

Reporte de un caso de coartación aórtica severa

Liliana Lizeth Galván-Román,* Ernesto García-Hernández,** Gabriel Gómez-Calzada,***
Juan Carlos Trejo-Padilla****

RESUMEN

El término coartación de aorta (CoAo) se refiere a un estrechamiento de la arteria aorta que causa una obstrucción al flujo aórtico. Paciente masculino de 36 años de edad, con diagnóstico de hipertensión arterial sistémica, de difícil control, ecocardiograma que sólo reporta cardiopatía hipertensiva, ventrículo izquierdo con hipertrofia concéntrica sin alteraciones en la contractilidad, FEVI 69%, sin evidencia de CoAo. TAC con diagnóstico de CoAo con importante circulación colateral. Cateterismo cardiaco con diagnóstico de CoAo Tipo II al 100% postductal con abundantes colaterales. Por lo anterior es sometido a cirugía, reportando como hallazgos quirúrgicos: CoAo severa yuxta-ligamento arterioso, al 100% (TIPO II), sin luz en el sitio coartado, abundante red arterial colateral, realizando anastomosis término-lateral de arteria subclavia izquierda a aorta descendente, sin complicaciones.

Palabras clave: Coartación aórtica, hipertensión arterial, cardiopatía congénita.

ABSTRACT

The definition of aortic coarctation it's referring to a narrowing of the artery, causing an obstruction of the blood flow. A 36 years old man came to the hospital with a diagnostic of arterial hypertension and difficult control with multiple antihypertensive therapy. An echocardiography study just reports hypertensive cardiopathy, left ventricle with concentric hypertrophy without mobility alterations, EF 69% and no evidence of aortic coarctation. The cardiac catheterization show the aortic coarctation type II with a postductal obstruction of 100% and many collaterals branches. The patient is sent to cardiac surgery, finding a severe aortic coarctation yuxta-ligament arteriosus with a 100% occlusion (Type II), without hole in the coarctation site and a great collateral artery net. The procedure was an anastomosis termino-lateral from the subclavian artery to descendent aorta without complications.

Key words: Aortic coarctation, arterial hypertension, congenital heart disease.

ANTECEDENTES

El término coartación de aorta (CoAo) se refiere a un estrechamiento de la arteria aorta que causa obstrucción al flujo aórtico.¹⁻³ Típicamente se localiza en la aorta torácica descendente distal al origen de la arteria subclavia izquierda. La CoAo es una lesión obstructiva de la aorta torácica proximal en la unión del istmo aórtico con el ductus arterioso y la aorta descendente, dada por una estenosis generalmente membranosa y localizada. Puede estar asociada a un grado variable de hipoplasia del istmo o del arco aór-

tico transverso, siendo esta hipoplasia considerada un tipo de CoAo.

La mayoría de las CoAo se localizan en la zona de la pared posterior de la aorta opuesta a la inserción del ductus y se suelen denominar yuxtaductales, habiéndose abandonado los términos coartación preductal y postductal. Se producen por una hipertrofia de la capa media de la porción posterior del vaso que protruye hacia el interior y reduce la luz del mismo. De forma infrecuente la coartación se localiza en la aorta torácica descendente o en la aorta abdominal.¹⁻⁴ La CoAo se puede asociar con otras malformaciones intracardiacas, sobre todo cuando se asocia con hipoplasia de la aorta. Se puede asociar a CIV en 1/3 de los pacientes. Se asocia a válvula aórtica bicúspide entre un 30-85%,³ y en ocasiones se acompaña de otras lesiones obstructivas izquierdas (15%) como estenosis subaórtica, hipoplasia de ventrículo izquierdo y lesiones obstructivas mitrales (síndrome de Shone). También es frecuente que se asocie CoAo a malformaciones complejas intracardiacas.

* Médico Cardiólogo Ecocardiografista del HECMN «La Raza».

** Médico Cardiólogo Ecocardiografista del HECMN «La Raza».

*** Médico Cirujano Cardiorrástico del HGCMN «La Raza»
«Dr. Gaudencio González Garza».

**** Médico Radiólogo Adscrito a la Unidad PET/CT UNAM.

La CoAo supone aproximadamente 5.1% (3-10%) de las malformaciones cardíacas congénitas y constituye la octava malformación cardíaca por orden de frecuencia. Su prevalencia se estima en 2.09 por 10,000 recién nacidos vivos.² Su incidencia es mayor en varones en relación 2:1. Es una malformación típicamente asociada con el síndrome de Turner.¹⁻³ La mayoría de los casos aparecen como casos aislados que responden al patrón de herencia multifactorial descrito para la mayoría de las cardiopatías congénitas, pero también se han descrito casos familiares con herencia mendeliana.⁵ Los pacientes con CoAo pueden diagnosticarse cuando se estudia un recién nacido con insuficiencia cardíaca severa, o cuando se estudian pacientes asintomáticos con alteraciones en la exploración clínica (soplo, diferencia de pulsos, hipertensión arterial). Su presentación clínica va a depender de la severidad de la lesión y de la asociación con otras malformaciones intracardiacas.

La radiografía de tórax y el electrocardiograma siempre o casi siempre manifiestan alteraciones, pero raramente contribuyen al diagnóstico.

La ecocardiografía Doppler es el método diagnóstico fundamental para la detección de CoAo. Se puede observar una escotadura en la pared posterior de la aorta torácica y se pueden hacer mediciones del calibre de la aorta ascendente. Por medio del Doppler y del Doppler color se puede observar aceleración de flujo en la zona de la coartación que permite evaluar la severidad de la obstrucción. Las obstrucciones severas muestran un patrón de flujo característico que se extiende a la diástole.⁶ El cateterismo cardíaco y la angiografía demuestran la zona coartada, la extensión y severidad de la misma. Asimismo se puede estudiar la presencia de lesiones asociadas, definir la circulación colateral y evaluar la repercusión hemodinámica. El cateterismo no obstante tiene sus limitaciones: por una parte puede ser difícil pasar un catéter por zonas de obstrucción severa y por otra pueden presentarse complicaciones especialmente en pacientes hemodinámicamente comprometidos. En los últimos años se han desarrollado otras técnicas de imagen que son muy útiles para la evaluación del arco aórtico y que permiten realizar diagnóstico preciso de la CoAo.⁷ La angiorresonancia magnética (AngioRM) con inyección de gadolinio por una vía periférica permite hacer una buena evaluación del arco aórtico y permite hacer una reconstrucción tridimensional que muestre claramente los defectos. El TAC de alta calidad limita la duración del estudio pero no exime de radiaciones. Ambas técnicas son muy prometedoras en el futuro. Actualmente aunque no son

la exploración de primera elección son útiles para la evaluación y el seguimiento de los pacientes.

La CoAo se puede resolver quirúrgicamente o a través de procedimientos de cardiología intervencionista.^{1-3,8-16}

REPORTE DE UN CASO

Hombre de 36 años de edad, quien refiere diagnóstico de hipertensión arterial sistémica (HAS) desde hace 15 años, y recientemente es enviado a su HGZ ya que la HAS es de difícil control, aun a pesar del multitratamiento con antihipertensivos, se encuentra hallazgo de soplo sistólico III/IV en foco aórtico y accesorio con irradiación a tórax posterior, pulsos en miembros pélvicos disminuidos, por lo que se realiza ecocardiograma ante la sospecha de CoAo, el cual reporta: cardiopatía hipertensiva, ventrículo izquierdo con hipertrofia concéntrica sin alteraciones en la contractilidad. FEVI 69% y fracción de acortamiento de 32%, sin insuficiencias valvulares, aorta trivalva, sin lesiones, vasos supraaórticos dilatados, hasta donde es posible observar, en eje supraesternal, no se evidenció CoAo.

Se realiza TAC, reportando presencia de un segmento de aproximadamente 21 mm de longitud, estenótico en el segmento distal del arco aórtico, el cual

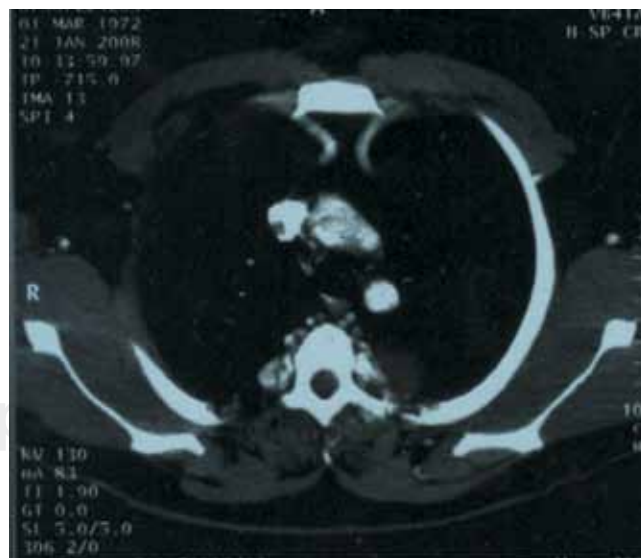


Figura 1. Tomografía computada contrastada de tórax en corte axial al nivel de la ventana aortopulmonar, donde se identifica disminución del calibre de la aorta descendente y presencia de vasos arteriales colaterales por vías paraespinales y prominencia de arterias mamarias internas en forma bilateral.

muestra un trayecto de derecha a izquierda y es inusualmente de posición más cefálica, con importante circulación colateral en relación a CoAo, sin evidencia de aneurisma (*Figuras 1 y 2*).

Se realiza cateterismo cardiaco, mediante técnica Seldinger se canaliza con introductor 7Fr a nivel de la arteria femoral, se pasa catéter multipropósito 5 Fr hasta el sitio de la CoAo, tomando presiones de 105/85/93 se intenta cruzar la estenosis con guía 0.032 y guía pilot de 100 y 150 sin éxito. Por lo que se aborda por vía radial izquierda tomando presión pre CoAo, siendo de 120/78/103 mmHg. Se realiza angiograma de control por ambos lados al mismo tiempo lográndose visualizar abundantes colaterales, sin observar paso de la sustancia de contraste por el sitio coartado, siendo la estenosis completa de aproximadamente 1 cm. Finalmente se diagnostica CoAo Tipo II al 100% postductal con gradiente de 15 mmHg y con abundantes colaterales (*Figura 3*).

Por lo anterior, es sometido a cirugía reportando como hallazgos quirúrgicos: CoAo severa yuxta-

ligamento arterioso, al 100% (TIPO II), sin luz en el sitio coartado, arco aórtico a la izquierda de 14 mm de diámetro, arteria subclavia izquierda de 15 mm de diámetro, arteria aórtica de 15 mm de diámetro, istmo aórtico de 15 mm de diámetro. Se interpone injerto aórtico extraanatómico de 16 mm de diámetro x 15 cm de longitud (anastomosis término-lateral de arteria subclavia izquierda a aorta descendente, con prolene 00000 surgete). Abundante red arterial colateral, desde músculos de pared torácica hasta cavidad pleural (intercostales y arterias mamarias internas). Se realiza evento quirúrgico sin complicaciones (*Figuras 4 a 6*).

DISCUSIÓN

Aunque hay cierta controversia, la mayor parte de los autores recomiendan cirugía para el tratamiento de la CoAo nativa, ya que es más elevada la aparición de aneurismas (2-20%) y de recoartaciones (31%) a mediano plazo después de la dilatación con catéter.

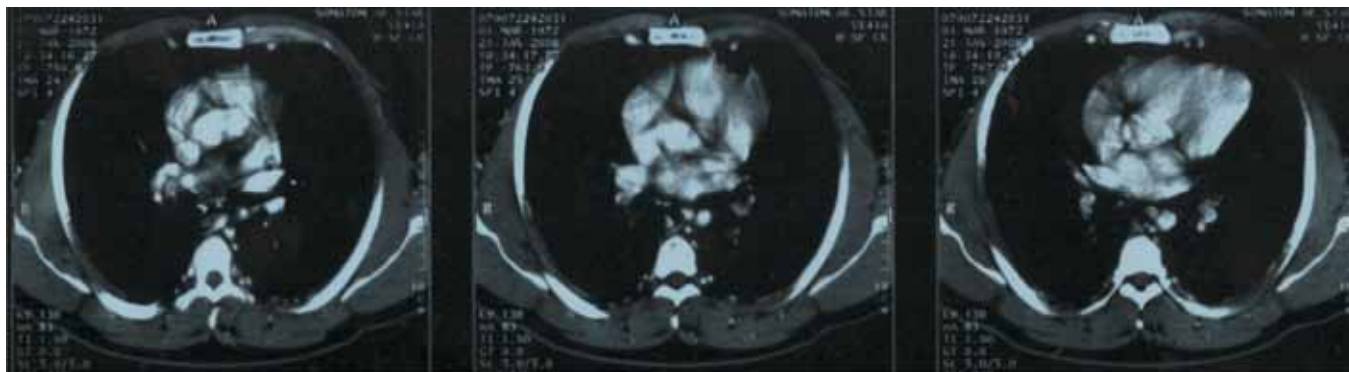


Figura 2. Serie de cortes axiales de tomografía computada en fase arterial con progresión caudal que demuestran la disminución del calibre aórtico en su segmento descendente compatible con coartación. Persiste la prominencia de las arterias mamarias internas y de las vías colaterales a través de arterias vertebrales e incluso, vasos colaterales en planos musculares e intercostales.

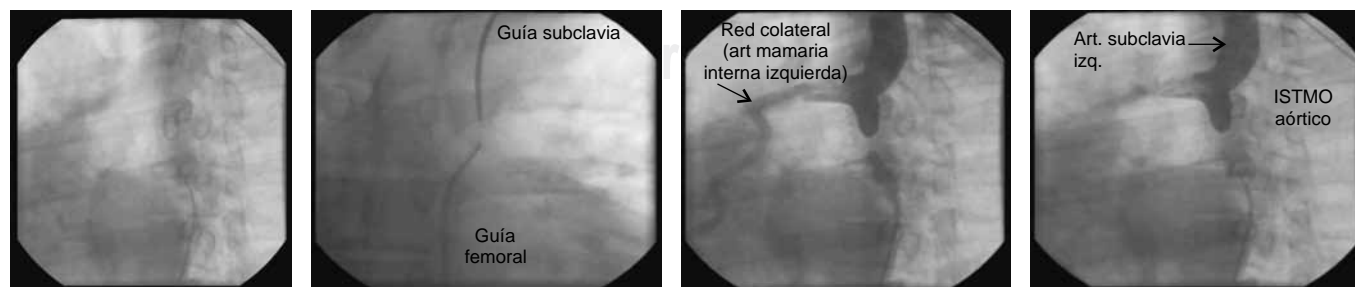


Figura 3. Serie de imágenes de cateterismo cardiaco con angiograma con abordaje radial y femoral diagnóstica CoAo Tipo II al 100% postductal con gradiente de 15 mmHg y con abundantes colaterales.

Algunos grupos han preconizado la angioplastia con catéter balón, incluso en el recién nacido, pero los resultados son peores que los quirúrgicos y el índice de complicaciones más alto.

La técnica quirúrgica más preconizada es la resección y anastomosis término-terminal, pero no siempre es posible, especialmente cuando se asocia con hipoplasia del istmo aórtico o de la aorta transversa. En estos casos se recurre a técnicas de ampliación con parche o con tejido proveniente de la subclavia izquierda (técnica de Waldhausen).

La mortalidad de la CoAo aislada es baja, pero la mala situación clínica al ingreso y la presencia de lesiones asociadas hace que la mortalidad para todos los pacientes pueda superar el 10%.^{1-3,8-12} Son frecuentes algunas complicaciones postoperatorias, especialmente la hipertensión arterial,¹⁷ que suele ser

transitoria y el sangrado, especialmente en pacientes más mayores o reintervenciones. Infrecuentemente se presenta isquemia intestinal postoperatoria (síndrome postcoartectomía) por lo que se suele retrasar la introducción de la alimentación 48 horas. También se pueden presentar quilotórax, parálisis del nervio recurrente y muy raramente paraplejía (incidencia del 0.5% en una recopilación de 12,000 casos intervenidos en varios Centros).¹⁸

La historia natural de la CoAo aislada es mejor que la coartación con lesiones asociadas.

En la adolescencia y en edad adulta es muy frecuente el desarrollo de una miocardiopatía hipertensiva y el 90% de los pacientes no tratados fallece antes de los 50 años, siendo la edad media de muerte a los 35.^{1,20} La supervivencia de los pacientes intervenidos depende de la severidad de la lesión, de la edad y el peso en el momento de la intervención, del grado de hipoplasia del istmo o de aorta transversa acompañante y de la presencia de lesiones asociadas. Los resultados actuales son buenos, especialmente en casos de CoAo aislada con mortalidad quirúrgica inferior al 2% y supervivencia superior al 95% al año y superior al 90% a los 5 y 10 años.^{19,21}

La corrección quirúrgica de la CoAo ha logrado una significativa mejoría en la sobrevida de estos pacientes, cualquiera que sea la técnica empleada: resección y anastomosis término-terminal o anastomosis término-terminal ampliada en las CoAo localizadas y aortoplastia con flap de subclavia o con parche protésico en aquellas con hipoplasia del arco e istmo aórtico; sin embargo, el riesgo de desarrollar hipertensión arterial, disección aórtica, hemorragia intracraneal, endocarditis o arteritis y muerte postcorrección quirúrgica continúa siendo elevado, sobre todo si la cirugía se realiza después del primer año de vida.²²⁻²⁴



Figura 4. CoAo severa yuxta-ligamento arterioso, al 100% (tipo II), sin luz en el sitio coartado, con istmo aórtico de 15 mm de diámetro. Abundante red arterial colateral (intercostales y arterias mamarias internas).



Figuras 5 y 6. Colocación del injerto aórtico extraanatómico (anastomosis término-lateral de arteria subclavia izquierda a aorta descendente). Abundante red arterial colateral, desde músculos de pared torácica hasta cavidad pleural (intercostales y arterias mamarias internas).

La recurrencia de la coartación (reCoAo), las complicaciones perioperatorias (dolor, HTA paradójal, bacteriemias, isquemia de la médula espinal, sangrado, etc.) y, menos frecuentemente la formación de aneurismas son elevadas cuando se trata de neonatos y lactantes. Actualmente, con los avances en la técnica quirúrgica y el cuidado postoperatorio, se ha logrado una disminución en las tasas de morbilidad y mortalidad quirúrgica de la CoAo, con una mortalidad temprana total del 6-8% que cae a 2% en la CoAo aislada

La angioplastia percutánea con balón en CoAo, fue descrita por primera vez por Singer y col. en 1982,²⁵ aplicada en aquellas situaciones en las que la cirugía había sido desalentadora: CoAo nativa en neonatos y lactantes graves y, reCoAo postquirúrgica. Aunque estos reportes fueron alentadores en lo que se refiere a la factibilidad, seguridad del procedimiento y resultados inmediatos en cuanto a la reducción del gradiente, las reestenosis en neonatos y lactantes fueron frecuentes, probablemente debido a la persistencia de tejido ductal activo, al recoil de las paredes elásticas de la aorta y a factores secundarios a hipoplasia del arco o del istmo aórtico. Rao y col.²⁶ apoyan la dilatación con balón como procedimiento de elección en neonatos y lactantes gravemente enfermos así como en niños mayores, en su serie no presenta reintervención temprana, y logra disminución inmediata del gradiente de presión a través de la CoAo de 39 a 11 mmHg y una tasa de recoartación del 6%.

Los resultados hemodinámicos inmediatos son favorables en todos los estudios, con una reducción del gradiente a < 20 mmHg y aumento del diámetro del segmento coartado > 30% en 78% a 91% en diferentes series para todos los grupos. La mejoría de los síntomas causados por la insuficiencia cardíaca y/o la hipertensión es inmediata y sólo el 6% de los pacientes requirió un nuevo procedimiento.²⁶

La técnica quirúrgica influye en el porcentaje de reCoAo y en la incidencia de reintervención. Con las técnicas más nuevas de ampliación de la anastomosis se ha reducido la incidencia de recoartación desde un 20-40% a incidencias menores del 10%.²⁴ Las series más modernas ofrecen una supervivencia superior al 90%.²²⁻²⁷

CONCLUSIONES

Para llegar a un buen diagnóstico no sólo debemos de valernos de la clínica, sino de una innumerable variedad de métodos diagnósticos que ya están a nuestro alcance. En nuestro paciente, aunque el ecocardiografía no era concluyente, pues como la CoAo era severa no había paso de sangre por el sitio coartado y toda ésta se desviaba por la abundante red arterial colateral, obviamente no había gradiente diferencial ni aceleración de flujo en la zona de la coartación que permitiera evaluar la severidad de la obstrucción, comportándose funcionalmente como una interrupción del arco aórtico.

Por lo tanto, mediante el apoyo de las nuevas técnicas de imagen (AngioRM y TAC) se pudo llegar a establecer el diagnóstico preciso y darle tratamiento óptimo. El resultado quirúrgico fue favorable, mantendremos vigilancia para descartar complicaciones tardías, ya que la técnica quirúrgica influye en el porcentaje de reCoAo y en la incidencia de reintervención.

BIBLIOGRAFÍA

- Morriss MJH, McNamara D. *Coarctation of the aorta and interrupted aortic arch*. En: The science and practice of Pediatric Cardiology Garson A Jr, Bricker JT Fisher DJ and Neish SR 2nd edition. Williams and Wilkins Baltimore 1998: 1347-1383.
- Beekman RH. *Coarctation of the aorta*. En: Heart disease in infants, children and adolescents. Including the fetus and young adult. Moss and Adams. 5th Ed. Williams and Wilkins. Baltimore, Maryland, USA. 1995
- Rudolph AM. Aortic arch obstruction. En: *Congenital diseases of the heart*. Clinical-Physiological considerations. Futura. Armonk NY 2001.
- Riemenschneider TA, Em-manoulides GC, Hirose F et al. Coarctation of the abdominal aorta in children: report of three cases and review of the literature. *Pediatrics* 1969; 44: 716-726.
- Stoll C, Alembik Y, Dott B. Familial coarctation of the aorta in three generations. *Ann Genet* 1999; 42(3): 174-176.
- Carvalho JS, Redington AN, Shinebourne EA et al. Continuous wave Doppler echocardiography and coarctation of the aorta: gradients and flow pattern in the assessment of severity. *Br Heart J* 1990; 64: 133-137.
- Gutberlet M, Hosten N, Vogel M et al. Quantification of morphologic and hemodynamic severity of coarctation of the aorta by magnetic resonance imaging. *Cardiol Young* 2001; 11(5): 512-520.
- Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. *Coarctation of the aorta and interrupted aortic arch*. En: Cardiac Surgery. Ed. 2nd Edition. Churchill Livingstone NY 1993: 1263-1327.
- Castañeda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL. *Aortic coarctation*. En: Cardiac surgery of the neonate and infant. Saunders 1994.
- Younoszai AK, Reddy VM, Hanley FL, Brook MM. Intermediate term follow-up of the end-to-side aortic anastomosis for coarctation of the aorta. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 1631-1634.
- Dodge-Khatami A, Backer CL, Mavroudis C. Risk factors for coarctation and results of re-operation: a 40-year review. *J Card Surg* 2000; 15: 369-377.
- Maxey TS, Serfontein SJ, Reece TB, Rheuban KS, Kron IL. Transverse arch hypoplasia may predispose patients to aneurysm formation after patch repair of aortic coarctation. *Ann Thorac Surg* 2003; 76: 1090-1093.

13. Haverich A, Berger J, Meinertz T, Nienaber CA. Predictors of aneurysmal formation after surgical correction of aortic coarctation. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 617-624.
14. Hernandez-Gonzalez M, Solorio S, Conde-Carmona I. Intraluminal aortoplasty vs surgical aortic resection in congenital aortic coarctation. A clinical random study in pediatric patients. *Arch Med Res* 2003; 34(4): 305-310.
15. Benito BF. Dilatación transluminal de estenosis aórtica crítica y coartación aórtica neonatal. *An Esp Pediatr* 2000; 53(2): 148-150.
16. Patel HT, Madani A, Paris YM, Warner KG, Hijazi ZM. Balloon angioplasty of native coarctation of the aorta in infants and neonates: is it worth the hassle? *Pediatr Cardiol* 2001; 22(1): 53-57.
17. O'Sullivan JJ, Derrick G, Darnell R. Prevalence of hypertension in children after early repair of coarctation of the aorta: a cohort study using casual and 24 hour blood pressure measurement. *Heart* 2002; 88: 163-166.
18. Brewer LA, Fosburg RG, Mulder GA, Verska JJ. Spinal cord complications following surgery for coarctation of the aorta. A study of 66 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1972; 64: 368-381.
19. Walhout RJ, Lekkerkerker JC, Oron GH. Comparison of polytetrafluoroethylene patch aortoplasty and end-to-end anastomosis for coarctation of the aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126: 521-528.
20. Campbell M. Natural history of coarctation of the aorta. *Br Heart J* 1970; 32: 633.
21. McElhinney DB, Yang SG, Hogarty AN. Recurrent arch obstruction after repair of isolated coarctation of the aorta in neonates and young infants: Is low weight a risk factor? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 122: 883-890.
22. Oaert C, Benson LN, Dnykanen RM. Freedom transcatheter treatment of coarctation of the aorta: a review. *Pediatr Cardiol* 1998; 19: 27-44.
23. Pellegrino A, Deverall PB, Anderson RH, Wilkinson JL. Aortic coarctation in the first three months of life. An anatomopathological study with respect to treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; 89: 121-127.
24. Cohen M, Fuster V, McGoon DC. Coarctation of the aorta: long term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation* 1989; 80: 840-845.
25. Singer MI, Rowen M, Drsey T. Transluminal aortic balloon angioplasty for coarctation of the aorta in the newborn. *Am Heart J* 1982; 103: 131-132.
26. Rao PS et al. Five-to-nine year follow-up results of balloon angioplasty of native aortic coarctation in infants and children. *J Am Coll Cardiol* 199; 19: 389-93.
27. Wood AE, Javadpour H, Duff D et al. Is extended arch aortoplasty the operation of choice for infant aortic coarctation? Results of 15 years' experience in 181 patients. *Ann Thorac Surg* 2004; 77: 1353-1358.

Dirección para correspondencia:

Dra. Liliana Lizeth Galván Román.
Departamento de Ecocardiografía del
HECMN La Raza.
Seris y Zaachila s/n Col. La Raza.
Delegación Atzacapotzalco.
México, D.F.
Tel. 044 55 27 27 22 16 y 57 24 59 00 Ext.
E-mail: lizeth2106@yahoo.com