



Revista argentina de cardiología

ISSN: 1850-3748

Sociedad Argentina de Cardiología

ALVAREZ GALLESIO, JOSÉ M; GIMÉNEZ RUIZ, PATRICIO; DAVID,
MICHEL; DEVOTO, MARTÍN; BERTOLINO, TOMÁS; FERREIRA, MARIANO
Coartación de aorta abdominal en síndrome de Noonan
Revista argentina de cardiología, vol. 88, núm. 6, 2020, Noviembre-Diciembre, pp. 586-587
Sociedad Argentina de Cardiología

DOI: <https://doi.org/10.7775/rac.es.v88.i6.19397>

Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=305369837014>

- ▶ [Cómo citar el artículo](#)
- ▶ [Número completo](#)
- ▶ [Más información del artículo](#)
- ▶ [Página de la revista en redalyc.org](#)

LAJEM [redalyc.org](https://www.redalyc.org)

Sistema de Información Científica Redalyc
Red de Revistas Científicas de América Latina y el Caribe, España y Portugal
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso
abierto

BIBLIOGRAFÍA

1. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, et al. Contemporary Definitions and Classification of the Cardiomyopathies. *Circulation* 2006;113:1807-16. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.174287>.
2. Engberding R, Bender F. Identification of a Rare Congenital Anomaly of the Myocardium by Two Dimensional Ecocardiography: Persistence of Isolated Miocardial Sinusoids. *Am J Cardiol* 1984;53:1733-4. [https://doi.org/10.1016/0002-9149\(84\)90618-0](https://doi.org/10.1016/0002-9149(84)90618-0).
3. Gussak I, Brugada P, Brugada J, Wright RS, Kopecky SL, Chaitman BR, et al. Idiopathic short QT interval. A new syndrome? *CARDIOLOGY. Arrhythmias, Electrophysiology and Electrocardiography*. 2000;94:99-102. <https://doi.org/10.1159/000047299>.
4. Gollob M, Redpath C, Roberts J. The Short QT syndrome. Proposed Diagnostic Criteria. *J Am Coll Cardiol* 2011;57:802-12. <https://10.1016/j.jacc.2010.09.048>.
5. Milano A, Vermeer A, Lodder, E. HCN4 Mutations in Multiple Families With Bradycardia and Left Ventricular Noncompaction. *J Am Coll Cardiol*. 2014;64:745-56. <https://10.1016/j.jacc.2014.05.045>.
6. Antzelevitch, C., Pollevick, G., Cordeiro, J., & Col. (2007). Loss-of-Function Mutations in the Cardiac Calcium Channel Underlie a New Clinical Entity Characterized by ST-Segment Elevation, Short QT Intervals, and Sudden Cardiac Death. *Circulation* 2007;115:442-9. <https://10.1161/CIRCULATIONAHA.106.668392>.

REV ARGENT CARDIOL 2020;88:584-586.

<http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v88.i6.19396>

Coartación de aorta abdominal en síndrome de Noonan

La coartación de aorta abdominal o hipoplasia es una rara enfermedad. Su incidencia evaluada en un estudio con autopsias seriadas fue de 1/62 500. (1) Magnoli y cols. (2) reportaron 20 pacientes con coartación de aorta sobre un total de 1500 tratados por obstrucción aortoiliaca. Tres de estos pacientes presentaban, además, dilatación aneurismática de la aorta. La coartación de aorta abdominal es más frecuente en mujeres que en hombres. En una serie de 18 casos presentada por Delaurentis y cols., (3) solo 1 paciente era hombre. Inicialmente fue descrita por Quain en 1847 como una variable agresiva de la enfermedad aterosclerótica vascular. (4) Existen pocos casos descritos en la bibliografía, por lo que su fisiopatológica aún no es muy clara. Algunos sostienen que se debe a una incorrecta fusión de ambas aortas dorsales en el primer mes del desarrollo embrionario. Además, hay autores que creen que mecanismos infecciosos o inflamatorios, como la radioterapia, aterosclerosis, rubeola y otros, podrían desencadenar esta condición. (5) Pac y cols. (6) han descrito 2 casos de coartación de aorta asociado a síndrome de Noonan. El estrechamiento de la aorta se manifiesta habitualmente con hipertensión arterial grave o claudicación intermitente.

Se presenta el caso de un varón de 21 años que consulta por claudicación intermitente. Tiene como antecedentes coartación aórtica torácica tratada en el año 2013 con un *stent* y una angioplastia con balón de la arteria iliaca derecha secundaria a una estenosis.

En el examen físico, se evidenció facies con un fenotipo peculiar, dimorfismo de pabellones auriculares, párpados y paladar, asociado con supinación de ambos codos (Figura 1). La evaluación genética fue compatible con un síndrome de Noonan. Los pulsos periféricos y resultados de laboratorio fueron normales. Se realizó una angiotomografía, en la que se evidenció una estenosis suboclusiva de la aorta infrarrenal con recanalización en las arterias ilíacas internas a través de las arterias iliolumbares y la arteria mesentérica inferior (Figura 2). Además, se observó hipotrofia de ambas arterias ilíacas primitivas en su origen, pero con flujo adecuado en la zona distal. La angiografía con sustracción digital mostró una válvula aórtica competente y una raíz aórtica no dilatada. El *stent* se visualizó permeable y sin parámetros de reestenosis, localizado distalmente al origen de la arteria subclavia. Además, se confirmó una coartación aórtica abdominal infrarrenal asociada a una lesión significativa y larga en la arteria iliaca primitiva derecha y una oclusión completa de la arteria iliaca primitiva izquierda. Se completó evaluación con ecocardiograma y ergometría que fueron normales. Se realizó un *bypass* aortoiliaco de forma electiva con prótesis de dacron. Luego de 4 d de internación, el paciente fue dado de alta sin ninguna complicación. En el posoperatorio inmediato, se evidenció una correcta perfusión de las extremidades inferiores con un alivio completo de los síntomas. Específicamente, la hipoplasia aórtica infrarrenal carece de una definición clara. Sin embargo, clásicamente se presenta como un segmento de arteria aorta con un diámetro inferior a 12 mm. Existen cuatro tipos de coartación aórtica, tipo I: coartación suprarrenal y estenosis de arteria renal; tipo II: coartación infrarrenal y estenosis de arteria renal; tipo III: coartación suprarrenal y arterias rena-

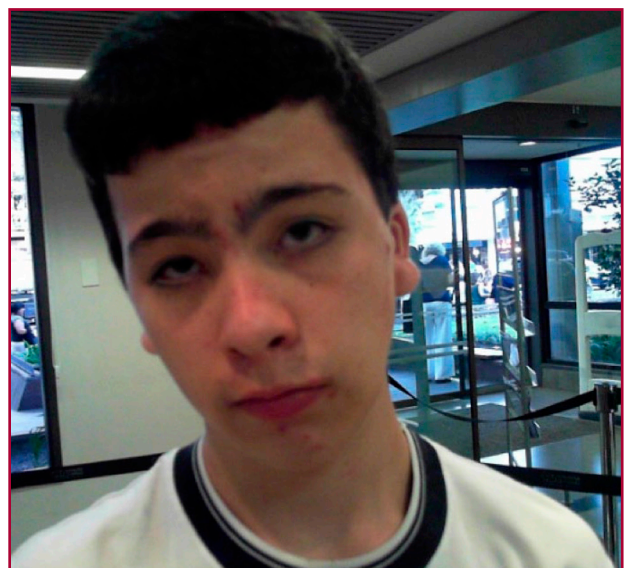


Fig. 1. Fenotipo de síndrome de Noonan



Fig. 2. Corte sagital de angiografía preoperatoria con coartación de aorta infrarrenal

les normales; tipo IV: coartación infrarrenal y arteria renal normal. Por ende, nuestro paciente pertenece al grupo III/IV. Su tratamiento es discutible y, con el advenimiento de técnicas endovasculares, se plantea su utilidad en esta patología. No obstante, como en general son estenosis largas prevalece la cirugía convencional sobre los métodos endovasculares. Las escasas series de casos son en su mayoría de cirugía convencional. No existen trabajos que comparen una técnica con la otra, por lo que no es posible establecer diferencias en el éxito técnico y los resultados en el tiempo entre ambos métodos. En nuestro paciente, el tratamiento endovascular resultó satisfactorio para la estenosis de la aorta torácica con un periodo de permeabilidad de más de quince años. Dada la longitud de la estenosis y la evidencia bibliográfica se decidió el abordaje quirúrgico convencional. El paciente, luego de un año de la cirugía, tiene una vida sin limitación en sus actividades, aunque aún estaría pendiente su valoración en el tiempo.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses.

(Véanse formularios de conflicto de intereses de los autores en la web / Material suplementario).

Consideraciones éticas

El paciente consintió en la publicación de su caso.

José M. Alvarez Galesio¹, Patricio Giménez Ruiz¹,
Michel David¹, Martín Devoto¹, Tomás Bertolino²,
Mariano Ferreira¹

Servicio de Cirugía Cardiovascular¹ y Cardiología²,
Herzzentrum Hospital Alemán Buenos Aires -
E-mail: jalvarezgalesio@gmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Park TC, Hamre DW, Parter JM. Nonatherosclerotic causes of lower extremity claudication. *Ann Vasc Surg* 1992;6:541-9. <https://doi.org/10.1007/BF02000828>
2. Magnoni F, Pisano E, Cirelli M, Tarantini S, Pedrini L. Abdominal aortic hypoplasia: clinical and technical considerations. *Cardiovasc Surg* 1994;2:760-2.
3. DeLaurentis DA, Friedman P, Wolferth CC Jr, Wilson A, Naide D. Atherosclerosis and the hypoplastic aortoiliac system. *Surgery* 1978;83:27-37.
4. Quain R. Partial contraction of the abdominal aorta. *Trans Path Soc Lond*.1847;1:244.
5. Walton BL, Dougherty K, Mortazavi, Strickman N, Krajcer Z. Percutaneous intervention for the treatment of hypoplastic aortoiliac syndrome. *Catheter Cardiovasc Interv* 2003;60:329-34. <https://doi.org/10.1002/ccd.10651>
6. Paç M, Kibar AE, Oflaz MB, Paç FA. Two cases of Noonan syndrome: aortic coarctation causing a giant aneurysm of the descending aorta. *Turk Kardiyol Dern Ars* 2011;39:629. <https://doi.org/10.5543/tkda.2011.01603>

REV ARGENT CARDIOL 2020;88:586-587.

<http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v88.i6.19397>

Aneurisma de arteria renal con estenosis bilateral de arteria renal

Presentamos el caso de una paciente de sexo femenino, de 23 años, con antecedentes personales de hipotiroidismo, anemia crónica por talasemia, obesidad, sedentarismo y antecedentes heredofamiliares (padre diabético tipo 2). Refiere hipertensión arterial de 3 años de evolución, con registros fuera de objetivo de tensión arterial sistólica y diastólica de 180/120 mmHg a pesar de terapia combinada con 4 fármacos: hidroclorotiazida, valsartán, amlodipina y carvedilol. Refiere a la consulta disnea CFI, clasificación de NYHA. Al examen físico, la paciente se encuentra lúcida, orientada, tolera decúbito, registra presión arterial, en brazo derecho 190/120 mm Hg y en brazo izquierdo 192/120 mm Hg. Aparato cardiovascular: R1 y R2 normales, regulares, no R3, latido apexiano 5to. EII. Pulsos periféricos conservados.

Exámenes complementarios

Electrocardiograma: Ritmo sinusal, sobrecarga ventricular izquierda; Rx. Tórax: ICT <0.5; eco-Doppler cardíaco: DDVI: 49 mm, DSVI: 33 mm, SIV: 13 mm, PP: 13 mm, IMVI: 130 g/m², raíz aorta: 29 mm, AI: 35 mm, DDVD: 15 mm, FEy: 60%, FAC: 40%, TAPSE: 23 mm, motilidad parietal normal, gradiente pico aórtico 8,8 mmHg. Laboratorio: glóbulos rojos (4,7), hemoglobina: 9,3 mg%, hematocrito: 32%, glucemia: 81 mg/dL, colesterol: 120 mg/dL, urea: 34 mg/dL, creatinina: 0,88 mg/dL, aclaramiento (*clearance*) de creatinina: 124,5 mL/min, hematuria (-), VIH (-), VDRL (-), microalbuminuria: 3,06 mg/L, proteinuria: 12,24 mg/24 h.

Con sospecha de hipertensión arterial secundaria, probablemente renovascular se realiza Rx. de abdomen y