

Rotura de un aneurisma de arteria mesentérica superior en edad pediátrica: caso clínico y revisión de la literatura

R. Gander¹, M. Pérez², J. Bueno¹, A. Lara¹, A. Segarra², M.A. Martínez³, J. Lloret¹

¹Servicio de Cirugía Pediátrica, ²Servicio de Radiología Intervencionista. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

³Servicio de Pediatría. Hospital Arnau de Vilanova. Lleida.

RESUMEN

Introducción. Los aneurismas esplácnicos son excepcionales en la edad pediátrica. La elevada mortalidad por rotura justifica su tratamiento, existiendo diversas opciones terapéuticas entre las que destacan la cirugía y, recientemente, el tratamiento endovascular.

Caso clínico. Paciente de 11 años que presentó dolor abdominal súbito y caída del hematocrito. La angio-TC abdominal urgente mostró un aneurisma sacular de la arteria mesentérica superior (AMS) a 4 cm del ostium con disección de la luz y signos de sangrado activo. Se realizó una angiografía que confirmó el aneurisma. Se colocó un *stent* autoexpandible en el tronco principal de la arteria mesentérica superior con repleción del aneurisma con *microcoils* y Onyx, sin evidenciar perfusión residual de la falsa luz y comprobando una adecuada vascularización tanto distal como de las ramas yeyuno-ileales. Se instauró doble antiagregación con AAS y dipiridamol. Tras 24 meses de seguimiento se encuentra asintomática.

Comentarios. El tratamiento endovascular es efectivo en el paciente pediátrico, incluso en situaciones de emergencia.

PALABRAS CLAVE: Aneurisma esplácnico; Pediatría; Aneurisma arteria mesentérica; Rotura/aneurisma.

RUPTURE OF A SUPERIOR MESENTERIC ARTERY ANEURYSM IN PEDIATRIC AGE: CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

ABSTRACT

Introduction. Splanchnic artery aneurysms are rare in children. High mortality from rupture justifies its treatment, with various therapeutic options among which stand out surgery and recently, endovascular treatment.

Case report. A 11 year old girl presented with abdominal pain and sudden drop in hematocrit. The urgent abdominal CT angiography showed a saccular aneurysm of the superior mesenteric artery (SMA)

at 4 cm from the ostium with dissection and active bleeding. A selective angiography was performed which confirmed the dissection. A self-expanding stent was placed in the main trunk of the SMA and a transcatheter coil and onyx embolization of the aneurysm was performed. The control angiogram showed no evidence of residual perfusion of the false lumen and demonstrated proper vascularization of the distal jejunum-ileal branches. Dual antiplatelet therapy with aspirin and dipyridamole was begun. After 24 months of follow-up the patient is asymptomatic.

Comments. Endovascular treatment of a SMA aneurysm is effective in the pediatric patient, even in emergency situations.

KEY WORDS: Splanchnic aneurysm; Children; Mesenteric artery aneurysm; Ruptured/aneurysm

INTRODUCCIÓN

Los aneurismas esplácnicos son extremadamente raros en adultos, pero aún más en la edad pediátrica, representando el 0,1% de todos los aneurismas vasculares⁽¹⁻⁴⁾. Involucran más comúnmente la arteria hepática y esplénica, siendo la arteria mesentérica superior (AMS) la menos afectada⁽³⁻⁵⁾. Entre los factores etiológicos destacan los trastornos del tejido conectivo como el tipo vascular del síndrome de Ehlers-Danlos (SED), la causa infecciosa y los traumatismos^(3,6). Debido a la alta morbilidad y mortalidad asociadas a la reparación después de la rotura, en la actualidad se recomienda la cirugía electiva en la mayoría de los casos^(3,5). La rotura del aneurisma es la complicación más frecuente y se asocia a una elevada mortalidad (20 a 100%)⁽⁴⁾. La cirugía abierta ha sido clásicamente el tratamiento de elección aunque los avances en las técnicas endovasculares, menos invasivas, la han convertido en la actualidad en un tratamiento de primera línea^(1,4,5,7).

Hasta la fecha solo se han publicado 8 casos de aneurismas de la AMS en niños y solo 3 de ellos fueron tratados por vía percutánea (Tabla I)^(3,6,8-13).

Presentamos el caso de una niña de 11 años diagnosticada de una rotura de un aneurisma de AMS que se trató por vía percutánea.

Correspondencia: Dra. Romy Gander. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Passeig de la Vall d'Hebron 129-139. 08032 Barcelona.
E-mail: romygander@gmail.com

Este trabajo ha sido presentado como Póster en la 53 Edición del Congreso de Cirugía Pediátrica (Cádiz 2014)

Recibido: Abril 2015

Aceptado: Junio 2015

Tabla I. Casos pediátricos de aneurisma de la AMS descritos en la literatura.

	<i>Edad (años)</i>	<i>Sexo</i>	<i>Etiología</i>	<i>Forma de presentación</i>	<i>Tratamiento</i>	<i>Evolución</i>
Detroux y cols. ⁽⁸⁾	13	F	Desconocida (sospecha displasia fibromuscular)	Rotura	Cirugía (resección + injerto venoso autólogo)	Buena evolución
Michalsky y cols. ⁽⁹⁾	12	F	Desconocida	Rotura	Cirugía (resección + injerto venoso autólogo)	Buena evolución
De Leeuw y cols. ⁽¹⁰⁾	9	M	Síndrome de Ehlers-Danlos	Dolor abdominal sin signos de rotura	Intento de tratamiento percutáneo que fracasó	Exitus
Oechsle y cols. ⁽³⁾	10	F	Desconocida (sospecha SED no confirmado)	Rotura	Inyección percutánea de trombina guiada por US	Buena evolución
Chistophe y cols. ⁽¹¹⁾	6	F	Origen infeccioso-embolia séptica por endocarditis bacteriana	Rotura	Cirugía (sutura)	Buena evolución
Ruddy y cols. ⁽¹²⁾	16	F	Desconocida (sospecha de origen micótico)	Dolor abdominal sin signos de rotura	Cirugía (resección + injerto venoso autólogo)	Buena evolución
Kahn y cols. ⁽⁶⁾	12	F	Tuberculosis gastrointestinal	Sangrado digestivo	Embolización percutánea con <i>coils</i>	Buena evolución
Volpe y cols. ⁽¹³⁾	14	F	Origen infeccioso-embolia séptica por endocarditis bacteriana	Asintomático	Cirugía (aneurismorrafia)	Buena evolución

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 11 años, sin antecedentes de interés, que acudió a urgencias de otro centro por dolor abdominal de inicio súbito. La anamnesis no reveló traumatismo reciente y no presentaba otros síntomas asociados. La exploración abdominal mostró una defensa abdominal generalizada. En la analítica realizada de urgencias se evidenció una hemoglobina de 8,1 g/d y un recuento de leucocitos normal. La ecografía abdominal urgente reveló un hemoperitoneo moderado por lo que se solicitó una angio-tomografía computarizada (angio-TC) urgente que informó de la ruptura de un aneurisma sacular de la AMS (3x2,1x2 cm) a 4 cm del ostium aórtico y con signos de sangrado activo al peritoneo (Fig. 1), motivo por el cual fue remitida a nuestro hospital con carácter urgente. A su llegada la paciente se mantuvo estable hemodinámicamente y fue trasladada de inmediato a la sala de angiorradiología. La arteriografía transfemoral corroboró la existencia de un aneurisma disecante de la AMS a unos 4 cm del ostium con sangrado activo (Fig. 2A). En el mismo acto se colocó un *stent* autoexpandible con posterior repleción del aneurisma con *microcoils* y Onyx a través de la malla del *stent*, sin evidenciar perfusión residual de la falsa luz y con una adecuada permeabilidad tanto de las ramas distales como de las arteriales yeyuno-ileales con origen en el segmento de tronco principal mesentérico aneurismático (Fig. 2B).

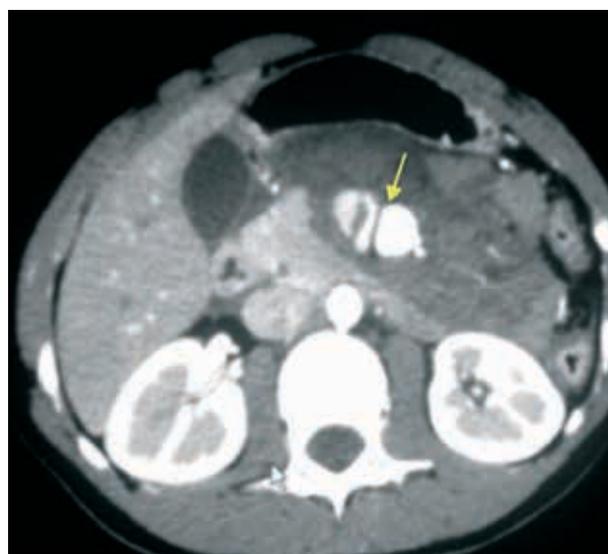


Figura 1. Angio-TC urgente que evidencia un aneurisma de la AMS a 4 cm del ostium, con signos de sangrado.

La angio-TC de control a las 48 horas no reveló complicaciones y no se evidenció permeabilidad de la falsa luz. Tras el procedimiento se inició doble antiagregación con ácido-acetilsalicílico (AAS) y dipiridamol. Se realizó un

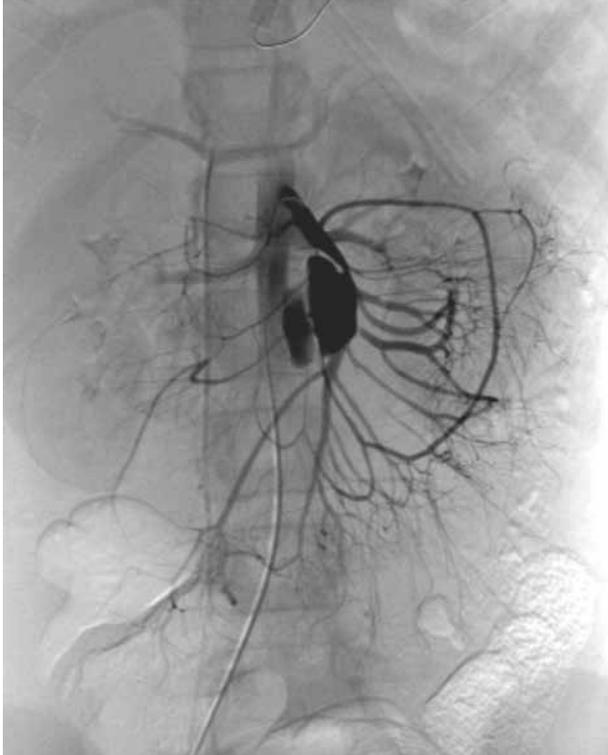


Figura 2A. Arteriografía transfemoral que muestra el aneurisma disecante del tronco principal de la AMS con signos de extravasación activa de contraste y el origen de las ramas yeyuno-ileales a nivel de la zona del aneurisma.

ecocardiograma y una angio-TC cerebral como *screening* de aneurismas en otras localizaciones, ambos con resultado

normal. La paciente evolucionó favorablemente y fue dada de alta a domicilio a los 10 días del procedimiento sin presentar complicaciones.

Dada la historia personal de hiperlaxitud y bajo la sospecha de un trastorno del tejido conectivo, se realizaron análisis genéticos y bioquímicos. El SED, incluyendo el tipo vascular, fue excluido después de un análisis molecular de las mutaciones en los genes que codifican el colágeno V alfa-1 y alfa-2. La historia familiar de SED u otros trastornos del tejido conectivo fue negativa.

Los controles ecográficos posteriores bimensuales evidenciaron correcta permeabilidad del *stent*. A los 6 meses del procedimiento se suspendió el dipiridamol y en la actualidad sigue en tratamiento con AAS. Tras 24 meses de seguimiento la paciente se encuentra asintomática y el *stent* es permeable.

DISCUSIÓN

Los aneurismas de las arterias viscerales son extremadamente raros en la infancia y la AMS es la menos comúnmente afectada constituyendo el 8% de todos los aneurismas espláncnicos⁽¹⁻⁵⁾.

La mayoría de los aneurismas de AMS son de origen arterioesclerótico y suelen darse en adultos mayores de 50 años^(3,6,7,14). En niños, los trastornos del tejido conectivo congénitos, entre los que el SED es el más frecuente, y las infecciones (micóticas y tuberculosas) se consideran los principales factores etiológicos^(3,6,8,10). Otras causas menos frecuentes son los traumatismos y el embolismo séptico secundario a endocarditis. Sin embargo, en el 50% de los casos publicados en la literatura la etiología es desconocida.

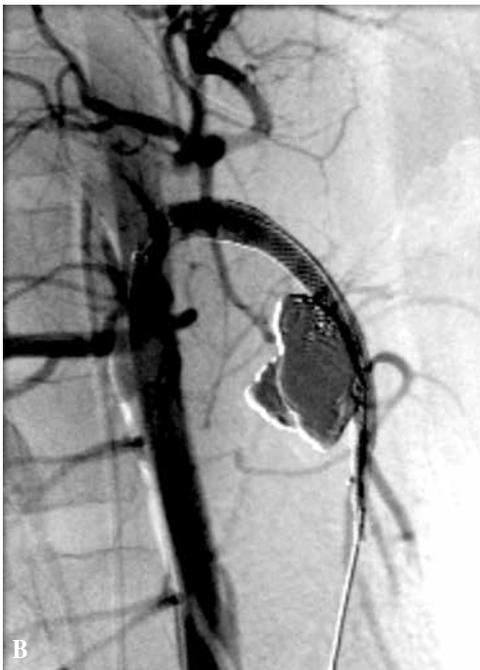


Figura 2B y 2C. Control postcolocación de un *stent* autoexpandible en el tronco principal de la AMS y repleción del aneurisma con *microcoils* y *Onyx*, con cese del extravasado de contraste y permeabilidad de las ramas de la AMS.

Clínicamente la mayoría de los aneurismas viscerales son asintomáticos y se detectan de forma incidental^(5,14,15). Al contrario, los aneurismas de la AMS se suelen presentar de forma sintomática hasta en un 70-90% siendo el dolor abdominal el síntoma más frecuente y que se atribuye a isquemia mesentérica o expansión del aneurisma^(5,7,16). La presentación en forma de shock hipovolémico por rotura del aneurisma se considera menos frecuente aunque alcanza el 50% en las series pediátricas publicadas. Para estos casos la literatura en adultos revela una la tasa de mortalidad muy elevada (35-100%)⁽¹⁷⁾. Sin embargo, el 100% de los casos de rotura descritos en la edad pediátrica han sobrevivido, aunque esto puede deberse a un sesgo muestral.

La evolución en las técnicas de imagen en los últimos años ha contribuido a un diagnóstico más precoz, mejorando así la supervivencia de estos pacientes. Existe controversia sobre si es necesario tratar todos los aneurismas, incluso los asintomáticos, o si se puede adoptar una conducta expectante^(1,14,15,18). La mayoría de los autores recomiendan la cirugía electiva de todos los aneurismas de AMS dada la alta morbilidad y mortalidad asociadas con la reparación por rotura^(3,5,14). Otros indican la reparación solo de aquellos aneurismas de más de 2 cm de tamaño, los sintomáticos o aquellos que en los que se evidencia un crecimiento progresivo⁽¹⁷⁾. No existen recomendaciones en niños sobre cuáles deberían ser las indicaciones de tratamiento.

Históricamente, la cirugía se consideraba el tratamiento de elección de los aneurismas de AMS. Stevenson realizó los primeros intentos de reparación en 1895, pero no fue hasta 1953 cuando el primer éxito de reparación de un aneurisma de AMS se comunicó por De Bakey y Cooley⁽¹⁹⁾. Entre las técnicas utilizadas destacan la colocación de un injerto venoso o protésico, la aneurismorrafia, ligadura simple o el reimplante de la AMS^(4,5,16,20). El injerto de vena safena autóloga es el conducto preferido en el contexto de un aneurisma infectado, aunque algunos autores consideran que es insatisfactorio debido a la elevada tasa de acodamiento⁽⁵⁾. En caso de no lograr la revascularización, es de vital importancia valorar la viabilidad intestinal intra y postoperatoria. En los últimos años se han publicado las primeras reparaciones por técnica endovascular con éxito en pacientes adultos^(1,3,18,20). Esta técnica es menos invasiva que la cirugía abierta y se asocia a menor morbilidad con tasas de éxito similares. Las técnicas más utilizadas son la embolización con *coils* del aneurisma con o sin colocación de una endoprótesis. Estas técnicas pueden combinarse en un mismo paciente como en el caso de nuestra paciente. Las principales complicaciones son la oclusión de ramas principales de la AMS provocando isquemia intestinal y la trombosis del *stent*. Solo se han descrito 3 casos en la literatura pediátrica de AMS tratados por vía percutánea y en ninguno de ellos se ha combinado la embolización con *microcoils* y Onyx con un *stent* autoexpandible^(3,6,10). Kahn y cols. describen el caso de una paciente de 12 años con un aneurisma de una rama yeyunal de la AMS secundario a una tuberculosis gastrointestinal que provocaba un sangrado endoluminal y que se embolizó

con éxito con coils⁽⁶⁾. De Leeuw y cols. publicaron el caso de un niño con SED y un aneurisma de la AMS que se intentó tratar por vía endovascular⁽¹⁰⁾. Durante el procedimiento se produjo la rotura del mismo, por lo que se realizó una laparotomía urgente y ligadura de la AMS. El paciente desarrolló isquemia intestinal severa y falleció de un fallo multiorgánico días después. Oechsle y cols. describieron un caso de aneurisma de AMS que se trató con éxito mediante una inyección percutánea de trombina guiado por ultrasonido con éxito⁽³⁾.

No existen recomendaciones sobre la pauta de antiagregación en caso de colocar un *stent* endovascular en pacientes pediátricos. En nuestro caso se ha mantenido doble antiagregación con AAS y dipiridamol durante 6 meses, que es el tiempo en el que supuestamente se produce la endotelización del *stent*. En la actualidad permanece en monoterapia con AAS sin signos de trombosis del *stent* en las ecografías de control.

En conclusión, se trata de una patología muy infrecuente en la edad pediátrica cuya etiología en muchos casos es incierta. Hasta el 50% de los casos debutan con rotura del aneurisma, aunque la supervivencia parece ser superior a la población adulta. El tratamiento endovascular puede ser una buena opción terapéutica menos invasiva que la cirugía y asociada a resultados excelentes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sachdev U, Baril DT, Ellozy SH, Lookstein RA, Silverberg D, Jacobs TS, et al. Management of aneurysms involving branches of the celiac and superior mesenteric arteries: a comparison of surgical and endovascular therapy. *J Vasc Surg.* 2006; 44: 718-24.
2. Tulsyan N, Kashyap VS, Greenberg RK, Sarac TP, Clair DG, Pierce G, et al. The endovascular management of visceral artery aneurysms and pseudoaneurysms. *J Vasc Surg.* 2007; 45: 276-83; discussion 283.
3. Oechsle S, Vollert K, Buecklein W, Michl W, Roemer FW. Percutaneous treatment of a ruptured superior mesenteric artery aneurysm in a child. *Pediatr Radiol.* 2006; 36: 268-71.
4. Schweigert M, Adamus R, Stadlhuber RJ, Stein HJ. Endovascular stent-graft repair of a symptomatic superior mesenteric artery aneurysm. *Ann Vasc Surg.* 2011; 25: 841.e5-8.
5. Zimmerman-Klima PM, Wixon CL, Bogey WM Jr, Lalikos JF, Powell CS. Considerations in the management of aneurysms of the superior mesenteric artery. *Ann Vasc Surg.* 2000; 14: 410-4.
6. Kahn SA, Kirschner BS. Massive intestinal bleeding in a child with superior mesenteric artery aneurysm and gastrointestinal tuberculosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2006; 43: 256-9.
7. Ishida M, Kato N, Hirano T, Suzuki T, Shomura Y, Yada I, et al. Dissecting aneurysm of the superior mesenteric artery successfully treated by endovascular stent-graft placement. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 1 de 2003; 26: 403-6.
8. Detroux M, Fievez M, Massin H, Blampain JP. Rupture of a superior mesenteric artery aneurysm in a child. *Ann Vasc Surg.* 1990; 4: 506-9.
9. Michalský R. Aneurysm of the superior mesenteric artery in a child. *Rozhl Chir.* 2000; 79: 603-5.

10. De Leeuw K, Goorhuis JF, Tielliu IFJ, Symoens S, Malfait F, de Paepe A, et al. Superior mesenteric artery aneurysm in a 9-year-old boy with classical Ehlers-Danlos syndrome. *Am J Med Genet A*. 2012; 158A: 626-9.
11. Christophe C, Burniat W, Spehl M, Cogaert C, Amalou N, Delaet F, et al. Ruptured mycotic aneurysm of the superior mesenteric artery secondary to bacterial endocarditis in a 6-year-old-girl. *Pediatr Radiol*. 1985; 15: 202-4.
12. Ruddy JM, Dodson TF, Duwayri Y. Open repair of superior mesenteric artery mycotic aneurysm in an adolescent girl. *Ann Vasc Surg*. 3 2013; 28: 1032.
13. Volpe JR, Autrel D, Barral V, Brunelle F, Lallemand D. Infectious aneurysm of the superior mesenteric artery in a 14-year-old child. *J Radiol*. 1987; 68: 471-3.
14. Gobble RM, Brill ER, Rockman CB, Hecht EM, Lamparello PJ, Jacobowitz GR, et al. Endovascular treatment of spontaneous dissections of the superior mesenteric artery. *J Vasc Surg*. 2009; 50: 1326-32.
15. Morris JT, Guerriero J, Sage JG, Mansour MA. Three isolated superior mesenteric artery dissections: update of previous case reports, diagnostics, and treatment options. *J Vasc Surg*. 2008; 47: 649-53.
16. Jiang J, Ding X, Su Q, Zhang G, Wang Q, Jian W, et al. Therapeutic management of superior mesenteric artery aneurysms. *J Vasc Surg*. 2011; 53: 1619-24.
17. Stone W, Abbas M, Cherry K, Fowl R, Gloviczki P. Superior mesenteric artery aneurysms: Is presence an indication for intervention? *J Vasc Surg*. 2002; 36: 234-7.
18. Ozaki T, Kimura M, Yoshimura N, Hori Y, Takano T, Kamura T, et al. Endovascular treatment of spontaneous isolated dissecting aneurysm of the superior mesenteric artery using stent-assisted coil embolization. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 2006; 29: 435-7.
19. De Bakey ME, Cooley DA. Successful resection of mycotic aneurysm of superior mesenteric artery; case report and review of literature. *Am Surg*. 1953; 19: 202-12.
20. Sachdev-Ost U. Visceral artery aneurysms: review of current management options. *Mt Sinai J Med N Y*. 2010; 77: 296-303.