

## Coartación aórtica crítica en paciente con hipertensión arterial refractaria

MSc. Dr. Hiram Tápanes Daumy<sup>a</sup>✉, Dr. Francisco Díaz Ramírez<sup>b</sup>, Dr. Reinaldo Núñez Martínez<sup>c</sup> y Dra. Maylin Peña Fernández<sup>d</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Cardiología Clínica. Cardiocentro Pediátrico "William Soler". La Habana, Cuba.

<sup>b</sup> Servicio de Hemodinámica. Cardiocentro Pediátrico "William Soler". La Habana, Cuba.

<sup>c</sup> Hospital "Ciro Redondo". Artemisa, Cuba.

<sup>d</sup> Departamento de Imagenología. Hospital Pediátrico "Juan Manuel Márquez". La Habana, Cuba.

*Full English text of this article is also available*

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido: 15 de julio de 2014

Aceptado: 18 de septiembre de 2014

### Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses

Abreviaturas

CoAo: coartación aórtica

HTA: hipertensión arterial

Versiones On-Line:

Español - Inglés

✉ H Tápanes Daumy

Ave. 43 Nº 1418, esquina a Calle 18

Playa, CP 11900

La Habana, Cuba.

Correo electrónico:

hiramtapanes@infomed.sld.cu

### RESUMEN

La hipertensión arterial idiopática en el adulto es frecuente y en algunos pacientes suele considerarse resistente o refractaria al tratamiento. En esos casos casi siempre se asocia a algún proceso patológico que dificulta su control, a pesar de los cambios en el estilo de vida y el uso adecuado de fármacos. En este artículo se presenta una paciente adulta con hipertensión refractaria debido a una coartación aórtica. Se muestran las imágenes tomográficas y angiográficas.

**Palabras clave:** Hipertensión arterial, Tratamiento, Coartación aórtica

### *Severe aortic coarctation in a patient with refractory hypertension*

### ABSTRACT

Idiopathic hypertension is common in adults, and some patients are considered resistant or refractory to treatment. In such cases it is often associated with a pathological process which hinders its control, in spite of changes in lifestyle and the proper use of drugs. This article is about an adult female patient with refractory hypertension due to aortic coarctation. CT scan and angiographic images are shown.

**Key words:** Hypertension, Treatment, Aortic coarctation

### INTRODUCCIÓN

La hipertensión arterial (HTA) sistémica en el adulto se define en base al promedio de dos o más lecturas apropiadamente, medidas en dos o más visitas, y de acuerdo a los valores aceptados internacionalmente que aparecen en el séptimo informe de HTA (*JNC 7 Report*)<sup>1</sup>.

La HTA suele considerarse como resistente o refractaria al tratamiento cuando un plan terapéutico que ha incluido medidas de estilo de vida y la pres-

cripción de al menos 3 fármacos (incluido un diurético), a dosis suficientes, no ha logrado reducir la presión arterial sistólica y diastólica hasta las cifras recomendadas, por debajo de 140/90 mmHg. Según esta definición, la prevalencia de la hipertensión resistente es alta; y se estima en algunos estudios hasta en 8 % el total de pacientes a los que se prescribieron cuatro fármacos o más sin alcanzar control de la HTA<sup>2</sup>.

En este artículo se presenta el caso de una paciente adulta con HTA refractaria debido a una coartación aórtica (CoAo).

### CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente de 25 años de edad, con antecedentes de HTA sistémica desde los 17 años, tratada con atenolol (100 mg/día), hidroclorotiazida (25 mg/día) y enalapril (40mg/día), a lo cual se le agregó amlodipino, debido a la refractariedad constatada en los últimos meses.

Clínicamente la paciente se quejaba de episodios de cefalea occipital, zumbidos de oídos, precordialgias ocasionales, además de claudicación intermitente a la marcha, por lo que además se interconsultó con especialistas de Angiología, por la sospecha de una enfermedad arterial periférica.

Al examen físico se encontraron pulsos femorales y tibiales posteriores levemente tardíos, soplo sistólico eyectivo aórtico III/VI sin llegar a ser interescapular, con una marcada hipertensión de los miembros superiores de 180/100 mmHg (a pesar de los 4 fármacos hi-

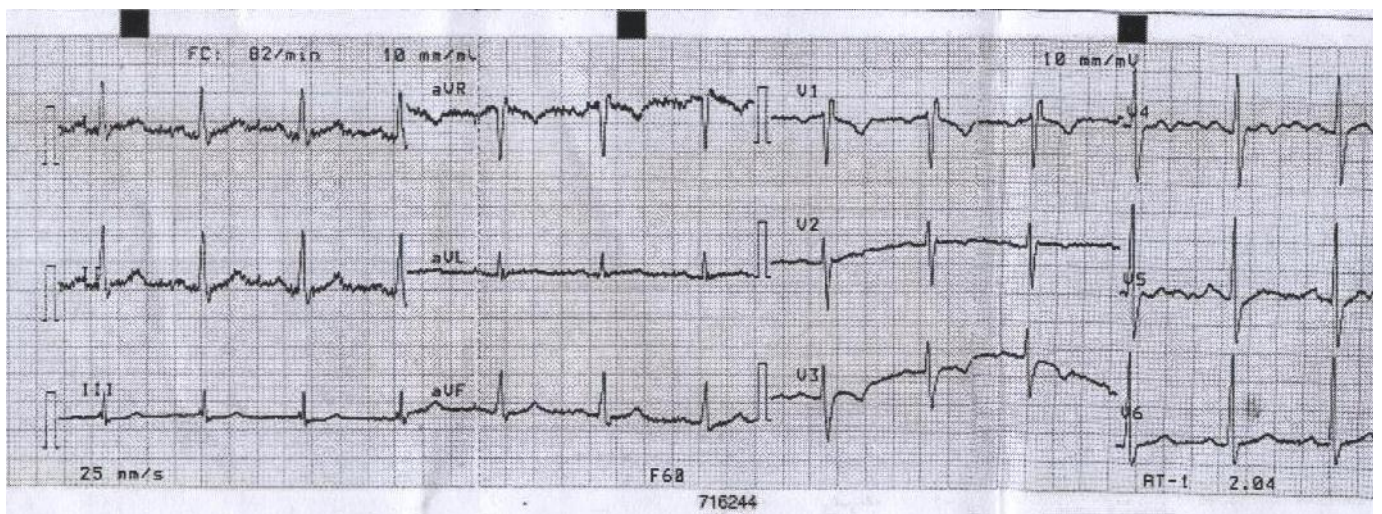
potensores), que a su vez contrastaba con tensión arterial de normal a baja en los miembros inferiores, con cifras de 90/60 mmHg, y un gradiente que superaba ampliamente los 20 mmHg entre miembros superiores e inferiores.

El hemograma, la hemoquímica, el ionograma y la gasometría fueron normales. El electrocardiograma no mostró signos de hipertrofia o sobrecarga sistólica del ventrículo izquierdo (**Figura 1**). En el ecocardiograma transtorácico se constató la presencia de un flujo continuo en la aorta abdominal y una hipertrofia septal moderada, que unido a los datos clínicos, la aparición temprana y la refractariedad de la HTA, hizo sospechar la coartación aórtica, por lo que se realizó una angiogramografía (**Figura 2**) que permitió confirmar el diagnóstico y definir la zona coartada, muy estrecha y circunscrita, con un aneurisma grande poscoartación.

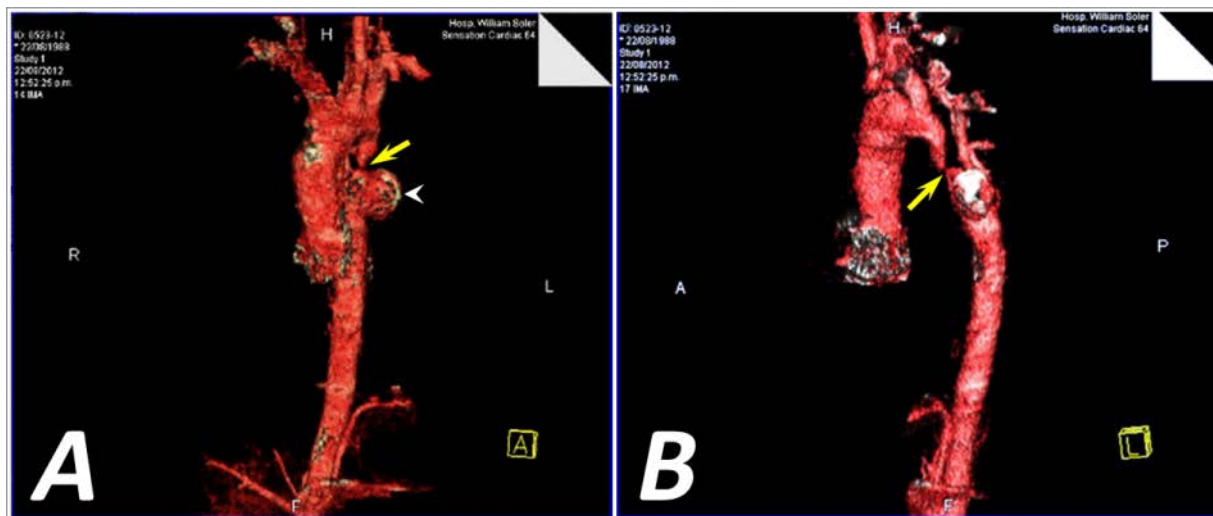
Se intentó tratamiento percutáneo, pero fue imposible implantar el *stent*. En la angiografía se visualizó un vaso prácticamente interrumpido, con el aneurisma poscoartación descrito (**Figura 3**). Se optó entonces por el tratamiento quirúrgico con el que se obtuvo un resultado satisfactorio. Actualmente, la paciente nulípara y en plena etapa fértil espera el tiempo pertinente para planificar su primer embarazo, con un solo fármaco antihipertensivo como terapia de mantenimiento.

### COMENTARIO

En la clasificación etiológica de la HTA refractaria se



**Figura 1.** Electrocardiograma de 12 derivaciones. Ritmo sinusal, eje eléctrico y frecuencia cardíaca normales. No se evidencian los clásicos signos de hipertrofia y sobrecarga sistólica del ventrículo izquierdo que acompañan a la CoAo.



**Figura 2.** Vistas angiutomográficas de la aorta (reconstrucción VRT), que muestran CoAo con pequeño segmento hipoplásico previo a zona coartada, que termina en una imagen en “punta de lápiz” (flechas), seguida de un aneurisma sacular calcificado poscoartación (cabeza de flecha). Vistas ántero-posterior (A) y oblicua anterior izquierda (B).

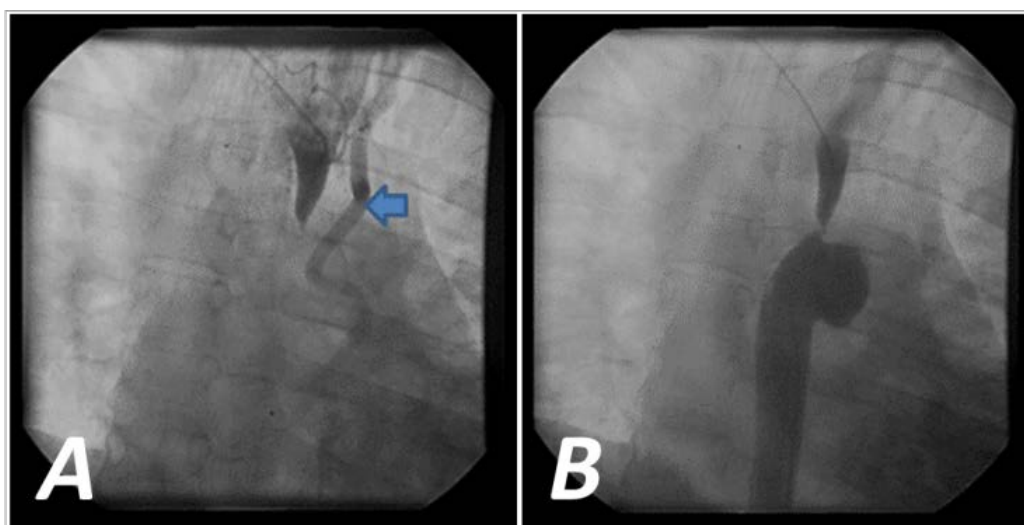
definen causas de hipertensión resistente y de falsa hipertensión resistente (Tabla 1)<sup>2</sup>.

La presencia de HTA refractaria en un adulto joven impone descartar las causas secundarias, con esta perspectiva se estudió a la paciente; se comenzó por el pesquijaje de las afecciones vasculo-renales que resultan ser las más frecuentes, en especial la displasia fibromuscular que suele presentarse en mujeres jóvenes entre la tercera y quinta décadas de la vida.

El término CoAo se refiere a un estrechamiento de la arteria aorta que causa una obstrucción al flujo sanguíneo<sup>3-5</sup>. Típicamente se localiza en la aorta torácica descendente, distal al origen de la arteria subclavia izquierda. La mayoría de las CoAo se localizan en la zona de la pared posterior de la aorta opuesta a la inserción del conducto arterioso (*ductus*), y se clasifican, según su relación, como: pre-

ductales, yuxtaductales y posductales.

La CoAo supone entre el 3 y el 10 % de todas las malformaciones congénitas, su prevalencia se estima en 2,09 por cada 10 mil nacidos vivos y ocupa el octavo lugar por orden de frecuencia entre las cardiopatías congénitas, se puede ver aislada o asociada a un sin número de noxas de las cuales las más frecuentes son: la aorta bivalva o bicúspide, la comunicación interventricular y el síndrome de Turner<sup>3-5</sup>. La mayoría de las



**Figura 3. A.** Angiografía que muestra la interrupción total del flujo aórtico a nivel del istmo. La flecha señala la gran rama colateral que corresponde a la arteria mamaria interna izquierda. **B.** Inyección de contraste de forma simultánea, mediante dos catéteres, en el istmo aórtico y en su porción descendente. Se visualiza la CoAo crítica y el aneurisma poscoartación.

**Tabla 1.** Clasificación etiológica de la HTA refractaria.

Causas de HTA resistente	Causas de falsa HTA resistente
Mala adhesión al plan terapéutico	
Falta de modificación del estilo de vida <sup>a</sup>	
Consumo continuado de sustancias que elevan la tensión arterial <sup>b</sup>	Hipertensión aislada de la consulta
Apnea obstructiva durante el sueño	Diámetro de manguito inadecuado
Causa secundaria no sospechada <sup>c</sup>	Pseudohipertensión arterial
Lesiones de órganos irreversibles o escasamente reversibles	
Sobrecarga de volumen <sup>d</sup>	

<sup>a</sup> Aumento de peso y consumo intenso de alcohol (borracheras intermitentes)

<sup>b</sup> Regaliz, cocaína, glucocorticoides, antiinflamatorios no esteroideos

<sup>c</sup> Coartación aórtica, causas vasculorenales, hiperaldosteronismo

<sup>d</sup> Tratamiento diurético insuficiente, insuficiencia renal progresiva, gran consumo de sodio, hiperaldosteronismo

veces 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<sup>6</sup>.

La presentación clínica de la CoAo tiene un amplio espectro, y se comporta como una enfermedad con alta letalidad en el neonato, con insuficiencia cardíaca refractaria, por ser una cardiopatía dependiente del conducto arterioso que puede llevar a la insuficiencia ventricular derecha o biventricular. En el lactante y el escolar es muy poco florida, prácticamente asintomática; y en los adolescentes, ya aparecen los primeros signos clínicos propios del adulto<sup>7</sup>.

En esa etapa de la vida aparecen síntomas como cefalea occipital, epistaxis ocasionales, debilidad en los miembros inferiores, que rara vez puede llegar a la claudicación de la marcha, y también otros por la refractariedad de la HTA, como el tinnitus, el mareo o la rubicundez facial. Si hay hipertrofia ventricular izquierda bien establecida pueden aparecer disnea y angor a los esfuerzos.

En el examen físico se presenta ausencia o disminución en la amplitud de los pulsos en miembros inferiores; HTA en miembros superiores con gradiente de presiones de 20 mmHg o más, en relación con los miembros inferiores; soplo sistólico eyectivo aórtico e interescapular, y si hubiera presencia de colaterales importantes de tipo aorto-bronquiales o aorto-pulmonares pueden auscultarse soplos continuos dorsales<sup>8</sup>. En el electrocardiograma se describen clásicamente

los signos de hipertrofia ventricular izquierda, con grado variable de sensibilidad y especificidad<sup>8</sup>.

Los síntomas y signos clínicos se complementan con el telecardiograma en el que se visualiza el signo del 3 por la configuración adoptada por la aorta torácica con dilatación pre- y poscoartación, y la aparición de muescas costales entre la segunda y novena costillas (signo de Roesler), que evidencian el desarrollo de circulación colateral a través de las arterias intercostales y mamaria o torácica interna<sup>8</sup>.

El ecocardiograma es una herramienta diagnóstica de extraordinario valor, que permite localizar el sitio y dimensión de la CoAo, calcular los gradientes de presión transcoartación pico y medio, evaluar la repercusión de la obstrucción en la función sisto-diólica del ventrículo izquierdo, la magnitud del segmento hipoplásico que la acompaña, y precisar la asociación con otras cardiopatías.

La angiotomografía computarizada se considera la referencia principal en la evaluación de las estructuras vasculares extracardíacas, pues permite, evaluar el sitio de coartación, el grado de hipoplasia aórtica, la magnitud la dilatación pre y post-estenótica, y el número de colaterales aorto-pulmonares; pero tiene como inconveniente la exposición a contraste yodado y a las radiaciones ionizantes. La resonancia magnética cardíaca es un complementario en pleno auge en la Cardiología contemporánea, libre de radiaciones, da una información anatómica detallada y en algunos centros, se usa de manera rutinaria, aunque tiene como inconveniente su elevado costo<sup>9</sup>.

El tratamiento definitivo de la CoAo puede realizarse por cirugía reparadora del defecto o por intervencionismo percutáneo, mediante el cual solamente se dilata la lesión o además se coloca un *stent*. La elección de una de estas técnicas depende del peso del paciente, de la anatomía del sitio de la CoAo, del grado de hipoplasia del cayado aórtico y de la zona precoartación<sup>7,8</sup>.

Las complicaciones más frecuentes son: la recoar-



tación del sitio abordado; la HTA sistémica residual, sobre todo en los abordados en edades avanzadas; el aneurisma aórtico verdadero posterior a la cirugía; la paraplejía por daño de las arterias espinales, y la disección aórtica tardía, luego de la reparación<sup>8</sup>.

La recoartación aórtica se ha informado entre el 7 y 60 % de los casos, la paraplejía por isquemia medular es rara (0,4 %), la incidencia de aneurisma verdadero se estima entre 2 y 27 %, mientras la disección tardía es una complicación sumamente rara.

Tras la reparación quirúrgica la mortalidad se estima en 1 %<sup>8</sup>.

### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Chobanian AV, Bakris GL, Black HR, Cushman WC, Green LA, Izzo JL, *et al.* The Seventh Report of the Joint National Committee on Prevention, Detection, Evaluation, and Treatment of High Blood Pressure: the JNC 7 report. *JAMA*. 2003;289:2560-72.
2. Mancia G, Fagard R, Narkiewicz K, Redon J, Zanchetti A, Böhm M, *et al.* 2013 ESH/ESC guidelines for the management of arterial hypertension: the Task Force for the Management of Arterial Hypertension of the European Society of Hypertension (ESH) and of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2013;34:2159-219.
3. Rosenthal E. Coarctation of the aorta and interrupted aortic arch. En: Moller JH, Hoffman JIE, eds. *Pediatric Cardiovascular Medicine*. 2da. ed. Oxford: Wiley-Blackwell; 2012. p. 436-58.
4. Beekman RH. Coarctation of the aorta. En: Adams FH, Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, eds. *Moss' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents*. 5ta. ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1995. p. 1111-33.
5. Rudolph AM. Aortic arch obstruction. En: Rudolph AM, ed. *Congenital diseases of the heart: Clinical-Physiological considerations*. 3ra. Ed. New York: Wiley-Blackwell; 2009.
6. Stoll C, Alembik Y, Dott B. Familial coarctation of the aorta in three generations. *Ann Genet*. 1999; 42:174-6.
7. García Guereta L. Coartación de aorta e interrupción del arco aórtico. En: Zabala Arguelles JI, ed. *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Cardiología pediátrica [Internet]*. Málaga: Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas; 2005. [citado 31 Ene 2015]:[aprox. 14 p.]. Disponible en: <https://docs.google.com/viewer?a=v&pid=sites&srcid=ZGVmYXVsdGRvbWFpbmxmbG9yZXNyaXZlcmFtZmNhcmRpb2xvZ2lhfGd4OjlxYjk4ZDA1YmM0MDBkNTc>
8. Webb GD, Smallhorn JF, Therrien J, Redington AN. Cardiopatías congénitas En: Bonow RO, Mann DL, Zipes DP, Libby P. Braunwald. *Tratado de Cardiología. Texto de Medicina Cardiovascular*. 9na ed. Barcelona: Elsevier; 2013. p. 1429-87.
9. Godart F, Labrot G, Devos P, McFadden E, Rey C, Beregi JP. Coarctation of the aorta: comparison of aortic dimensions between conventional MR imaging, 3D MR angiography, and conventional angiography. *Eur Radiol*. 2002;12:2034-39.

## Severe aortic coarctation in a patient with refractory hypertension

Hiram Tápanes Daumy<sup>a</sup>✉, MD, MSc; Francisco Díaz Ramírez<sup>b</sup>, MD; Reinaldo Núñez Martínez<sup>c</sup>, MD; and Maylin Peña Fernández<sup>d</sup>, MD

<sup>a</sup> Department of Clinical Cardiology. William Soler Pediatric Cardiology Hospital. Havana, Cuba.

<sup>b</sup> Department of Hemodynamics. William Soler Pediatric Cardiology Hospital. Havana, Cuba.

<sup>c</sup> Ciro Redondo Hospital. Artemisa, Cuba.

<sup>d</sup> Department of Imaging. Juan Manuel Márquez Pediatric Hospital. Havana, Cuba.

*Este artículo también está disponible en español*

### ARTICLE INFORMATION

Received: July 15, 2014

Accepted: September 18, 2014

### Competing interests

The authors declare no competing interests

Acronyms

HT: hypertension

CoA: coarctation of the aorta

On-Line Versions:

Spanish - English

✉ H Tápanes Daumy

Ave. 43 Nº 1418, esquina a Calle 18

Playa, CP 11900

La Habana, Cuba.

E-mail address:

hiramtapanes@infomed.sld.cu

### ABSTRACT

Idiopathic hypertension is common in adults, and some patients are considered resistant or refractory to treatment. In such cases it is often associated with a pathological process which hinders its control, in spite of changes in lifestyle and the proper use of drugs. This article is about an adult female patient with refractory hypertension due to aortic coarctation. CT scan and angiographic images are shown.

**Key words:** Hypertension, Treatment, Aortic coarctation

### *Coartación aórtica crítica en paciente con hipertensión arterial refractaria*

### RESUMEN

La hipertensión arterial idiopática en el adulto es frecuente y en algunos pacientes suele considerarse resistente o refractaria al tratamiento. En esos casos casi siempre se asocia a algún proceso patológico que dificulta su control, a pesar de los cambios en el estilo de vida y el uso adecuado de fármacos. En este artículo se presenta una paciente adulta con hipertensión refractaria debido a una coartación aórtica. Se muestran las imágenes tomográficas y angiográficas.

**Palabras clave:** Hipertensión arterial, Tratamiento, Coartación aórtica

### INTRODUCTION

Hypertension (HT) in adults is defined taking into account the average of two or more accurate blood pressure measurements, at two or more visits, and according to the internationally accepted values that are stated in the seventh report on HT (JNC 7 Report)<sup>1</sup>.

HT is defined as resistant or refractory to treatment when a therapeutic plan that has included lifestyle modification and the prescription of at least 3

drugs (including a diuretic), in sufficient doses, has not reduced systolic and diastolic blood pressure to the recommended values, below 140/90 mmHg. According to this definition, the prevalence of resistant hypertension is high. Some studies estimate that up to 8% of patients are prescribed four drugs or more without achieving the control of HT<sup>2</sup>.

This article reports the case of an adult female patient with refractory hypertension due to coarctation of the aorta (CoA).

### CASE REPORT

A 25-year-old female patient, with a history of systemic hypertension for 17 years, was treated with atenolol (100 mg/day), hydrochlorothiazide (25 mg/day) and enalapril (40mg/day), to which it was added amlodipine, due to resistance to treatment in recent months.

From a clinical point of view, the patient complained of episodes of occipital headache, ringing in the ears, occasional precordial pain, plus intermittent claudication while walking. Therefore, the case was consulted with Angiology specialists, on suspicion of peripheral arterial disease.

On physical examination, slightly delayed femoral and posterior tibial pulses were found, as well as aortic systolic ejection murmur grade III/VI, without being interscapular, with marked hypertension in the upper limbs (180/100 mmHg, despite the 4 antihyper-

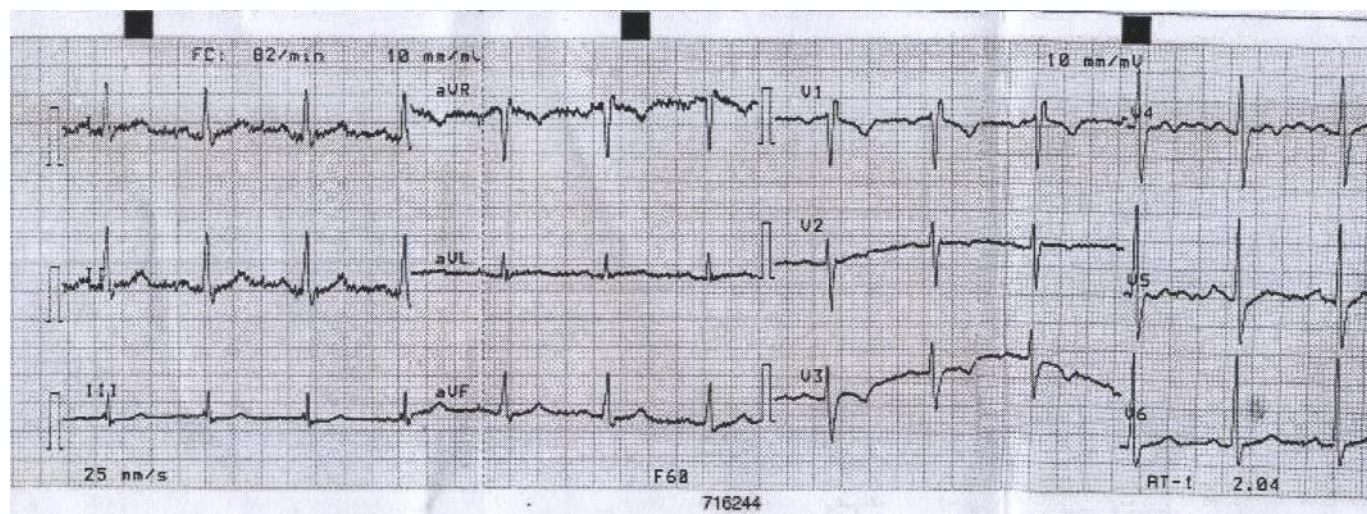
tensive drugs) in sharp contrast to a normal to low blood pressure in the lower limbs, with 90/60 mmHg, and a gradient which largely exceeded 20 mmHg between upper and lower limbs.

Blood count, blood chemistry testing, electrolytes and blood gases were normal. The electrocardiogram showed no signs of hypertrophy or left ventricular systolic overload (**Figure 1**). The transthoracic echocardiography showed the presence of a continuous flow in the abdominal aorta and a moderate septal hypertrophy, which together with the clinical data, early onset and refractory nature of hypertension led to the suspicion of CoA. Therefore, a CT angiography was performed (**Figure 2**). It confirmed the diagnosis and identified the coarcted area, which was circumscribed and very narrow, with a large post-coarctation aneurysm.

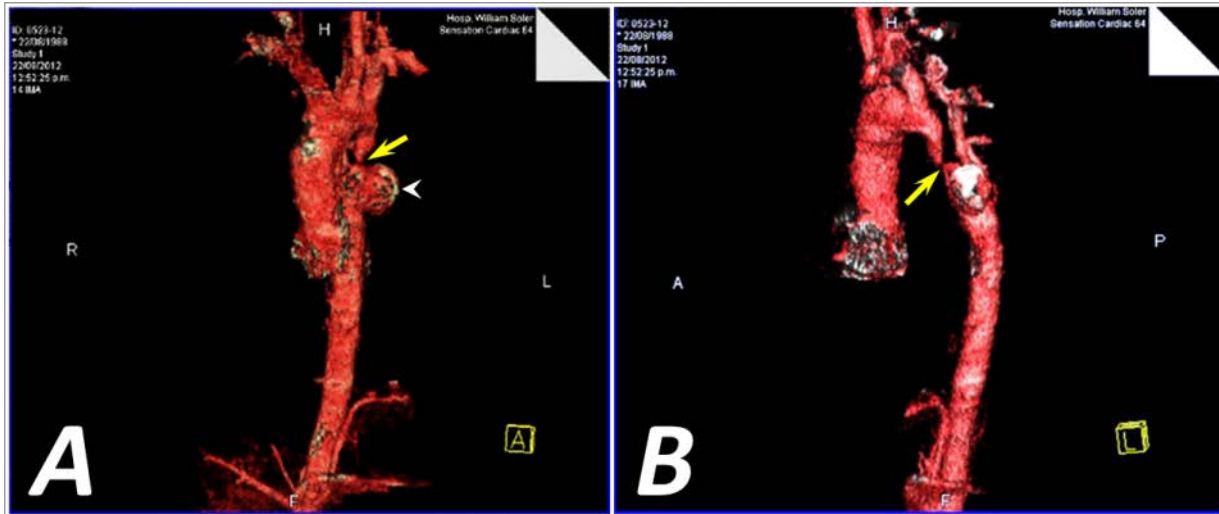
Percutaneous treatment was attempted, but it was impossible to implant the stent. A virtually closed vessel was visualized in the angiography, with the above mentioned post-coarctation aneurysm (**Figure 3**). Surgical treatment was then performed, with a satisfactory outcome. Currently, the nulliparous patient, in fully fertile stage, awaits the right moment to plan her first pregnancy, with one antihypertensive drug as maintenance therapy.

### COMMENTS

The etiologic classification of refractory HT identifies



**Figure 1.** 12-lead electrocardiogram. Sinus rhythm, electrical axis and heart rate are normal. Hypertrophy and systolic overload of the left ventricle, typical signs accompanying the CoA, are not evident.



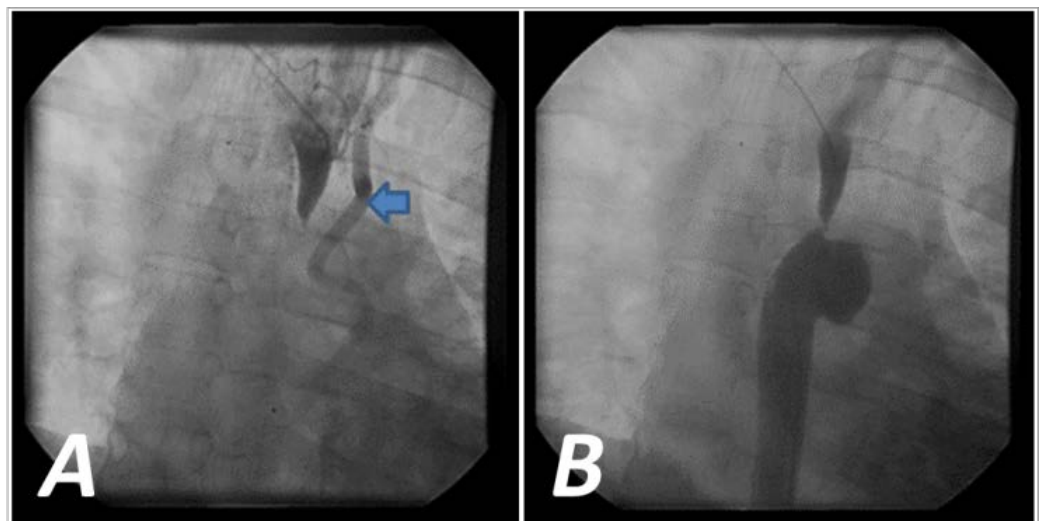
**Figure 2.** CT angiography views of the aorta (VRT reconstruction) showing CoA with small hypoplastic segment before coarcted area, ending in an image with “pencil point” (arrows), followed by a calcified saccular aneurysm, post-coarctation (arrow). Anteroposterior view (A) and left anterior oblique view (B).

the causes of resistant hypertension and of false resistant hypertension (Table 1)<sup>2</sup>.

The presence of refractory HT in a young adult requires the ruling out of secondary causes. The patient was studied with this approach. We began by screening for vascular-renal conditions, which happen to be the most frequent ones, especially fibromuscular dysplasia usually seen in young women between the third and fifth decades of life.

The term CoA refers to a narrowing of the aorta causing an obstruction to blood flow<sup>3-5</sup>. It is typically located on the descending thoracic aorta, distal to the origin of the left subclavian artery. Most are located in the region of the posterior wall of the aorta opposite the insertion of the arterial duct (*ductus*), and are classified according to their relationship as preductal, juxtaductal and post-ductal coarctation.

The CoA accounts for between 3 and 10% of all congenital malformations. Its prevalence is estimated at 2.09 per 10 000 live births and ranks eighth in order of frequency of congenital heart disease. It may be isolated or associated with several conditions of which the most common are bicuspid aortic valve, ventricular septal defect and Turner’s syndrome<sup>3-5</sup>. Most often, it appears as an isolated case that respond to the multifactorial inheritance pattern described for



**Figure 3.** A. Angiogram showing total obstruction of aortic flow at the level of the aortic isthmus. The arrow points to the large collateral branch corresponding to the left internal thoracic artery. B. Simultaneous injection of contrast using two catheters, across the aortic isthmus and the descending portion. Critical CoA and post-coarctation aneurysm are seen.



**Table 1.** Etiologic classification of refractory hypertension.

Causes of resistant hypertension	Causes of false resistant hypertension
Poor adherence to treatment	
Lack of lifestyle modification <sup>a</sup>	
Continued consumption of substances that increase blood pressure <sup>b</sup>	White coat hypertension
Obstructive sleep apnea	Inadequate diameter of the cuff
Non suspected secondary cause <sup>c</sup>	Pseudohypertension
Irreversible or poorly reversible organ injuries	
Volume overload <sup>d</sup>	

<sup>a</sup>Weight gain and heavy drinking (intermittent binge drinking)

<sup>b</sup>Liquorice, cocaine, glucocorticoids, nonsteroidal anti-inflammatory drugs

<sup>c</sup>Aortic coarctation, vascular-renal causes, hyperaldosteronism

<sup>d</sup>Insufficient diuretic treatment, progressive renal failure, high sodium intake, hyperaldosteronism

most congenital heart disease, but also familial cases have been described with Mendelian inheritance<sup>6</sup>.

The clinical presentation of CoA has a broad spectrum. It is a disease with high mortality in neonates, with refractory heart failure, as it depends on the ductus arteriosus and can lead to right ventricular failure or biventricular failure. In infants and school-children, it shows very little symptoms, is virtually asymptomatic. The first clinical signs, typical of the adults, appear in adolescents<sup>7</sup>.

At that stage of life, the patient present with symptoms such as occipital headache, occasional epistaxis and weakness in the lower limbs, which may rarely reach claudication while walking. Other symptoms appear due to the refractory nature of HT, such as tinnitus, dizziness or facial redness. If there is a well-established left ventricular hypertrophy, dyspnea and effort angina may occur.

On physical examination, there is absence or decrease in the amplitude of the pulses in the lower limbs; HT in the upper limbs with pressure gradient of 20 mm Hg or more, compared with the lower limbs; interescapular aortic ejection systolic murmur; and if there were important aorto-bronchial or aorto-pulmonary collaterals, continuous back murmurs may be heard<sup>8</sup>. The electrocardiogram shows signs of left ventricular hypertrophy, with varying degrees of sensitivity and specificity<sup>8</sup>.

The assessment of the symptoms and clinical signs is reinforced with a telecardiogram, in which the 3 sign

is displayed by the configuration adopted by the thoracic aorta with pre- and post-coarctation dilation, and the appearance of rib notching between the second and ninth ribs (Roesler sign), which show the development of collateral circulation through the intercostal arteries and the internal thoracic artery<sup>8</sup>.

The echocardiography is a diagnostic tool of extraordinary value to locate the site and size of the CoA, calculate the trans-coarctation peak and mean pressure gradients, assess

the impact of the obstruction in the systo-diastolic left ventricular function, the size of the hypoplastic segment that accompanies it, and clarify the association with other heart diseases.

The CT angiography is considered the main technique for assessing extracardiac vascular structures, as it allows the assessment of the coarctation site, the degree of aortic hypoplasia, the magnitude of pre- and post-stenotic dilation, and the number of aorto-pulmonary collaterals; however, it has the disadvantage of exposure to iodinated contrast and ionizing radiation. Cardiac magnetic resonance imaging is a diagnostic technique that is experiencing a boom in contemporary cardiology. It is free of radiation, provides detailed anatomical information and is routinely used in some centers, although its high cost is an inconvenient<sup>9</sup>.

A definitive treatment of CoA may be accomplished by surgical repair of the defect or by percutaneous intervention, whereby the lesion is only dilated or, in addition, a stent is implanted. The choice of one of these techniques depends on the weight of the patient, the anatomy of the site, the degree of hypoplasia of the aortic arch and of the pre-coarctation area<sup>7,8</sup>.

The most common complications are the recoarctation of the site; residual systemic hypertension, especially in those treated in older ages; true aortic aneurysm after surgery; paraplegia due to damage to the spinal arteries, and late aortic dissection, after surgical repair<sup>8</sup>.

Recoarctation of the aorta has been reported between 7 and 60% of cases, paraplegia due to spinal cord ischemia is rare (0.4%). The incidence of true aneurysm is estimated between 2 and 27%, while late dissection is an extremely rare complication.

Mortality is estimated at 1% after surgical repair<sup>8</sup>.

#### REFERENCES

1. Chobanian AV, Bakris GL, Black HR, Cushman WC, Green LA, Izzo JL, *et al.* The Seventh Report of the Joint National Committee on Prevention, Detection, Evaluation, and Treatment of High Blood Pressure: the JNC 7 report. *JAMA*. 2003;289:2560-72.
2. Mancia G, Fagard R, Narkiewicz K, Redon J, Zanchetti A, Böhm M, *et al.* 2013 ESH/ESC guidelines for the management of arterial hypertension: the Task Force for the Management of Arterial Hypertension of the European Society of Hypertension (ESH) and of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2013;34:2159-219.
3. Rosenthal E. Coarctation of the aorta and interrupted aortic arch. En: Moller JH, Hoffman JIE, eds. *Pediatric Cardiovascular Medicine*. 2da. ed. Oxford: Wiley-Blackwell; 2012. p. 436-58.
4. Beekman RH. Coarctation of the aorta. En: Adams FH, Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, eds. *Moss' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents*. 5ta. ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1995. p. 1111-33.
5. Rudolph AM. Aortic arch obstruction. En: Rudolph AM, ed. *Congenital diseases of the heart: Clinical-Physiological considerations*. 3ra. Ed. New York: Wiley-Blackwell; 2009.
6. Stoll C, Alembik Y, Dott B. Familial coarctation of the aorta in three generations. *Ann Genet*. 1999; 42:174-6.
7. García Guereta L. Coartación de aorta e interrupción del arco aórtico. En: Zabala Arguelles JI, ed. *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Cardiología pediátrica* [Internet]. Málaga: Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas; 2005. [citado 31 Ene 2015]:[aprox. 14 p.]. Disponible en: <https://docs.google.com/viewer?a=v&pid=sites&srcid=ZGVmYXVsdGRvbWFpbmxmbG9yZXNyaXZlcmFtZmNhcmRpb2xvZ2lhfGd4OjlxYjk4ZDA1YmM0MDBkNTc>
8. Webb GD, Smallhorn JF, Therrien J, Redington AN. Cardiopatías congénitas. En: Bonow RO, Mann DL, Zipes DP, Libby P. Braunwald. *Tratado de Cardiología. Texto de Medicina Cardiovascular*. 9na ed. Barcelona: Elsevier; 2013. p. 1429-87.
9. Godart F, Labrot G, Devos P, McFadden E, Rey C, Beregi JP. Coarctation of the aorta: comparison of aortic dimensions between conventional MR imaging, 3D MR angiography, and conventional angiography. *Eur Radiol*. 2002;12:2034-39.