

# Hematoma intraparenquimatoso como manifestación primaria de coartación aórtica asociado a válvula aórtica bicúspide

VINICIO ANDRADE LARRAZÁBAL<sup>1,2</sup> YALISANDRA GUZMÁN GUEVARA<sup>1</sup>

## Intraparenchymal hematoma as a primary manifestation of aortic coarctation associated with bicuspid aortic valve

### Abstract

*The article describes coarctation of the aorta (CoA), a congenital defect that accounts for 5 to 7% of congenital heart disease, and its association with cardiovascular complications, especially in adulthood. This disorder is usually diagnosed late and is linked to high blood pressure, aneurysms, and cerebrovascular events. We present a clinical case of a 21-year-old young man, with no previous medical history, who developed a brain hematoma due to severe hypertension. During her evaluation, coarctation of the aorta and bicuspid aortic valve were diagnosed, treated by angioplasty with stent. The patient evolved favorably. The importance of early diagnosis and appropriate management, emphasizing the need to look for this pathology in cerebrovascular events in young people.*

**Keywords:** Arterial hypertension, aortic coarctation, cerebrovascular events

### Resumen

*El artículo describe la coartación de la aorta (CoA), un defecto congénito que representa del 5 al 7% de las cardiopatías congénitas, y su asociación con complicaciones cardiovasculares, especialmente en la edad adulta. Este trastorno suele diagnosticarse tarde y está vinculado a hipertensión arterial, aneurismas y eventos cerebrovasculares. Se presenta un caso clínico de un joven de 21 años, sin antecedentes médicos previos, quien desarrolló un hematoma cerebral por hipertensión severa. Durante su evaluación, se diagnosticó coartación aórtica y válvula aórtica bicúspide, tratadas mediante angioplastia con stent. El paciente evolucionó favorablemente. Se destaca la importancia del diagnóstico temprano y el manejo adecuado, enfatizando la necesidad de buscar esta patología en eventos cerebrovasculares en jóvenes.*

**Palabras clave:** Hipertensión arterial, coartación aórtica, eventos cerebrovasculares

1. Universidad Católica del Maule, Facultad de Medicina  
2. Hospital Regional de Talca, CR de Cardiología y Cirugía Cardíaca

#### Correspondencia:

Vinicio Andrade Larrazábal  
vinicioandrade.cl@gmail.com

Enviado: 31-07-2024

Aceptado: 23-09-2024

## Introducción

La coartación de la aorta (CoA) comprende del 5 al 7% de las cardiopatías congénitas y puede presentarse como un estrechamiento aislado en el arco aórtico justo distal a la arteria subclavia izquierda o puede asociarse con anomalías cardíacas como válvula aórtica bicúspide (VAB), aortopatía, o defectos del tabique ventricular.<sup>1,2</sup> Esta anomalía, es fácilmente diagnosticada, una vez que presenta signos o síntomas, dado por la combinación de hipertensión en hemicuerpo superior y pulso débil o ausente femoral. Sin embargo, en niños por lo general es desapercibido por los médicos tratantes. Solo se sospecha, si esto ocurre en niños sintomáticos. Como consecuencia, la coartación aórtica no es detectada hasta la etapa adulta, en promedio, en la tercera década de vida; así que su incidencia en la infancia y en la adolescencia es subestimada.<sup>1</sup> Las principales complicaciones cardiovasculares tardías incluyen hipertensión sistémica, enfermedad arterial coronaria prematura, re-coartación si se ha reparado, anomalías del tracto de salida del ventrículo izquierdo y complicaciones mayores de la pared aórtica, como aneurisma aórtico verdadero o falso, rotura, disección, endarteritis y fistula. Las complicaciones de la pared aórtica pueden ocurrir en el sitio de reparación previa o a gran distancia del istmo aórtico, principalmente en la aorta ascendente, y pueden desarrollarse tanto en pacientes reparados como en pacientes no reparados.<sup>3</sup>

A pesar de que problemas como la hipertensión sistémica o un gradiente residual podrían aumentar el riesgo en estos pacientes, no se encontró una conexión directa con las complicaciones aórticas. Sin embargo, las principales condiciones que predisponen a estas complicaciones son la edad avanzada y la presencia de una válvula aórtica bicúspide (VAB).<sup>4</sup>

La VAB sin estenosis o insuficiencia, se clasifica dentro de las cardiopatías congénitas

severas, pudiendo progresar a moderada o severa si se deteriora con la edad. Al igual que la coartación de la aorta, normalmente los síntomas se desarrollan en la edad adulta. Las complicaciones no suelen verse en la infancia o adolescencia, sino después de los 30 años.<sup>5</sup> A pesar de una resolución adecuada de la obstrucción del arco aórtico, los pacientes con CoA sufren una mayor morbilidad y una menor supervivencia a largo plazo. Una de las etiologías de la morbilidad y muerte prematura es la hemorragia subaracnoidea (HSA) secundaria a la rotura de aneurismas intracraneales (AI), que se presenta a una edad significativamente menor que en la población general. En la mediana edad, entre el 10 y el 13 % de los pacientes con CoA, en comparación con el 3 al 7 % de la población general, tienen un AI en la angiografía por resonancia magnética (ARM) de detección.<sup>6</sup>

Se han propuesto dos mecanismos hipotéticos para explicar el desarrollo de la hemorragia intracraneal; las anomalías del desarrollo de la pared arterial y los cambios patológicos como resultado de fuerzas mecánicas atribuibles a la hipertensión. La primera hipótesis podría significar que estos sangrados son de naturaleza diferente al aneurismático y, por lo tanto, pueden tener implicaciones en términos de riesgo y tratamiento, mientras que la segunda hipótesis sugeriría que ocurren debido al desarrollo temprano de factores de riesgo, como la hipertensión. Un estudio reciente no encontró aneurismas intracraneales en un grupo de pacientes que se sometieron a una reparación de CoA temprano en la vida y se sometieron a exámenes de detección de aneurismas intracraneales por resonancia magnética en la adolescencia. Aunque estos hallazgos ponen en duda la hipótesis del desarrollo, sigue siendo una posibilidad dado que no hubo diferencias significativas entre los grupos en cuanto a otros factores de riesgo modificables.<sup>7</sup>

En este artículo, se presenta el caso de un paciente joven de 21 años, con coartación aór-

tica asociada a válvula aórtica bicúspide sin diagnóstico previo, cuya presentación clínica fue hematoma intraparenquimatoso.

## Presentación del caso

Se trata de paciente masculino de 21 años sin antecedentes mórbidos conocidos quien fue derivado al Hospital Regional de Talca (HRT) por inicio súbito de cefalea holocraneana, asociada a vómitos y compromiso de conciencia, que requirió manejo avanzado de la vía aérea y soporte ventilatorio invasivo en la unidad de cuidados intensivos (UCI). La tomografía axial computarizada (TAC) cerebral mostró un hematoma intraparenquimatoso agudo centrado a nivel putaminal izquierdo con vaciamiento ventricular. Se decidió instalación de un drenaje ventricular externo más captor de presión intracraneal. Durante su estadía en UCI se mantuvo con hipertensión arterial severa, de difícil manejo con disminución de pulso en las extremidades inferiores, asociado a la presencia de soplo holosistólico en foco aórtico que se irradiaba al cuello. El ecocardiograma transtorácico reportó ventrículos de grosor normal, motilidad conservada, fracción de eyección (FEVI) conservada, patrón de llenado diastólico pseudonormalizado con aumento de presiones de fin de diástole, válvula aórtica bicúspide normal, coartación aórtica post ductal, válvula mitral de aspecto normal. Se complementa el estudio con AngioTAC de Aorta con cortes finos, que muestra acentuado foco de estrechamiento del lumen de la aorta descendente, distal al origen de la arteria subclavia izquierda, acompañado de dilatación de aorta ascendente de hasta 38 mm de diámetro, observándose vías colaterales a través de las arterias mamaria interna, torácica larga, intercostal, espinal, vertebral y epigástrica superior. Considerando lo anterior es trasladado al centro de referencia nacional de cardiopatías congénitas del adulto (Instituto Nacional del Tórax), donde se realizó

angioplastia con stent cubierto de coartación aórtica yuxtaductal, con resultados clínicos y angiográficos satisfactorios.

Ecocardiograma transtorácico postquirúrgico evidenció cayado aórtico izquierdo, ojival, alto, con stent in situ, con gradiente sistólica máxima instantánea de hasta 11-14 mmHg por fórmula ampliada de Bernoulli, sin prolongación diastólica.

Desde el punto de vista neurológico el paciente evoluciona favorablemente, manteniendo con recuperación indemne del sensorio, sin déficit motor o sensitivo.

## Discusión

La coartación de la aorta comprende del 5 al 7% de las cardiopatías congénitas, se encuentra en 4 de 10.000 nacidos vivos. La información presentada en la introducción, destaca su asociación a la válvula aórtica bicúspide; y su combinación aumenta el riesgo de complicaciones. Sin embargo, estas complicaciones por lo general ocurren en edades avanzadas. Sin embargo, el riesgo de problemas de salud y mortalidad en etapas tempranas sigue presente.<sup>8</sup> Estudios recientes muestran que, en promedio, quienes llegan a la adolescencia tienen una esperanza de vida de hasta 60 años. Así mismo, las muertes observadas son principalmente consecuencia de la hipertensión aguda o crónica.<sup>9</sup>

Las personas con coartación de la aorta están en mayor riesgo de desarrollar hipertensión, accidentes cerebrovasculares, disección aórtica, enfermedad de las arterias coronarias, aneurismas intracraneales e insuficiencia cardíaca. Los mecanismos que conllevan al desarrollo de complicaciones son la hipertensión arterial, la disfunción endotelial y el aumento de la rigidez aórtica que contribuyen al desarrollo posterior de enfermedad coronaria prematura e insuficiencia cardíaca diastólica. Estos factores son clave en su etiología y así como en el tratamiento.

Los mecanismos de la hipertensión pueden incluir la activación del sistema renina-angiotensina, una respuesta vascular alterada, anomalías en la geometría del arco aórtico, disfunción del barorreflejo y una distensibilidad aórtica anormal. Se destaca la hipertensión arterial sistémica en el caso del paciente de este caso clínico, debido a que al no tener un diagnóstico previo de su cardiopatía congénita, tampoco se evaluó durante su infancia y adolescencia el riesgo de desarrollar o presencia de hipertensión arterial. Así su presentación clínica, es consecuencia de un estado hipertensivo agudo que fue dado por el hematoma intraparenquimatoso sin asociación a aneurisma intracerebral. Así mismo, en su evolución clínica, al persistir con hipertensión severa, obligó a la búsqueda de causas, con lo que se pudo realizar el diagnóstico de coartación de la aorta y válvula aórtica bicúspide. Dirigiendo su tratamiento y resolución percutánea, obteniéndose resultados favorables y adecuada evolución del paciente.

La reparación quirúrgica o el uso de stents a través de catéteres es una recomendación terapéutica de Clase I para adultos con hipertensión y coartación significativa de la aorta nativa, definida como un gradiente pico a pico en reposo entre las extremidades superiores e inferiores mayor de 20 mm Hg, como en este caso. Al paciente se le realizó angioplastia con stent cubierto de coartación aórtica yuxtaductal. Las guías del Colegio Americano de Cardiología y la Asociación Americana del Corazón de 2018, indican que la presencia de hipertensión sistémica o gradientes de presión significativos entre las extremidades superiores e inferiores respaldan la decisión de proceder con la intervención. La intervención transcáteter con colocación de stent sigue siendo la opción preferida para la coartación aórtica nativa, mientras que la intervención quirúrgica se reserva tradicionalmente para casos con características como aneurisma aórtico, hipoplasia del arco aórtico o después de una intervención fallida con catéter.

## Conclusión

La hipertensión secundaria es un diagnóstico que obliga a los clínicos a comprender la interacción entre el riesgo inherente y los factores modificadores superpuestos, que pueden ser anatómicos, fisiológicos y ambientales, en un contexto longitudinal. La coartación de la aorta es una de las principales causales y su aparición trae consecuencias catastróficas, severamente limitantes, en un espectro que abarca desde la falla cardíaca hasta eventos cerebrovasculares mayores. Es imperativo la búsqueda dirigida de esta cardiopatía congénita cuando se ocurran eventos cerebrovasculares en edades tempranas para su correcta corrección

## Referencias

1. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002; 39(12): 1890–1900. doi:10.1016/s0735-1097(02)01886-7.
2. Blickenstaff EA, O’Shea M, Barry T, Arsanjani R, Fasolino JP, Hagler DJ, Marcotte F, Majdalany DS. “Unkinking” the “Kink” Normalizes the Doppler Pattern. *Diagnos-tics (Basel).* 2024;14(14):1550. doi: 10.3390/diagnostics14141550.
3. Oliver J, Gallego P, Gonzalez A. et al. Risk factors for aortic complications in adults with coarctation of the aorta. *J Am Coll Cardiol.* 2004;44(8):1641–1647. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2004.07.037>.
4. Ramachandran A, Talmor N, Small A. et al. Anatomical and physiological correlates during exercise-induced hypertension in coarctation of the aorta. *J Am Coll Cardiol.* 2022;79(9\_Supplement) 1405. [https://doi.org/10.1016/S0735-1097\(22\)02396-8](https://doi.org/10.1016/S0735-1097(22)02396-8).
5. Siu S, Silversides C. Bicuspid Aortic Valve Disease. *J Am Coll Cardiol.* 2010; 55(25): 2789–2800. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2009.12.068>.

6. Pickard S, Prakash A, Newburger JW, Malek AB, Wong JB. Screening for Intracranial Aneurysms in Coarctation of the Aorta: A Decision and Cost-effectiveness Analysis. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes*. 2020;13(8): e006406. doi: 10.1161/CIRCOUTCOMES.119.006406.

7. Felling RJ, Ringel RE. Mind the Brain: Stroke Risk in Young Adults With Coarctation of the Aorta. *J Am Heart Assoc*. 2018;7(11): e00946. doi: <https://doi.org/10.1161/JAHA.118.009461>.

8. Buckley A, Han Um K, Ganame J. et al. Prevalence of Intracranial Aneurysms in Patients With Coarctation of the Aorta: A Systematic Review and Meta-Analysis. *JACC Adv*. 2023; 2(5): 100394. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacadv.2023.100394>.

9. Choudhary P, Canniffe C, Jackson DJ, Tannous D, Walsh K, Celermajer DS. Late outcomes in adults with coarctation of the aorta. *Heart*. 2015;101(15):1190-1195. doi: 10.1136/heartjnl-2014-307035.



Figura 1: Ecocardiograma transtorácico: Ventana paraesternal izquierda eje corto: Válvula Aórtica Bicúspide

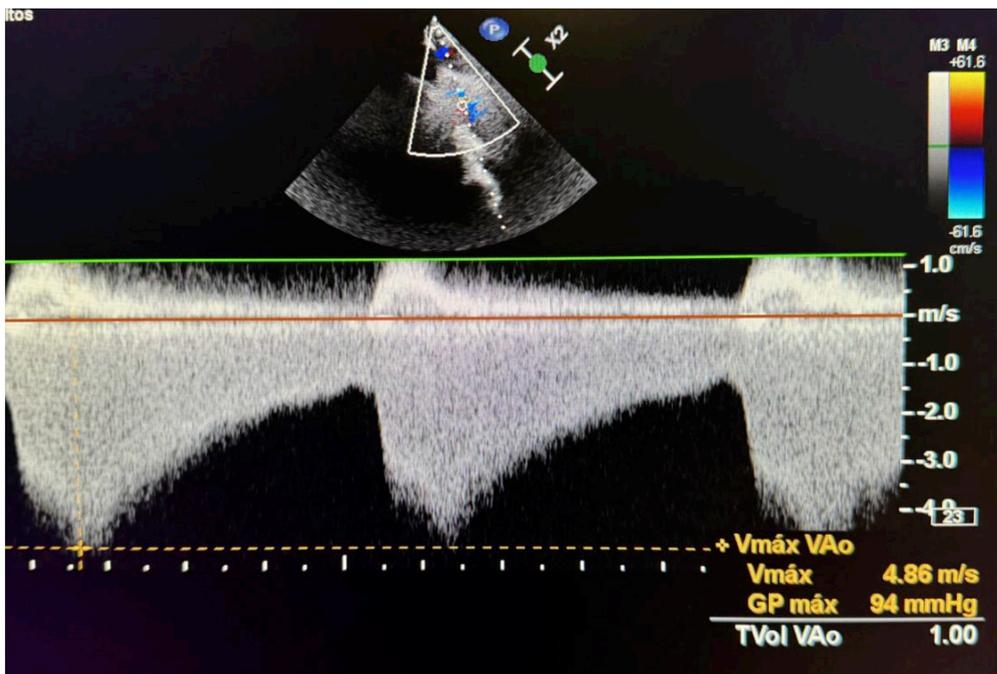


Figura 2: Velocidad y gradiente máximo a nivel de la estenosis en la aorta torácica descendente

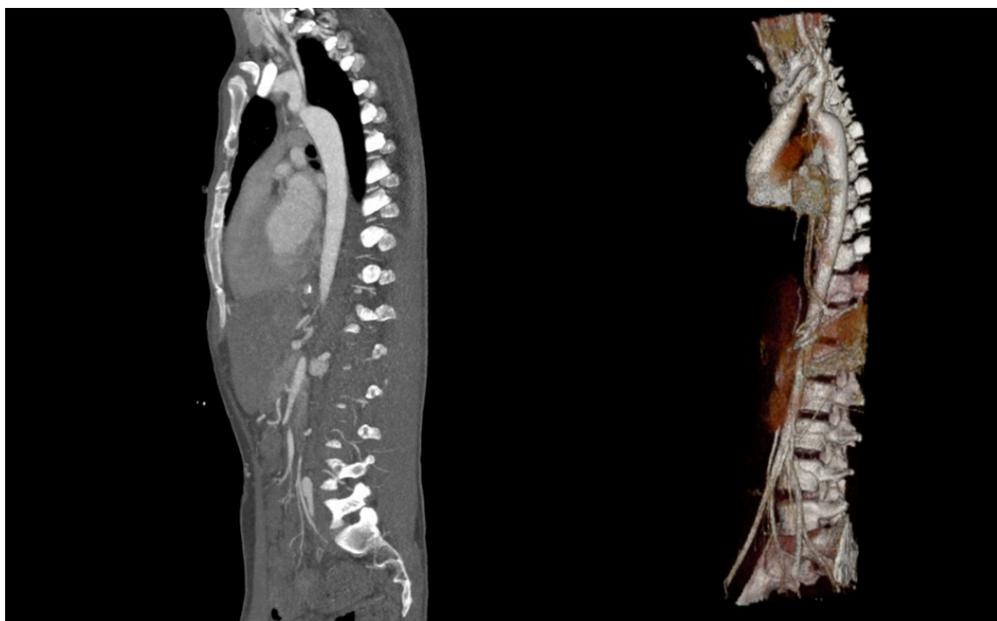


Figura 3: Angiotomografía aórtica con reconstrucción 3D mostrando coartación de aorta torácica descendente

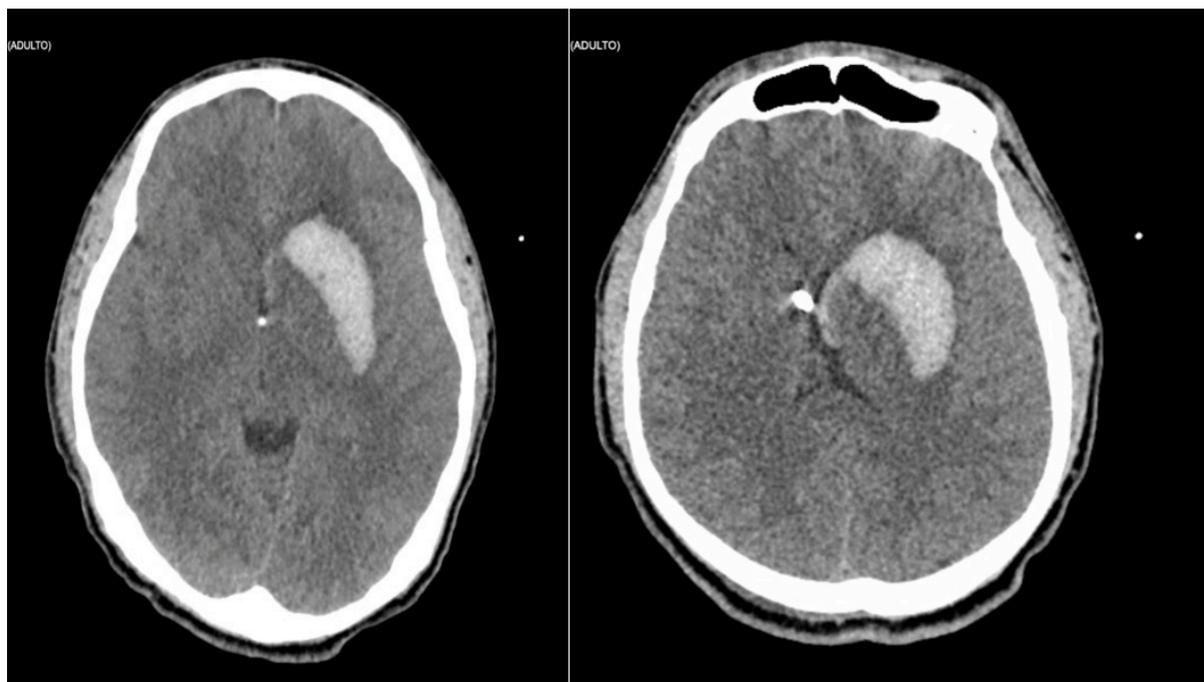


Figura 4: Hematoma intraparenquimatoso agudo putaminal izquierdo con vaciamiento ventricular

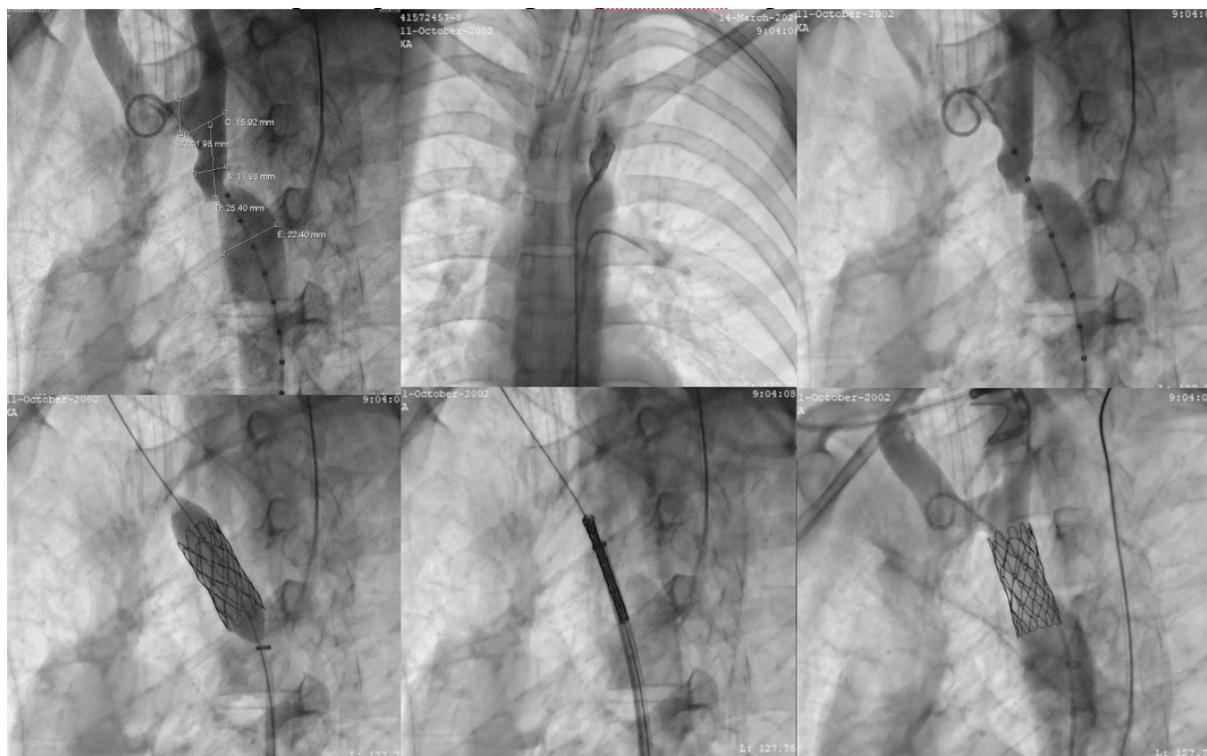


Figura 5: Angioplastia con Stent en coartación aórtica yuxtaductal