

Coartación de aorta

Coarctation of the Aorta

Dra. Isabel Bolaños Martínez¹; Dra. Karla Mora Membreño²; Dra. Stephanie Bolaños Umaña³ y Dr. Sebastián Bujan Murillo⁴

^{1,2,3,4} Medicina General, Universidad de Ciencias Médicas, Costa Rica

Dra. Isabel Bolaños Martínez, isa.mbm.10@gmail.com

Recibido: 09-12-2019

Aceptado: 07-II-2020

Resumen

La coartación de aorta es una cardiopatía congénita con altas tasas de morbilidad y mortalidad, que usualmente es subdiagnosticada a pesar de la disponibilidad de herramientas diagnósticas. El grado de severidad de las manifestaciones clínicas de la coartación de aorta va a depender del grado de obstrucción, así como de la presencia de defectos cardíacos y lesiones extracardíacas asociados. En la población pediátrica la modalidad terapéutica mayormente utilizada es la reparación quirúrgica; mientras que la angioplastia con balón y la colocación de una endoprótesis son menos utilizadas en esta población, ya que asocian mayor riesgo de reestenosis con la consecuente reintervención, estas técnicas son principalmente utilizadas en pacientes mayores. A pesar del éxito en la reparación de la coartación de aorta, los pacientes deben continuar un seguimiento estrecho a largo plazo, que incluye mediciones de la presión arterial de manera periódica, así como estudios por imagen de la estructura cardíaca, debido a la aparición tardía de complicaciones cardiovasculares asociadas.

Palabras claves

Cardiopatía congénita, Coartación de aorta, Hipertensión arterial.

Fuente: DeCS

Abstract

Coarctation of the aorta is a congenital heart disease with high rates of morbidity and mortality, which is usually underdiagnosed despite the availability of diagnostic tests. The degree of severity of the clinical manifestations of coarctation of the aorta will depend on the level of obstruction, as well as the presence of cardiac defects and associated extracardiac lesions. In the pediatric population the most used therapeutic modality is surgical correction; while balloon angioplasty and stent placement are less used in this population, since they are associated with a greater risk of restenosis with the subsequent reintervention; these techniques are mostly used in older patients. Despite the success in the repair of coarctation of the aorta, patients should continue a close long-term follow-up, which includes periodic blood pressure measurements, as well as imaging studies that assess the cardiac structure, due to the late onset of associated cardiovascular complications.

Key words

Pons Varolii; pain; fifth cranial nerve; compression, nerve root; microsurgery.
Source: DeCS

Introducción

La primera persona en describir la coartación de aorta (CoA) fue Morgagni en 1760, definida como una estrechez del lumen aórtico [1]. Típicamente ocurre cerca del remanente del conducto arterioso y por debajo de la arteria subclavia izquierda, llamada coartación yuxtaductal por su localización [2,3].

La CoA puede presentarse como una lesión solitaria, sin embargo, más de la mitad de los casos asocian válvulas aórticas bicúspides [2,4]. La lesión extracardiaca asociada más importante es el aneurisma cerebral, con una frecuencia aproximada de 2,5 a 10%[5].

Epidemiología

La CoA tiene una prevalencia aproximada de 3 a 4 por cada 10000 nacimientos vivos [6], con una predominancia en varones [3], además abarca un 5-8% del total de las cardiopatías congénitas [5,6]. Sin tratamiento la mayor parte de los pacientes con CoA fallecen antes de los 50 años, y una parte importante de estos antes de los 10 años de vida a causa de falla cardíaca [4]. En comparación con la población general, las niñas con Síndrome de Turner presentan CoA con mayor frecuencia, aproximadamente un 4-17% [7,8].

Patogenia

La CoA se localiza con mayor frecuencia opuesta a la inserción del ducto arterioso permeable (yuxtaductal). Sin embargo, también puede encontrarse proximal (preductal) o distal (posductal) al ducto arterioso permeable [9,10]. La causa de la CoA no es comprendida totalmente, sin embargo, existen tres teorías sobre su patogénesis: 1) desarrollo embriogénico anormal, 2) flujo sanguíneo intrauterino reducido a través de la aorta, causando un subdesarrollo aórtico y 3) tejido aberrante del ducto arterioso en la pared de la aorta torácica fetal [5,9].

Se han encontrado varios genes con un papel importante en la embriogénesis cardíaca y en la vasculogénesis, que podrían estar implicados en desarrollo de la CoA [5,11]. Además, existen síndromes fenotípicos asociados a la CoA, como síndrome de Turner, PHACE, DiGeorge, Noonan y velocardiofacial [5,12].

La lesión cardiovascular que con mayor frecuencia se asocia a la CoA es la válvula aórtica bicúspide. Sin embargo, también se pueden encontrar la estenosis subaórtica, el arco aórtico hipoplásico, anomalías de la válvula mitral, ducto arterioso permeable, defectos septales atriales y ventriculares [4,5,11].

Fisiopatología

La CoA es considerada una patología de obstrucción al flujo sanguíneo de salida desde las cámaras cardíacas izquierdas, como resultado se produce un aumento en la poscarga ventricular izquierda. De no ser corregido el defecto aórtico, se desarrollará hipertrofia ventricular izquierda como mecanismo compensatorio, para vencer la resistencia causada por la obstrucción a nivel de la aorta [13]. El aumento en la poscarga de cámaras cardíacas izquierdas y la presión de gradiente sobre el sitio de obstrucción, provocan un patrón de flujo aórtico anormal. Lo anterior, estimula las propiedades del endotelio, que promueven la dilatación vascular y el remodelamiento. Además, se observa mayor cantidad de colágeno que de fibras de músculo liso en la pared aórtica proximal a la lesión, que distal a la misma [6].

Presentación clínica

La CoA puede presentarse a cualquier edad, sin embargo, la mayoría realiza su debut durante la infancia [1,11]. La presentación sigue una distribución bimodal, siendo más severa durante el período neonatal; durante la niñez y la etapa adulta los casos son de menor severidad [14].

La CoA se puede dividir en dos grupos, CoA crítica y CoA asintomática. En la primera, durante los dos primeros meses de vida se observan síntomas severos, que sin tratamiento pueden llevar a la muerte; en la asintomática, la característica principal es la aparición tardía de hipertensión en las extremidades superiores [13].

En el período neonatal, posterior al cierre del ducto arterioso, la CoA severa provocará hipoperfusión por debajo del nivel del defecto, así como disfunción renal y acidosis metabólica. Además, puede asociar un aumento en la poscarga del ventrículo izquierdo, y generar falla cardíaca. El diagnóstico se puede obscurecer ante la presencia del ducto arterioso permeable, ya que este deriva el flujo sanguíneo por debajo del defecto aórtico, logrando de esta manera un adecuado suministro del flujo sanguíneo [5].

Los hallazgos clásicos de la CoA son: ausencia, retraso o disminución de los pulsos femorales, un gradiente de presión arterial brazo-pierna en posición supina mayor a 20mm Hg y un murmullo sistólico debido al rápido flujo sanguíneo a través de la CoA, o asociado a otras lesiones cardíacas [5,13]. La medición de la presión arterial debe incluir ambos miembros superiores, ya que ante la presencia de una arteria subclavia derecha aberrante y/o un arco aórtico hipoplásico, puede llevar a un gradiente de presión erróneo [5].

Posterior al período neonatal, la clínica varía según la localización y grado de severidad de la CoA, de la extensión de la circulación colateral y de si presenta una cardiopatía congénita asociada [5]. Los síntomas pueden estar ausentes en el caso de un paciente con desarrollo de circulación colateral, estos vasos se originan de la arteria torácica interna, arteria subclavia, tronco tirocervical, arterias vertebrales y espinales anteriores, los cuales suplen el flujo sanguíneo a la aorta descendente [1]. El hallazgo clásico en los pacientes adultos que no han sido diagnosticados con CoA es la hipertensión arterial (HTA). Además, pueden presentar aneurismas intracraneales, hipertrofia del ventrículo izquierdo y falla cardíaca congestiva [1,5].

Diagnóstico

El diagnóstico prenatal reduce la mortalidad y morbilidad neonatal, se realiza mediante el ultrasonido antenatal. Ante la presencia de hallazgos compatibles con anomalías en el corazón fetal, o con factores de riesgo familiares, deben ser referidos a un centro especializado para la realización de un Ecocardiograma (Eco) fetal y su debido seguimiento posnatal. A pesar del tamizaje prenatal, el diagnóstico de CoA continúa siendo un reto, ya que menos de un tercio de los casos son detectados mediante este método [5,13,15,16].

El estudio por imagen de elección para el diagnóstico de la CoA en el paciente pediátrico es el Eco transtorácico, que permite evaluar la lesión aórtica y su severidad, así como la presencia de defectos cardíacos asociados. A pesar de que este estudio proporciona imágenes precisas de la aorta, existen limitaciones al ser operador dependiente; la visualización de la CoA se puede ver limitada por la pobre ventana acústica, con un valor limitado para valorar estructuras extracardíacas y circulación colateral, además de ser un procedimiento invasivo [1,5].

En pacientes con eco transtorácico no proporciona información suficiente para realizar el diagnóstico, se prefiere la utilización de la tomografía axial computarizada (TAC) o la resonancia magnética (RM), las cuales proveen detalles anatómicos precisos del sitio de la coartación. Sin embargo, en el paciente pediátrico se prefiere el uso de la RM sobre la TAC, ya que esta última expone al paciente a radiación ionizante [1,5]. La angiografía por catéter es el estudio por imagen que mejor valora la presión de gradiente a través de la CoA, y proporciona imágenes de alta resolución de la aorta. Además, permite una adecuada evaluación de la circulación colateral. Por su naturaleza invasiva y la exposición a radiación, se prefiere que dicho estudio sea realizado cuando se consideran como opciones terapéuticas la angioplastia por balón o la colocación de una endoprótesis [5].

La radiografía de tórax tiene poca especificidad en pacientes jóvenes, en pacientes mayores el hallazgo sugestivo de la CoA es el signo del “3”, consiste en la indentación de la aorta en el sitio de la coartación, con

una dilatación pre y post estenótica [1,11]. Por último, el electrocardiograma en el paciente pediátrico con frecuencia se encuentra normal, no obstante, en pacientes mayores se pueden encontrar datos compatibles con hipertrofia ventricular izquierda debido al aumento de la poscarga de este [1].

Tratamiento

Sin intervención el desenlace de los pacientes con CoA es desfavorable, ya que podrían presentar secuelas como: falla cardíaca congestiva, endocarditis, ruptura aórtica y hemorragia cerebrovascular en etapas de edad más avanzada. Afortunadamente existen opciones terapéuticas disponibles, como la intervención quirúrgica y la transcatéter. Se prefiere la intervención en edades tempranas, ya que se asocia con un menor riesgo de presentar hipertensión arterial, formación de aneurismas y una menor mortalidad. Sin embargo, en cuanto a la intervención temprana debe de tomarse en cuenta el alto riesgo de reestenosis y reintervención [1,5].

La reparación quirúrgica es el tratamiento de elección en la población pediátrica, la técnica utilizada dependerá de la edad del paciente y de la anatomía del arco aórtico [1,5,17]. En neonatos y niños con CoA discreta, el método de preferencia es la anastomosis termino-terminal extendida, descrita por primera vez por Crafoord y Nylin en 1945[18]. Es común la presencia de HTA después de la cirugía, se maneja con antihipertensivos intravenosos durante la hospitalización y posterior al alta con medicamentos orales [12]. La angioplastia con balón es utilizada de manera preferente en pacientes mayores de 3 a 6 meses de vida, por el alto riesgo de reCoA en pacientes de menor edad. Puede ser empleada como método paliativo en neonatos de alto riesgo, con la finalidad de estabilizar su condición para una posterior corrección definitiva. Esta técnica predispone a la disección y ruptura de la aorta, por el desgarramiento de la capa íntima. La angioplastia con balón es la técnica de preferencia en los casos de CoA recurrente. Las complicaciones a largo plazo incluyen la formación de estenosis y de aneurismas [5,12].

Por último, la colocación primaria de una endoprótesis es utilizada en pacientes de mayor edad con un peso superior a los 25kg, y en la población adulta; su uso es controversial en niños menores, debido a la necesidad de reintervenir y redilatar la aorta en crecimiento. Este método con frecuencia se utiliza cuando la dilatación con balón no fue exitosa, proporciona soporte estructural con disminución de la probabilidad de daño de la pared aórtica y formación de aneurismas, en comparación con la angioplastia con balón [1,5,12].

Seguimiento

A pesar de una adecuada reparación de la CoA, estos pacientes tienen una esperanza de vida menor debido al aumento de la morbilidad. Por esa razón, deben ser sometidos a un seguimiento a largo plazo, que incluye evaluaciones periódicas de la presión arterial en las cuatro extremidades y estudios por imagen del corazón y la aorta [5].

Las reintervenciones cardiovasculares por reCoA son frecuentes, los pacientes sometidos a reparación de la CoA antes del año de edad están en mayor riesgo. Aproximadamente la mitad de las reintervenciones son debidas a una valvulopatía aórtica asociada [5].

La HTA está presente en aproximadamente un 35-68% de los pacientes con CoA, aún en aquellos con una reparación satisfactoria del defecto [5]. La etiología de esta patología no se ha esclarecido totalmente, se cree es debida a una combinación de factores como: arteriopatía subyacente, disminución de la distensibilidad de la pared aórtica, flujo sanguíneo anormal, anomalías renales [1,5]. La prevalencia de la HTA es menor en pacientes tratados a edades tempranas y en quienes fueron sometidos a una resección de la CoA con anastomosis termino-terminal [5]. Se ha asociado la instauración tardía de HTA con la presencia del arco aórtico hipoplásico leve residual, sin embargo, su relación de causalidad permanece controversial [19].

Conclusiones

A pesar de la disponibilidad de múltiples herramientas para el diagnóstico de la CoA, sigue siendo un reto para el clínico el poder captar de manera temprana a estos pacientes.

Se estima que aproximadamente el 60-80% de los recién nacidos con CoA no son diagnosticados previo a su egreso hospitalario [13,15,20].

Por otra parte, los pacientes tratados de manera exitosa van a tener una expectativa de vida menor, debido a un aumento en el riesgo de complicaciones cardiovasculares, por lo que el adecuado seguimiento a largo plazo es indispensable en estos pacientes.

Bibliografía

1. Torok R, Campbell M, Fleming G, Hill K. Coarctation of the aorta: Management from infancy to adulthood. *World J Cardiol.* 2015;7(11):765-772.
2. Stout K, Daniels C, Aboulhosn J, Bozkurt B, Broberg C, Colman J et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease. *JAAC.* 2019;73(12):e83-e188.
3. Nelson W, Kliegman R, St Geme J, Behrman R, Tasker R, Shah S et al. Acyanotic Congenital Heart Disease: Obstructive Lesions. *Nelson textbook of pediatrics.* Vol 2. 20th ed. Philadelphia: Elsevier; 2016. p.2205-2207.
4. Bigdelian H, Sedighi M. Repair of aortic coarctation in infancy: A 10-year clinical experience. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2016;24(5):1-5.
5. Dijkema E, Leiner T, Grotenhuis H. Diagnosis, imaging and clinical management of aortic coarctation. *Heart.* 2017;103(15):1148-1154.
6. Juffermans J, Nederend I, van den Boogaard P, ten Harkel A, Hazekamp M, Lamb H et al. The effects of age at correction of aortic coarctation and recurrent obstruction on adolescent patients: MRI evaluation of wall shear stress and pulse wave velocity. *Eur Radiol Exp.* 2019;3(1):1-2.
7. Feltes T, Bacha E, Beekman R, Cheatham J, Feinstein J, Gomes A et al. Indications for Cardiac Catheterization and Intervention in Pediatric Cardiac Disease. *Circulation.* 2011;123(22):2607-2635.
8. Eckhauser A, South S, Meyers L, Bleyl S, Botto L. Turner Syndrome in Girls Presenting with Coarctation of the Aorta. *J Pediatr.* 2015;167(5):1062-1064.
9. Cardoso G, Abecasis M, Anjos R, Marques M, Koukoulis G, Aguiar C et al. Aortic Coarctation Repair in the Adult. *J Card Surg.* 2014;29(4):512-517.
10. Cronenwett J, Johnston K. Embriology. *Rutherford's vascular surgery.* 8th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2014. p.15-33.
11. Nguyen L, Cook S. Coarctation of the Aorta Strategies for Improving Outcomes. *Cardiol Clin.* 2015;1-3.
12. O'Brien P, Marshall A. Coarctation of the Aorta. *Circulation.* 2015;131(9):e363-e365.
13. Cangussú L, Lopes M, Barbosa R. The importance of the early diagnosis of aorta coarctation. *Rev Assoc Med Bras.* 2019;65(02):240-245.
14. Mitchell M. Aortic Coarctation Repair: How I Teach It. *Ann Thorac Surg.* 2017;104:377-381.
15. Lannering K, Bartos M, Mellander M. Late Diagnosis of Coarctation Despite Prenatal Ultrasound and Postnatal Pulse Oximetry. *Pediatrics.* 2015;136(2):e406-e411.
16. Edwards L, Arunamata A, Maskatia S, Quirin A, Bhombal S, Maeda K et al. Fetal Echocardiographic Parameters and Surgical Outcomes in Congenital Left-Sided Cardiac Lesions. *Pediatr Cardiol.* 2019;40(6):1304-1310.
17. Padalino M, Bagatin C, Bordin G, Tua L, Francescato A, Pradegan N et al. Surgical repair of aortic coarctation in pediatric age: A single center two decades experience. *J of Card Surg.* 2019;34(5):1-9.
18. Jenkins N. Coarctation of the aorta: natural history and outcome after surgical treatment. *Q J Med.* 1999;92(7):365-371.

19. Quennelle S, Powell A, Geva T, Prakash A. Persistent Aortic Arch Hypoplasia After Coarctation Treatment Is Associated With Late Systemic Hypertension. J Am Heart Assoc. 2015;4(7):1-6.
20. Hoffman J Kaplan S. The Incidence of Congenital Heart Disease. JACC. 2002;39(12):1890-1893.



Attribution (BY-NC) - (BY) You must give appropriate credit, provide a link to the license, and indicate if changes were made. You may do so in any reasonable manner, but not in any way that suggest the licensor endorses you or your use. (NC) You may not use the material for commercial purposes.