

Cuatro tips para la evaluación de la patología aórtica en niños

Mario Fabrizio Chirinos Gambarini ¹, Carlos F. Ugas Charcape ², Catalina Bravo López ³, Al-mendra Sharon Liñan Dominguez ⁴, Alexander Martin Mamani Ninaja ⁵

RESUMEN

Las anomalías congénitas de la aorta tienen una incidencia del 1-2% en la población general y hasta el 50% de los casos se asocian con otras cardiopatías congénitas. La ecocardiografía, la angiografía por tomografía computarizada y la resonancia magnética cardíaca son cruciales para el diagnóstico inicial, la planificación quirúrgica y el seguimiento de complicaciones postquirúrgicas.

Esta revisión presenta cuatro tips esenciales para la evaluación tomográfica de las anomalías aórticas en niños.

Primero, es fundamental recordar la posición y relación de los grandes vasos. Normalmente, la aorta se sitúa posterior y a la derecha de la arteria pulmonar. Las transposiciones de grandes arterias (TGA), ya sea D-TGA o L-TGA, requieren intervención quirúrgica temprana.

El segundo tip es medir correctamente la aorta. El diámetro varía según la edad, sexo y superficie corporal, por lo que las alteraciones deben determinarse mediante mediciones precisas y valores estandarizados utilizando el score Z.

El tercer tip es descartar la presencia de anillos vasculares, anomalías que rodean la tráquea y/o el esófago. El doble arco aórtico es el anillo vascular más común.

El último tip descartar otras anomalías cono-truncuales como el tronco arterioso, la persistencia del quinto arco aórtico y la interrupción del arco aórtico. Identificar estas anomalías y sus condiciones asociadas es fundamental para una gestión e intervención adecuadas.

Palabras claves: aorta, angiografía por tomografía computarizada, cardiopatías congénitas, niños.

FOUR TIPS THE EVALUATION OF AORTIC PATHOLOGY IN CHILDREN

ABSTRACT

Congenital aortic anomalies have an incidence of 1-2% in the general population, and up to 50% of cases are associated with other congenital heart diseases. Echocardiography, computed tomography angiography, and cardiac magnetic resonance imaging are crucial for initial diagnosis, surgical planning, and follow-up of postoperative complications.

This review presents four essential tips for the tomographic evaluation of aortic anomalies in children.

First, it is crucial to remember the position and relationship of the great vessels. Normally, the aorta is located posterior and to the right of the pulmonary artery. Transpositions of the great arteries (TGA), whether D-TGA or L-TGA, require early surgical intervention.

The second tip is to measure the aorta correctly. The diameter varies according to age, sex, and body surface area, so alterations must be determined through precise measurements and standardized values using the Z score.

The third tip is to rule out the presence of vascular rings, anomalies that encircle the trachea and/or esophagus. The double aortic arch is the most common vascular ring.

The final tip is to rule out other cono-truncal anomalies such as truncus arteriosus, persistent fifth aortic arch, and interrupted aortic arch. Identifying these anomalies and their associated conditions is fundamental for appropriate management and intervention.

Keywords: aorta, computed tomography angiography, congenital heart diseases, children.

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO:

Mario Fabrizio Chirinos Gambarini, Carlos Federico Ugas Charcape, Catalina Bravo López, Almendra Sharon Liñan Dominguez, Almendra Sharon Liñan Dominguez. Cuatro tips para la evaluación de la patología aórtica en niños. Rev Per Radiol. 2024; 2...

CORRESPONDENCIA:

E-mail: mchirinos@insnsb.gob.pe

mariofabriziocg@gmail.com

Celular: +51 927883313

CONFLICTOS DE INTERÉS:

Los autores del presente estudio declaran no tener conflicto de intereses.

FINANCIAMIENTO:

El presente estudio se realizó mediante financiamiento propio

1. Médico radiólogo, Servicio de diagnóstico por imá-

genes, Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja. Lima, Perú. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5512-5439>

2. Médico radiólogo, Servicio de diagnóstico por imágenes Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja. Lima, Perú. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8380-3276>

3. Médico especialista en Imagenología Diagnóstica y Terapéutica. Universidad Nacional Autónoma de México. Médico Radiólogo Clínica Nuestra Señora de Fátima, Colombia. ORCID: <https://orcid.org/0009-0003-5387-3534>

4. Médico residente en Diagnóstico por imágenes, Hospital Nacional Dos de Mayo. Lima, Perú. ORCID: <https://orcid.org/0009-0000-3539-8280>

5. Médico residente en Diagnóstico por Imágenes, Hospital Carlos Lanfranco La Hoz. Lima, Perú. ORCID: <https://orcid.org/0009-0003-7867-3555>

INTRODUCCIÓN

Epidemiología:

Las cardiopatías más frecuentes en el Perú son similares a las reportadas en la literatura internacional, en orden de frecuencia, se reportan la comunicación interventricular (30,5%), comunicación interauricular (19,1%), conducto arterioso persistente (17%) (1, 2, 3) seguido por la coartación aórtica (5-8%), siendo esta la patología aórtica más frecuente. Otras patologías como la hipoplasia del arco aórtico y anillos vasculares que representan aproximadamente entre el 1 al 3% de todas enfermedades cardíacas congénitas (4).

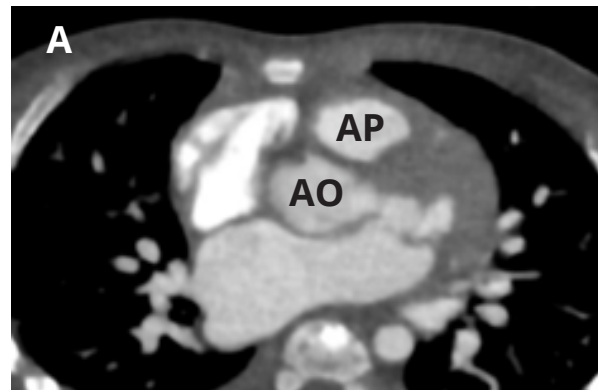
Las anomalías congénitas de la aorta tienen una incidencia en la población general de entre el 1 a 2% y hasta en el 50% de los casos se asocian a otra cardiopatía congénita (5).

La ecocardiografía, la angiografía por tomografía computarizada y la resonancia magnética cardíaca son modalidades de imagen importantes que se utilizan para diagnóstico inicial, planeamiento quirúrgico y seguimiento de las complicaciones postquirúrgicas (6).

Las malformaciones congénitas del arco aórtico abarcan un amplio espectro de variaciones y anomalías que proceden de una embriogénesis desordenada de los arcos aórticos. Estas son el resultado de una persistencia anormal o de una involución de segmentos vasculares embrionarios (7, 8, 9).

TIP 1: RECORDAR POSICIÓN Y RELACIÓN DE LOS GRANDES VASOS

En ausencia de patología, la aorta está situada posterior y a la derecha de la arteria pulmonar en una imagen seccional a nivel de plano valvular (10) (Figura 1)



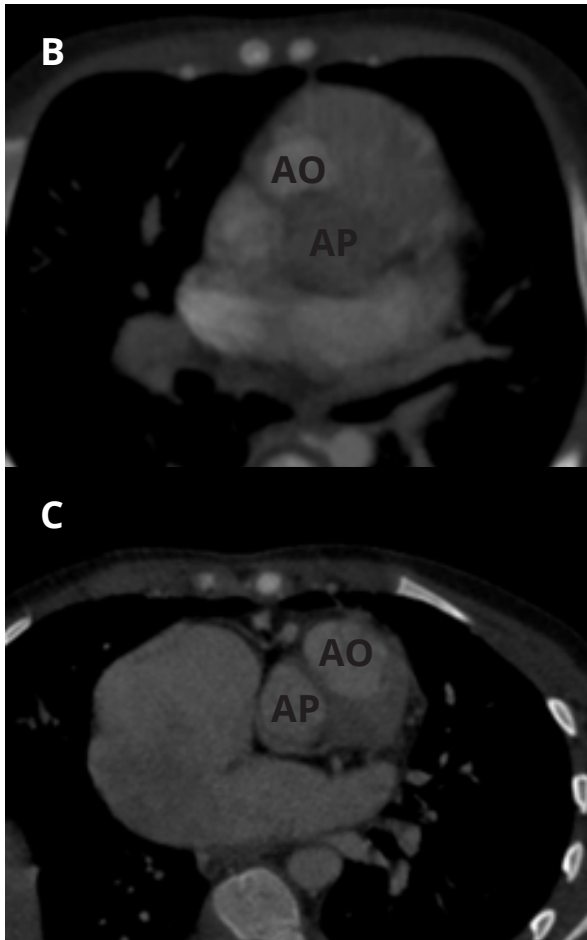


Figura 1: posición de arteria aorta y pulmonar en plano valvular.

A) posición normal: aorta posterior y a la derecha de arteria pulmonar. B) D-transposición de grandes arterias: aorta anterior y a la derecha de arteria pulmonar- C) L-transposición de grandes arterias: aorta anterior y a la izquierda de arteria pulmonar

AO: arteria aorta, AP: arteria pulmonar

Anomalías en la posición: transposición de grandes arterias (TGA)

La TGA es una cardiopatía congénita en la que la aorta y arteria pulmonar están posicionalmente invertidos, esta alteración condiciona un anormal flujo cardiaco. Presenta 2 tipos, D-TGA y L-TGA, su clasificación depende de la posición del ventrículo morfológicamente derecho (10). Este defecto suele requerir una intervención quirúrgica temprana, esto es especialmente

cierto en el caso del D-TGA (10).

D-TGA

El 80% de las TGA son D-TGA, donde el ventrículo derecho conecta con arteria (Figura 2) y el ventrículo izquierdo conecta con arteria pulmonar formando así dos circuitos paralelos (10).

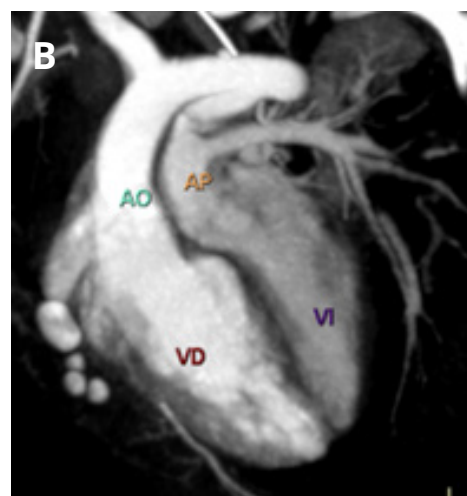
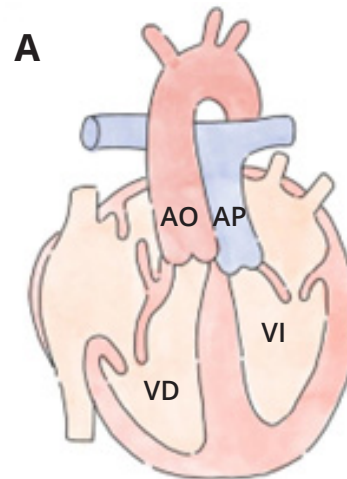


Figura 2: D-TGA

Ventrículo derecho conecta con arteria aorta, ventrículo izquierdo conecta con arteria pulmonar, nótese la distribución en “paralelo” de las grandes arterias A) Gráfico representativo, B) Proyección de máxima intensidad (Mip) en plano coronal oblicuo.

AO: arteria aorta, AP: arteria pulmonar, VD: ventrículo derecho, VI: ventrículo

L-TGA

El 20% de TGA son L-TGA, el ventrículo morfológicamente izquierdo se sitúa a la derecha (Figura 3). La aorta conecta con el ventrículo derecho y la arteria pulmonar conecta con el ventrículo izquierdo (10).

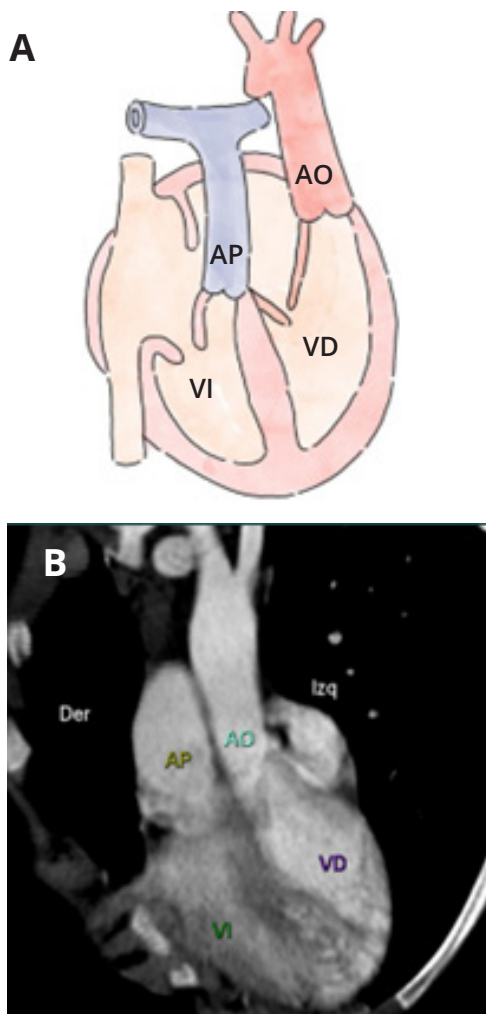


Figura 3: L-TGA

Ventrículo morfológicamente izquierdo localizado a la derecha, conecta con arteria pulmonar; ventrículo morfológicamente derecho conecta con arteria aorta, nótese la distribución en “paralelo” de las grandes arterias. A) Gráfico representativo, B) Reconstrucción coronal oblicua.

AO: arteria aorta, AP: arteria pulmonar, VD: ventrículo derecho, VI: ventrículo izquierdo

TIP 2: MEDIR LA AORTA CORRECTAMENTE

El diámetro de la aorta varía según la edad, sexo y la superficie corporal, por lo que cualquier alteración en su tamaño debe ser determinado por una medida precisa y usando valores estandarizados para la edad pediátrica (11). El uso de score Z para evaluar la aorta requiere de medidas antropométricas como el índice de masa corporal (IMC) con el peso y altura del paciente. Una puntuación del score Z de entre ± 2 desviaciones estándar (DE) representa el rango de normalidad. El Z score determina estrechez cuando los valores son menores a $-2DE$ o dilatación cuando los valores son mayores a $+2DE$ (12).

Las mediciones se deben obtener perpendiculares al eje longitudinal de la aorta en diversos planos específicos como el plano valvular, sinusal (a nivel de los senos de Valsalva), la unión sinotubular, el arco transverso (entre arteria carótida común y subclavia izquierda), el istmo (inmediatamente después de nacimiento de arteria subclavia izquierda), el arco distal (a la altura de aurícula izquierda) y a la altura del diafragma (13) (Figura 4 y 5).

Las imágenes sin contraste no discriminan entre la pared y la luz aórtica, reflejan solo la dimensión aórtica total, por lo que se recomienda medir en estudios contrastados para evaluar su luz correctamente (14) utilizando la distancia de borde interno a borde interno (15). Usar la medición de borde externo a borde externo de la pared aórtica se usa cuando está enferma y muestran irregularidades de la pared o enfermedades de la pared como aterosclerosis, vasculitis o hematoma intramural (16).

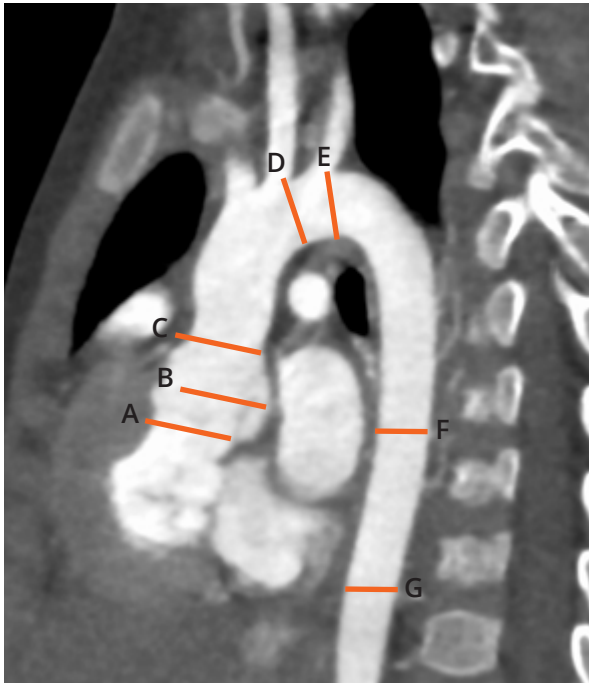


Figura 4: planos de medición

Reconstrucción sagital oblicua de arteria aorta torácica muestra los planos de medición: valvular (A), senos de Valsalva (B), unión sinotubular (C), arco transverso (D), itsmo (E), arco distal (F), diafragma (G)

La angiotomografía cardiaca adquiere imágenes seccionales que permiten la reconstrucción en múltiples planos, para una correcta medición de los diámetros de la arteria aorta se debe obtener vistas transversales (Figura 5) del vaso (perpendicular al eje longitudinal del segmento aórtico) promediando ambas medidas, esto ayuda a corregir posibles errores de medición (15).

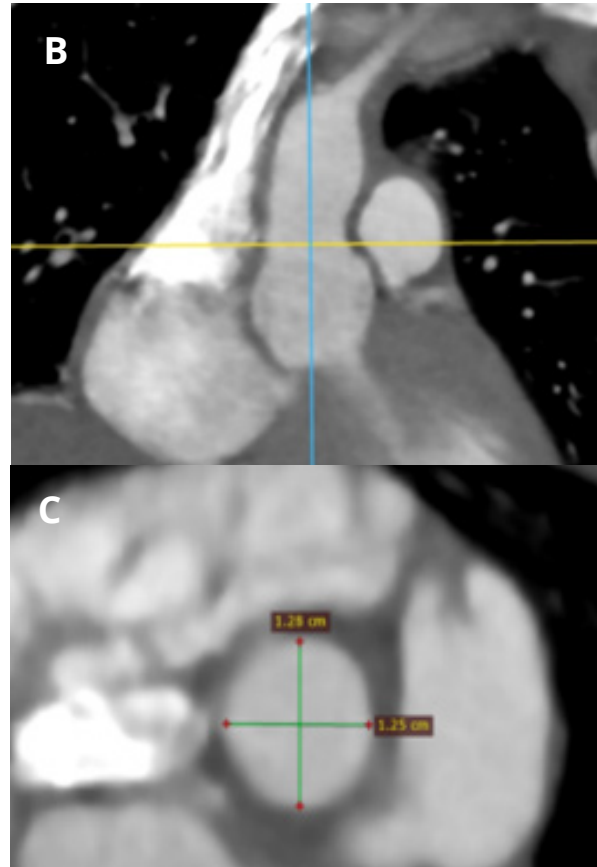
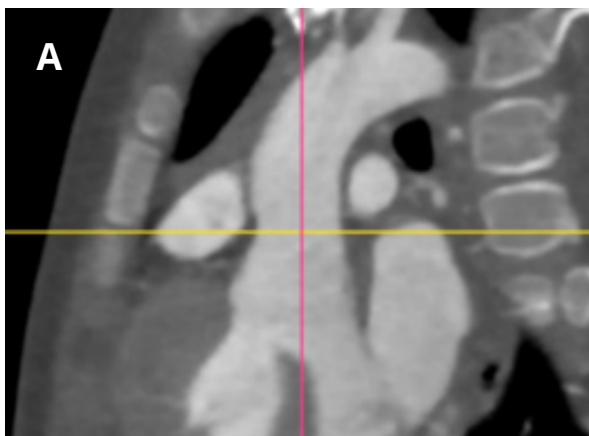


Figura 5. Medición del diámetro de la aorta

Arteria aorta en un paciente con tetralogía de Fallot utilizando el eje longitudinal de la aorta en A) sagital y B) coronal.

C) Reconstrucción multiplanar en plano sinusal utilizando los ejes longitudinales según la imagen A y B, el diámetro final de la arteria se obtiene promediando las medidas de los diámetros medidos entre ambos bordes internos de la arteria.

Anomalías en el diámetro de la aorta: estrechez y dilatación

Estrechez:

La patología más representativa de este grupo es la coartación aórtica, ocurre en el itsmo, donde el tejido ductal anormal rodea la luz aórtica y pellizca el itsmo cuando se cierra el ductus arterioso (Figura 6), se debe anotar la ubicación de la coartación, longitud del estrechamiento, el diámetro (con score Z), la presencia de otros segmentos aórticos hipoplásicos,

distancia con la arteria subclavia izquierda, el grado de dilatación de la aorta descendente postcoartación y cualquier complicación o anomalía adicional que podría influir en la reparación quirúrgica (16).

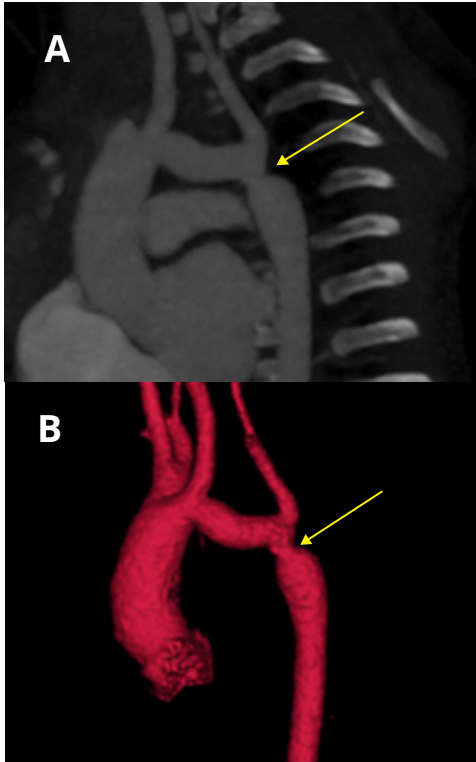


Figura 6: coartación aórtica

Paciente de 8 meses de edad, observe el área de estrechez (flecha) a nivel del istmo aórtico. A) reconstrucción sagital en proyección de máxima intensidad (Mip) y B) Volume rendering

Dilatación:

En nuestro medio la causa más frecuente de dilatación aórtica es la enfermedad de Takayasu (Figura 7), que se trata de una inflamación de la pared por infiltrado granulomatoso no necrotizante, también se manifiesta con engrosamiento circunferencial de la pared que capta contraste (17).

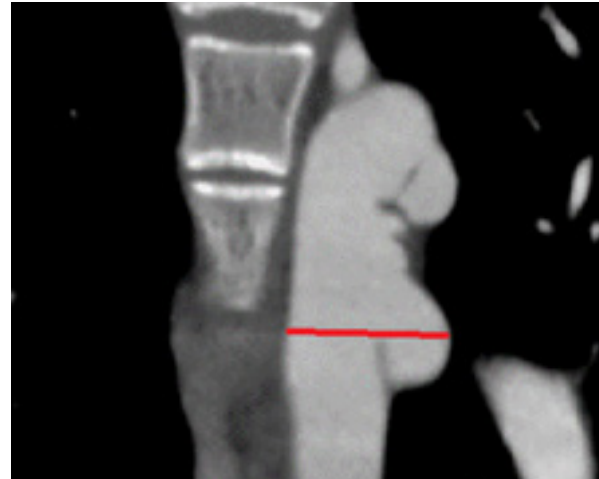


Figura 7: dilatación aórtica

Paciente con diagnóstico de arteritis de Takayasu, nótese múltiples dilataciones aneurismáticas saculares a nivel aórtico

TIP 3: DESCARTAR ANILLO VASCULAR

Los anillos vasculares son anomalías arteriales torácicas congénitas del arco aórtico, sus ramas o sus remanentes que rodean la tráquea y/o el esófago con grados variables de compresión (18, 19, 20) constituyen 1 – 3% de las anomalías cardíacas congénitas (18). El doble arco aórtico, originado por la persistencia del cuarto arco embrionario bilateral, se considera el anillo vascular más frecuentemente constituyendo entre el 30 al 50% de los casos (18). El diagnóstico de los anillos vasculares se basa en los hallazgos de imágenes en radiografía, esofagograma, ecocardiografía, angiografía, angiotomografía computada y resonancia magnética cardíaca (18).

La nomenclatura y clasificación de los anillos vasculares ha variado con el tiempo, el actual sistema de agrupación simplificado propuesto por Backer y Mavroudis (21, 22) divide los anillos vasculares en 4 categorías principales que abarcan más del 95% de todos los anillos vasculares: doble arco aórtico (Figura 8), arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante y divertículo de Kommerell, arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante y divertículo de Kommerell, aorta circunfleja retroesofágica.

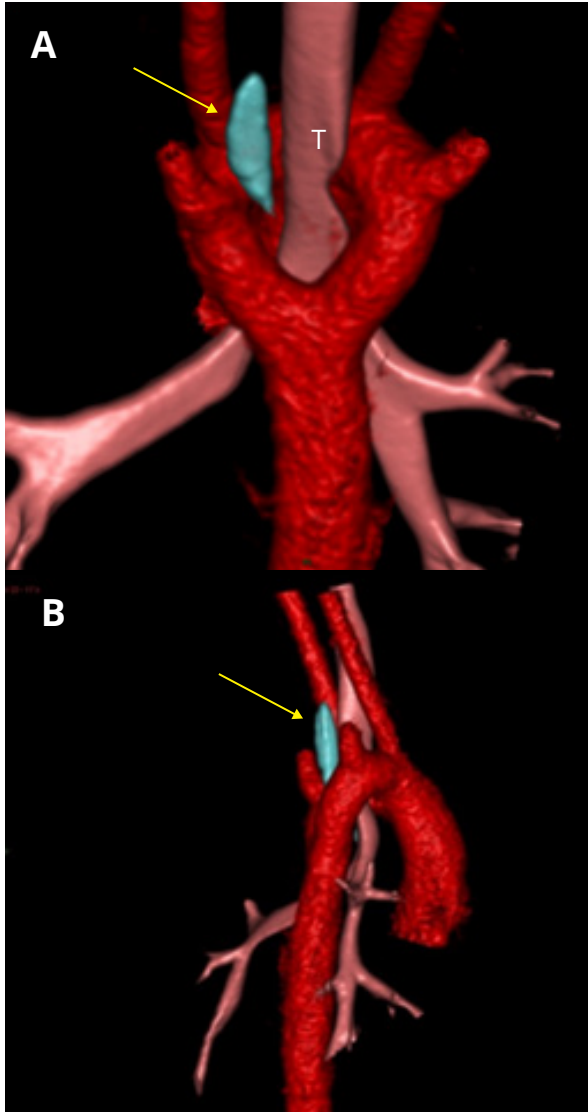


Figura 8: Doble arco aórtico

Paciente de 12 años con antecedente de reflujo gastroesofágico. Imágenes Volume rendering en vista posterior A) y lateral B) donde se observa dos estructuras vasculares que rodea a la tráquea (T) y esófago (flecha).

TIP 4: DESCARTAR OTRA ANOMALÍA COMO TRUNCAL: TRONCO ARTERIOSO, PERSISTENCIA DE QUINTO ARCO AÓRTICO, INTERRUPCIÓN DE ARCO AÓRTICO

Tronco arterioso:

Es una anomalía congénita cardíaca cianótica que se caracteriza por la presencia de un único tronco ar-

terial (Figura 9) con una válvula semilunar localizada sobre un defecto ventricular, a partir del cual se originan las arterias pulmonares, la aorta y las arterias coronarias (23, 24) constituye 2 – 4% de las cardiopatías congénitas (24).

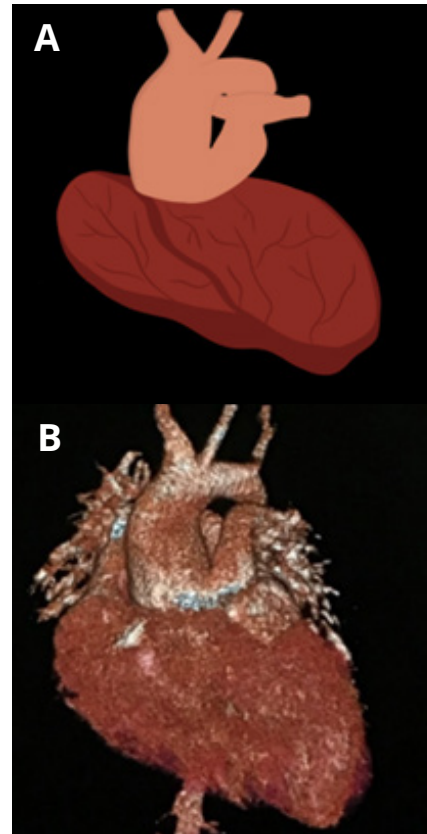


Figura 9: tronco arterioso

Paciente de 14 meses con cianosis donde se identifica tronco arterioso con nacimiento común de la arteria aorta y pulmonar A) diagrama, B) Volume rendering

AO: arteria aorta, AP: arteria pulmonar, TA: tronco arterioso

Persistencia de quinto arco aórtico

La persistencia del quinto arco aórtico es ampliamente reconocida como una rara anomalía congénita debido a la falta de involución del quinto arco aórtico durante el periodo embrionario (25) El tipo más común es aquel en el que se identifica un doble lumen en el arco aórtico (Figura 10).

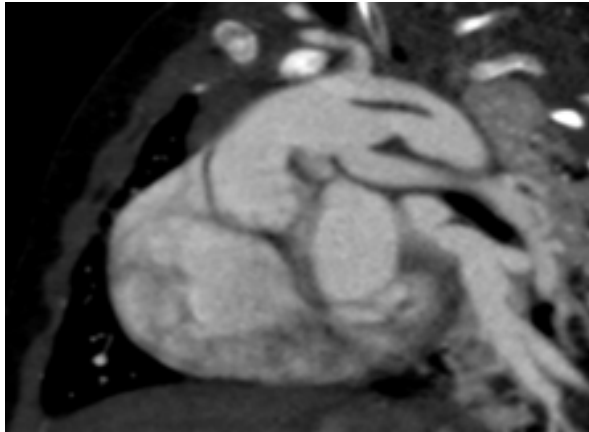


Figura 10: Persistencia de quinto arco aórtico

Paciente de 4 años, imagen sagital-oblicua en la cual se identifica la presencia de arco aórtico con doble lumen (flecha)

Interrupción de arco aórtico:

Es una anomalía congénita rara, caracterizada por la falta de continuidad del arco aórtico con un anormal flujo sanguíneo al resto del cuerpo; tiene una prevalencia aproximada de 5 por 100,000 nacidos vivos y representa el 1% de todas las cardiopatías congénitas (26), es frecuentemente diagnosticada al momento del nacimiento por la gravedad de los síntomas. se asocia frecuentemente a comunicación interventricular, tronco arterioso, transposición de grandes arterias y obstrucción subaórtica, esta patología se asocia con frecuencia al síndrome de DiGeorge (26).

El flujo sanguíneo sistémico es dependiente de ductus arterioso, el cual se encuentra presente en todos los casos, se clasifica según la localización de la interrupción (27):

- Tipo A: interrupción distal a la arteria subclavia izquierda.
- Tipo B: entre la arteria carótida y subclavia izquierda (Figura 11).
- Tipo C: entre tronco braquiocefálico y arteria carótida izquierda.

Para el radiólogo es imprescindible identificar el tipo de interrupción y las anomalías cardiacas asociadas, en especial el grado de obstrucción subaórtica y la presencia de tronco arterioso por su desfavorable pronóstico (27).

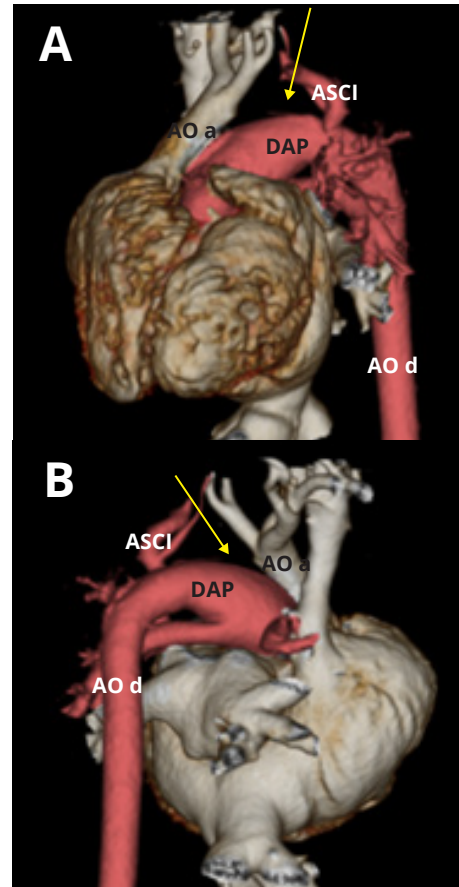


Figura 11: interrupción de arco aórtico tipo B

Imágenes Volume rendering de un paciente de 1 semana de edad, se observa ausencia de segmento del arco aórtico (flecha) con flujo sistémico dependiente de ductus arterioso A) vista anterior oblicua B) vista posterior.

AO a: aorta ascendente, AO d: aorta descendente, DAP: ductus arterioso persistente, ASCI: arteria subclavia izquierda

Agradecimientos: A Ana Julia Liñán Ugas, artista gráfica para las figuras anatómicas 2 y 3 de esta revisión.

Referencias bibliográficas

1. Uribe Rivera Ana Karla, Díaz-Vélez Cristian, Cerrón-Rivera Carlos. Características epidemiológicas y clínicas de las cardiopatías congénitas en menores de 5 años del Hospital Almanzor Aguinaga Asenjo: Enero - Diciembre 2012. Horiz. Med. 2015 Ene; 15(1): 49-56. Disponible en: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1727-558X2015000100007&lng=es.
2. Miyague NI, Cardoso SM, Meyer F, Ultramari FT, Araújo FH, Rozkowisk I, et al. Epidemiological study of congeni-

- tal heart defects in children and adolescents: análisis de 4,538 cases. *Arq Bras Cardiol.* marzo de 2003;80:274-8.
3. Bhardwaj R, Rai SK, Yadav AK, Lakhota S, Agrawal D, Kumar A, et al. Epidemiology of Congenital Heart Disease in India. *Congenit Heart Dis.* 2015;10(5):437-46.
 4. Romberg EK, Tang ER, Chandra T, Podberesky DJ, Epelman M, Iyer RS. Applications of Pediatric Body CT Angiography: What Radiologists Need to Know. *AJR Am J Roentgenol.* mayo de 2020;214(5):1019-30.
 5. Bravo C, Gámez F, Pérez R, Álvarez T, De León-Luis J. Fetal Aortic Arch Anomalies: Key Sonographic Views for Their Differential Diagnosis and Clinical Implications Using the Cardiovascular System Sonographic Evaluation Protocol. *J Ultrasound Med.* Febrero de 2016;35(2):237-51.
 6. Espinola-Zavaleta N, Armenta-Moreno JJ, Silva-Estrada JA, Serrano-Roman J, Espejel-Guzman A, Fernandez-Badillo V, et al. Cardiac computed tomography assessment of congenital aortic diseases: a case series. *Eur Heart J Case Rep.* 30 de marzo de 2023;7(4):ytad155.
 7. Priya S, Thomas R, Nagpal P, Sharma A, Steigner M. Congenital anomalies of the aortic arch. *Cardiovasc Diagn Ther.* abril de 2018;8(Suppl 1):S26-44.
 8. Hanneman K, Newman B, Chan F. Congenital Variants and Anomalies of the Aortic Arch. *RadioGraphics.* enero de 2017;37(1):32-51.
 9. Landeras LA, Chung JH. Congenital Thoracic Aortic Disease. *Radiol Clin North Am.* enero de 2019;57(1):113-25.
 10. Szymanski MW, Moore SM, Kritzmire SM, Goyal A. Transposition of the Great Arteries. En: *StatPearls [Internet].* Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 [citado 21 de mayo de 2024]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK538434/>
 11. MR Angiography for Aortic Diseases *Magn Reson Imaging Clin N Am* 31 (2023) 373–394 <https://doi.org/10.1016/j.mric.2023.05.002>
 12. Optimisation of children z-score calculation based on new statistical techniques doi: 10.1371/journal.pone.0208362
 13. How to measure the aorta using MRI: a practical guide *J Magn Reson Imaging.* 2020 Oct; 52(4): 971–977. Published online 2020 May 6. doi: 10.1002/jmri.27183
 14. Discrepancies in Measurement of the Thoracic Aorta: JACC Review Topic of the Week <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2020.03.084>
 15. 2022 ACC/AHA Guideline for the Diagnosis and Management of Aortic Disease: A Report of the American Heart Association/American College of Cardiology Joint Committee on Clinical Practice Guidelines <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2022.08.004>
 16. Computed Tomography Angiography for Aortic Diseases *Radiol Clin N Am* 62 (2024) 509–525 <https://doi.org/10.1016/j.rcl.2024.01.001>
 17. Computed tomography for aortic assessment in children Minisymposium: Pediatric cardiovascular CT, Published: 24 September 2022, Volume 52, pages 2470–2484, (2022)
 18. Smith BM, Lu JC, Dorfman AL, Mahani MG, Agarwal PP. Rings and slings revisited. *Magn Reson Imaging Clin N Am.* febrero de 2015;23(1):127-35.
 19. Leonardi B, Secinaro A, Cutrera R, Albanese S, Trozzi M, Franceschini A, et al. Imaging modalities in children with vascular ring and pulmonary artery sling. *Pediatr Pulmonol.* agosto de 2015;50(8):781-8.
 20. Madueme PC. Computed tomography and magnetic resonance imaging of vascular rings and other things: a pictorial review. *Pediatr Radiol.* septiembre de 2022;52(10):1839-48.
 21. Worhunsky DJ, Levy BE, Stephens EH, Backer CL. Vascular rings. *Semin Pediatr Surg.* diciembre de 2021;30(6):151128.
 22. Recht HS, Weisberg EM, Fishman EK. 3D CT cinematic rendering of pediatric thoracic vascular anomalies. *Eur J Radiol Open.* 2023;10:100485.
 23. Bhansali S, Horenstein MS, Phoon C. Truncus Arteriosus. En: *StatPearls [Internet].* Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 [citado 22 de mayo de 2024]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK534774/>
 24. Robinson Vimala L, Hanneman K, Thavendiranathan P, Nguyen ET, Silversides CK, Wald RM. Characteristics of Cardiovascular Magnetic Resonance Imaging and Outcomes in Adults With Repaired Truncus Arteriosus. *Am J Cardiol.* 15 de noviembre de 2019;124(10):1636-42.
 25. Shan H, Du X, Zheng G, Ke T, Liao C, Yang H. Persistent fifth aortic arch: a comprehensive literature review. *Front Pediatr.* 26 de junio de 2023;11:1183345.
 26. Loffredo, C. A., Ferencz, C., Wilson, P. D., & Lurie, I. W. (2000). Interrupted aortic arch: an epidemiologic study. *Teratology*, 61(5), 368–375. [https://doi.org/10.1002/\(SICI\)1096-9926\(200005\)61:5<1-368::AID-TERA8>3.0.CO;2-N](https://doi.org/10.1002/(SICI)1096-9926(200005)61:5<1-368::AID-TERA8>3.0.CO;2-N)
 27. Yang, D. H., Goo, H. W., Seo, D. M., Yun, T. J., Park, J. J., Park, I. S., Ko, J. K., & Kim, Y. H. (2008). Multislice CT angiography of interrupted aortic arch. *Pediatric radiology*, 38(1), 89–100. <https://doi.org/10.1007/s00247-007-0662-3>