

PATOLOGÍA AÓRTICA PEDIÁTRICA

Martín Santamaria Boado, Mikel Isla Jover, Marta Alaia Montes Zubia, Nerea Hormaza Aguirre, María Berastegui Imaz, Lúa Irene Santamaria Boado, Jon Andycoberry López, Barbara Van Herckenrode Julián.

Hospital Universitario de Cruces, Barakaldo

OBJETIVO DOCENTE

- Ofrecer una visión global de la patología aórtica en pediatría.
 - Destacar el papel fundamental de las técnicas de imagen para la detección, caracterización y seguimiento de las diferentes formas de enfermedad aórtica, y su impacto en el diagnóstico y manejo clínico.
-

REVISIÓN DEL TEMA

- Conjunto variado de alteraciones estructurales.
 - Significado clínico y quirúrgico particular.
 - La evaluación se **inicia** con una **RX de tórax y ecocardiografía**, mientras que el **TC** y la **RM** cardiovascular permiten una **caracterización detallada**.
 - Aunque la patología aórtica adquirida (aortitis o los aneurismas infecciosos), también forma parte del espectro, se aborda de manera más breve.
 - Los hallazgos por imagen son clave para evitar errores diagnósticos y optimizar el seguimiento y tratamiento adecuados.
-

1. AORTA NORMAL

- **RAIZ AÓRTICA**
 - Plano valvular (1a)
 - Senos de Valsalva (1b)
 - Unión sinotubular (1c)
- **AORTA ASCENDENTE**
- **ARCO AÓRTICO**
 - arco proximal (3A)
 - arco distal (3B)
- **ISTMO (4)**

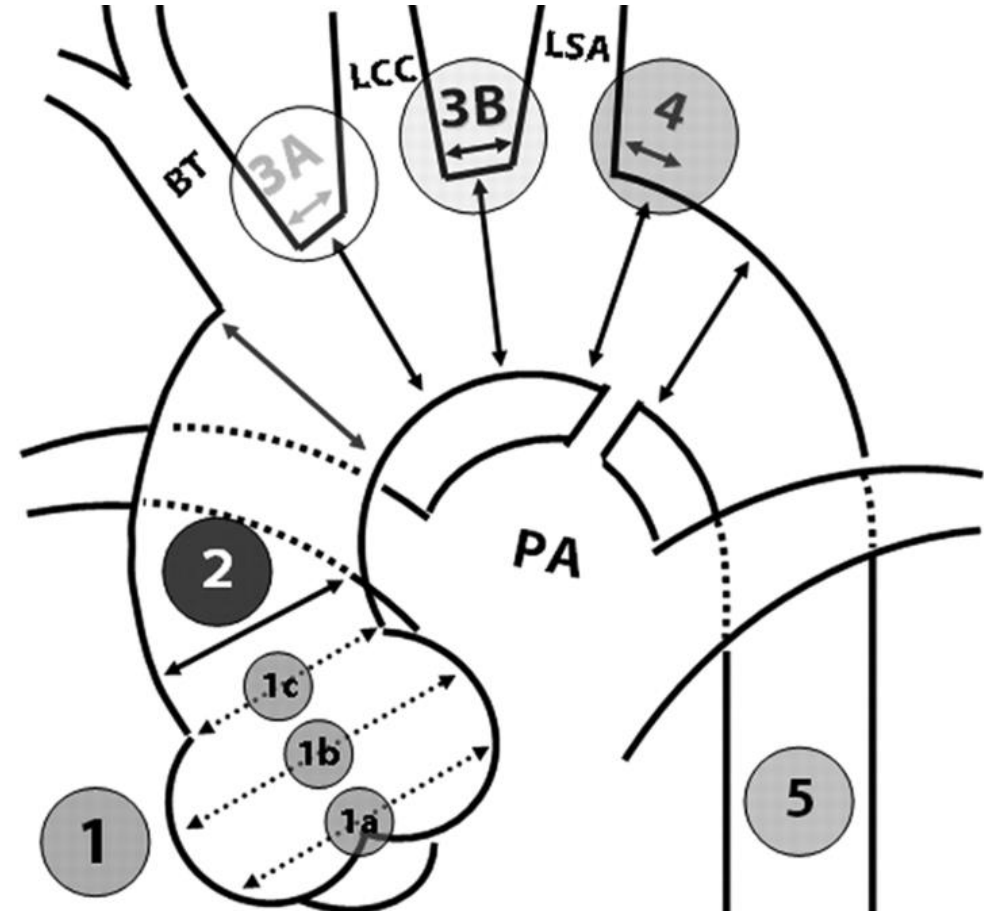


Diagrama aorta normal obtenido del Radiographics.

[DOI: 10.1148/rg.301095061.](https://doi.org/10.1148/rg.301095061)

1. PATOLOGÍA AÓRTICA PEDIÁTRICA

CONGENITAS

- Coartación
- Hipoplasia
- Interrupción
- Ventana aorto-pulmonar
- Truncus arterioso
- Anillos vasculares

GENÉTICAS

- Sindrómicas
- No sindrómicas
- Congénitas
- Síndrome de Aorta Media

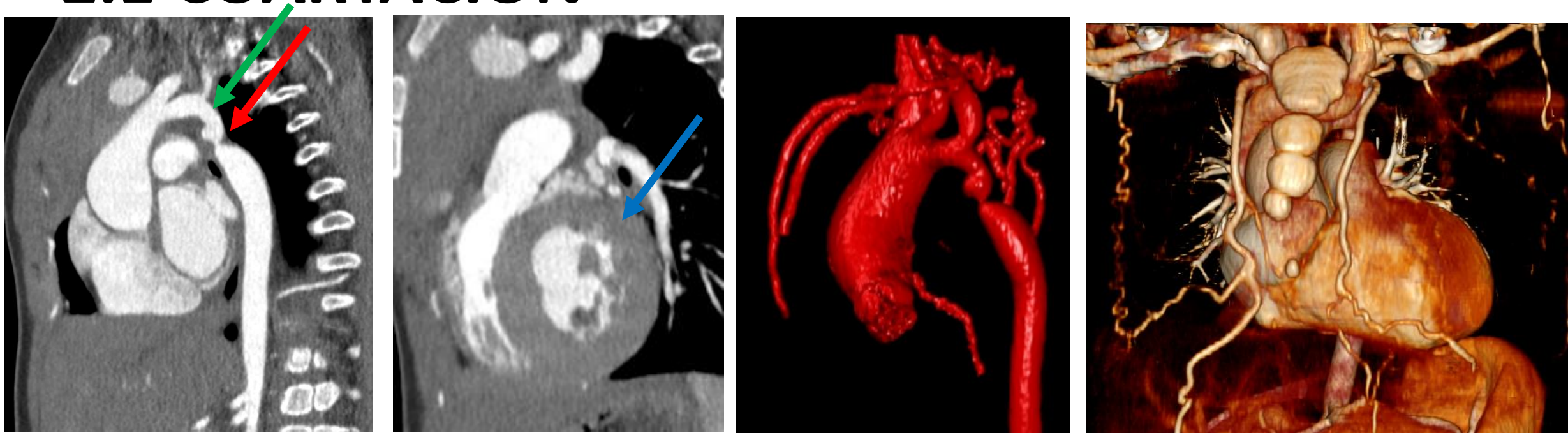
NO-GENÉTICAS

- Arteritis
 - Aneurisma micótico.
-

2.1 COARTACIÓN

- **Definición:** Estenosis aórtica localizada, habitualmente **en el istmo** , que reduce el flujo distal y genera circulación colateral extensa.
 - **Hallazgos TC:**
 - Estrechamiento **FOCAL YUXTADUCTAL**.
 - Segmento aneurismático post-estenosis.
 - Colaterales prominentes.
 - Hipertrofia ventricular izquierda.
 - Posible coexistencia con hipoplasia del arco aórtico y válvula aórtica bicúspide (50%).
 - **D.D:** Pseudocoartación (elongación y kinking de la aorta descendente sin estenosis), síndrome de aorta media.
-

2.1 COARTACIÓN



Angio-TC torácica y reconstrucción 3D en lactante de 6 meses que muestra coartación postductal crítica (calibre mínimo 2 mm) **(flecha roja)** con hipoplasia del arco distal **(flecha verde)**, dilatación de aorta ascendente, hipertrofia ventricular izquierda **(flecha azul)** y circulación colateral a través de mamarias internas.

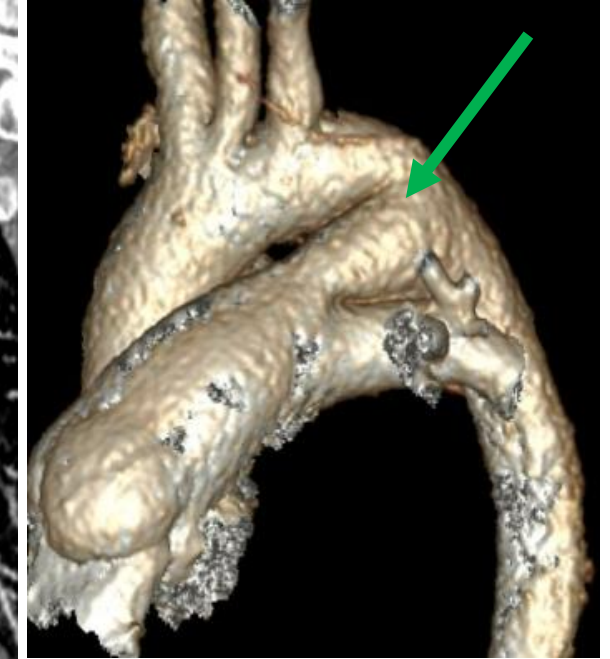
2.2 DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE (DAP)

- **Definición:** Comunicación vascular fetal persistente (> 3 meses) entre la aorta descendente y arteria pulmonar izquierda, que **normalmente** se **cierra 24-48h tras nacimiento**.
 - **Hallazgos TC:**
 - Visualización directa del conducto entre la aorta y la arteria pulmonar.
 - Medición precisa de longitud, diámetro en los extremos y morfología.
 - Dilatación aurícula y ventrículo izquierdo y signos de HTP
 - **D.D:** Fístulas pulmonares, aneurisma ductal.
-

2.2 DAP



Tc cardiaco y reconstrucción 3D en paciente de 14 meses que muestra un ductus arterioso persistente de base ístmica ancha (**flecha roja**).

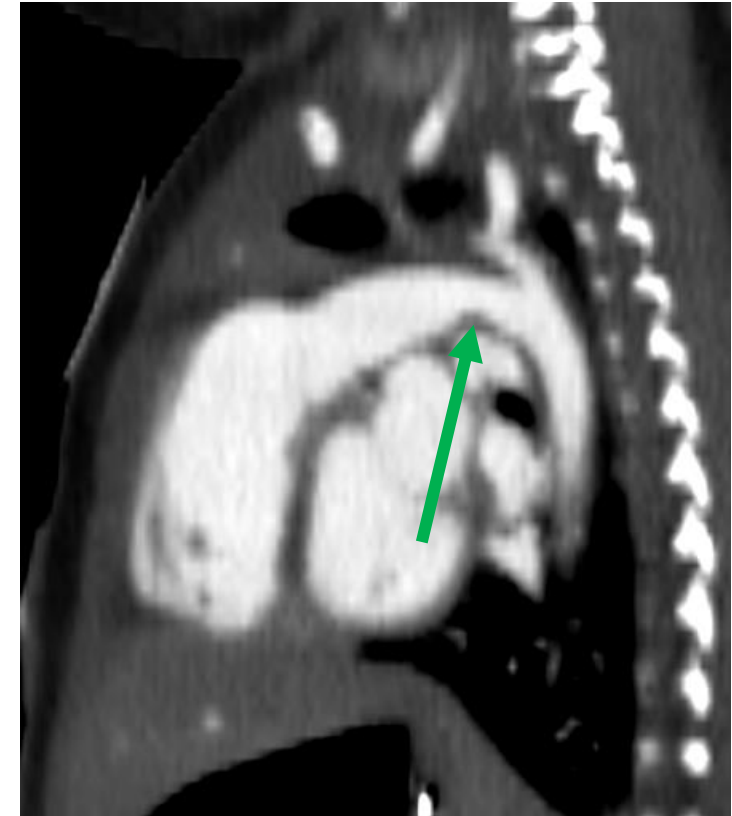
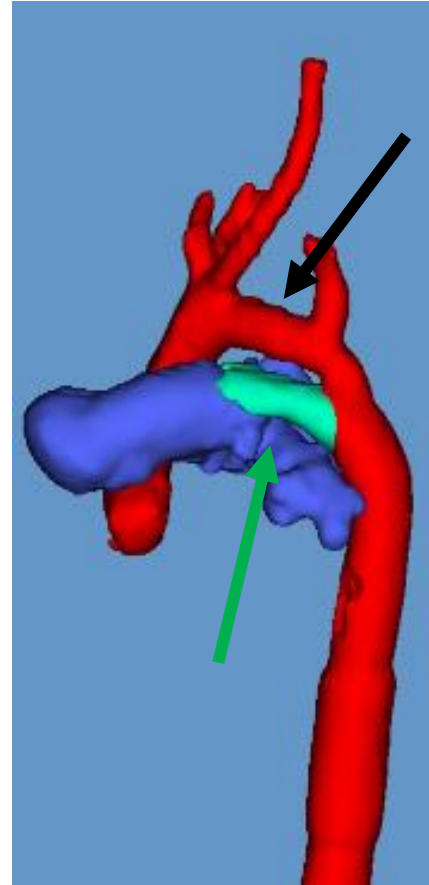


TC cardiaco y reconstrucción 3D en paciente de 3 años que muestra un ductus arterioso persistente de morfología cónica y base ístmica ancha (**flecha verde**).

2.3 HIPOPLASIA

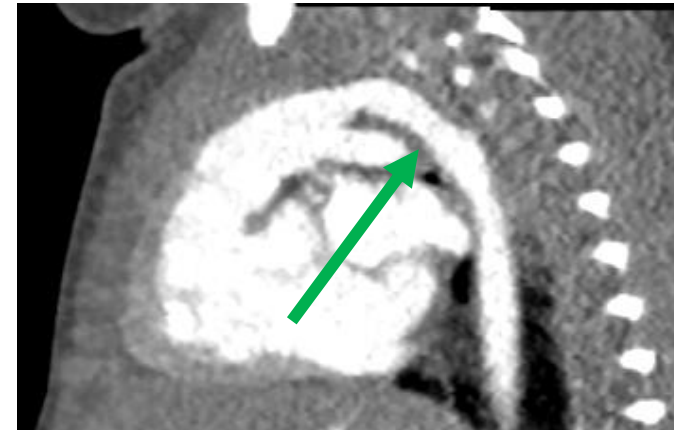
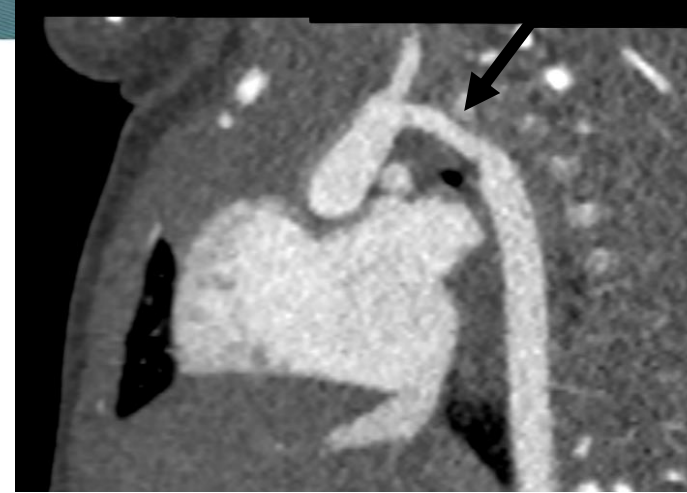
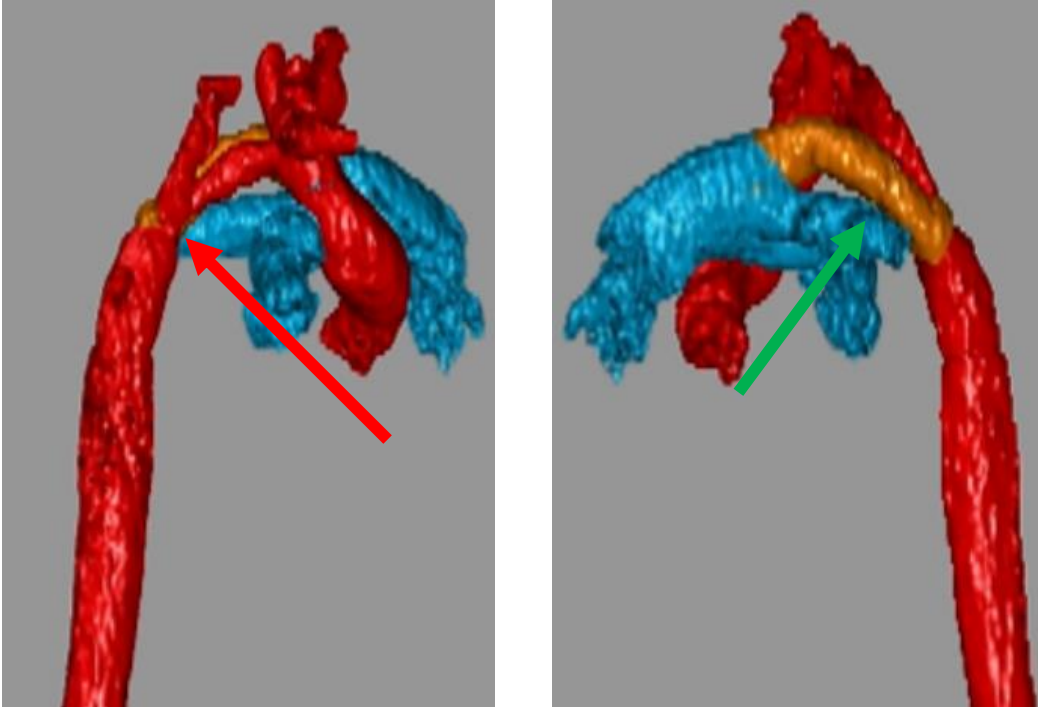
- **Definición:** Reducción anormal del diámetro de los segmentos del arco aórtico. Puede extenderse en longitud (hipoplasia tubular).
 - **Hallazgos TC:**
 - **Estrechamiento tubular difuso** del arco aórtico proximal, distal o del istmo, definido por un diámetro transversal inferior al 60%, 50% o 40%, respectivamente, en comparación con el diámetro de la aorta ascendente.
 - Visualización de vasos colaterales aumentados (mamarias, intercostales).
 - Frecuente asociación con coartación aórtica y defectos cardíacos (defectos septales en aurícula y ventrículo).
 - **D.D:** Coartación aórtica.
-

2.3 HIPOPLASIA



Angio-TC torácicos y reconstrucción 3D en un paciente de 6 días que presenta una hipoplasia de arco aórtico distal (flecha negra) y un ductus arterioso permeable de gran calibre (flecha verde).

2.3 HIPOPLASIA

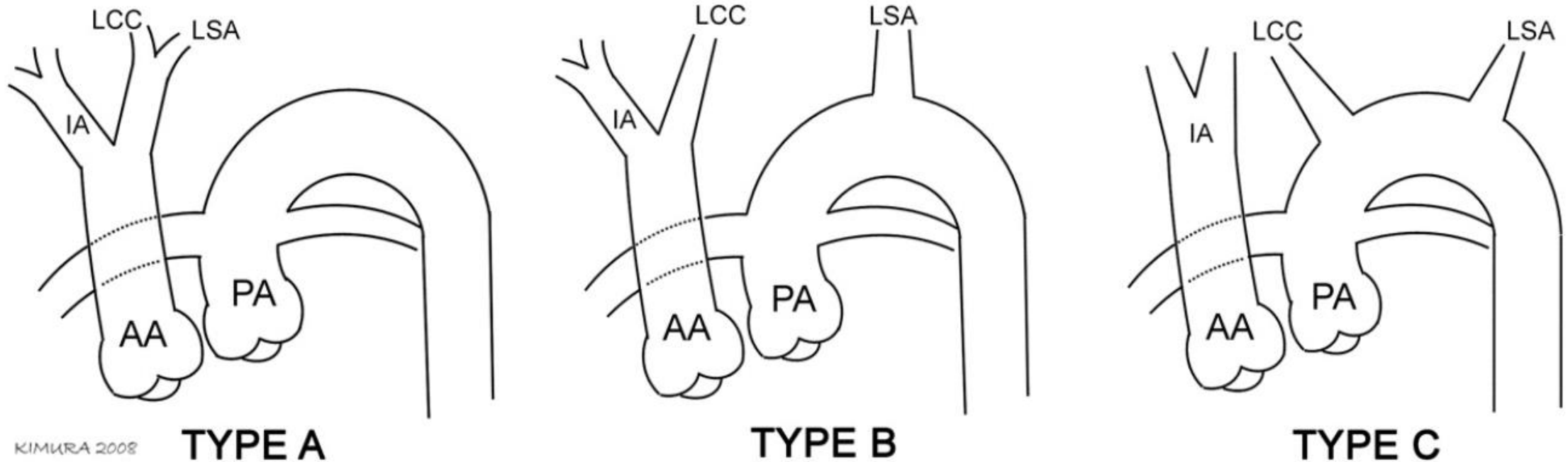


Angio-TC de aorta y reconstrucción 3D en neonato de 4 días que muestra dilatación de cavidades derechas con cavidades izquierdas hipoplásicas (**flecha azul**). Se identifica hipoplasia del arco aórtico distal (**flecha negra**) tras el tronco braquiocefálico y salida distal de la subclavia izquierda y coartación aórtica yuxtaductal severa (**flecha roja**), inmediatamente seguida de un ductus arterioso permeable largo (**flecha verde**).

2.4 INTERRUPCIÓN

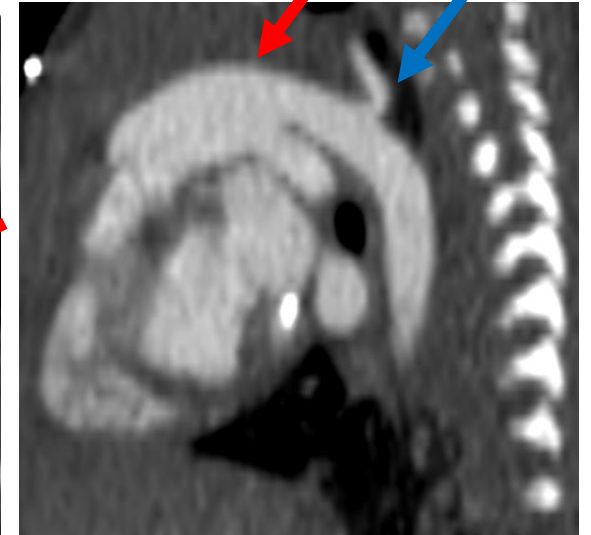
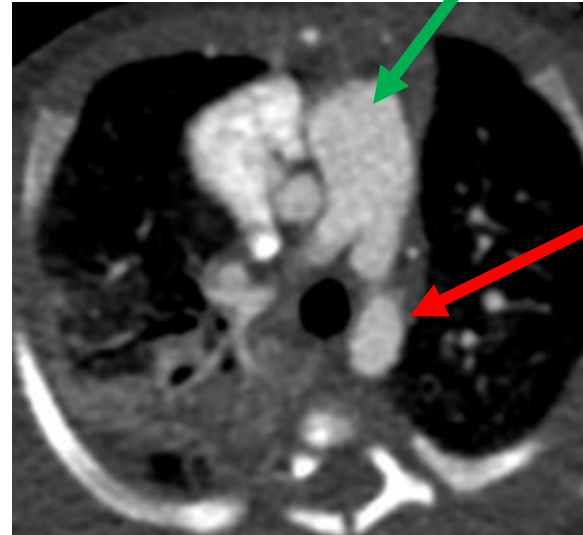
- **Definición:** Discontinuidad anatómica completa entre la aorta ascendente y descendente.
 - **Hallazgos TC:** Clasificación Celoria-Patton tipos A-C según localización.
 - **Ausencia completa de continuidad luminal** entre aorta ascendente y descendente, sin tejido aórtico conectando ambos segmentos.
 - **Ductus arterioso persistente (DAP)** en **100% de los casos**.
 - Presencia frecuente de cardiopatías complejas concomitantes y circulación colateral.
 - **D.D:** Coartación grave con hipoplasia.
-

2.4 INTERRUPCIÓN

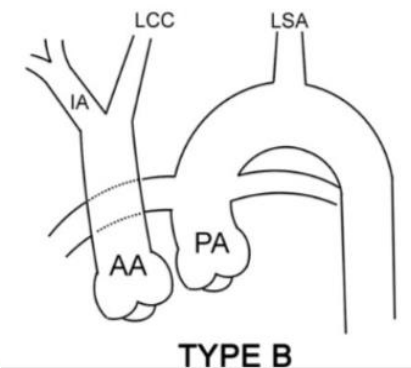


Clasificación de Celoria-Patton de la interrupción del arco aórtico (tipos A-C) según el nivel de interrupción. Obtenido de Radiographics. [DOI: 10.1148/rg.301095061](https://doi.org/10.1148/rg.301095061).

2.4 INTERRUPCIÓN



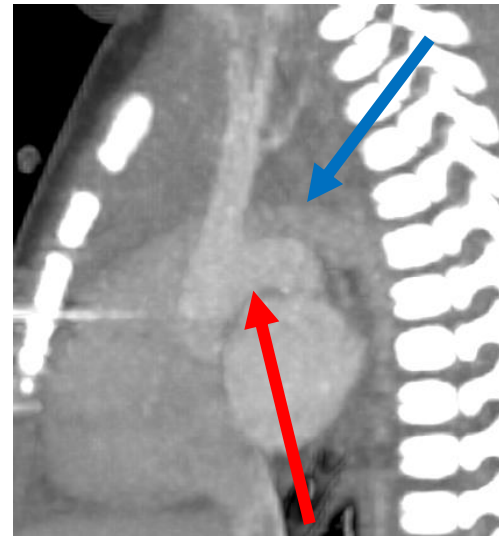
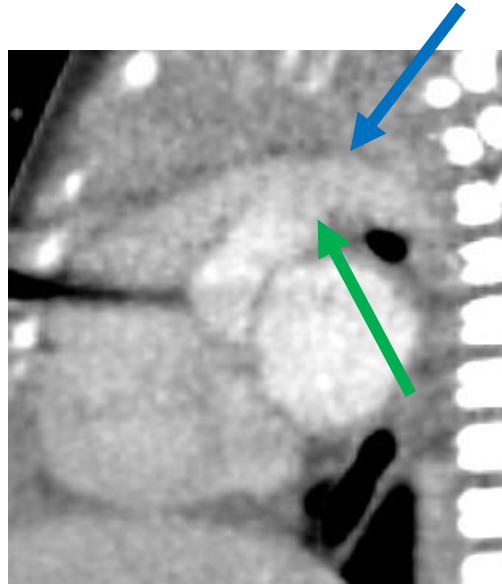
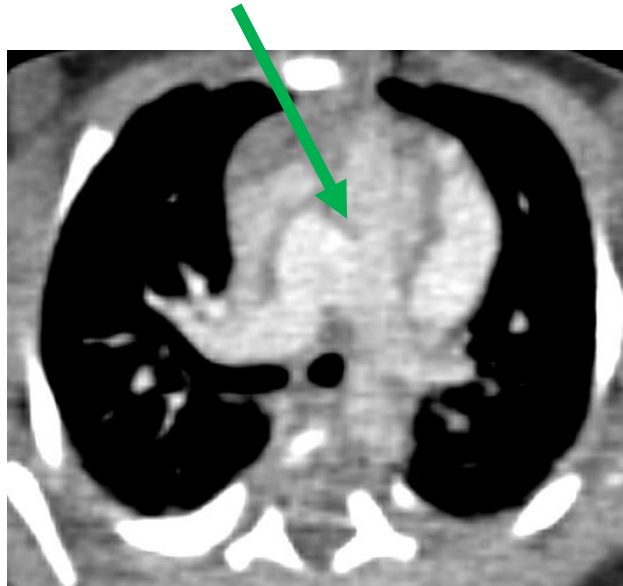
Angio-TC de una paciente de 8 días de vida con interrupción aórtica (tipo B) distal al origen de la arteria carótida común izquierda (**flecha verde**), con arteria subclavia izquierda originada en la aorta descendente (**flecha azul**) y ductus arterioso permeable prominente que conecta con la aorta torácica descendente (**flecha roja**).



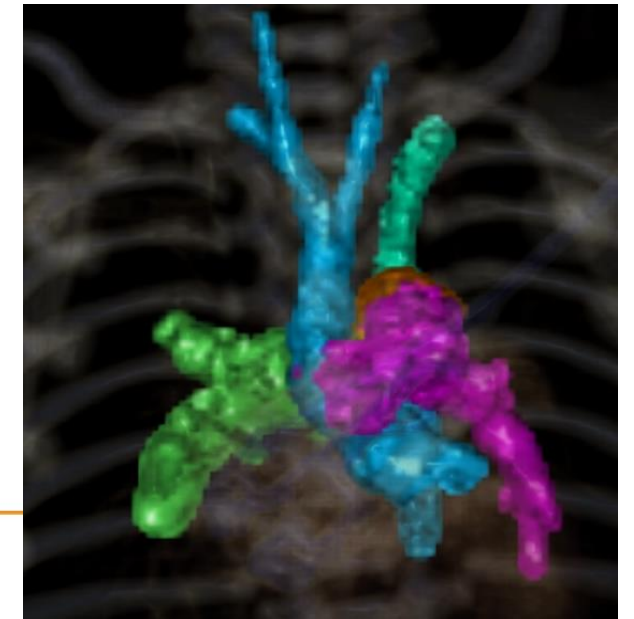
2.5 VENTANA AORTO-PULMONAR

- **Definición:** Comunicación directa entre la aorta ascendente y el tronco pulmonar
 - **Hallazgos TC:**
 - **Comunicación directa** entre la pared posterior de la aorta ascendente y la pared anterior del tronco pulmonar principal.
 - **Válvulas aórtica y pulmonar separadas e intactas** (D.D del tronco arterioso común).
 - **Dilatación de aurícula y ventrículo izquierdos** por shunt izquierda-derecha de alto flujo.
 - **Dilatación de arterias pulmonares** por sobrecirculación pulmonar --> HTP.
 - Descartar patologías cardíacas concomitantes, sobre todo en las Tipo III.
 - **D.D:** Tronco arterial común (válvula única troncal).
-

2.5 VENTANA AORTO-PULMONAR



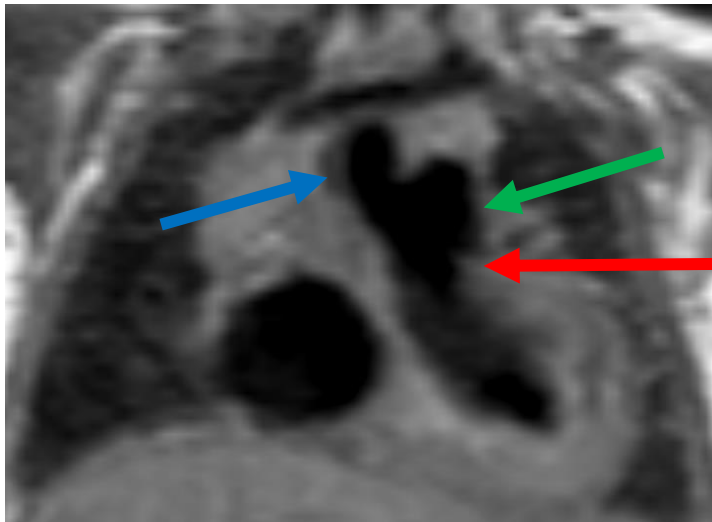
Angio-TC en neonato de 8 días de vida que muestra una ventana aortopulmonar amplia (**flecha verde**) comunicando la aorta ascendente con el tronco de la arteria pulmonar. Además, asocia origen de la arteria pulmonar derecha en la aorta (**flecha roja**) y una interrupción del arco aórtico con ductus arterioso prominente que conecta con aorta ascendente (**flecha azul**).



2.6 TRUNCUS ARTERIOSO

- **Definición:** Único gran vaso arterial ("**truncus**") con una sola válvula semilunar (**válvula truncal**) que emerge del corazón dando origen secuencialmente a las arterias coronarias, una o ambas arterias pulmonares, y la circulación sistémica asociado invariablemente con una **CIV subyacente**
 - **Hallazgos TC:**
 - **Tronco arterial común:** único vaso grande que emerge cabalgando sobre el septo interventricular y origina arterias coronarias, pulmonares y sistémicas.
 - **Válvula truncal única:** válvula semilunar única (2–5 velos); anatomía coronaria suele ser normal si es trivalva.
 - **CIV asociada en el 100 % de los casos.**
 - **Arterias pulmonares:** nacen directamente del “truncus”.
 - **Ausencia de TSVD separado:** no existe válvula ni tronco pulmonar principal independientes.
 - **D.D:** Ventana aortopulmonar, anillos vasculares.
-

2.6 TRUNCUS ARTERIOSO



Cardio-RM en recién nacido de 3 semanas que confirma truncus arterioso tipo I, con un tronco arterial común (**flecha roja**) que se subdivide en un segmento pulmonar (**flecha verde**) , que posteriormente se bifurca en arteria pulmonar derecha e izquierda, y un segmento aórtico (**flecha azul**) que se continua con el arco aórtico, con salida normal de troncos supraaórticos.

2.7 ESTENOSIS SUPRAVALVULAR AÓRTICA (ESVA)

- **Definición:** estrechamiento de la aorta ascendente localizado por encima de la válvula aórtica.
- **Hallazgos TC:**
 - **Estenosis a nivel de la unión sinotubular** con engrosamiento de la media vascular y desorganización del tejido aórtico.
 - **Laestenosis** puede extenderse a lo largo de la aorta ascendente, arco aórtico y vasos braquiocefálicos.
 - **Válvula aórtica normal o con anomalías asociadas.**
 - Hipertrofia concéntrica ventricular izquierda +/- afectación coronaria.
 - Asociado con el Sdr. Williams-Beuren (ESVA, prolapso de la válvula mitral y estenosis de la AP).
- **D.D:** Valvulopatías aórticas (estenosis valvular o subvalvular).

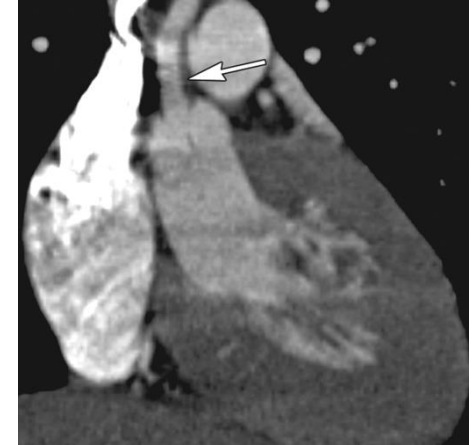


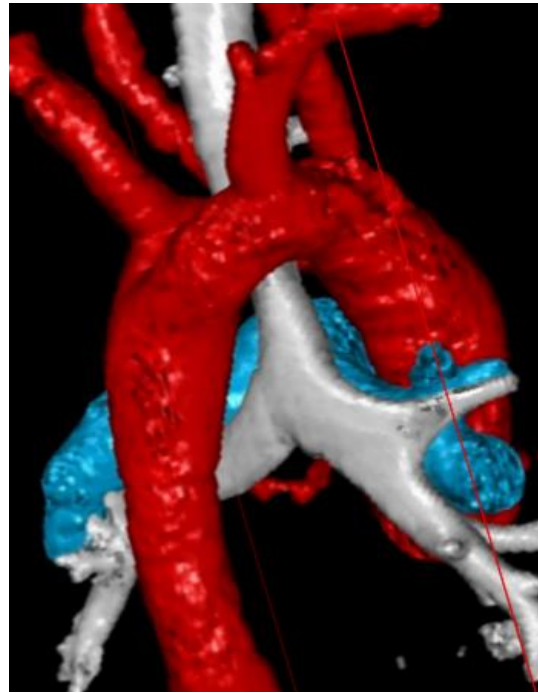
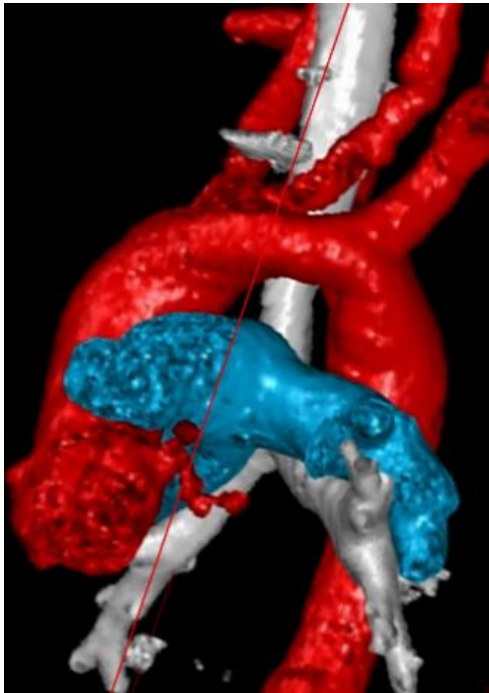
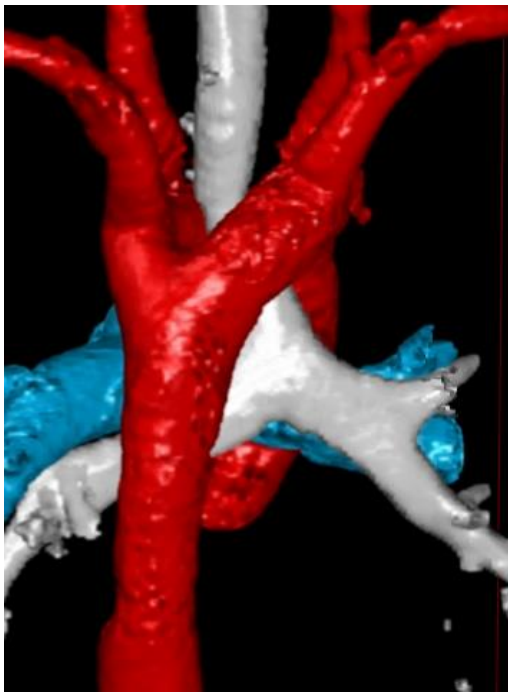
Imagen obtenida de la literatura. Mujer de 19 años con estenosis de la aorta ascendente desde la unión sinotubular hasta el arco proximal, asociada a hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo. Adaptado de Kimura-Hayama et al. [DOI: 10.1148/rg.301095061](https://doi.org/10.1148/rg.301095061).

2.8 ANILLOS VASCULARES

- **Definición:** anomalía del desarrollo de la aorta torácica y sus ramas (sistema de arcos aórticos) en la que la **tráquea y esófago quedan rodeados por estructuras vasculares o sus derivados fibrosos** (atrésicos).
 - **Asociado:** anomalías conotruncales, cromosómicas (DiGeorge), malformaciones vía aérea...
 - Manejo **quirúrgico** (toracotomía/toracoscopia).
 - Variantes
 - **Doble arco aórtico (DAA):** mas frecuente.
 - **Arco derecho con arteria subclavia izq. aberrante y lig. arterioso izquierdo:** 2º en frecuencia.
 - **Arco aórtico derecho con ramificación en espejo y ligamento arterioso izquierdo.**
 - **Arco aórtico circunflejo.**
 - **Arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante (arteria lusoria).**
 - **Sling de arteria pulmonar.**
 - **Síndrome de compresión** traqueal anterior por arteria braquiocefálica.
-

2.8.1 Doble arco aórtico

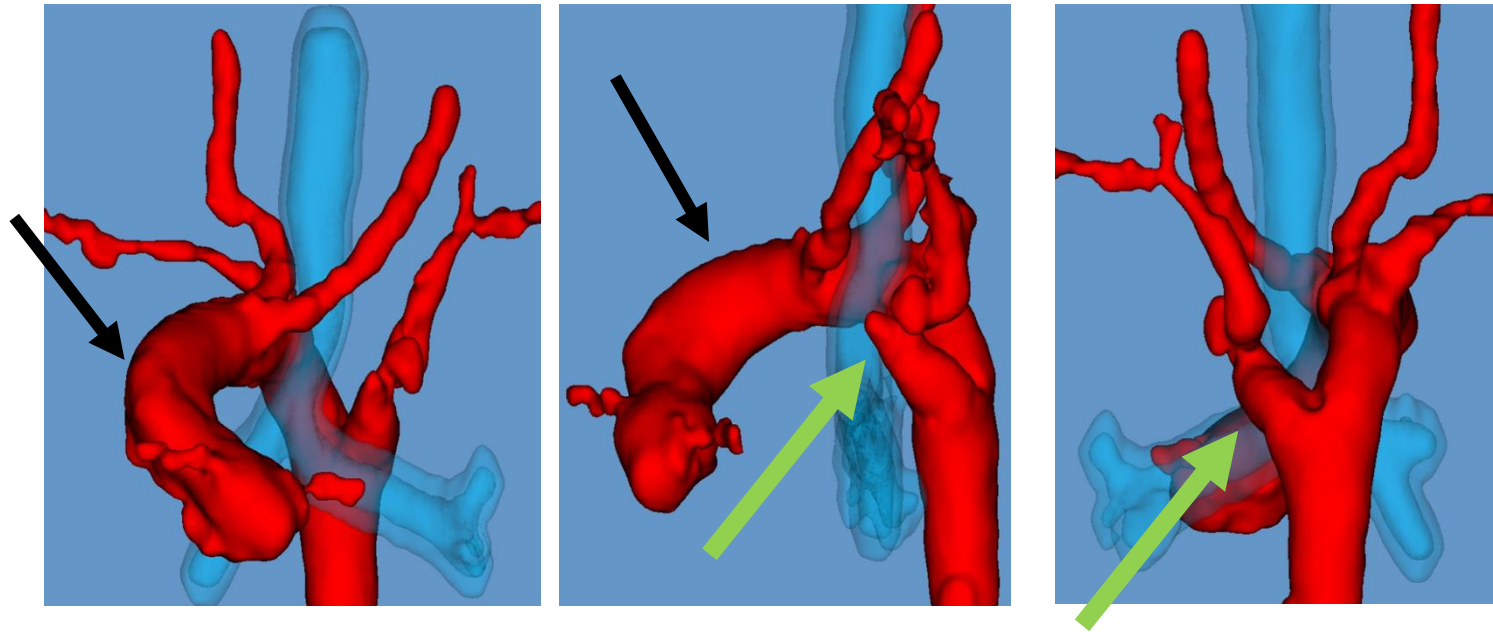
- **Dos arcos aórticos**, rodean la tráquea y el esófago, uniéndose para formar la aorta descendente.
- **Dominancia del arco**: Derecho > izquierdo > codominante; el arco dominante más grande y más superior.
- **Cuatro vasos separados**: Cada arco da origen a una arteria carótida y una subclavia ipsilaterales.



Reconstrucciones 3D y Angio - TC en paciente de 11 años que muestra un anillo vascular completo por doble arco aórtico, con ligera dominancia del arco derecho.

2.8.2 Arco aórtico derecho con subclavia izquierda aberrante

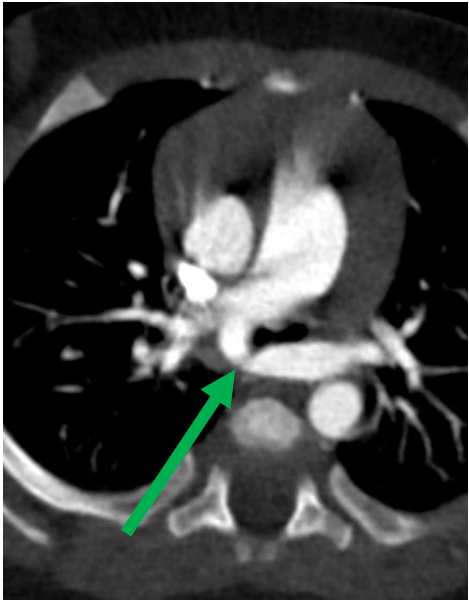
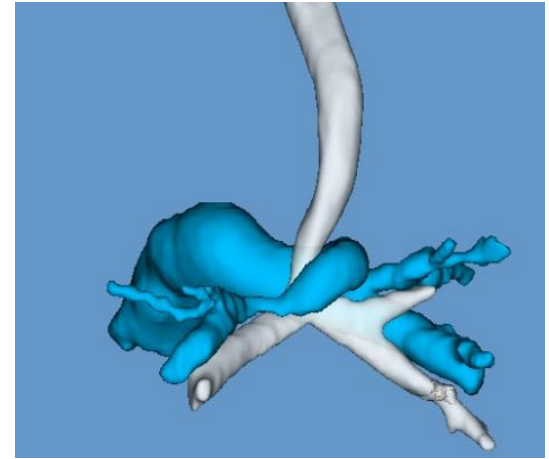
- Arco aórtico a la derecha de la tráquea con aorta descendente izquierda.
- Arteria subclavia izquierda aberrante: origen en divertículo de Kommerell cursando posterior al esófago.
- Divertículo de Kommerell: remanente aortico del 4 arco aortico dorsal.



Reconstrucciones 3D (vision anterior, lateral y posterior) que muestra arco aórtico derecho (**flecha negra**) con origen aberrante de la arteria subclavia izquierda desde un divertículo de Kommerell Izquierdo (**flecha verde**), sin reducción significativa del calibre traqueal.

2.8.3 Sling de la pulmonar

- Origen anómalo de la **arteria pulmonar izquierda** en la **arteria pulmonar derecha**.
- Trayecto **retrotraqueal** entre tráquea y esófago hacia el hilio izquierdo.
- Puede asociar ramificación anómala de la arteria pulmonar derecha.
- Posible traqueomalacia o broncomalacia.



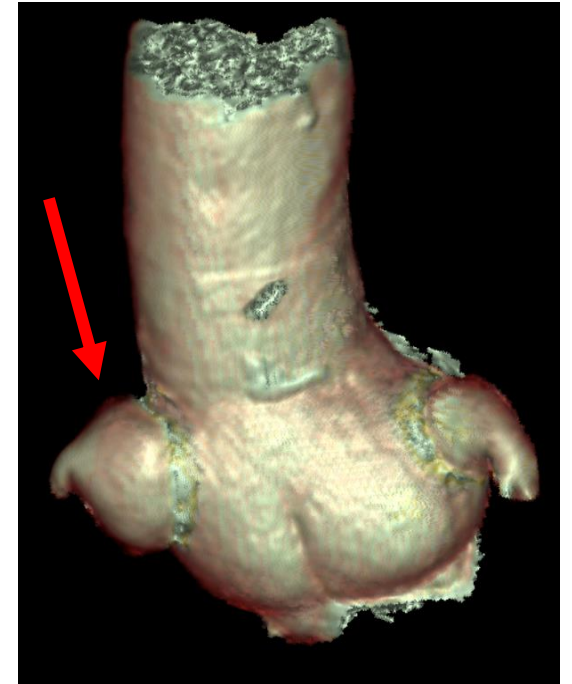
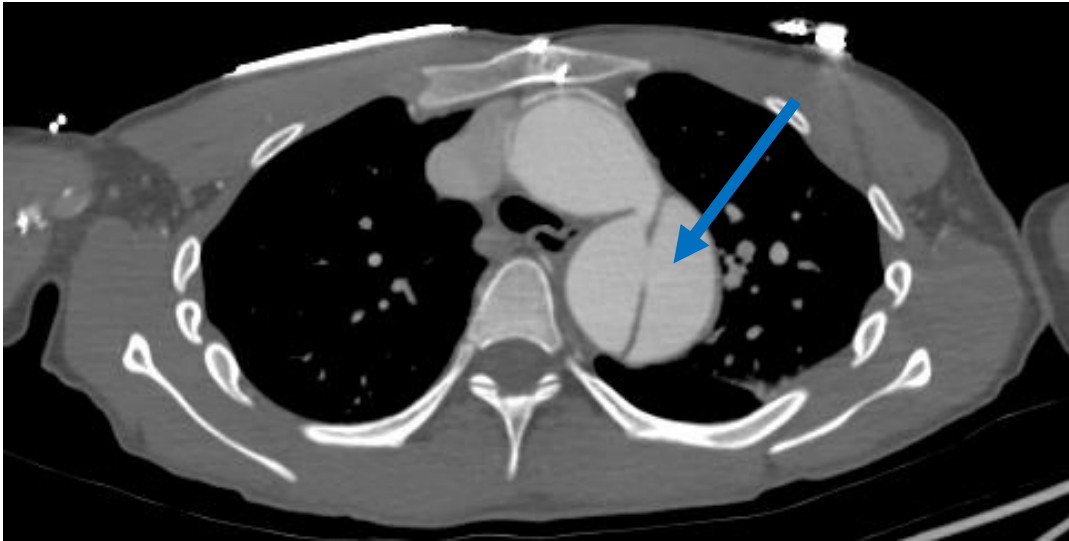
Angio-TC en paciente de 3 años con un origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda (**flecha verde**) en la arteria pulmonar derecha, con trayecto posterior y hacia la derecha de la tráquea antes de alcanzar el hilio izquierdo condicionando una estenosis marcada (**flecha roja**) en el origen del bronquio principal derecho por compresión vascular extrínseca.

3. AORTOPATÍAS GENÉTICAS

Enfermedades aórticas hereditarias por variantes patogénicas de alta penetrancia en un solo gen.

- **Sindrómicas (Marfan, Loeys-Dietz, Ehlers-Danlos vascular, etc.):**
 - Fenotipo multiorgánico (cardiovascular, esquelético, ocular).
 - Aneurismas precoces de raíz/aorta ascendente, crecimiento rápido y alto riesgo de disección/rotura.
- **No sindrómicas (nsHTAD):**
 - Genes de contracción de músculo liso: ACTA2, PRKG1, MYH11, MYLK, LOX.
 - Alto riesgo de disección tipo A/B, a menudo con poca o nula dilatación aórtica previa (diámetros incluso 4.2–4.5 cm).
- **Genes de matriz extracelular y vía TGF- β (12 genes “clásicos”):**
 - Matriz: FBN1 (Marfan), COL3A1 (EDS vascular), LOX (nsHTAD).
 - Vía TGF- β : TGFB1/2, SMAD3, TGFB2/3 (síndromes Loeys-Dietz 1-5 y síndromes aneurisma-osteoartritis).
- **Síndromes adicionales:**
 - Turner: dilatación raíz/aorta ascendente, válvula bicúspide, coartación.
 - Noonan: mutaciones vía RAS-MAPK; dilatación de raíz/aorta ascendente y aneurismas coronarios.

3.1 Síndrome de Marfan

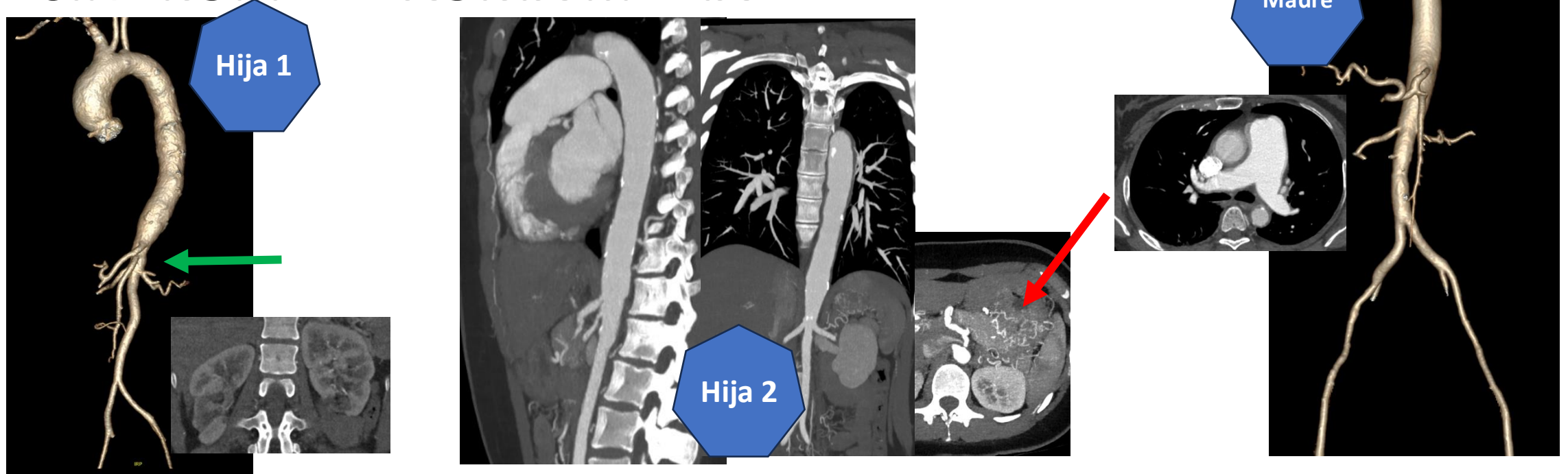


Angio-TC y reconstrucciones 3D de disección aórtica tipo B (**flecha azul**) en niño de 13 años con síndrome de Marfan con dilatación aneurismática del origen de ambas arterias coronarias (**flecha roja**) previamente operado de sustitución valvular mitrotricuspídea y de la raíz y aorta ascendente con tubo protésico.

3.1 Síndrome de aorta media

- Síndrome heterogéneo con múltiples etiologías, no una aortopatía genética primaria en sí misma.
- Variante atípica de coartación aórtica caracterizada por estenosis segmentaria o difusa de la aorta torácica distal y/o aorta abdominal, con o sin afectación de las arterias viscerales y renales.
- Afecta a pacientes jóvenes. **Presentación típica:** hipertensión renovascular severa.
- **Etiología:** Idiopática, Arteritis de Takayasu (1º en adultos), aterosclerosis (2º en adultos), causas genéticas, displasia fibromuscular, causa autoinmune y congénita.
- **Hallazgos clave:**
 - **Luz vascular:** Estenosis segmentaria o difusa de aorta torácica distal y/o aorta abdominal.
 - Aterosclerosis: estenosis sobre todo infrarrenal, más corta y focal.
 - Takayasu: segmentos estenóticos más largos, distribución toracoabdominal más amplia y variable.
 - **Afectación de ramas viscerales.**
 - **Circulación colateral.**

3.1 SINDROME DE AORTA MEDIA

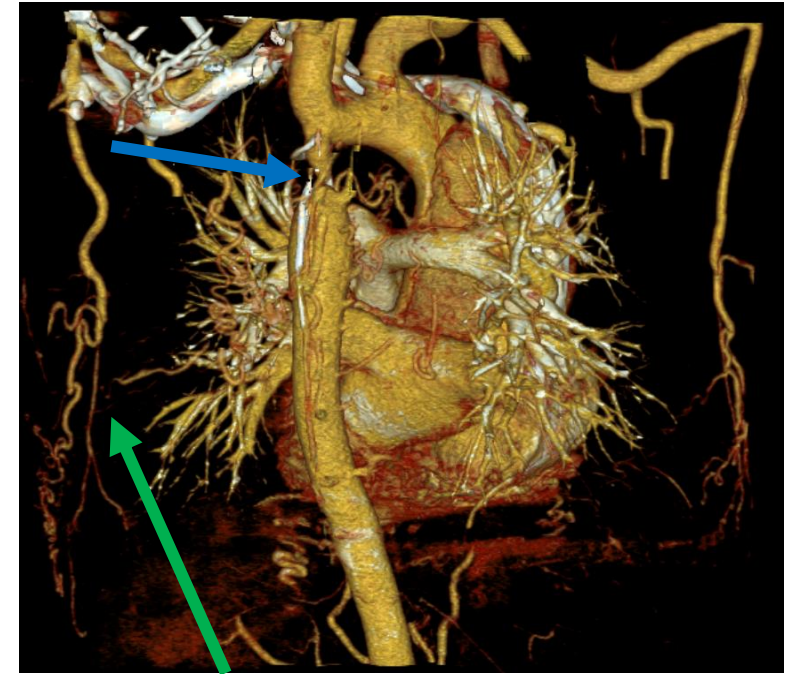
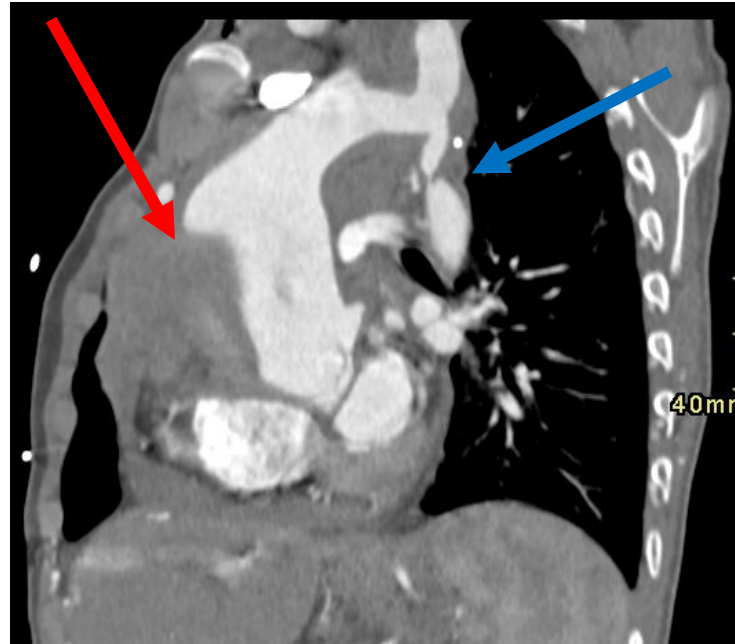
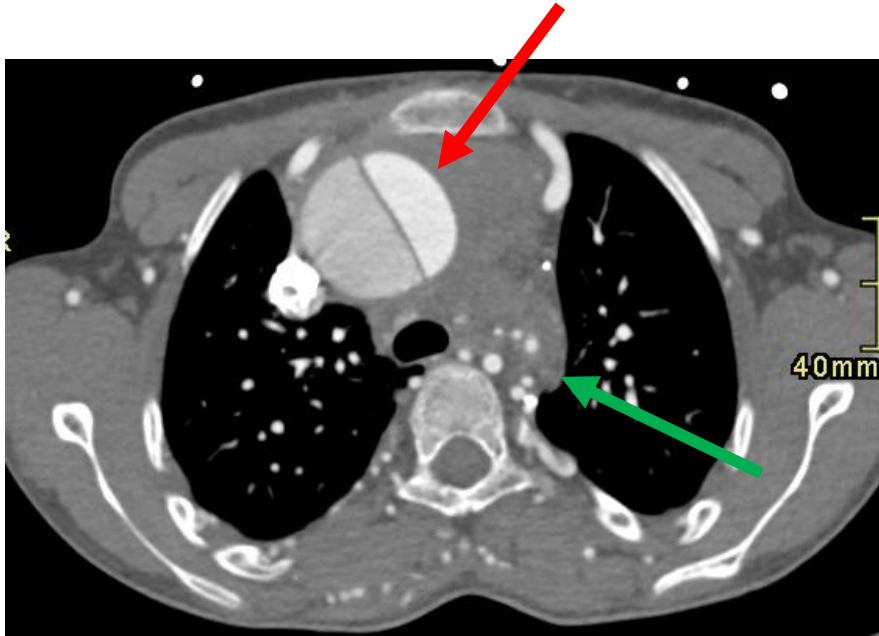


Agregación familiar de síndrome de aorta media. Angio-TC de dos hermanas y su madre. La **hija 1** presenta una reducción de calibre de la aorta abdominal (**flecha verde**) y de ramas renales con presencia de infarto renales. La **hija 2** presenta una disminución de calibre de la aorta abdominal, origen de arteria mesentérica superior y del tronco celíaco con circulación colateral esplácnica (**flecha roja**). La **madre** presenta una menor reducción de calibre de la aorta abdominal infrarrenal y ramas en comparación con las hijas, pero con dilatación marcada de la arteria pulmonar (**flecha azul**).

4. TRASTORNOS ADQUIRIDOS DE LA AORTA

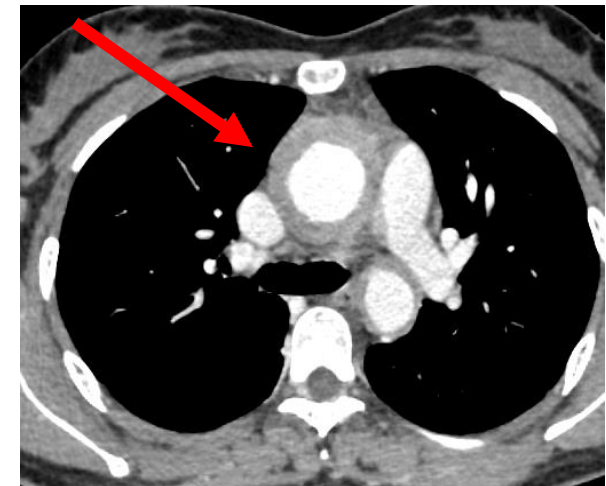
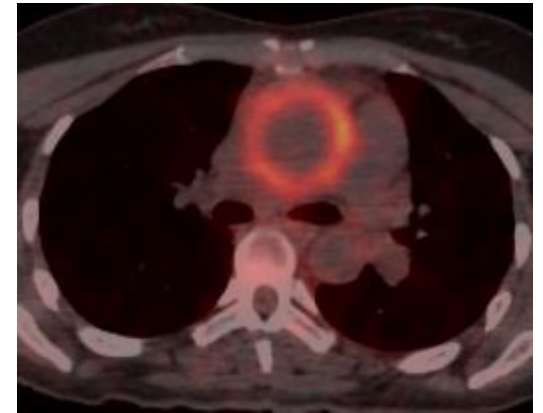
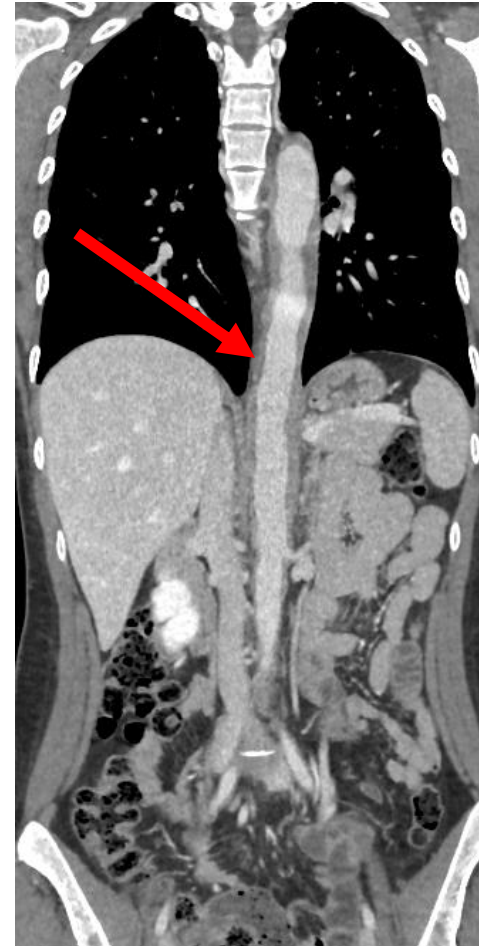
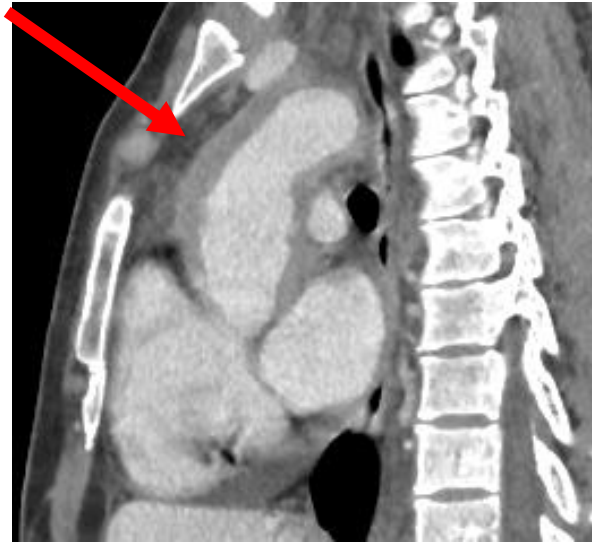
- **Disección aórtica**
 - Flap de disección que se extiende desde el seno de Valsalva/ostium coronario hacia la aorta ascendente.
 - **Arteritis de Takayasu**
 - Engrosamiento parietal concéntrico (“aorta en corteza de cebolla”) en fase inflamatoria, con realce mural.
 - Estenosis largas, segmentos dilatados o aneurismas en aorta y ramas.
 - **Aneurismas Infecciosos (Micóticos)**
 - Aneurisma sacular, excéntrico, de contorno lobulado, habitualmente único, con posible colección periaórtica, gas y borramiento graso adyacente.
 - Frecuentes en aorta torácica descendente y abdominal proximal.
-

3.1 Disección + coartación aórtica



Angio-TC en paciente de 15 años que presenta aneurisma de aorta ascendente complicado con disección aórtica tipo A (**flecha roja**) con presencia de hemopericardio con hematoma mediastínico anterior. Como hallazgo incidental presenta una coartación de la aorta torácica descendente (**flecha azul**) con circulación colateral desarrollada (**flecha verde**).

3. TRASTORNOS ADQUIRIDOS DE LA AORTA



Angio-TC en paciente de 18 años con cambios de periaortitis severa en relación con vasculitis de Takayasu, con engrosamiento hipercaptante del tejido periaórtico (**flecha roja**) desde la aorta torácica ascendente, arco aórtico, la aorta descendente hasta la aorta abdominal, con extensión a los troncos supraaórticos. El **PET-TC** demuestra captación circunferencial parietal, en relación con actividad inflamatoria vascular.

CONCLUSIONES

Un conocimiento completo de las imágenes características y variantes anatómicas congénitas de la aorta pediátrica es vital para un **diagnóstico precoz y un manejo eficaz.**

La correcta interpretación radiológica y el uso adecuado de las tecnologías disponibles contribuyen a **mejorar la detección, caracterización y seguimiento**, optimizando el pronóstico y disminuyendo complicaciones.

REFERENCIAS

1. Kimura-Hayama ET, Meléndez G, Mendizábal AL, Meave-González A, Zambrana GF, Corona-Villalobos CP. Uncommon congenital and acquired aortic diseases: role of multidetector CT angiography. *Radiographics*. 2010;30(1):79-98. doi:10.1148/rg.301095061.
 2. Hanneman K, Newman B, Chan F. Congenital variants and anomalies of the aortic arch. *Radiographics*. 2017;37(1):32-51. doi:10.1148/rg.2017160033.
 3. Türkvatan A, Büyükbayraktar FG, Olçer T, Cumhuri T. Congenital anomalies of the aortic arch: evaluation with the use of multidetector computed tomography. *Korean J Radiol*. 2009;10(2):176-184. doi:10.3348/kjr.2009.10.2.176.
 4. Furtado AD, Singh A, Thakrar A, Chikkabyrappa SM, Hussain T. Vascular rings: a radiological review of anatomical variations. *Insights Imaging*. 2014;5(4):507-521. doi:10.1007/s13244-014-0355-8.
 5. Dillman JR, Yarram SG, Hernandez RJ. Imaging of pulmonary and aortic sling anomalies. *AJR Am J Roentgenol*. 2009;193(5):1270-1278. doi:10.2214/AJR.09.2428.
 6. Chu LC, Johnson PT, Dietz HC, Fishman EK. CT angiographic evaluation of genetic vascular disease: role in detection, staging, and management of complex vascular pathologic conditions. *AJR Am J Roentgenol*. 2014;202(5):1120-1129. doi:10.2214/AJR.13.11485.
 7. Keser G, Aksu K, Direskeneli H. Takayasu arteritis: imaging spectrum at multidetector CT angiography. *Insights Imaging*. 2012;3(3):247-254. doi:10.1007/s13244-012-0167-y.
 8. Park JH, Chung JW, Joh JH, Song SY, Shin SJ, Lee YS. Takayasu arteritis: evaluation of mural changes in the aorta and pulmonary artery with CT angiography. *Radiology*. 1995;196(1):89-93. doi:10.1148/radiology.196.1.7784596.
 9. Lopes RJ, Almeida J, Dias PJ, Pinho P, Maciel MJ. Infectious thoracic aortitis: a literature review. *Clin Cardiol*. 2009;32(9):488-490. doi:10.1002/clc.20619.
 10. Lee WK, Mossop PJ, Little AF, Fitt GJ, Vrazas JI, Hoang JK, et al. Infected (mycotic) aneurysms: spectrum of imaging appearances and management. *Radiographics*. 2008;28(7):1853-1868. doi:10.1148/rg.287085054.
-