámetro de la aorta distal y el istmo es un hallazgo normal en los primeros 3 meses de vida. La persistencia de esta constricción es patológica. El segmento del arco proximal es definido como hipoplasico cuando su diámetro externo es menor del 60% del diámetro de la aorta ascendente. El límite para considerar hipoplasia en el arco distal es del 50% y para el istmo es de 40%. El termino hipoplasia tubular se refiere a una combinación de un diámetro anormalmente pequeño y una longitud aumentada de más de 5 mm en pediátricos entre los segmentos del arco aórtico. La hipoplasia del arco aórtico frecuentemente se asocia con otras formas de obstrucción o restricción del flujo aórtico, más comúnmente coartación de la aorta. Otras anomalías congénitas del corazón asociadas son defecto del septo ventricular, defecto del septo atrial y persistencia del conducto arterioso.

Durante la evaluación con TC es importante calcular el diámetro en un eje axial para hacer que los segmentos sean comparables. La angiotomografía computada multidetector es una herramienta sumamente valiosa para la evaluación de los pacientes con sospecha de hipoplasia del arco aórtico. Nos proporciona información acerca de la localización, forma y longitud del segmento hipoplasico así como el trayecto de vasos colaterales y hallazgos asociados como coartación de la aorta (10).

### **Coartación de la aorta**

La coartación de la aorta incluye un estrechamiento aórtico en la región del ligamento arterioso distal a la arteria subclavia izquierda. Fue descrita por Morgagni en el año de 1970. La coartación aortica representa el 7% de la enfermedad congénita del corazón. Tiene un predominio en el sexo masculino con una relación 1.5: 1 con respecto a las mujeres. El segmento estenotico frecuentemente se desarrolla en una localización yuxtaductal pero puede extenderse al arco aórtico y al istmo. La clasificación en preductal (infantil) y postductal (adulto) cada vez es menos usada porque la coartación es siempre periductal.

El mecanismo exacto por el cual se produce la coartación aortica se desconoce pero se han propuesto una hipótesis hemodinámica y ductal.

Esta área se caracteriza por cambios quísticos en la media aortica con fragmentación de la elastina y aumento en la deposición de la colágena que gradualmente engruesa la media y disminuye el diámetro del vaso. La coartación ocurre como una lesión solitaria en el 82% de los casos pero tiene múltiples asociaciones que incluyen síndrome de Turner, válvulas aorticas bicúspides, aneurismas intracraneales, defectos del septo atrial y ventricular; también se asocia con hipoplasia aortica.

Las características clínicas son predominantemente hipertensión arterial sistémica en las extremidades superiores y soplo sistólico. Los hallazgos por imagen son un

estrechamiento aórtico yuxtaductal y la presencia de vasos colaterales múltiples, incluyendo arterias mamarias internas, arterias intercostales y troncos tirocervical y toracoacromial con arterias escapulares descendentes que finalmente drenan en las arterias ilíacas externas y arterias intercostales.

La coartación aórtica sin tratamiento tiene un pronóstico desfavorable con una mortalidad repostada del 75% a los 46 años de edad. La falla cardíaca congestiva es la causa más común de muerte (25% de los casos) seguido de la ruptura aórtica (21%), complicaciones de endocarditis (18%) y hemorragia intracraneal (11.5%). La coartación de la aorta puede ser tratada quirúrgicamente o mediante intervencionismo (11).

### **Interrupción del arco aórtico**

La interrupción del arco se define como una discontinuidad luminal y anatómica completa entre la aorta ascendente y descendente.

Es una condición rara que representa solo 1% de las enfermedades cardíacas congénitas. Es considerada por algunos autores como el fenotipo de un grupo heterogéneo de factores desencadenantes. La alteración hemodinámica a nivel del cuarto arco aórtico y la exposición a teratógenos durante el periodo intrauterino han sido propuestas como principales causas. Puede ocurrir como una anomalía simple o compleja. En la interrupción del arco aórtico simple, solo se observa defecto del septo ventricular y persistencia del conducto arterioso. La forma compleja se asocia con tronco arterioso, transposición de grandes vasos, ventana aortopulmonar y ventrículo único funcional. La obstrucción del flujo del ventrículo izquierdo también es común. El síndrome de Di George ocurre en más del 25% de estos pacientes. De acuerdo con la clasificación Celoria Patton, la interrupción del arco aórtico tipo A se define como una interrupción distal a la arteria subclavia izquierda (42% de los casos), el tipo B la interrupción ocurre entre la arteria carótida común izquierda y la arteria subclavia (53%) y finalmente el tipo C ocurre entre la arteria innominada y la arteria carótida común izquierda (4%).

Los pacientes normalmente se someten a cirugía cardíaca en el primer año de vida, la enfermedad raramente se identifica durante la etapa adulta cuando se ha desarrollado la circulación colateral. Tiene una tasa de supervivencia a los 16 años de 59 -70%. Durante la evaluación preoperatoria, la ecocardiografía no permite diferenciarla de una coartación aórtica severa con un arco hipoplásico. En estos casos la TC o la RM sin estudios complementarios importantes. Estas técnicas fácilmente demuestran las características morfológicas y las asociaciones potenciales por su capacidad multiplanar.

Las ventajas de la TC multidetector son los tiempos cortos de escaneo con tiempos necesarios de sedación menores, mayor resolución espacial y la evaluación simultánea de la vía aérea y el pulmón (3).

### **Ventana aortopulmonar**

La ventana aortopulmonar se define como la comunicación entre la aorta ascendente y el tronco pulmonar o la arteria pulmonar derecha. Se caracteriza por la presencia de un

aparato valvular pulmonar y aórtico bien definido y separado, a diferencia del tronco arterioso donde solo se encuentra una sola válvula a nivel del tronco. Es una entidad poco común, que representa aproximadamente 0.1% de la enfermedad cardiaca congénita y es el más raro de los cuatro tipos de defectos septales. Su origen se explica por la fusión incompleta o malformación de los anillos conotruncales derechos o izquierdos.

La clasificación de Mori, que es la más usada, la divide en tres tipos: tipo I o comunicación proximal (70-96% de los casos) ocurre cerca de las válvulas semilunares. Tipo II o comunicación distal (14-25%) involucra la bifurcación pulmonar a nivel de la arteria pulmonar derecha. En el tipo III (5%) existe una ausencia total del septo aortopulmonar.

La ecocardiografía puede no demostrar la comunicación hasta en 37% de los casos. La TC claramente demuestra la comunicación entre la aorta y la arteria pulmonar así como los signos de hipertensión arterial pulmonar. El tamaño y la localización exacta del defecto y su relación con el origen de la arteria coronaria son importantes durante la planeación del cierre ya sea quirúrgico o no quirúrgico (12).

### **Tronco arterioso**

El tronco arterioso, también conocido como arteria troncal común, se caracteriza por la presencia de una gran arteria única que surge de la base del corazón y da el aporte sanguíneo sistémico, coronario y pulmonar, así como un defecto del septo ventricular. Esta anomalía resulta de un defecto en el desarrollo del septo ventricular y el segmento arterial proximal del tubo cardiaco. Collet y Edwards subdividen al tronco arterioso en un tipo I donde el tronco pulmonar principal surge de la arteria troncal justo distal a la válvula troncal. En los tipos II y III, el tronco pulmonar está ausente y las ramas pulmonares derechas e izquierdas surgen de forma posterior. El tipo IV corresponde a una atresia pulmonar con defecto del septum ventricular y la presencia de múltiples arterias colaterales aortopulmonares.

El tronco arterioso corresponde al 1% de las lesiones cardiacas detectadas en la vida fetal. Se asocia con arco aórtico a la derecha en el 35% de los casos y comúnmente se relaciona con anomalías congénitas. Las características morfológicas que permiten realizar el diagnóstico incluyen válvula troncal con dos a cinco cúspides, válvula pulmonar atresica y la dirección del flujo dentro del conducto arterial. La presencia de una válvula troncal común permite la diferenciación de la ventana aortopulmonar, en la que se encuentran dos válvulas separadas. La válvula troncal es generalmente anormal, comúnmente siendo estenótica o insuficiente.

La angiografía por resonancia magnética y tomografía computada demuestran muy bien esta condición y sus anomalías asociadas y son usadas como métodos de imagen de seguimiento. El pronóstico es pobre en pacientes no tratados (mortalidad > 90% antes del año de edad). Sin embargo los avances en el diagnóstico, tratamiento quirúrgico y manejo medico han transformado esta condición de una enfermedad fatal a una enfermedad en la que la reparación en el periodo neonatal es rutinario y tiene una tasa de mortalidad del 5%. La corrección quirúrgica (cierre del defecto del septum ventricular,

separación de las arterias pulmonares del tronco y la implantación de un conducto arterial del ventrículo derecho a la arteria pulmonar) se realiza antes de los 3 meses de edad para evitar la obstrucción vascular pulmonar (3).

### **Estenosis supravalvular aortica**

La estenosis supravalvular aortica es un estrechamiento focal o difuso de la aorta que inicia en la unión sinotubular y frecuentemente involucra toda la aorta ascendente (15% de los casos). El involucro del sistema arterial aórtico o periférico no es algo común. La estenosis supravalvular aortica representa la anomalía más rara en el flujo de salida del ventrículo izquierdo. Se asocia comúnmente con el síndrome de Williams Beuren, un desorden multisistémico autosómico dominante que se manifiesta con estenosis supravalvular aortica (71% de los casos), prolapso de la válvula mitral y estenosis de la arteria pulmonar.

Aun así, la estenosis aortica supravalvular también puede manifestarse de forma hereditaria o de forma esporádica. De cualquier forma existe una mutación del gen de la elastina en el cromosoma 7q11.23. Así, existe una reducción y desorganización de las fibras de elastina en la capa media de la aorta que se acompaña de células de músculo liso hipertrofiadas y aumento en el contenido de colágeno. Estos hallazgos se traducen en una elasticidad reducida.

Las anomalías de la válvula aortica ocurren en un 50% de los pacientes. La estenosis subaortica se ha reportado hasta en un 16% de los casos.

Los estudios de imagen por TC y RM permiten la visualización completa de la aorta y son los métodos de estudio de elección para demostrar la extensión de la estenosis supravalvular de la aorta. La corrección quirúrgica del estrechamiento y la aorta ascendente adyacente se indica en pacientes sintomáticos o aquellos con un gradiente de presión mayor o igual a 50 mm Hg. La angioplastia con balón no es útil. Pacientes con el síndrome de Williams mostraron regresión de la estenosis aun sin intervención y la tasa de supervivencia es excelente (94% a 10 años) (3).

### **Anillos vasculares**

Las anomalías del proceso del desarrollo del arco aórtico y sus ramas principales pueden formar anillos vasculares alrededor de la tráquea y el esófago que pueden o no ser sintomáticas dependiendo de la localización y grado de compresión (13).

Un anillo vascular es una anomalía del arco aórtico en la que la tráquea y el esófago se encuentran rodeados por estructuras vasculares. Los anillos vasculares son anomalías poco comunes (<1% de todos los defectos congénitos cardiacos) con una frecuencia similar en ambos sexos y son causados por una persistencia anómala o regresión de uno de los seis arcos aórticos embrionarios (3).

La angiografía por tomografía computada aun con la cautela con que se usa en pacientes pediátricos por la exposición a la radiación ionizante, permite las reconstrucciones

tridimensionales isotrópicas que permiten a los cirujanos el entendimiento de la compleja anatomía para la planeación quirúrgica, especialmente al observar la relación que existe entre las estructuras del arco aórtico, la tráquea y el esófago (13).

Los dos tipos más comunes de anillos vasculares completos son el doble arco aórtico y el arco aórtico a la derecha con ligamento arterioso izquierdo. Otros dos anillos vasculares completos que son raros incluyen el arco aórtico a la derecha con ramificación en espejo y ligamento arterioso izquierdo retro esofágico y el arco aórtico a la izquierda con aorta descendente a la derecha, arteria subclavia derecha y ligamento arterioso derecho.

Un doble arco aórtico representa el 50-60% de los anillos vasculares y representa la persistencia de los cuartos arcos aórticos embrionarios tanto derecho como izquierdo que se unen a través de la aorta dorsal. La forma más común de doble arco aórtico es aquella en que el arco derecho (posterior) es dominante (75%). El arco izquierdo (anterior) es dominante en el 20% de los pacientes, y los dos arcos son del mismo tamaño en el 5% de los pacientes. El arco menos dominante es atresico en un tercio de los casos. El arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante y ligamento arterioso izquierdo es el segundo anillo vascular más común representando el 12-25% de los casos. En esta anomalía, la arteria subclavia izquierda surge de la aorta descendente y corre posterior al esófago (3).

#### Anomalías del desarrollo con arco aórtico a la izquierda

Un arco aórtico a la izquierda (retro esofágica) con una arteria subclavia derecha aberrante es la anomalía congénita del arco aórtico más común, ocurriendo en aproximadamente 1 de cada 200 individuos. Debido a que el ducto arterioso derecho casi siempre desaparece, esta anomalía del arco no produce un anillo vascular verdadero y usualmente no se asocia con compresión de la vía aérea sintomática. Sin embargo los síntomas pueden desarrollarse cuando se produce compresión extrínseca del esófago por el trayecto retro esofágico de la arteria subclavia derecha aberrante. La misma anomalía, cuando se acompaña de un ligamento arterioso persistente, puede crear un anillo vascular verdadero que lleva a la compresión de la vía aérea.

Sin embargo, la mayoría de los pacientes tienen sintomatología mínima y raramente requieren tratamiento quirúrgico. Este defecto puede estar asociado con la presencia de una aorta descendente lateralizada a la derecha en la que el arco distal corre posterior al esófago.

#### Anomalías del desarrollo con arco aórtico a la derecha

Un arco aórtico a la derecha se define como un arco que cruza por encima del bronquio principal derecho. Sin embargo, la aorta descendente puede tener un trayecto de cualquier lado de la espina dorsal. Un arco aórtico a la derecha puede dar lugar a un anillo vascular dependiendo del patrón de ramificación de la vasculatura braquiocéfálica y la presencia y localización del ligamento arterioso lateralizado a la izquierda. Aunque la presencia del ligamento arterioso no puede observarse vía directa por métodos de imagen su presencia se puede inferir por la presencia de un divertículo aórtico.

### Arco aórtico a la derecha con ramificación en espejo

Es el segundo tipo más común de anomalía del arco y usualmente se asocia con defectos intracardiacos (Tetralogía de Fallot o tronco arterioso) y síndrome de Di George. Los vasos braquiocefálicos se originan del arco aórtico con una imagen en espejo, con la arteria braquiocefálica izquierda como la primera rama, seguida de la arteria carótida común derecha y las arterias subclavias. Si existe persistencia del ducto arterioso derecho, no se producirá un anillo vascular.

### Arco aórtico a la derecha con arteria subclavia izquierda aberrante

Un arco aórtico a la derecha que se acompaña de una arteria subclavia izquierda aberrante y un divertículo retro esofágico resulta de la interrupción en el desarrollo del cuarto arco aórtico izquierdo entre la carótida común izquierda y la arteria subclavia izquierda. Desde el arco aórtico derecho, la arteria carótida común izquierda como primera rama es seguida por la arteria carótida común derecha y las arterias subclavias. La arteria subclavia izquierda está dada por un divertículo distal a la arteria subclavia derecha que cruza posterior al esófago, resultando en una compresión esofágica posterior. El remanente de la raíz aortica dorsal izquierda es conocido como divertículo de Kommerell. El anillo es completado por un ducto arterioso izquierdo que se extiende del divertículo a la arteria pulmonar izquierda proximal.

Raramente, un arco aórtico derecho se puede acompañar de una subclavia izquierda aberrante en ausencia de divertículo retro esofágico. A diferencia de los pacientes con un divertículo retro esofágico, el ducto arterioso está ausente, esta lateralizado a la derecha o se origina de la carótida izquierda por lo tanto no se crea un anillo vascular. Sin embargo se pueden desarrollar síntomas por compresión extrínseca del esófago por el trayecto retro esofágico de la arteria subclavia izquierda aberrante.

### Arco aórtico a la derecha con aorta descendente izquierda

Un arco aórtico a la derecha con aorta descendente izquierda y un ducto arterioso o ligamento arterioso izquierdo, tiene una presentación similar a los arcos derechos con divertículos retro esofágicos pero es mucho menos común. El arco distal corre posterior al esófago y un ligamento arterioso izquierdo que va de la aorta descendente a la arteria pulmonar izquierda completa el anillo vascular. Esta anomalía también puede acompañarse de arteria subclavia izquierda aberrante.

### Arco aórtico derecho con arteria braquiocefálica aberrante

Es una anomalía poco común. El primer vaso aórtico en esta anomalía la carótida derecha seguida de la arteria subclavia derecha y la arteria braquiocefálica retro esofágica. Usualmente, la arteria braquiocefálica se origina de un divertículo que también aporta un ducto arterioso izquierdo a la arteria pulmonar izquierda proximal completando el anillo vascular.

### Anomalías del desarrollo con doble arco aórtico

Un doble arco aórtico envuelve completamente la tráquea y el esófago por segmentos conectados del arco y sus ramas. Ambos arcos pueden estar presentes o el segmento de uno de ellos puede estar atresico persistiendo como una estructura ligamentosa. Más del 80% de los pacientes con doble arco aórtico tienen un sistema derecho dominante. En pacientes sintomáticos, la planeación quirúrgica se dirige a la resección del arco más pequeño o el segmento atresico del arco (13).

Los síntomas predominantes en pacientes pediátricos se deben a compresión de la vía aérea (estridor). Disfagia se encuentra presente hasta en la mitad de los pacientes jóvenes y adultos. Por tomografía computada un signo de la anomalía del arco es el signo de las cuatro arterias, que consiste en la presencia de dos arterias subclavias dorsales y dos arterias carótidas ventrales alrededor de la tráquea. El tratamiento quirúrgico se indica en todos los pacientes con anillos vasculares y síntomas de compresión. La reparación temprana evita complicaciones serias como muerte súbita o lesión traqueal y bronquial significativa. Los individuos asintomáticos no requieren intervención quirúrgica. En los pacientes con síntomas vagos el tratamiento quirúrgico parece ser inefectivo (3).

## **Anomalías aórticas genéticas y adquiridas**

### **Dissección de la raíz aórtica debido a una extensión de la dissección de la arteria coronaria**

La prevalencia de la dissección iatrogénica de la arteria coronaria que se extiende a la aorta es del 0.02%. Los pacientes con un involucro aórtico limitado son tratados con colocación de stent en la entrada de la dissección coronaria, el stent debe protruir 1-2 mm dentro del lumen aórtico. Esta maniobra se realiza para limitar la extensión de la dissección aórtica. La dissección aórtica que se extiende por arriba de la aorta más de 40 mm desde el ostium coronario requiere intervención quirúrgica (3).

### **Síndrome de Marfan**

Es un trastorno del tejido conectivo multisistémico que afecta a ambos sexos por igual y que se caracteriza por anomalías esqueléticas, cardiovasculares y oculares. Su prevalencia se ha estimado de dos a tres personas por 10.000. Es un trastorno de transmisión autosómica dominante (70% -75% de los casos), pero también se asocia con mutaciones esporádicas. El síndrome de Marfan es causado por mutaciones en el gen de la fibrilina 1 en el cromosoma 15 (se han identificado más de 135 mutaciones). El gen de la fibrilina 1 codifica para una microfibrillas que conectan la lámina elástica a las células endoteliales adyacentes y a las células de músculo liso, contribuyen a la integridad estructural y coordinan la tensión contráctil y elástica de las paredes del vaso. La disfunción de las microfibrillas causa desintegración y elastólisis de tejido conectivo que resultan en la formación de aneurismas y dissección.

El diagnóstico se basa en los criterios de Ghent de 1996 que incluyen anomalías cardiovasculares, oculares y pulmonares. La presencia de dos características mayores y una menor o una mayor y cuatro mayores apoyan el diagnóstico de síndrome de Marfan. Los criterios mayores cardiovasculares incluyen dilatación de la aorta ascendente con o sin regurgitación aórtica así como disección de la aorta descendente (3).

Los criterios menores consisten en dilatación o disección de la aorta descendente o abdominal antes de los 50 años, dilatación de la arteria pulmonar principal antes de los 40 años, prolapso de la válvula mitral y calcificación del anillo mitral antes de los 40 años.

La enfermedad cardiovascular y valvular se encuentra en la mayoría de los pacientes (90%) y es la principal causa de mortalidad. El término ectasia anulo aórtica se refiere a una dilatación uniforme de los tres senos de Valsalva, con extensión a la aorta ascendente y obliteración del complejo sinotubular normal; se encuentra presente en el 60 a 80% de los adultos con síndrome de Marfan. La ectasia finalmente se extiende hacia el anillo, causando regurgitación aórtica, que puede progresar hasta la disección de la raíz aórtica o ruptura. Su característica microscópica es la necrosis quística de la media. Los aneurismas aórticos sin ectasia anuloaórtica también son comunes. En comparación con los aneurismas aórticos ateroscleróticos, los aneurismas del síndrome de Marfan ocurren comúnmente en pacientes jóvenes y crecen más rápidamente. Además, existe un gran rango de manifestaciones musculoesqueléticas, incluyendo escoliosis, deformidades de la pared torácica, arnodactilia y protrusión acetabular.

Los diámetros dilatados de la aorta ascendente, la unión sinotubular y la raíz aórtica son claramente demostrados en las imágenes multiplanares de tomografía computada obtenidas con reconstrucciones tridimensionales. Además las imágenes de TC aunadas al ECG proveen de información más clara y detallada de las características estructurales de la raíz aórtica y las funciones de la válvula aórtica. En imágenes al final de la diástole, la insuficiencia valvular se demuestra como un defecto de la coaptación triangular. En comparación con los aneurismas ateroscleróticos, los aneurismas aórticos del síndrome de Marfan, raramente presentan calcificación intimal o trombosis aterosclerótica, y se presentan más comúnmente y se desarrollan más rápido en pacientes jóvenes.

La TC multidetector es la modalidad radiológica más frecuentemente usada para el diagnóstico de disección aórtica. Claramente demuestra la extensión de la disección, la relación de la luz verdadera y la luz falsa y el involucro de los vasos aórticos mayores. También permite la evaluación de estructuras adicionales como la pleura y los espacios pericárdicos. La edad promedio de muerte en los pacientes sin tratamiento es de 35 años. En pacientes tratados la esperanza de vida promedio es de hasta 75 años. A pesar de los síntomas del paciente, el reemplazo electivo de la raíz aórtica está indicado antes de que se presente el alargamiento crítico o la disección. La cirugía temprana cuando el diámetro de la raíz aórtica es de 45 mm se ha sugerido si la tasa de crecimiento es mayor de 0.5 cm por año (3, 14).



## **Arteritis de Takayasu**

La arteritis de Takayasu es una arteritis de grandes vasos primaria de origen desconocido que afecta a la aorta y sus ramas principales. Tiene una distribución mundial. Básicamente afecta a niñas y mujeres jóvenes (80-90% de los pacientes con arteritis de Takayasu son mujeres en la segunda o tercera década de la vida). Aunque el diagnóstico de arteritis de Takayasu se basa en los hallazgos por angiografía convencional, el uso de métodos no invasivos como la TC y la RM cada vez es más frecuente. La angioTC claramente demuestra todos los cambios lumbinales aórticos, incluyendo la estenosis, dilatación y la presencia de aneurismas. De la misma manera las imágenes axiales demuestran el engrosamiento de la pared circunferencial de la aorta y de las ramas involucradas, permitiendo la detección de la arteritis de Takayasu en una fase sistémica temprana, cuando la inflamación y el engrosamiento de la pared del vaso pueden detectarse en ausencia de anomalías intralumbinales.

La clasificación de Numano se basa en la anatomía involucrada: el tipo I con involucro de únicamente las ramas del arco aórtico; tipo IIa, involucro de la aorta ascendente o el arco aórtico con o sin afectación de sus ramas; tipo IIb, involucro de la aorta torácica descendente con o sin la aorta ascendente o el arco aórtico y sus ramas; tipo III involucro de toda la aorta descendente con o sin arterias renales; tipo IV, involucro de únicamente la aorta abdominal con o sin las arterias renales y finalmente el tipo V con involucro de toda la aorta y sus ramas.

El involucro de las arterias pulmonares y coronarias se debe indicar como C(+) o P(+), respectivamente. El tratamiento incluye esteroides o terapia inmunosupresora así como revascularización percutánea o quirúrgica en los sitios con síntomas oclusivos (15).

El espectro de la enfermedad aortica es amplio y variado. Incluye desordenes adquiridos comunes así como condiciones congénitas como la ventana aortopulmonar, hipoplasia del arco aórtico, tronco arterioso, anillos vasculares, vasculitis de grandes vasos y el síndrome de Marfan.

Con su alta resolución espacial e información isotrópica y volumétrica, la TC multidetector permite la caracterización rápida, precisa y no invasiva de las condiciones patológicas aorticas. Es una herramienta alternativa útil en el establecimiento del diagnóstico primario e identificación de las anomalías cardiacas y vasculares asociadas así como en el diagnóstico de las complicaciones y la detección en el desarrollo de la enfermedad en el seguimiento.

## **OBJETIVO:**

- Revisar y describir las características anatómicas y por tomografía computada de las alteraciones aórticas en pediatría detectadas por tomografía computarizada en pacientes atendidos en el Hospital General CMN La Raza.

# JUSTIFICACIÓN Y PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

La tomografía computada de multidetectores en los últimos años se ha convertido en la primera modalidad de imagen para la detección y evaluación de las alteraciones aórticas en pediatría.

La TCMD con la capacidad de proveer reconstrucciones volumétricas en 3 dimensiones (3D), da una perspectiva de la patología torácica y abdominal que permite actualmente una interacción en tiempo real permitiendo la modificación relativa en la atenuación de los píxeles en un número infinito de planos y proyecciones. Dentro de la imagen vascular, esta técnica provee una calidad de imagen que iguala o supera a la imagen de la angiografía convencional.

Su utilidad se ha expandido tanto en la evaluación diagnóstica como en la planeación quirúrgica, algunas veces evitándose la angiografía digital convencional y reduciendo los costos.

Por lo tanto, es importante evaluar la utilidad de la tomografía computada de multidetectores en el diagnóstico de la patología aórtica, ya que es un método diagnóstico muy accesible, mínimamente invasivo, de bajo costo comparado con la angiografía por sustracción digital, con alta sensibilidad y especificidad.

Lo anterior me lleva a la siguiente pregunta de investigación:

**¿CUALES SON LAS ALTERACIONES AÓRTICAS EN PEDIATRIA DETECTADAS POR TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA EN PACIENTES ATENDIDOS EN EL HOSPITAL GENERAL CMN LA RAZA?**

# HIPÓTESIS

No aplica por tratarse de estudio retrospectivo – descriptivo.

# DISEÑO METODOLÓGICO

Se realizó estudio retrospectivo, observacional, transversal y descriptivo del análisis en expedientes clínicos y archivos de imagen del sistema PACS, de pacientes con diagnóstico de alteración aórtica en pacientes pediátricos, durante el periodo de marzo del 2011 a marzo del 2014, mediante la realización de análisis estadístico descriptivo.

## **MATERIAL Y MÉTODOS**

Se reunieron los estudios de imagen efectuados de marzo del 2011 a marzo del 2014 de los pacientes de 0 a 16 años, atendidos en el Hospital General “Gaudencio González Garza” CMN La Raza, con el diagnóstico de alteración aórtica, detectados por estudio de angiotomografía.

### **CRITERIOS DE SELECCIÓN:**

#### ***CRITERIOS DE INCLUSIÓN:***

Todos los pacientes pediátricos (edad entre 0 a 16 años) enviados al servicio de radiodiagnóstico del Hospital General “GGG” CMN La Raza del IMSS con sospecha de alteración aórtica por ecocardiograma o enfermedades congénitas cardíacas. Que se les haya realizado angiotomografía computarizada de tórax. Que cuente con estudios de imagen completos y expedientes clínicos disponibles y completos. Diagnóstico efectuado durante el periodo de marzo del 2011 a marzo 2014.

#### ***CRITERIOS DE EXCLUSIÓN.***

Pacientes enviados al servicio de radiodiagnóstico del Hospital General “GGG” CMN La Raza del IMSS con sospecha de alteración aórtica por ecocardiograma o enfermedades congénitas cardíacas, y cuyo resultado es normal. Pacientes con antecedente quirúrgico previo. Estudios de imagen incompletos, distorsionados por artefactos o no valorables.

#### ***CRITERIOS DE ELIMINACIÓN:***

Pacientes mayores de 16 años. Pacientes cuyo angiotomografía de tórax muestra alteraciones no procedentes de la aorta.

## **ANÁLISIS DESCRIPTIVO**

Se revisaron las historias clínicas correspondientes y sus respectivos protocolos, datos que fueron recogidos en una planilla elaborada al efecto. Los resultados se obtuvieron mediante el cálculo de las frecuencias absolutas y porcentajes y se expusieron en tablas para su mejor comprensión.

## **DEFINICIÓN DE VARIABLES**

### **EDAD:**

- Definición Conceptual: f. (lat. Aetas). Tiempo transcurrido desde el nacimiento: un niño de corta edad. Duración de la vida. Duración de una cosa material.
- Definición operativa: Tiempo transcurrido entre el nacimiento y la fecha de estudio.
- Indicador: Años cumplidos.
- Escala de medición: Cuantitativa discreta

### **SEXO:**

- Definición Conceptual: m. (lat. Sexus). Diferencia física y constitutiva del hombre y de la mujer: sexo masculino, femenino.
- Definición operativa: Se clasificará de acuerdo al género indicado en la solicitud.
- Indicador: Masculino / femenino
- Escala de medición: Cualitativa Nominal

### **GRUPOS ETARIOS:**

- Definición Conceptual: Dicho de varias personas que tienen la misma edad. Perteneciente o relativo a la edad de una persona. Período etario. Franja etaria.
- Definición operativa: Grupos de edad en que se divide la población pediátrica de acuerdo periodos de tiempo en que sus características fisiológicas son afines.
- Indicador: **Lactantes menores (1 mes a 2 años)**  
**Lactantes mayores** (de 2 a 3 años)  
**Preescolares** (de 3 a 5 años)  
**Escolares** (6 a 11 años)  
**Adolescencia** (de 11 a 16 años)
- Escala de medición: Cualitativa Ordinal.

## **ENFERMEDAD AÓRTICA:**

- Definición Conceptual: Alteración leve o grave del funcionamiento normal de un organismo o de alguna de sus partes debida a una causa interna o externa.
- Definición operativa: Enfermedad que afecta a la pared de la arteria aorta y que puede tener origen congénito o adquirido.
- Indicador:
  - Congénitas: El grupo incluye el conducto arterioso persistente, hipoplasia aórtica, coartación aórtica, interrupción del arco aórtico, ventana aortopulmonar, tronco arterial común, la estenosis aórtica supravalvular y anillos vasculares.
  - Adquiridos: síndrome de Marfan, vasculitis de grandes vasos como la arteritis de Takayasu, aneurismas micóticos, facomatosis y reumatológicas.
- Escala de medición: Cualitativa Nominal

## **ANOMALÍA AÓRTICA:**

- Definición Conceptual: Malformación, alteración biológica, congénita o adquirida.
- Definición operativa: Enfermedad que afecta a la pared de la arteria aorta y que puede tener origen congénito o adquirido.
- Indicador:
  - Conducto arterioso persistente: El conducto arterioso es una estructura vascular que normalmente conecta la aorta descendente proximal, inmediatamente distal al origen de la subclavia izquierda arteria, con la izquierda proximal pulmonar arteria en el nivel de su unión con el principal arteria pulmonar. Una clasificación morfológica descrito por Krichenko se ha utilizado: Tipo A (cónica) es el tipo más común y se caracteriza por una ampolla en el extremo de la aorta. Tipo B (ventana) es un conducto que se estrecha en el extremo de la aorta. Tipo C (tubular) es un ductus sin estrechamiento o estrangulamiento. Tipo D (complejo) es un ductus con múltiples constricciones. Tipo E (alargada) es un conducto con una configuración extraño y con constricción de distancia desde el extremo de la arteria pulmonar.
  - Hipoplasia Aórtica: Disminución gradual del arco aórtico distal y istmo es un hallazgo normal en los primeros 3 meses de vida. Persistencia de esta estenosis más adelante es patológica. El segmento de arco proximal se define como hipoplásica cuando su diámetro externo es menor que 60% de la de la aorta ascendente. El límite correspondiente para hipoplasia en el arco distal es 50%, y para el istmo el límite es de 40%. La hipoplasia tubular término se refiere a una combinación de pequeño diámetro anormal y aumento de la

longitud (> 5 mm) en los bebés entre los segmentos de arco aórtico

- **Coartación aórtica:** Consiste en un estrechamiento de la aorta en la región del ligamento arterioso justo distal a la arteria subclavia izquierda. El segmento de estenosis se desarrolla con frecuencia en una ubicación yuxtaductal pero puede mostrar extensión en el arco aórtico y istmo. La clasificación anterior en preductal (infantil) y posductal (adulto) se usa con menos frecuencia debido a la coartación aórtica es siempre periductal. Coartación abdominal es una enfermedad rara y debe distinguirse del síndrome aórtico medio.
- **Interrupción del arco aórtico:** Arco aórtico interrumpido se define como una discontinuidad luminal completa y anatómica entre la aorta ascendente y descendente, según lo descrito por Steidele. Es poco frecuente, representa sólo el 1% de las enfermedades congénitas cardíacas. El cuarto arco aórtico y la exposición teratogénico durante el período intrauterino se han propuesto como sus posibles causas. Se puede presentar como una anomalía simple o compleja. De acuerdo con la clasificación de Celoria-Patton, el tipo A se define como la interrupción distal a la arteria subclavia izquierda (42% de los casos); en el tipo B, la interrupción está entre la arteria carótida común izquierda y la arteria subclavia (53%) y, por último, en el tipo C, el segmento es interrumpido entre la arteria innominada y la izquierda de la arteria carótida común.
- **Ventana aortopulmonar:** Descrito por Elliotson en 1830 , se define como una comunicación entre la aorta ascendente y el tronco pulmonar o de la arteria pulmonar derecha. Se caracteriza por la presencia de válvulas aórticas y pulmonares bien definidas y separadas, a diferencia de en el tronco arterioso, donde se observó solamente una válvula troncal aislado. Es una entidad poco frecuente, que representa aproximadamente el 0.1 % de todas las cardiopatías congénitas, y es el más raro de los cuatro tipos de defectos del tabique. Esto se explica por la fusión incompleta o malformación de los anillos conotruncales derecha o izquierda. Se han utilizado diferentes clasificaciones. La clasificación Mori, que es el más utilizada, se divide en tres tipos: Tipo I o de comunicación proximal ( 70 % -96 % de los casos ) se produce cerca de las válvulas semilunares . Tipo II o comunicación distal (14 % -25 % ) implica la bifurcación pulmonar a nivel de la arteria pulmonar derecha, esta forma puede estar asociado con el tipo A de Interrupción aórtica. En el tipo III ventana aortopulmonar (5 %), hay ausencia total del tabique aortopulmonar, se asocia con otras anomalías cardíacas congénitas, que se observa hasta en el 44 % de los casos.
- **Tronco arterioso:** también conocido como tronco arterial común, se caracteriza por una única gran arteria que surge de la base del corazón y suministra el flujo sanguíneo sistémico, coronaria, y pulmonar. Esta anomalía resulta de un fallo de la tabicación durante el desarrollo de los ventrículos y el segmento arterial proximal del tubo de corazón. Collett y Edwards subdividen el tronco arterioso de la siguiente manera: En el tipo I, el tronco pulmonar principal nace de la arteria troncal justo distal a la válvula troncal. En los tipos II y III, el tronco pulmonar está ausente y las ramas pulmonares derecha e izquierda surgen



posteriormente. Tipo IV corresponde a la atresia pulmonar con comunicación interventricular y múltiples principales arterias colaterales aortopulmonar. Representa el 1 % de las lesiones cardíacas detectadas en la vida fetal. Se asocia con un arco aórtico derecho en 35 % de los casos y se relaciona comúnmente con anomalías genéticas.

- Estenosis aórtica supravalvular: es un estrechamiento focal o difuso de la aorta a partir de la unión sinotubular y a menudo con toda la aorta ascendente.
- Anillo vascular: es una anomalía del arco aórtico en el que la tráquea y el esófago están rodeados por estructuras vasculares. Son anomalías poco comunes (< 1% de todos los defectos cardíacos congénitos) con una frecuencia similar en ambos sexos y son causadas por la persistencia anormal o regresión de uno de los seis arcos aórticos embrionarios. Los dos tipos más comunes de los anillos vasculares completos son un arco aórtico doble y un arco aórtico derecho con arterioso izquierdo ligamento. Otros dos anillos vasculares completos que son raras incluyen un arco aórtico derecho con espejo - imagen de ramificación y ligamento arterioso retroesofágico izquierdo y un arco aórtico izquierdo con la aorta descendente en el lado derecho, la arteria subclavia derecha, y el ligamento arterioso, el doble arco aórtico representa el 50% -60 % de los anillos vasculares y está dado por la persistencia de los cuartos arcos embrionarias derecha y la izquierda, las cuales se unen a la aorta dorsal. La forma más común de arco aórtico doble es uno en el que el arco derecho (posterior) es dominante (75 %). El arco izquierdo es dominante en el 20% de los pacientes, y los arcos son del mismo tamaño en el 5% de los pacientes. El arco menos dominante es atrésico en un tercio de los casos. Arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante y ligamento arterioso izquierdo es el segundo anillo vascular más común, representando el 12 % -25 % de los casos. En esta anomalía, la arteria subclavia izquierda surge de la aorta descendente (a menudo de un divertículo conocido como el divertículo Kommerell) y pasa por detrás al esófago.
- Síndrome de Marfan: es un trastorno del tejido conectivo multisistémica que afecta a ambos sexos por igual y que se caracteriza por anomalías esqueléticas, cardiovasculares y oculares. Su prevalencia se ha estimado de dos a tres personas por 10.000. Es un trastorno de transmisión autosómica dominante (70% -75% de los casos), pero también se asocia con mutaciones esporádicas cardiovascular y enfermedad valvular se ve en la mayoría de los pacientes (90%) y es la causa dominante de la mortalidad. El término aneurisma refiere a la dilatación uniforme de los tres senos de Valsalva, con extensión a la aorta ascendente y la obliteración de la cresta sinotubular normales, sino que se encuentra en el 60% -80% de los adultos con síndrome de Marfan. La ectasia finalmente se extiende en el espacio anular, causando insuficiencia aórtica, que puede progresar a una disección de la raíz o ruptura. Su característica microscópica es la necrosis quística de la media.
- Arteritis de Takayasu: Es una arteritis de grandes vasos primario de origen desconocido que afecta la aorta y sus ramas principales. Tiene una distribución

mundial. Básicamente afecta a las niñas y mujeres jóvenes ( 80 % -90 % de los pacientes con arteritis de Takayasu son mujeres y en la segunda o tercera década de la vida). La clasificación Numano se basa en la anatomía involucrada: tipo I, la participan sólo las ramas del arco aórtico; tipo IIa participan la aorta ascendente o el cayado aórtico con o sin ramas; tipo IIb, afecta la aorta torácica descendente con o sin la aorta ascendente o del cayado aórtico con sus ramas, tipo III, la participación de toda la aorta descendente con o sin las arterias renales; tipo IV , la participación de sólo la aorta abdominal con o sin las arterias renales, y de tipo V , la participación de toda la aorta con ramas. La participación de las arterias coronarias o pulmonares deberían indicarse como C ( +) o P ( +), respectivamente.

- Síndrome de aorta media: Constituye del 0,5 al 2% de los casos de coartación aórtica toracoabdominal. Se caracteriza por estrechamiento de la aorta abdominal proximal y de las principales arterias a dicho nivel y respectivos ostium de salida, afectando principalmente a las arterias renales. Representa una causa importante de hipertensión (HTA) renovascular en niños y adolescentes (26%). La HTA, generalmente severa, implica grandes dificultades en el tratamiento médico y/o quirúrgico. En el caso del SAM idiopático la etiología es desconocida. Se especula sobre la intervención de factores que inciden durante el periodo embriológico, sin clara evidencia, pero por la edades de presentación se sugiere una condición congénita.
- Escala de medición: Cualitativa Nominal.

## **ASPECTOS ÉTICOS**

Únicamente se evaluará estudios de archivo por lo que no es necesario carta de consentimiento informado. Dicha información obtenida será confidencial, no utilizándose para otros fines. De acuerdo a la Ley General de Salud el riesgo del estudio es mínimo.

## **RECURSOS HUMANOS**

Se emplearon recursos propios de la UMAE Hospital General GGG del CMN La Raza del Instituto Mexicano del Seguro Social, tanto médico, como de equipamiento perteneciente al servicio de Radiodiagnóstico.

El personal médico es el adscrito a los servicios de Radiodiagnóstico, formando parte del staff de médicos del Hospital en donde se desarrolla la investigación.

Los estudios de tomografía computada se realizaron con equipo de tomografía computada Brilliance de Philips Medical Systems, de 64 detectores

No se requirió de financiamiento externo o de recursos extras por parte del hospital, ya que los empleados forman parte del protocolo necesario al derechohabiente para su diagnóstico y tratamiento.

Los recursos humanos, institucionales y económicos a emplear en la elaboración de esta tesis como los sistemas computarizados, espacio físico, papelería y archivos, se encuentran disponibles sin utilización de recursos económicos adicionales o excesivos. Como se trata de un estudio descriptivo y retrospectivo se ajusta a las normas institucionales sin interferir en los tratamientos o vigilancias médicas. Por lo que se considera el estudio factible desde el punto de vista personal, institucional y económico.

## **FACTIBILIDAD**

El presente estudio es particularmente reproducible debido a que en éste hospital se concentra a la población de pacientes pediátricos de la Zona Norte del centro del país en condiciones raciales y socioeconómicas similares. Además se cuenta con la infraestructura tecnológica y humana, un registro radiológico digital completo, la información de dicha base de datos y expedientes clínicos suficientes para permitir el análisis de las variables del estudio.

## RESULTADOS

Se realizó estudio retrospectivo, observacional, transversal y descriptivo del análisis de expedientes clínicos y archivos de imagen del sistema PACS de 50 pacientes pediátricos en grupos de edad de 0 a 16 años con diagnóstico de alteración aortica y que contaban con estudio de angiografía computada durante el periodo comprendido de marzo del 2011 a marzo del 2014 en búsqueda de enfermedades aorticas congénitas y adquiridas y la anomalía específica en cada uno de los casos. Se emplearon recursos propios de la UMAE Hospital General GGG del CMN La Raza del Instituto Mexicano del Seguro Social, tanto médico, como de equipamiento perteneciente al servicio de Radiodiagnóstico. Los estudios de tomografía computada se realizaron con equipo de tomografía computada Brilliance de Philips Medical Systems de 64 detectores.

Para el análisis de los datos se realizaron tablas de acuerdo al sexo (femenino, masculino) con división por grupos etarios (Tabla 1), encontrando que 23 fueron mujeres que corresponde al 46% de la población y 27 hombres que corresponde al 54% (Gráfico 1 y 2).

¡ TABLA 1 ANOMALIA AORTICA POR ANGIOTOMOGRAFIA POR GRUPO DE EDAD Y SEXO

HALLAZGO	GRUPO DE EDAD									
	1 M - 2 A		2 - 3 A		3 - 5 A		6 - 11 A		11 - 16 A	
	FEM	MASC	FEM	MASC	FEM	MASC	FEM	MASC	FEM	MASC
CONDUCTO ARTERIOSO PERSISTENTE	1	1								
HIPOPLASIA AORTICA	2	2								
COARTACION AORTICA	1	2	1			5	4	3	3	4
INTERRUPCION DEL ARCO AORTICO		2								
TRONCO ARTERIOSO							1			1
ANILLO VASCULAR	3	4			3	1	2		2	1
SINDROME DE AORTA MEDIA							1			
TOTAL	7	11	1		3	6	8	3	5	6

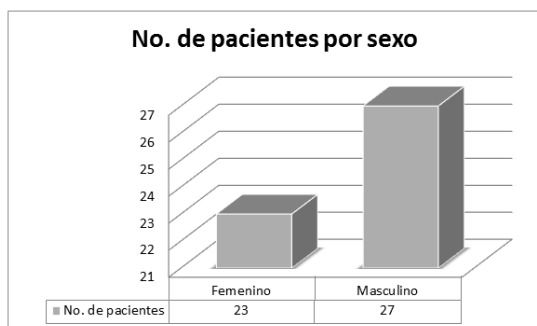


Gráfico 1. Número de pacientes por sexo.

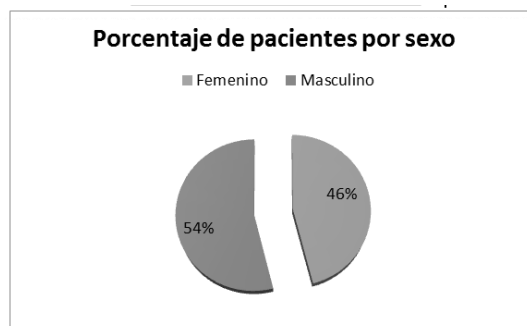


Gráfico 2. Porcentaje de pacientes por sexo.

El grupo etario en el que se encontró una mayor prevalencia de enfermedades de la aorta fue en el de los lactantes menores con 19 pacientes, constituyendo el 36% de la población estudiada, seguido del grupo de los escolares y los adolescentes con 11 pacientes cada

uno (22%), los preescolares con 9 pacientes (18%) y por último el de los lactantes mayores con 1 paciente (2%) (Grafico 3 y 4).

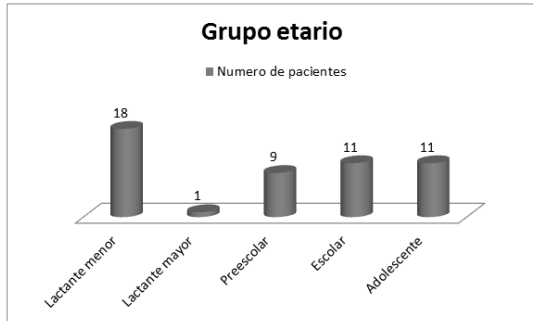


Grafico 3. Número de pacientes por grupo etario.

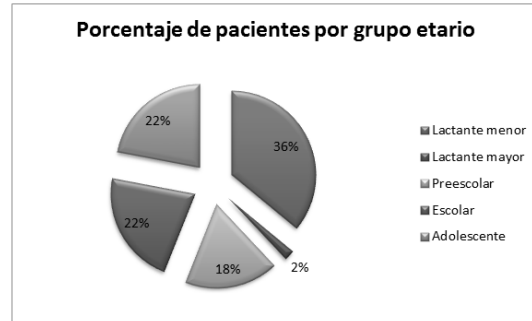


Grafico 4. Porcentaje de pacientes por grupo etario.

Dentro de los hallazgos encontrados, el 100 % de las enfermedades aorticas fueron de tipo congénito (Grafico 5) siendo las anomalías aorticas más frecuentemente encontradas la coartación aortica con 23 pacientes de la población estudiada, 9 del sexo femenino y 14 del sexo masculino, que constituye el 46% de los casos, seguida de los anillos vasculares con 16 pacientes, 10 mujeres y 6 hombres (32 %), la hipoplasia aortica con 4 pacientes, 2 mujeres y 2 hombres (8%), la persistencia del conducto arterioso, interrupción del arco aórtico y tronco arterioso con 2 pacientes cada uno (4%) y por último el síndrome de aorta media con únicamente 1 paciente que constituye el 2% de la población estudiada (Tabla 2 y 3, Grafico 6).

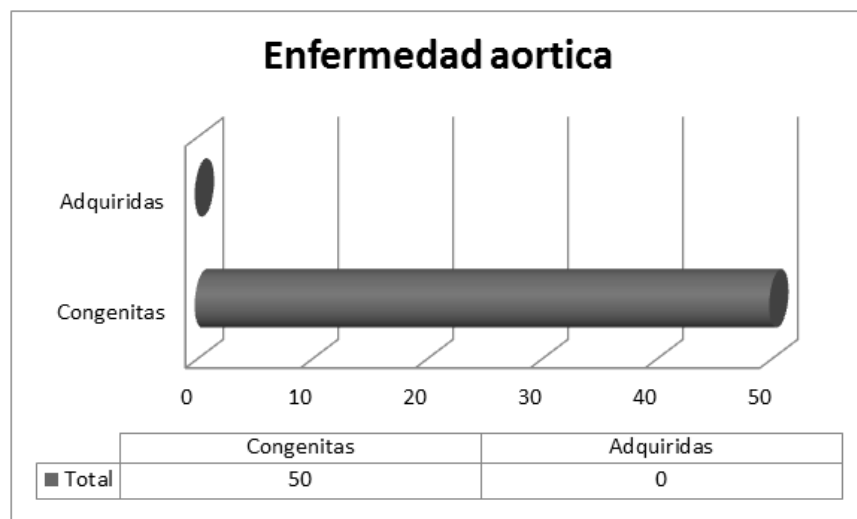


Grafico 5. Número de pacientes por tipo de enfermedad aortica.

TABLA 2. ANOMALIA AORTICA EN EL SEXO FEMENINO POR GRUPOS DE EDAD.

HALLAZGO	GRUPO DE EDAD				
	1 M - 2 A	2 - 3 A	3 - 5 A	6 - 11 A	11 - 16 A
CONDUCTO ARTERIOSO PERSISTENTE	1				
HIPOPLASIA AORTICA	2				
COARTACION AORTICA	1	1		4	3
INTERRUPCION DEL ARCO AORTICO					
TRONCO ARTERIOSO				1	
ANILLO VASCULAR	2		3	2	2
SINDROME DE AORTA MEDIA				1	
TOTAL	6	1	3	8	5

TABLA 3. ANOMALIA AORTICA EN EL SEXO MASCULINO POR GRUPOS DE EDAD.

HALLAZGO	GRUPO DE EDAD				
	1 M - 2 A	2 - 3 A	3 - 5 A	6 - 11 A	11 - 16 A
CONDUCTO ARTERIOSO PERSISTENTE	1				
HIPOPLASIA AORTICA	2				
COARTACION AORTICA	2		5	3	4
INTERRUPCION DEL ARCO AORTICO	2				
TRONCO ARTERIOSO					1
ANILLO VASCULAR	5		1		1
SINDROME DE AORTA MEDIA					
TOTAL	12		6	3	6

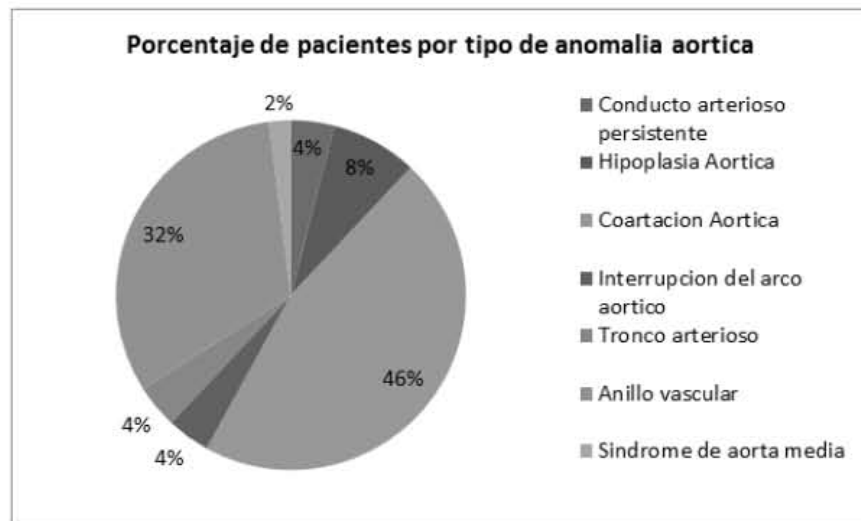


Grafico 6. Porcentaje de pacientes por tipo de anomalía aortica.



De todas las anomalías aórticas, la coartación aórtica fue la más frecuentemente encontrada, siendo la de tipo preductal la más común con un 87% de los casos (20 casos) y la postductal la menos frecuente con un 13% (3 casos). (Grafico 7 y 8).

TABLA 4 TIPO DE COARTACION AORTICA POR SEXO Y GRUPO ETARIO										
COARTACION AORTICA	GRUPO DE EDAD									
	1 M - 2 A		2 - 3 A		3 - 5 A		6 - 11 A		11 - 16 A	
	FEM	MASC	FEM	MASC	FEM	MASC	FEM	MASC	FEM	MASC
PREDUCTAL	1	2	1			4	4	2	2	4
POSTDUCTAL						1		1	1	
TOTAL	1	2	1			5	4	3	3	4

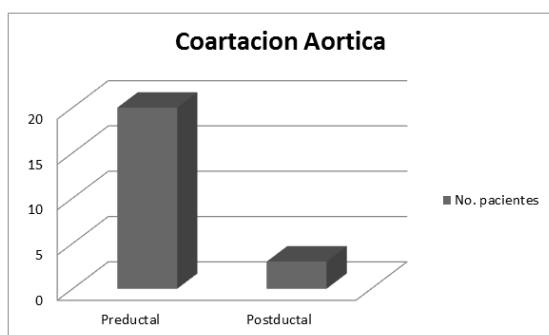


Grafico 7. Número de pacientes por tipo de coartación.

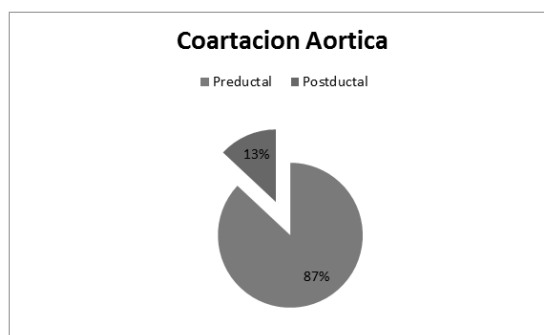


Grafico 8. Porcentaje de pacientes por tipo de coartación.

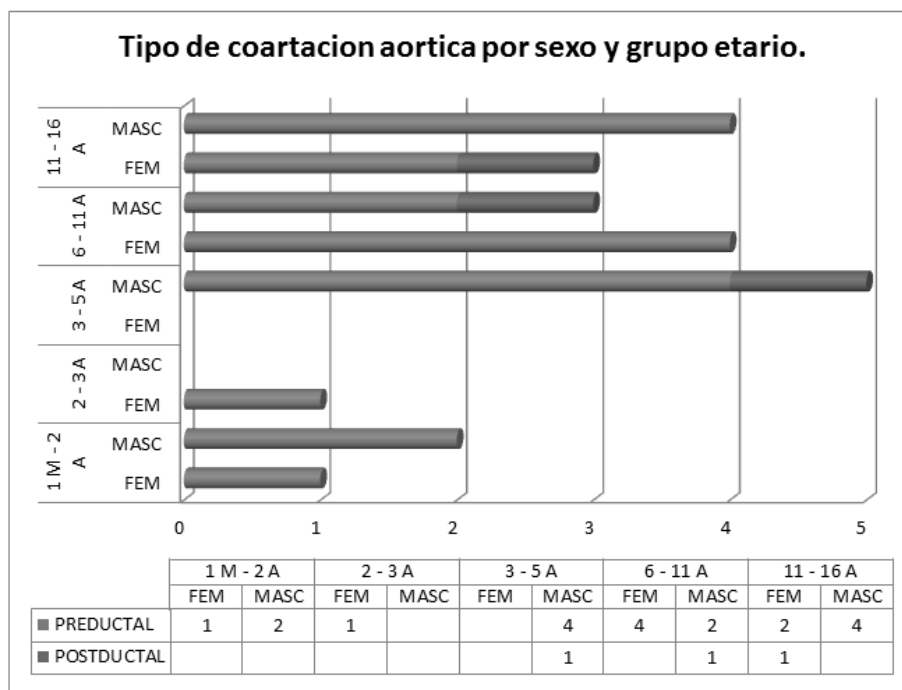


Grafico 9. Prevalencia del tipo de coartación de la aorta por sexo y grupo etario.

Los anillos vasculares constituyen la segunda anomalía aortica más frecuentemente encontrada en la población estudiada con un 32% de los casos. El doble arco aórtico fue el tipo de anomalía con mayor prevalencia dentro de este grupo encontrando dominancia del arco derecho en 11 de los 16 pacientes (69%), dominancia del arco izquierdo en 3 (19%), ambos arcos del mismo tamaño en 1(6%) y la presencia de arco aórtico a la derecha con ligamento arterioso izquierdo en 1 paciente únicamente (6%). (Tabla 5, Grafico 10).

TABLA 5 TIPO DE ANILLO VASCULAR POR SEXO Y GRUPO ETARIO										
ANILLO VASCULAR	GRUPO DE EDAD									
	1 M - 2 A		2 - 3 A		3 - 5 A		6 - 11 A		11 - 16 A	
	FEM	MASC	FEM	MASC	FEM	MASC	FEM	MASC	FEM	MASC
DOBLE ARCO. DER DOMINANTE	3	3			1		2		1	1
DOBLE ARCO. IZQ DOMINANTE					1	1			1	
DOBLE ARCO. MISMO TAMAÑO					1					
ARCO AO DERECHA + LA IZQ		1								
ARCO AO DERECHA + LARI										
ARCO AO IZQ + DESC DER										
TOTAL	3	4			3	1	2		2	1

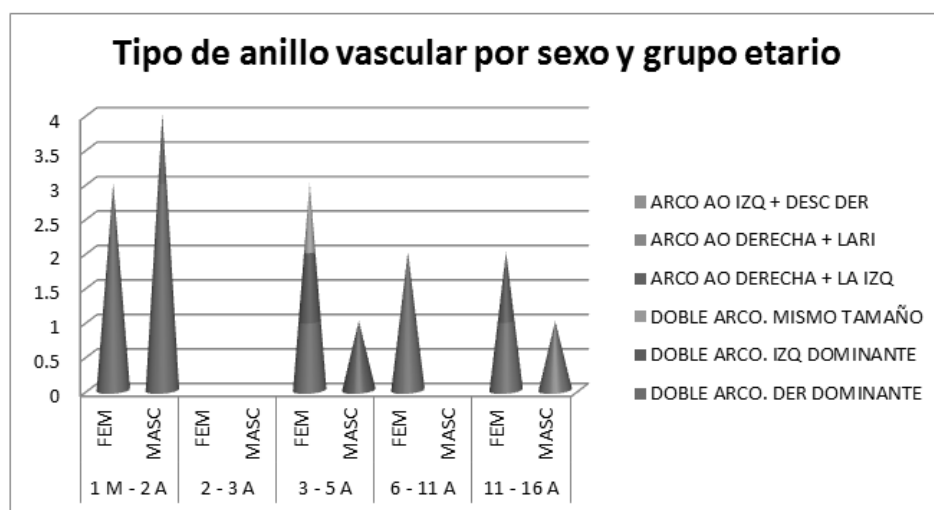


Grafico 10. Prevalencia del tipo de anillo vascular por sexo y grupo etario

La hipoplasia aortica representa el tercer lugar en frecuencia de las anomalías aorticas encontradas representada únicamente por 4 pacientes, 2 del sexo femenino y 2 del sexo masculino todos en el grupo etario de lactante menor, siendo el tipo de hipoplasia con mayor prevalencia el de segmento distal < 50% con 3 pacientes (75%) seguido del segmento proximal <60% con un paciente (25%). (Tabla 6, Grafico 11).

TABLA 6 TIPO DE HIPOPLASIA AORTICA POR SEXO Y GRUPO ETARIO											
HIPOPLASIA AORTICA	GRUPO DE EDAD										
	1 M - 2 A		2 - 3 A		3 - 5 A		6 - 11 A		11 - 16 A		
	FEM	MASC	FEM	MASC	FEM	MASC	FEM	MASC	FEM	MASC	
SEGMENTO PROXIMAL < 60%	1										
SEGMENTO DISTAL < 50%	1	2									
ITSMO < 40%											
HIPOPLASIA TUBULAR											
TOTAL	2	2									

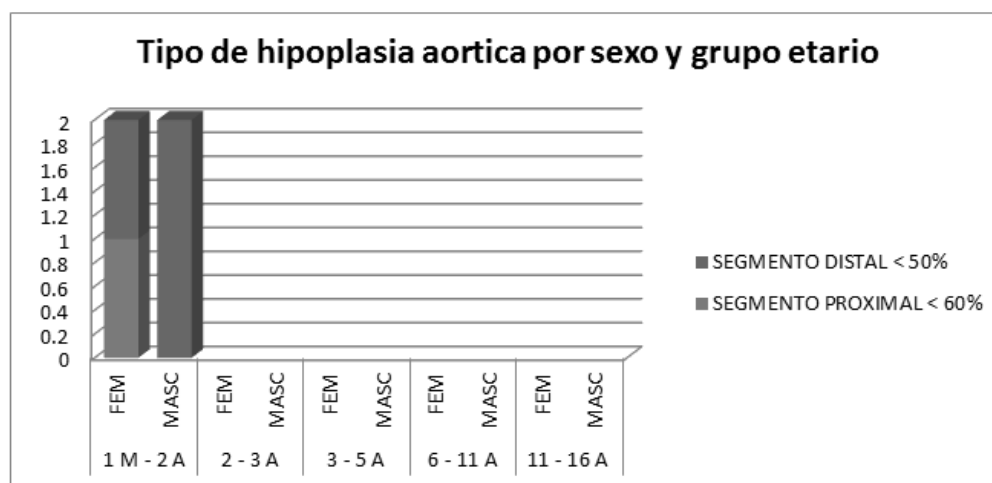


Grafico 11. Prevalencia del tipo de hipoplasia aortica por sexo y grupo etario

La persistencia del conducto arterioso representa el 4% de las anomalías aorticas observadas en el estudio, encontrándose únicamente en 2 pacientes lactantes menores, siendo la del tipo A (cónica) la única observada. (Tabla 7, Grafico 12).

TABLA 7 TIPO DE CONDUCTO ARTERIOSO PERSISTENTE POR SEXO Y GRUPO ETARIO										
PCA	GRUPO DE EDAD									
	1 M - 2 A		2 - 3 A		3 - 5 A		6 - 11 A		11 - 16 A	
	FEM	MASC	FEM	MASC	FEM	MASC	FEM	MASC	FEM	MASC
A	1	1								
B										
C										
D										
E										
TOTAL	1	1								

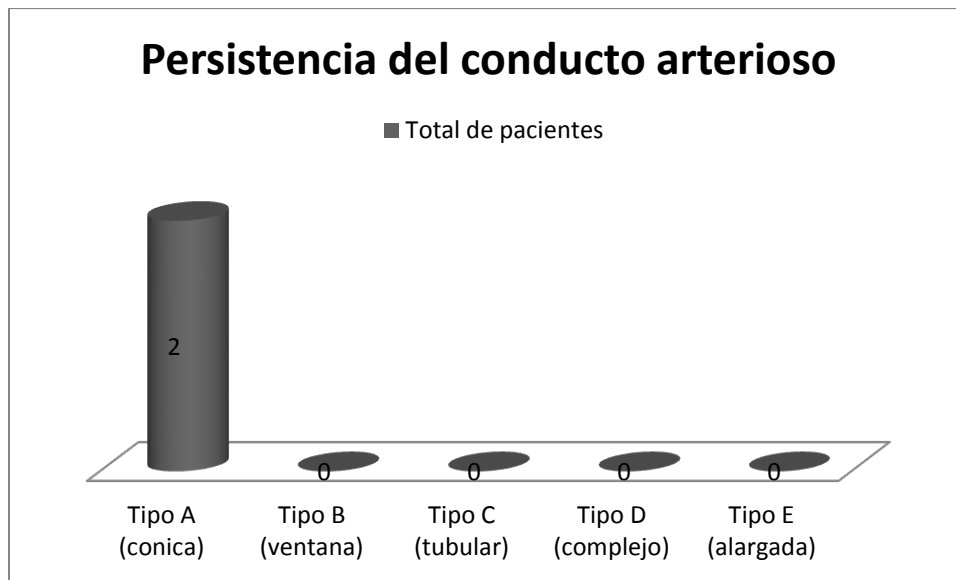


Grafico 11. Prevalencia del tipo de persistencia del conducto arterioso por sexo y grupo etario

El tronco arterioso, la interrupción del arco aórtico y el síndrome de aorta media fueron 3 de las anomalías encontradas con menor frecuencia en nuestro estudio. El tronco arterioso representado en nuestra población solo con 2 pacientes siendo el tipo I el único encontrado en esta prevalencia. (Tabla 8) La interrupción del arco aórtico con 2 pacientes siendo el tipo A y el tipo B los que fueron posibles documentar. (Tabla 9)

El síndrome de aorta media constituyo la anomalía menos frecuente con únicamente 1 paciente femenino escolar que representa el 2% de la población en estudio.

TABLA 8 TIPO DE TRONCO ARTERIOSO POR SEXO Y GRUPO ETARIO										
TRONCO ARTERIOSO	GRUPO DE EDAD									
	1 M - 2 A		2 - 3 A		3 - 5 A		6 - 11 A		11 - 16 A	
	FEM	MASC	FEM	MASC	FEM	MASC	FEM	MASC	FEM	MASC
I							1			1
II										
III										
IV										
TOTAL							1			1

TABLA 9 TIPO DE INTERRUPCION DEL ARCO AORTICO POR SEXO Y GRUPO ETARIO										
INTERRUPCION ARCO AO	GRUPO DE EDAD									
	1 M - 2 A		2 - 3 A		3 - 5 A		6 - 11 A		11 - 16 A	
	FEM	MASC	FEM	MASC	FEM	MASC	FEM	MASC	FEM	MASC
A		1								
B		1								
C										
TOTAL		2								

## DISCUSION

El medico radiólogo gradualmente se encuentra con anomalías congénitas incidentales en su práctica clínica. El conocimiento de estas anomalías permitirá al radiólogo identificarlas y reportarlas y por otra parte evitar confusiones que podrían llevar a diagnósticos erróneos.

La tomografía computada multidetector ha reemplazado a la angiografía en la evaluación de pacientes con sospecha de enfermedad aortica. Aunque la mayoría de la enfermedad aortica se asocia con aterosclerosis (aneurisma y disección), el espectro de la enfermedad aortica es amplia e incluye varias entidades congénitas y adquiridas.

En nuestro estudio de todas las anomalías aorticas, la coartación aortica fue la más frecuentemente encontrada, siendo la de tipo preductal la más común con un 87% de los casos encontrándose un 39% de prevalencia en el sexo femenino, mientras que Kimura-Hayama y colaboradores describieron que la coartación aortica representa el 7% de la enfermedad congénita del corazón teniendo un predominio en el sexo masculino con una relación 1.5: 1 con respecto a las mujeres.

Asimismo, los anillos vasculares constituyen la segunda anomalía aortica más frecuentemente encontrada en la población estudiada con un 32% de los casos a diferencia de lo encontrado en la literatura donde los anillos vasculares son anomalías poco frecuentes. Por otra parte se encontró una prevalencia en el sexo femenino del 62% mientras que el doble arco aórtico fue el tipo de anomalía con mayor prevalencia dentro de este grupo encontrando dominancia del arco derecho. que tiene un alto grado de correspondencia con lo publicado por Ramos-Duran L y colaboradores.

## CONCLUSIONES

La tomografía computada multidetector es una herramienta alternativa muy útil en el establecimiento del diagnóstico primario y la identificación de las anomalías cardiovasculares que ha reemplazado a la angiografía en la evaluación de pacientes con sospecha de enfermedad aortica y dado que el espectro de la enfermedad aortica es amplia e incluye varias entidades congénitas y adquiridas, la TC multidetector con una mayor resolución espacial es de gran utilidad e importancia en la evaluación de la aorta y sus ramas.

En el presente trabajo se analizaron los estudios de 50 pacientes pediátricos en grupos de edad de 0 a 16 años con diagnóstico de alteración aortica y que contaban con estudio de angiotomografía computada en búsqueda de enfermedades aorticas congénitas y adquiridas y la anomalía específica en cada uno de los casos, encontrando que la mayoría de los pacientes fueron del sexo masculino representando el 54% del total y el 46% de los casos fueron del sexo femenino. El grupo etario en el que se encontró una mayor prevalencia de enfermedades de la aorta fue en el de los lactante menor seguido del grupo de los escolares y los adolescentes.

El 100 % de las enfermedades aorticas encontradas fueron de tipo congénito siendo las anomalías aorticas más frecuentemente encontradas la coartación aortica con 46% de los casos, seguida de los anillos vasculares (32 %), la hipoplasia aortica (8%), la persistencia del conducto arterioso, interrupción del arco aórtico y tronco arterioso con 2 pacientes cada uno (4%) y por último el síndrome de aorta media.

Asimismo fue posible identificar y describir los tipos de anomalías aorticas mas frecuentes de nuestra población en estudio concluyendo así que una de las mayores utilidades de la TCMD es la valoración de las características de la enfermedad aortica, teniéndose la capacidad para obtener información crucial para el procedimiento terapéutico que se ha de seguir en los pacientes.

La patología que afecta a la aorta y sus ramas debe ser bien conocida por médicos radiólogos los cuales deben estar familiarizados con su forma de presentación clínica y por imagen ya que muchas de estas son un problema médico que ponen en peligro la vida del paciente si no se abordan de forma adecuada.

## BIBLIOGRAFIA

1. Rydberg J, MD. Buckwalter K, MD. Caldemeyer K, MD. Multisection CT: Scanning techniques and clinical applications. *Radiographics* 2000; 20: 1787-1806
2. Fishman E, MD. A brief overview of CT angiography
3. Kimura-Hayama ET, MD. Melendez G, MD, MS. Mendizabal AL, MD, et al. Uncommon congenital and acquired Aortic diseases: Role of multidetector CT angiography. *Radiographics* 2010; 30: 79-98.
4. Lowe GM, Donaldson JS, Backer CL. Vascular rings: 10-year review of imaging. *RadioGraphics* 1991;11:637–646.
5. Moolaert AJ, Bruins CC, Oppenheimer-Dekker A. Anomalies of the aortic arch and ventricular septal defects. *Circulation* 1976;53:1011–1015.
6. Yu Tongfu, MD. Zhu Xiaomei, MD. Tang L, MD. Review of CT angiography of aorta. *Radiologic clinics of north America*. 2007: 45; 461-483.
7. Gotway M, MD. Dawn S, MD. Thoracic aorta imaging with multislice CT. *Radiologic clinics of north America*. 2003: 41; 521-543
8. Morgan-Hughes GJ, Marshall AJ, Roobottom C. Morphologic assessment of patent ductus arteriosus in adults using retrospectively ECG-gated multidetector CT. *AJR Am J Roentgenol* 2003;181: 749–754.
9. Espino-Vela J, Cardenas N, Cruz R. Patent ductus arteriosus: with special reference to patients with pulmonary hypertension. *Circulation* 1968;38(1 suppl):45–60.
10. Matsui H, Adachi I, Uemura H, Gardiner H, Ho YS. Anatomy of coarctation, hypoplastic and interrupted aortic arch: relevance to interventional/surgical treatment. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2007; 5:871–880.
11. Abbruzzese PA, Aidala E. Aortic coarctation: an overview. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)* 2007;8: 123–128.
12. Mert M, Paker T, Akcevin A, et al. Diagnosis, management, and results of treatment for aortopulmonary window. *Cardiol Young* 2004;14:506–511.
13. Ramos-Duran L, Nance JW, Schoepf UJ, et al. Developmental aortic arch anomalies in infants and children assessed with CT angiography. *AJR* 2012; 198: W466-W474.
14. Ha HI, Seo JB, Lee SH, et al. Imaging of Marfan syndrome: multisystemic manifestations. *Radio- Graphics* 2007;27:989–1004.



15. Yamada I, Nakagawa T, Himeno Y, Numano F, Shibuya H. Takayasu arteritis: evaluation of the thoracic aorta with CT angiography. *Radiology* 1998;209:103–109.

# INSTRUMENTO DE RECOLECCIÓN

## INFORMACIÓN CLÍNICA

Fecha de realización de estudio: \_\_\_\_\_ Edad: \_\_\_\_\_ Años \_\_\_\_ meses      Sexo \_\_\_\_\_  
 Nombre (abreviatura): \_\_\_\_\_ No de afiliación: \_\_\_\_\_

Tipo IV	
---------	--

## ENFERMEDAD AORTICA:

Congénita	
Adquirida	

## ANOMALIA AORTICA:

<b><u>CONDUCTO ARTERIOSO PERSISTENTE</u></b>	
Tipo A (cónica)	
Tipo B (ventana)	
Tipo C (tubular)	
Tipo D (complejo)	
Tipo E (alargada)	
<b><u>HIPOPLASIA AORTICA</u></b>	
Segmento proximal diámetro <60%	
Segmento distal diámetro <50%	
Istmo diámetro < 40%	
Hipoplasia tubular	
<b><u>COARTACION AORTICA</u></b>	
Preductal	
Postductal	
<b><u>INTERRUPCION DEL ARCO AORTICO</u></b>	
Tipo A	
Tipo B	
Tipo C	
<b><u>VENTANA AORTOPULMONAR</u></b>	
Tipo I o comunicación proximal	
Tipo II o comunicación distal	
Tipo III	
<b><u>TRONCO ARTERIOSO</u></b>	
Tipo I	
Tipo II	
Tipo III	

<b><u>ESTENOSIS AORTICA SUPRAVALVULAR</u></b>	
Estrechamiento focal	
Estrechamiento difuso	
<b><u>ANILLOS VASCULARES</u></b>	
Arco aórtico doble	
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Arco derecho dominante</li> <li>• Arco izquierdo dominante</li> <li>• Ambos arcos mismo tamaño</li> </ul>	
Arco aórtico derecho con ligamento arterioso izquierdo	
Arco aórtico derecho con ramificación en espejo y ligamento arterioso retroesofagico izquierdo	
Arco aórtico izquierdo con aorta descendente a la derecha, arteria subclavia derecha y ligamento arterioso	
<b><u>SINDROME DE MARFAN</u></b>	
Con anulectasia	
Sin anulectasia	
<b><u>ARTERITIS DE TAKAYASU</u></b>	
Tipo I	
Tipo IIa	
Tipo IIb	
Tipo III	
Tipo IV	
Tipo V	
C (+)	
P (+)	
<b><u>SINDROME DE AORTA MEDIA</u></b>	
Estrechamiento de arterias renales	
Sin estrechamiento de arterias renales	

## CRONOGRAMA

ACTIVIDAD	Abril 2014	Mayo 2014	Junio 2014	Julio 2014	Agosto 2014	Sept. 2014	Febrero 2015
Redacción del Protocolo	■	■					
Presentación al Comité y aprobación		■					
Captura de datos			■	■			
Análisis estadístico de datos				■			
Redacción de Tesis				■			
Presentación de Tesis					■		
Publicación de tesis						■	■