

Caso clínico

Crisis de cianosis periférica como forma de presentación atípica y tardía de coartación aórtica grave



Peripheral cyanosis crisis as an atypical and late presentation of severe aortic coarctation

María López de Viñaspre Vera-Fajardo^{a,*}, Jesús Garde Basas^b, Alejandro Rodríguez Ogando^c, José Luis Zunzunegui Martínez^c y M. Teresa Viadero Ubierna^b

^a Sección Neonatología, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Araba, Vitoria-Gasteiz, España

^b Sección de Cardiología Pediátrica, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, España

^c Sección de Cardiología Pediátrica, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

La coartación de aorta (CoAo) constituye el 5% de las cardiopatías congénitas, con una prevalencia de 2,09 casos cada 10.000 recién nacidos¹. Su presentación depende de la gravedad de la lesión. Lo más característico es la hipertensión arterial con gradiente tensional y una diferencia de pulsos entre extremidades superiores e inferiores². Los casos más graves, ductus-dependientes, suelen manifestarse en las primeras semanas de vida con *shock* cardiogénico; otros pueden pasar desapercibidos hasta la edad adulta³⁻⁵.

Se describe el caso de una niña de 8 años que consultó por crisis de cianosis periférica y frialdad acra en extremidades inferiores (fig. 1). Refería inicio reciente de las crisis, que le ocurrían semanalmente, sin predominio horario ni desencadenante aparente y se autolimitaban en segundos o minutos.

Como antecedente relevante, desde los 3 meses presentaba hemiparesia izquierda, con mayor afectación en el miembro inferior. No presentaba antecedentes perinatales de interés, las ecografías prenatales fueron normales y el parto y periodo neonatal transcurrieron sin incidencias. Como estudio de hemiparesia, se realizó angiorresonancia magnética (angio-RM) cerebral en la que se observó hemiatrofia derecha de predominio en lóbulos frontal y temporal, y disminución del calibre de las arterias del territorio carotídeo y vertebrobasilar. La carótida interna y cerebral posterior derechas eran permeables, aunque de menor calibre. Tras diferentes estudios realizados en la época de lactante, como estudio de coagulación, estudio reumatológico, etc. y entre los que en ese momento no se incluyó valoración cardiológica, las lesiones se atribuyeron a posibles alteraciones vasculares en el periodo prenatal. Recibió tratamiento rehabilitador y no progresó la hemiparesia.

No se recogía historia familiar de accidentes cerebrovasculares, infartos cardíacos, hipertensión arterial, dislipidemia, ni otras enfermedades relevantes. Se descartaron trastornos de la coagulación en los progenitores.

A los 8 años, se detectó un soplo sistólico de intensidad II/VI en el hueco supraesternal e irradiado a troncos supraaórticos y disminución de la intensidad a la palpación de pulsos en miembros inferiores respecto a los superiores. La presión arterial en las 4 extremidades era normal, pero presentaba gradiente tensional entre extremidades (presión arterial en la extremidad



Figura 1. A) Episodios de cianosis distal. B) Resolución de la clínica tras el tratamiento.

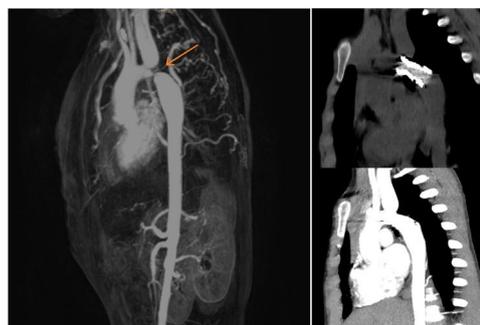


Figura 2. A) Angio-RM toracoabdominal: se observa coartación aórtica grave. B) Angio-TAC torácica tras angioplastia en la que se observa *stent* aórtico permeable.

superior derecha: 108/75 mmHg; en la extremidad inferior derecha: 85/61 mmHg; en la extremidad superior izquierda: 112/72 mmHg y en la extremidad inferior izquierda: 85/53 mmHg). Se revisaron las determinaciones registradas en controles rutinarios en su centro de salud, que resultaron normales (mediciones realizadas únicamente en miembros superiores).

El electrocardiograma era normal para la edad de la paciente. Mediante ecocardiografía se observó estrechamiento aórtico inmediatamente distal al tercer tronco supraaórtico, con diámetro mínimo de 3 mm, gradiente máximo de 50 mmHg con cola diastólica, así como dilatación significativa de la arteria subclavia izquierda. Se solicitó angio-RM, en la que se confirmó CoAo grave en el ductus, con una estenosis estimada del 80% e importante desarrollo de circulación colateral a expensas de la arteria subclavia izquierda, que se confirmó dilatada (fig. 2).

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: marialpzdevinaspre@gmail.com
(M. López de Viñaspre Vera-Fajardo).

Una vez confirmado el diagnóstico de CoAo, se decidió corrección percutánea. Se realizó angioplastia con colocación de *stent* CP montado sobre balón de 12 mm y sobredilatación con balón de 14 mm, con excelentes resultados. La evolución fue favorable, con desaparición de los episodios de cianosis (fig. 1). En el control radiológico al mes (angio-TAC), se objetivó que el *stent* seguía normoposicionado en el istmo aórtico, permeable y con buen calibre (fig. 2). Evolutivamente, la dilatación de la subclavia izquierda había disminuido, aunque persistía dilatada, mientras que se objetivó disminución significativa del calibre de las arterias intercostales y mamarias internas.

Concluimos que, a pesar de ser una presentación atípica, las crisis de cianosis periférica pueden corresponder a una forma de manifestación de CoAo muy evolucionada y debe sospecharse. Su aparición es atribuible a fenómenos isquémicos a consecuencia de la gravedad de la CoAo. Esta teoría es apoyada por el hecho de que las crisis se resolvieron tras la corrección de la estenosis. En el caso descrito, este fue el signo de alarma, a pesar de no empezar con hipertensión arterial, lo cual se puede explicar por la importante circulación colateral desarrollada.

Las recomendaciones actuales de manejo de la CoAo en pacientes con edad y peso suficientes abogan por valorar tratamientos percutáneos frente a correcciones quirúrgicas^{4,6}, dado que se ha demostrado que los resultados obtenidos a medio plazo con implante de *stent* son similares a los obtenidos con corrección quirúrgica e implican menor riesgo quirúrgico. En niños pequeños, su uso está limitado por el tamaño de los dispositivos de liberación, la necesidad de posteriores redilataciones en relación con el crecimiento somático y la posibilidad de reestenosis por proliferación en el *stent*. La angioplastia percutánea con colocación de *stent* fue segura y eficaz en esta paciente, en la que se resolvió por completo la sintomatología.

Cabe recalcar la importancia de la valoración cardiológica en pacientes con episodios isquémicos y que es necesario considerar la posible relación entre la CoAo y el antecedente de atrofia cerebral en este caso. El estudio realizado en esta paciente a los 3 meses de edad fue limitado, sin incluir una valoración cardiológica completa, lo cual pudo suponer un retraso importante en el diagnóstico y tratamiento de la CoAo. A pesar de ser una etiología poco frecuente, las alteraciones cardiovasculares generalmente son causas identificables y en muchas ocasiones reparables, por lo que es

fundamental tenerlas presentes para un diagnóstico temprano que mejore el pronóstico de estos pacientes.

Consideraciones éticas

Para la elaboración y publicación del presente artículo se obtuvo el consentimiento informado del representante legal del paciente por escrito, con el permiso para la utilización de las imágenes que se incluyen.

Financiación

El presente estudio no ha recibido ninguna beca específica de agencias de los sectores público, comercial o sin ánimo de lucro.

Contribución de los autores

M.T. Viadero Ubierna y M. López de Viñaspre Vera-Fajardo han contribuido a la redacción del manuscrito. A. Rodríguez Ogando, J.L. Zunzunegui Martínez y J. Garde realizaron una revisión crítica del manuscrito.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Martínez Olorón P, Romero Ibarra C, Alzina de Aguilar V. Incidencia de las cardiopatías congénicas en Navarra (1989-1998). *Rev Esp Cardiol (Ed. Impr.)*. 2005;58:1428–34.
2. Ziyad M, Hijazi. Clinical manifestations and diagnosis of coarctation of the aorta. *UpToDate*. [Internet]. 2021 [citado 12 octubre 2022]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-coarctation-of-the-aorta>.
3. Luo W, Li J, Huang X, Cai X. Late diagnosis of coarctation of the aorta in a 44-year-old male: A case report. *BMC Cardiovasc Disord*. 2020;20:470.
4. Davis A, Stafford J, Wilson G, Costa S. A delayed diagnosis of aortic coarctation. *Proc (Bayl Univ Med Cent)*. 2019;32:559–60.
5. Geggel RL. Coarctation of the aorta: Delay in diagnosis and referral basis from infancy to adulthood. *J Pediatr*. 2022;242:57–62.
6. Bacha E, Ziyad MH. Management of coarctation of the aorta. *UpToDate*. [Internet]. 2022 [citado 12 octubre 2022]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/management-of-coarctation-of-the-aorta>.