

11205
7
24



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

División de Estudios Superiores
Facultad de Medicina
Curso de Especialización en Cardiología
Instituto Nacional de Cardiología de México

Lesiones Cardíacas Asociadas a la Coartación
Aórtica. Estudio de 306 Casos. (1948-1980)

TESIS DE POSTGRADO

Que presenta el
Dr. Gilberto González Vázquez
Para obtener el título de:
ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA

Director de Tesis
Dr. Alfonso Buendía H.

Profesor del Curso
Dr. Ignacio Chávez Rivera

México, D. F.

1981 - 1983

TESIS CON
FALSA EG ORIGIN





UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INTRODUCCION

La primera referencia de la coartación de aorta fue hecha por Meckel en el año 1750 en un estudio postmortem. Mas tarde, en los años 1791 y 1814 Paris y Graham (1,2) escriben nuevos reportes acerca de la malformación.

En 1875 Wernicke (3) describió los criterios para el diagnóstico clínico de la coartación de aorta que consistían en: discrepancia de la amplitud de pulsos entre brazos y piernas, presencia de circulación colateral evidente en los vasos intercostales, pulsos en el área infraescapular y soplos sobre vasos anastomóticos.

En 1903 Bonnet (4) propuso dos tipos de coartación de aorta : el tipo infantil en el cual el istmo de la aorta mantenía su condición fetal y el tipo adulto que se manifiesta como un estrechamiento excéntrico, bien definido de la aorta y lo relacionó con el cierre del conducto arterioso.

En 1948 Edwards (5) propuso una nueva clasificación considerando que la coartación de aorta es un segmento de estenosis excéntrica, bien definido y localizado entre el arco aórtico y la aorta descendente; corresponde a la coartación de aorta tipo adulto de Bonnet. A la coartación tipo infantil, en la que el istmo se encuentra adelgazado, le denominó hipoplasia tubular de la aorta. Cuando no existía continuidad entre el arco de la aorta y la aorta descendente le denominó interrupción del arco aórtico.

En 1950, mediante un estudio experimental en perros, se estableció que el diámetro de la aorta debía reducirse en un 50% o más para que la obstrucción fuera significativa (6).

Existen casos en que la estrechez aórtica se encuentra fuera del sitio habitual, ya sea en aorta descendente o abdominal. En estos casos debe hacerse el diagnóstico diferencial con la arteritis de Takayasu (7,8).

En 1945, se realizó la primera corrección quirúrgica exitosa de la coartación de aorta (9) y en septiembre de 1952 se demostró que era posible realizar este tratamiento en niños de pocas semanas de edad (10).

En 1947 Reinfenstein (11) estudió la historia natural de la enfermedad en 104 casos de autopsia de pacientes con coartación de aorta de tipo adulto. Señaló que la hipertensión arterial sistémica es una complicación frecuente de la enfermedad. El promedio de edad de estos pacientes al momento de fallecer fue de 35 años; un 65% había fallecido antes de los 45 años.

Las complicaciones propias de la coartación de aorta son: hipertensión arterial sistémica, insuficiencia cardíaca por sobrecarga del ventrículo izquierdo, accidente vascular cerebral por ruptura de aneurisma del polígono de Willis, esta última posibilidad no desaparece luego de la corrección quirúrgica (12) y menos cuando existe hipertensión arterial sistémica. La endocarditis infecciosa esta favorecida por la coartación (13) y por las lesiones asociadas (14), sin embargo, debido a la prevención y tratamiento (15,16) es una complicación que se ve cada vez con menos frecuencia.

Con el advenimiento del tratamiento quirúrgico aparecieron nuevas complicaciones que pueden presentarse en el intraoperatorio y en el postoperatorio temprano y tardío. Se incluyen: sangrado, shock, hipertensión paradójica, vasculitis mesentérica, complicaciones cerebrales, pulmonares, sépticas; pericarditis, insuficiencia renal, trombosis de la arteria renal, síndrome de sección de la médula espinal.

Las complicaciones tardías comprenden: la coartación residual, recoartación, hipertensión arterial sistémica, aneurisma en el sitio de anastomosis, enfermedad de las arterias coronarias (12,17).

En vista de su importancia, la hipertensión arterial sistémica y la recoartación merecen un análisis extenso.

La hipertensión arterial sistémica puede presentarse antes y mantenerse después del tratamiento quirúrgico de la coartación, o aparecer después de este, sobre todo en aquellos casos en que la operación se realiza en edades superiores a los 6 años (18,19).

La etiología de la hipertensión arterial sistémica ha sido muy discutida y existen varias hipótesis para determinar su causa. Se ha propuesto recientemente una mayor rigidez de la pared aórtica antes de la coartación, lo que determinaría una menor influencia de la presión arterial sobre los barorreceptores (20). Además se ha postulado un incremento en la liberación de renina con la consecuente alteración posterior del sistema renina/angiotensina como responsable de la complicación (21,22).

Según Nanton (23), el factor mecánico sería el principal elemento en la etiología de la hipertensión sostenida en los pacientes de larga evolución o en aquellos que reciben tratamiento quirúrgico en edades tardías. Dicha hipertensión podría ser mantenida o agravada por la liberación de renina, además explicaría los casos de pacientes operados de coartación aórtica que

permanecen hipertensos y tienen valores normales de renina plasmática (24,25).

La mayor tolerancia de los barorreceptores a presiones elevadas estaría en relación con la edad del paciente al momento de la corrección quirúrgica y al gradiente de presión a través de la coartación (20).

Se considera que entre el 10 y el 20% de los pacientes operados de coartación aórtica permanecen hipertensos después de la intervención quirúrgica (19,26).

La mayoría de trabajos que mencionan estos porcentajes consideran en su casuística una población en la que predominan pacientes menores de tres años. Si se toma en cuenta sólo los pacientes que sobrepasan los dieciocho años al momento de la intervención y que permanecen hipertensos posteriormente, el porcentaje se eleva a casi el 50% (27). En mayores de 40 años la cifra aumenta a un 85.7% (20).

Con el desarrollo de la cirugía se hizo evidente una complicación muy importante, la recoartación (28,29). La gran mayoría de trabajos coinciden en mencionar porcentajes elevados, señalando cifras que varían del 16% (12) al 54% (30).

Un reciente estudio (31) encuentra un porcentaje global de recoartación el 7.9% de un total de 239 pacientes operados con éxito. Una vez analizados los resultados se encontró que de los pacientes operados antes de los tres años, el 38% tuvo que ser reintervenido por recoartación residual o recoartación, coincidiendo con trabajos previos (32), mientras que entre los pacientes mayores de tres años dicho porcentaje fue de apenas el 1.5%.

Entre las causas que determinan esta complicación se han señalado principalmente: luz anastomótica inadecuada (coartación residual); trombosis en el sitio de la anastomosis; insuficiente crecimiento del sitio de anastomosis y tejido aórtico anormal que produce proliferación de la íntima o hiperplasia de la media en el sitio de la corrección quirúrgica (33).

Por lo tanto y en consideración a que la incidencia de recoartación y muerte perioperatoria son mayores al año de edad y que el desarrollo de la hipertensión arterial sistémica es proporcional a la edad del paciente, se indica la corrección

quirúrgica durante los primeros años de vida siempre que no haya alguna razón que obligue a una intervención en edad más temprana como sería la insuficiencia cardíaca intratable en aquellos pacientes con defectos asociados (29,32).

Con el desarrollo de nuevas técnicas quirúrgicas, especialmente con el empleo del aleron o ala de la subclavia para ampliar la luz del segmento aórtico coartado, la recoartación se ha hecho menos frecuente incluso en pacientes menores de tres años (34,35). Llegando a reportarse un incidencia de apenas dos recoartaciones en 71 casos (22) e indicándose que es una complicación que puede ser evitada (36). Estos resultados optimistas han sido objetados aduciendo que el seguimiento de los pacientes es muy corto, aunque en realidad hay trabajos con seguimiento de hasta once años que publican estos buenos resultados.

El diagnóstico debe pensarse cuando después de la operación persiste la diferencia de presión entre los miembros superiores y los inferiores (coartación residual) o en su defecto esta diferencia de presiones se desarrolla paulatinamente (recoartación). Si la estenosis es moderada con gradiente menor de 20 mm de Hg. entre miembros superiores e inferiores, puede no estar asociada con hipertensión sistémica o insuficiencia ventricular izquierda (37); pudiendo incrementarse esta diferencia después de realizar una prueba de esfuerzo (38,39).

La medición de las presiones puede hacerse por cateterismo o con ayuda del micrófono eléctrico (intrafon) ya que la correlación de 0.985 entre estos dos métodos le hace muy confiable (37).

La coartación aórtica se presenta aproximadamente en el 6% de los pacientes con malformaciones cardíacas congénitas (19). Con frecuencia se asocia a otras malformaciones cardíacas y más de la mitad de estos pacientes fallecen en el primer año de vida (12).

Becker (40) encontró que el 91% de los niños menores de seis meses que fallecieron con el diagnóstico de coartación de aorta tenían otras lesiones asociadas. Si se consideran los casos de niños mayores de 6 meses fallecidos con el mismo diagnóstico, el porcentaje disminuye al 74%. Se ha encontrado inclusive que hasta un 86% (41) de los estudios de necropsia de pacientes que fallecieron con el diagnóstico de coartación de aorta tenían algún tipo de alteración de la válvula mitral.

Estos trabajos han hecho que el enfoque de diagnóstico y

tratamiento se haya modificado en los últimos años (42) por lo que se hace necesario determinar en el medio en que se trabaja la incidencia de las lesiones asociadas a la coartación de aorta para hacer un adecuado enfoque con relación al manejo de es os pacientes.

A continuación se mencionan las anomalías más frecuentes asociadas a la coartación así como su fisiopatología de acuerdo a que existan cortocircuitos o alteraciones en la vía de in greso y salida del ventrículo izquierdo.

La persistencia del conducto arterioso es la lesión que con mayor frecuencia se asocia a la coartación de aorta luego de la aorta bicúspide (40). Se localiza a nivel de la unión del cuarto con el sexto arcos embrionarios representados por la aorta y el conducto arterioso respectivamente (4). En la vida fetal la sangre que sale del ventrículo izquierdo se dirige a los brazos y a la región cefálica, por lo tanto el cayado aórtico mantiene un diámetro mayor hasta la arteria subclavia izquierda. Entre esta arteria y la comunicación entre

pulmonar y aorta a nivel del conducto arterioso hay un segmento de aorta que normalmente conduce muy poca sangre, ya que la

región inferior del tórax, el abdomen y las extremidades infe-

riores, reciben sangre que proviene principalmente de la arteria pulmonar y pasa a través del conducto arterioso a la aorta. Esta formación de la aorta se conoce con el nombre de itsmo, adquiere importancia funcional cuando el conducto se ha cerrado y la circulación cefálica y caudal dependen exclusivamente de la sangre que pasó por el cayado aórtico.

En la vida fetal el itsmo normalmente es estrecho y se dilata paulatinamente después de que se ha establecido un flujo sanguíneo normal a través de su lumen.

En los casos de coartación de aorta, es de mucha importancia el sitio de la aorta en el que desemboca el conducto y de acuerdo a su localización se estableció la clasificación de coartación de aorta en postductal, yuxtaductal o preductal; si la coartación estaba después del conducto o ligamento; frente a él o antes de él respectivamente (32).

En la coartación aórtica preductal la circulación colateral entre la región superior e inferior del cuerpo no es frecuente (43). Si la coartación aórtica es postductal, la circu-

lación colateral es muy abundante en la mayoría de los pacientes debido a que en la vida embrionaria se hace necesaria la presencia de dichas colaterales para dar un adecuado aporte sanguíneo a la región inferior del cuerpo.

La presión en la aorta distal puede mantenerse elevada gracias a un buen número de colaterales. en este caso habrá cortocircuito de izquierda a derecha. Si la circulación colateral es insuficiente y la presión de aorta más allá de la coartación es menor que en la pulmonar, habrá cortocircuito de derecha a izquierda a través del conducto arterioso, contribuyendo con sangre insaturada para la región inferior del cuerpo y determinando cianosis en las extremidades inferiores.

La diferencia de pulso entre extremidades superiores e inferiores no será evidente cuando el paciente tenga insuficiencia cardíaca o cuando exista hipertensión arterial pulmonar y persistencia del conducto arterioso por debajo de la coartación que permita que esa presión arterial pulmonar elevada se transmita a las arterias de las extremidades inferiores (44).

Johnson (4) propuso una clasificación de acuerdo al sitio de coartación, la permeabilidad del conducto y la presencia o no de colaterales.

En 1971 Hutchins (45) propone que la diferenciación entre la coartación tipo infantil y tipo adulto dependen de la sobrevida del paciente determinada por la gravedad de las malformaciones cardíacas asociadas.

En caso de que la sobrevida sea corta, el segmento de aorta entre subclavia izquierda y el conducto arterioso es delgado (tipo infantil); pero si la vida se prolonga, el conducto se cierra y el segmento del arco aórtico toma un calibre normal dando como resultado el patrón adulto.

La diferenciación entre coartación aórtica preductal y postductal estarían en relación con la persistencia de un conducto abierto o la presencia de un ligamento. Si el conducto esta abierto la coartación aórtica es proximal debido a que la dirección de la sangre va desde la arteria pulmonar hasta la aorta descendente. Si el conducto esta cerrado, la presión y la dilatación de la aorta proximal tienden a producir una desviación distal de la coartación aórtica.

La coartación de aorta postductal que se asocia con persistencia del conducto arterioso tiene un comportamiento similar a la coartación de aorta que se asocia a la comunicación inter

ventricular, debido a que en los dos casos se incrementa el volumen circulante a través de los pulmones y se eleva significativamente la presión arterial pulmonar por la comunicación de presiones sistémica y pulmonar y se intensifica el cortocircuito izquierdo a derecha por la dificultad que presenta la coartación aórtica al paso de la sangre hacia la aorta descendente obligando a que pase mayor cantidad al circuito pulmonar (32).

Todos estos factores determinan que la asociación enuncida se manifieste en una etapa muy temprana de la vida con el desarrollo de insuficiencia cardíaca congestiva de difícil tratamiento.

En caso de establecerse el diagnóstico de coartación aórtica postductal y conducto permeable, el tratamiento quirúrgico en un solo tiempo para solucionar la coartación aórtica y ligar el conducto es lo indicado (46).

Cuando la coartación aórtica se asocia a comunicación interventricular, con frecuencia se indica un tratamiento quirúrgico temprano, algunos grupos proponen reparar la coartación y hacer plicatura de la pulmonar. El seguimiento de estos casos ha permitido establecer que en varios de ellos se produjo cierre espontáneo de la comunicación interventricular, sin embargo requirieron una nueva intervención para quitar la plicatura de la pulmonar y realizar arterioplastia pulmonar con los riesgos y complicaciones que esto determina (17).

Neches (47) publicó los resultados de un grupo de pacientes con coartación aórtica y comunicación interventricular en insuficiencia cardíaca congestiva e hipertensión arterial pulmonar en quienes se hizo resección quirúrgica de la coartación y se esperó la evolución del paciente para solucionar posteriormente la comunicación interventricular residual. Encontró que en el 48% de los pacientes la comunicación interventricular se había cerrado o era clínicamente insignificante. En estos casos no debieron someterse a una nueva intervención para solucionar el problema que se hubiera creado por la plicatura de la pulmonar.

Según estos investigadores al disminuir la postcarga con la solución quirúrgica de la coartación de aorta, la contaminación izquierda derecha disminuye y por lo tanto la presión en la arteria pulmonar; de esta manera se solucionan los principales problemas que mantenían la insuficiencia cardíaca congestiva en esos pacientes. El cierre de la comunicación interventricular se hará en forma espontánea en un importante número de casos (27). Recomiendan además que con las modernas técnicas se

puede valorar en el acto quirúrgico si hubo o no mejoría de la insuficiencia cardíaca congestiva; en caso de no haber mejoría se desidirá la reparación de la comunicación interventricular (40).

En base a los hechos enunciados proponen los siguientes criterios para el manejo de los pacientes que tienen coartación de aorta y comunicación interventricular independientemente de o tras lesiones cardíacas congénitas que deberán ser valoradas en una segunda oportunidad.

a. Clínicamente estable: hipertensión sistémica moderada (tensión arterial menor de 160/90). Ausencia de hipertensión arterial pulmonar severa. Insuficiencia cardíaca bajo control.

Tratamiento recomendado: operación de la coartación aórtica en edad preescolar. Criterios usuales para la comunicación interventricular.

b. Clínicamente lábil: hipertensión arterial sistémica severa. (tensión arterial mayor de 160/90). Insuficiencia cardíaca no controlada. Retardo del crecimiento. Hipertensión arterial pulmonar severa.

Tratamiento recomendado: resección de la coartación de aorta ; si hay mejoría criterios usuales para la intervención sobre la comunicación interventricular. Si no hay mejoría, corrección quirúrgica de la comunicación interventricular.

La relación entre la coartación aórtica y comunicación interatrial es ligeramente superior a la frecuencia con que se ve en la población general, por lo que no parece tener especial importancia en la etiología, fisiopatología o comportamiento hemodinámico de la coartación (40).

Como una de las teorías de la etiología de la coartación de aorta, Hutchins en 1971 (45) indica que los pacientes que desarrollan lesiones cardíacas que producen mayor flujo aórtico durante la vida fetal, no desarrollan coartación; por lo tanto esta malformación no se asocia a tetralogía de Fallot, atresia tricúspida, estenosis pulmonar con comunicación interventricular o cualquier malformación similar. Encontró además que todas aquellas malformaciones cardíacas congénitas que disminuyen el flujo sanguíneo a través de la aorta durante la vida fetal como la atresia o estenosis aórtica, canal atrioventricular, comunicación interventricular, drenaje venoso anómalo, alteraciones de la válvula mitral; se asocian frecuentemente con la coartación de aorta.

Desde este punto de vista la coartación de aorta sería una lesión secundaria a otras malformaciones cardíacas, ya que no se ha encontrado ninguna característica especial en los tejidos que conforman el segmento coartado de quienes adolecen de esta patología (45).

La malformación valvular que con mayor frecuencia se asocia a la coartación de aorta es la aorta bicúspide, habiéndose señalado porcentajes del 70% (18) y 58% (32) en estudios de necropsia; sin embargo solamente el 3% tuvo enfermedad significativa de la válvula aorta incluyéndose a la estenosis valvular aórtica unicomisural y a la atresia aórtica (18):

Al parecer, los porcentajes tan elevados de esta lesión asociada se deben a que su estudio se realizó en pacientes seleccionados (casos fatales a temprana edad) (40). Se considera que la incidencia general de aorta bicúspide sería de 46%, situación que debe ser tomada en cuenta debido a las complicaciones tardías de estenosis o insuficiencia que pueden desarrollarse al llegar los pacientes a la edad adulta.

Además se ha reportado la estenosis subaórtica tanto en la forma muscular o hipertrófica como en forma de estenosis subaórtica membranosa.

La asociación de estenosis subaórtica hipertrófica, válvula mitral en paracaídas y anillo supraavalvular del atrio izquierdo conforman el síndrome de Shone (48).

Las malformaciones de la válvula mitral pueden o no estar asociadas a hipoplasia ventricular izquierda y fibroelastosis. En estudios de necropsia se ha encontrado que hasta el 86% (41) de los pacientes que padecieron con el diagnóstico de coartación de aorta tenían algún tipo de deformidad de la válvula mitral, que variaba desde una disminución en el diámetro del anillo valvular hasta anomalías de la posición o morfología de los músculos papilares, cuerdas tendinosas o valvas, siendo muy frecuente la válvula mitral en paracaídas (49).

Estas lesiones pueden asociarse además a otras lesiones valvulares como a la aorta bicúspide. Igualmente se ha encontrado en asociación a comunicación interatrial principalmente del tipo foramen oval. Se han publicado casos de severa insuficiencia mitral y agenesia de músculos papilares (50,51).

Otra anomalía poco frecuente pero de mucha importancia clínica es la transposición de las grandes arterias, asocia

ción que implica un grave pronóstico para el paciente (40).

MATERIAL Y METODOS.

El presente trabajo se basa en el estudio de los expedientes de el Instituto Nacional de Cardiología que tenían el diagnóstico de coartación de aorta y que fueron manejados entre los años de 1948 y 1980.

Todos los pacientes tenían diagnóstico documentado por estudios de gabinete, de registro interno o externo, cirugía o necropsia.

Se dividieron los pacientes según el sexo y además se distribuyeron por grupos de edad de la siguiente forma: recién nacidos a dos años; dos a seis años; seis a doce años; doce a diez y ocho años y mayores de 18 años.

Se analizaron las malformaciones cardíacas asociadas y se distribuyeron en cuatro grupos. El primero que incluye defectos con cortocircuito arterio venoso, el segundo con alteraciones del tracto de salida del ventrículo izquierdo. El tercero con anomalías de la válvula mitral tanto de carácter obstructivo como de insuficiencia. El cuarto grupo con lesiones misceláneas.

Además se estudiaron las cifras de tensión arterial al ingreso a la institución, las del postoperatorio y el último registro de éstas en el expediente.

Se revisaron los pacientes operados y sus complicaciones.

RESULTADOS

De 306 pacientes con el diagnóstico documentado de coartación de aorta tratados en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez entre los años de 1948 y 1980, al sexo masculino correspondieron 221 pacientes (72.3%), mientras que 85 pacientes (27.7%) pertenecían al sexo femenino, lo que da una relación de 2.6 pacientes masculinos por cada paciente del sexo femenino.

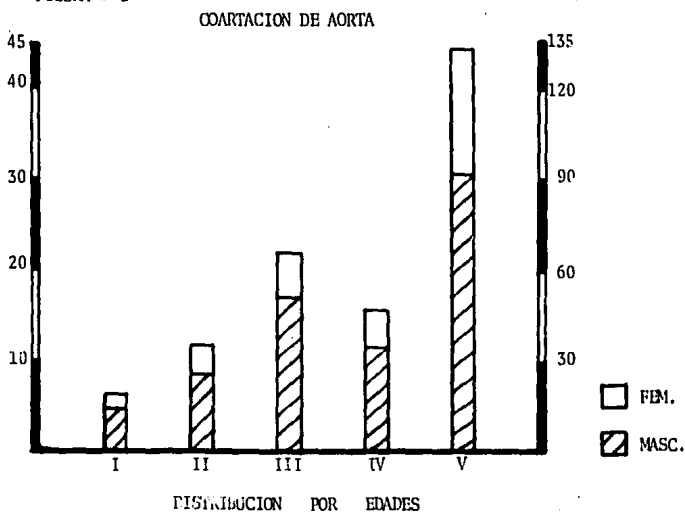
La exposición de los resultados se hará por medio de tabla.

TABLA # 1

DISTRIBUCION DE LA COARTACION AORTICA EN EL INSTITUTO NACIONAL SE CARDIOLOGIA ENTRE 1948 y 1980 SEGUN EDAD Y SEXO

	MASCULINO	FEMENINO	PARCIAL	%
GRUPO I	14	6	20	6.5
GRUPO II	26	11	37	12.1
GRUPO III	53	15	68	22.2
GRUPO IV	35	12	47	15.4
GRUPO V	93	41	134	43.8
TOTAL	221	85	306	

FIGURA # 1



Un total de 140 pacientes tuvieron una o más lesiones cardíacas asociadas lo que corresponde a un 45.7% de los pacientes estudiados.

TABLA # 2

NÚMERO DE LESIONES ASOCIADAS A LA COARTACION DE AORTA

	MASCULINO	FEMENINO	PARCIAL	%
Número de pacientes	221	85	306	
Lesiones asociadas	101	39	140	
Con 1 lesión asociada	68	34	102	72.8
Con 2 lesiones asociadas	23	5	28	20
Con 3 lesiones asociadas	8		8	5.78
Con 4 lesiones asociadas	2		2	1.42

FIGURA # 2

LESIONES ASOCIADAS

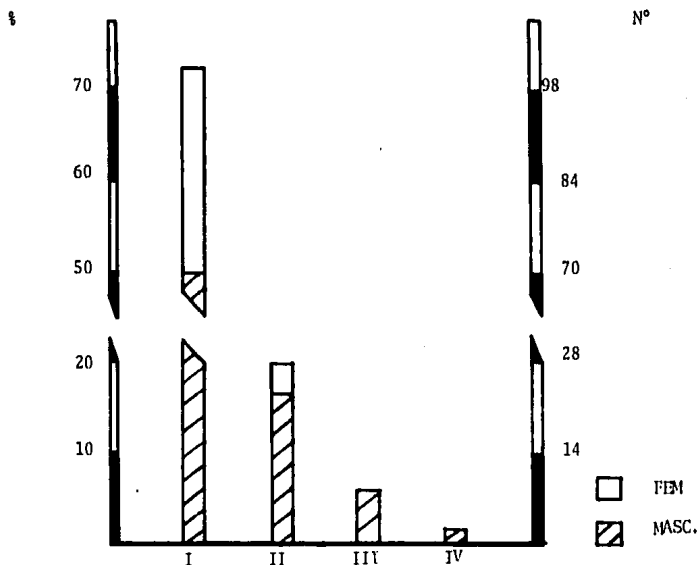


TABLA # 3

DISTRIBUCION POR EDADES DE LAS LESIONES CARDIACAS ASOCIADAS

	MASCULINO	FEMENINO	PARCIAL.	%
GRUPO I	10	4	14	10.2
GRUPO II	15	8	23	16.4
GRUPO III	25	8	33	23.5
GRUPO IV	13	5	18	12.8
GRUPO V	38	14	52	37.1
TOTAL	101	39	140	

FIGURA # 3

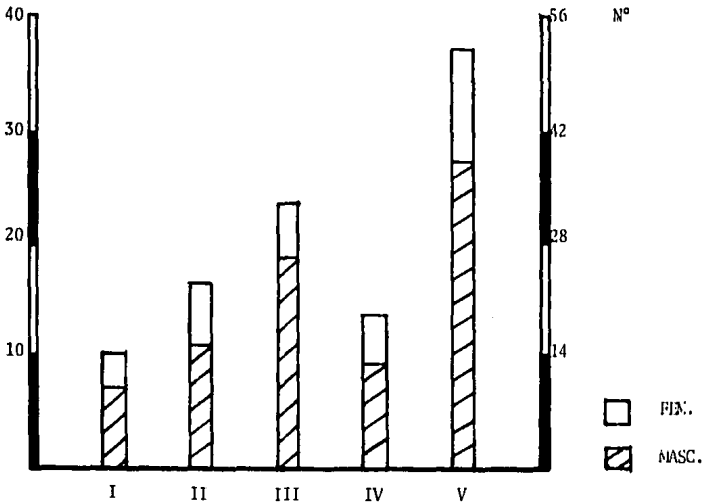
DISTRIBUCION POR EDADES
LESIONES ASOCIADAS

TABLA # 4

COARTACION DE AORTA CON UNA LESION ASOCIADA

	MASCULINO	FIMENINO	PARCIAL	%
Persistencia del conducto arterioso	27	13	40	13.13
Insuficiencia aórtica	9	5	14	4.63
Aorta bicúspide	9	4	13	4.2
Estenosis aórtica	7	4	11	3.6
Estenosis Mitral	3	4	7	2.33
Comunicación interventricular	4	2	6	1.9
Insuficiencia mitral	2	1	3	0.9
Fibroelastosis	1	1	2	0.65
Estenosis aortica subvalvular mem_				
branosa	2		2	0.65
Comunicación interatrial	2		2	0.65
Insuficiencia Tricuspidea	1		1	0.33
Prolapso mitral	1		1	0.33
TOTAL	68	34	102	33.3

TABLA # 5

COARTACION DE AORTA CON DOS LESIONES ASOCIADAS

	MASCULINO	FEMENINO	PARCIAL	%
Aorta bicúspide con insuficiencia aórtica	9	1	10	3.31
Aorta bicúspide con estenosis aórtica	2	3	5	1.65
Persistencia del conducto arterioso	2		2	0.65
Persistencia del conducto arterioso con estenosis aórtica	2		2	0.65
Doble lesión aórtica	2		2	0.65
Aorta bicúspide con estenosis mitral	1		1	0.32
Aorta bicúspide con insuficiencia mitral	1		1	0.32
Persistencia del conducto arterioso con comunicación interventricular	1		1	0.32
Persistencia del conducto arterioso con estenosis aórtica subvalvular membranosa		1	1	0.32
Insuficiencia aórtica con estenosis mitral	1		1	0.32
Estenosis aórtica con estenosis mitral	1		1	0.32
Insuficiencia tricuspídea con transposi- ción corregida de las grandes arterias	1		1	0.32
TOTAL	23	5	28	9.15

TABLA # 6

COARTACION DE AORTA CON TRES LESIONES ASOCIADAS

	MASCULINO	FEMENINO	PARCIAL	%
Persistencia del conducto arterioso con aorta bicúspide con estenosis aórtica	2		2	0.65
Aorta bicúspide con doble lesión aórtica	2		2	0.65
Persistencia del conducto arterioso con aorta bicúspide con insuficiencia aórtica	1		1	0.32
Persistencia del conducto arterioso con estenosis aórtica con estenosis mitral	1		1	0.32
Doble lesión aórtica con fibroelastosis	1		1	0.32
Doble lesión mitral con estenosis aórtica subvalvular membranosa	1		1	0.32
TOTAL	8		8	2.6

TABLA # 7

COARTACION DE AORTA CON CUATRO LESIONES ASOCIADAS

	MASCULINO	FEMENINO	PARCIAL	%
Aorta bicúspide con doble lesión aórtica con fibroelastosis	1		1	0.32
Doble lesión mitral con fibroelastosis con insuficiencia tricúspide	1		1	0.32
TOTAL	2		2	0.64

TABLA # 8

LESIONES ASOCIADAS QUE PRODUCEN CORTOCIRCUITO EN ORDEN DE FRECUENCIA

	MASCULINO	FEMENINO	PARCIAL	%
Persistencia del conducto arterioso				
Lesión única	27	13	40	
Con aorta bicúspide	2		2	
Con estenosis aórtica	2		2	
Con comunicación interventricular	1		1	
Con estenosis aórtica subvalvular membranosa		1	1	
Con aorta bicúspide y estenosis aórtica	2		2	
Con estenosis aórtica y estenosis mitral	1		1	
Con aorta bicúspide e insuficiencia aórtica	1		1	
TOTAL	36	14	50	35.7
Comunicación interventricular				
Lesión única	4	2	6	
Con persistencia del conducto arterioso	1		1	
TOTAL	5	2	7	5
Comunicación interatrial				
Lesión única	2		2	1.42

TABLA # 9

LESIONES ASOCIADAS QUE COMPROMETEN LA SALIDA DEL VENTRICULO IZQUIERDO

	MASCULINO	FEMENINO	PARCIAL	%
Aorta bicúspide				
Lesión única	9	4	13	
Con insuficiencia aórtica	9	1	10	
Con estenosis aórtica	2	3	5	
Con persistencia del conducto arterioso	2		2	
Con estenosis mitral	1		1	
Con insuficiencia mitral	1		1	
Con doble lesión aórtica	2		2	
Con estenosis aórtica y persistencia del conducto arterioso	2		2	
Con insuficiencia aórtica y persistencia del conducto arterioso	1		1	
Con doble lesión aórtica y fibroelastosis	1		1	
TOTAL	30	8	38	27.14

TABLA # 10

LESIONES ASOCIADAS QUE COMPROMETEN LA SALIDA DEL VENTRICULO IZQUIERDO

	MASCULINO	FEMENINO	PARCIAL	%
Insuficiencia aórtica				
Lesión única	9	5	14	
Con aorta bicúspide	9	1	10	
Con estenosis mitral	1		1	
Con aorta bicúspide y persistencia del conducto arterioso	1		1	
TOTAL	20	6	26	18.57
Estenosis aórtica				
Lesión única	7	4	11	
Con aorta bicúspide	2	3	5	
Con persistencia del conducto arterioso	2		2	
Con estenosis mitral	1		1	
Con aorta bicúspide y persistencia del conducto arterioso	2		2	
Con persistencia del conducto arterioso y estenosis mitral	1		1	
TOTAL	15	7	22	15.7
Doble lesión aórtica				
Sin otras lesiones	2		2	
Con aorta bicúspide	2		2	
Con aorta bicúspide y fibroelastosis	1		1	
TOTAL	5		5	3.57

TABLA # 11

LESIONES ASOCIADAS QUE COMPROMETEN LA ENTRADA DEL VENTRICULO IZQUIERDO

	MASCULINO	FEMENINO	PARCIAL	%
Estenosis mitral				
Lesión única	3	4	7	
Con aorta bicúspide	1		1	
Con insuficiencia aórtica	1		1	
Con estenosis aórtica	1		1	
Con persistencia del conducto arterio_ so y estenosis aórtica	1		1	
TOTAL	7	4	11	7.85
Insuficiencia mitral				
Lesión única	2	1	3	
Con aorta bicúspide	1		1	
TOTAL	3	1	4	2.85
Doble lesión mitral				
Con estenosis subaórtica membranosa	1		1	
Con insuficiencia tricuspidea y fi_ broelastosis	1		1	
TOTAL	2		2	1.42
Prolapso mitral				
Lesión única	1		1	0.71

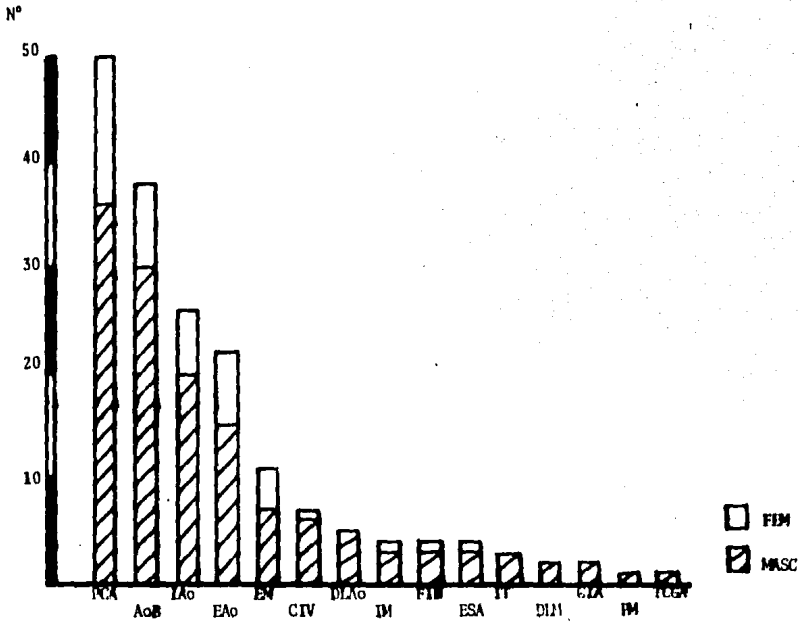
TABLA # 12

OTRAS LESIONES CARDIACAS ASOCIADAS

	MASCULINO	FEMENINO	PARCIAL	%
Fibroelastosis				
Lesión única	1	1	2	
Con doble lesión aórtica	1		1	
Con insuficiencia tricuspídea y doble lesión mitral	1		1	
TOTAL	3	1	4	2.85
Estenosis subaórtica membranosa				
Lesión única	2		2	
Con persistencia del conducto arte- rioso		1	1	
Con doble lesión mitral	1		1	
TOTAL	3	1	4	2.85
Insuficiencia tricuspídea				
Lesión única	1		1	
Con transposición corregida de las grandes arterias	1		1	
Con fibroelastosis y doble lesión mitral	1		1	
TOTAL	3		3	2.14
Transposición corregida de las grandes arterias				
Con insuficiencia tricuspídea	1		1	0.71

FIGURA # 4

LESIONES ASOCIADAS EN ORDEN DE FRECUENCIA



CONCLUSIONES.

La coartación de aorta es un adelgazamiento congénito, bien definido y excéntrico de un segmento de la aorta distal al nacimiento de la arteria subclavia izquierda que puede o no asociarse a un estrechamiento del istmo y que mantiene continuidad anatómica e histológica con la aorta descendente.

Anatómicamente se reconoce como un estrechamiento brusco o paulatino con dilatación postestenótica, formado por engrosamiento de la media y que con el paso del tiempo se puede encontrar además proliferación de la íntima por medio de capas concéntricas de colágeno y algunas capas elásticas. Ocasionalmente puede encontrarse fuera de su localización habitual, y en esos casos deben eliminarse otras posibilidades como la arteritis de Takayasu.

En más del 50% se asocia a otras malformaciones cardíacas, especialmente a aorta bicúspide, persistencia del conducto arterioso, anomalías de la válvula mitral y comunicación interventricular. Con menos frecuencia se asocia a fibroelastosis, hipoplasia del ventrículo izquierdo, transposición corregida de las grandes arterias.

El segmento coartado determina que la sangre que atraviesa el cayado aórtico pase en parte a través de la coartación y parte a través de los vasos anastomóticos a la porción inferior del cuerpo. Para poder mantener un aporte sanguíneo adecuado necesita crear una diferencia de presión adecuada, ya sea elevándose la presión por encima de la coartación, disminuyendo la presión por debajo de ella; o ambas. El aumento prolongado de la presión en el segmento superior produce un incremento en la resistencia de esos vasos y posterior acostumbamiento de los barorreceptores a presiones elevadas. Las presiones bajas en la región abdominal y por consiguiente en los riñones determinan la activación del sistema renina/angiotensina. Por lo tanto los factores mecánico y hormonal tienen un papel primordial en la aparición de hipertensión arterial en el curso natural de la enfermedad. Secundariamente habrá hipertrofia del ventrículo izquierdo con alteración del sistema de conducción, luego dilatación del ventrículo izquierdo y por último insuficiencia cardíaca.

Es frecuente la asociación de aneurisma del polígono de Willis que puede romperse y ser la causa de muerte en muchos pacientes.

El desarrollo físico de estos pacientes puede estar a

fectado con una disminución del crecimiento especialmente en la región inferior del cuerpo.

Cuando la asociación se hace con persistencia del conducto arterioso que desemboca antes del sitio de la coartación o con comunicación interventricular habrá un incremento notable del volumen sanguíneo y elevación de la presión en la circulación pulmonar debido a la contaminación de sangre y presiones de izquierda a derecha, apreciando signos de insuficiencia cardíaca izquierda en edades muy tempranas. Con frecuencia este tipo de insuficiencia cardíaca responde mal al tratamiento médico puesto que no soluciona el problema de fondo que es la estrechez de la aorta.

La asociación con alteraciones a la vía de entrada o salida del ventrículo izquierdo, generalmente es mejor tolerada, en este caso la fisiopatología agregada estará en relación con la severidad de las lesiones asociadas y se manifestarán principalmente por la repercusión sobre la circulación pulmonar.

En caso de coartación aislada, los síntomas se inician generalmente en edad adulta. Pueden tener cefalea, palpitaciones, cansancio fácil, en ocasiones claudicación intermitente. Con el transcurso del tiempo se inicia disnea progresiva, estertores, y posteriormente signos de progresión de la insuficiencia cardíaca hacia el lado derecho con hepatomegalia y edemas. O el curso puede ser más rápido y manifestarse como edema agudo de pulmón.

Si la coartación se asocia a comunicación interventricular o persistencia del conducto arterioso, en los primeros meses de la vida de los pacientes desarrollarán signos de insuficiencia cardíaca izquierda con sudoración fácil durante la alimentación, lento crecimiento, estertores en ambos campos pulmonares e inclusive edema agudo del pulmón.

En caso de lesiones valvulares la sintomatología depende del tipo y gravedad de las mismas.

Al examen físico en la coartación aislada se escucha un soplo mesosistólico expulsivo que se oye con mayor claridad en la región dorsal del paciente. Además puede escucharse un soplo sistólico/diastólico en la región posterior y lateral del tórax que corresponde a la circulación colateral. Habrá franca diferencia de pulsos entre los miembros superiores y miembros inferiores, pudiendo desaparecer esta característica en niños de tierna edad con insuficiencia cardíaca o en aquellos que tienen coartación preductal con hipertensión arterial pulmonar que será transmitida a través del conducto arterioso a los vasos de la región inferior del cuerpo.

En caso de que se pueda palpar el pulso femoral es característica la diferencia de aparición en el tiempo entre el pulso radial y el pulso femoral con un retardo mayor a 0.1 de seg. de este último.

Deberá auscultarse con mucho cuidado el área precordial, ya que de existir lesiones asociadas será posible escuchar y diferenciar otras malformaciones coexistentes.

De los 306 pacientes diagnosticados de coartación aórtica, 140 tuvieron lesiones cardíacas asociadas, correspondiendo a un 45.7% y habiendo una lesión asociada en 102 casos, dos lesiones en 28, tres lesiones en ocho, y cuatro lesiones en dos pacientes. Se encontró además una relación hombre mujer de 2.6/1. El grupo de edad que tuvo un mayor número de pacientes fue el quinto, es decir mayores de 18 años con un 43.8%. Esta distribución por edades podría explicar el escaso número de pacientes que tuvieron comunicación interventricular como lesión asociada, en total 7 (5%); ya que este tipo de asociación es particularmente grave y la mayoría de los pacientes fallecen en el primer año de vida.

La elevada frecuencia con que se diagnosticó la insuficiencia aórtica (18.5%) y la estenosis aórtica (15.7%), no se acerca a las cifras expresadas en otras publicaciones. Una de las razones podría ser la edad de los pacientes al momento de la primera consulta ya que en la evolución natural de la aorta bicúspide puede dar como resultado cualquiera de estas dos lesiones. Además cabe la posibilidad de que varios de estos pacientes hayan tenido valvulopatía adquirida.

El diagnóstico de aorta bicúspide se hizo en un 27.14% muy por debajo del promedio que da la literatura médica que es de un 46%. Posiblemente se deba esta cifra a que en la gran mayoría de casos el diagnóstico se hizo por medios indirectos, habiendo un porcentaje muy reducido de pacientes en quienes se pudo comprobar la lesión por necropsia o luego de la resección quirúrgica de la válvula.

La persistencia del conducto arterioso fue la lesión que con mayor frecuencia estuvo asociada a la coartación de aorta (35.7%). Esta cifra es similar a otras mencionadas en diferentes trabajos.

Las lesiones restantes en general tuvieron una frecuencia semejante a la que se encuentra en la literatura.

BIBLIOGRAFIA.

- 1.- Saul Jarcho.: Coartaction of the aorta. AM. J. of card. 844 - 852. (junio), 1961 .
- 2.- Saul Jarcho.: Coartaction of the aorta. AM. J. of card. 264 - 269. (agosto), 1961.
- 3.- Flexner J.: Coartaction of the aorta (adult type) clinical and experimental studies. AM. Heart J. II : 572 , 1936.
- 4.- Arnold L. Johnson Et Al.: Coartaction of aorta complicated by patency of the ductus arteriosus. Circulation . 6: 242 - 251, 1951.
- 5.- Edwards, J.E. Et. Al. : Pathologic considerations in coartaction of aorta. Proc. mayo clinic. 23: 324 - 32 , 1948.
- 6.- Clatworthy, H. W. Et. Al.: Thoracic aortic coartaction. Its experimental productions in dogs with special reference to technical methods capable of inducing significant intraluminal stenosis. Surgery. 28: 245 - 272, 1950
- 7.- Gustavo Sánchez Torres y Col.: Coartación atípica de la aorta por arteritis inespecífica. Arch. Inst. Card. México. 40: 602 - 610, 1970
- 8.- Slater E. E. Fallon, J.T.: Hypertension with aortic narrowing in a young korean man. (case record). Engl. J. Med. 289: 1002, 1978.
- 9.- Crawford C, Nylin G.: Congenital coartaction of the aorta and its surgical treatment. J. Thorac Surg. 14: 347-361, 1945
- 10.- John W. Kirklin Et Al.: Surgical treatment of coartaction of the aorta in a ten week old infant: report of a case. Circulation. 6: 411 - 414, 1952.
- 11.- Reinfenstein, G.H. Et. Al.: A review of 104 autopsied of age or older. AM. Heart J. 33: 146, 1947.
- 12.- Glenn Pennington Et. Al.: Critical review of experience with surgical repair of coartaction of the aorta . The J. of thor. and card. surg. 77: 217 - 229, 1979.

- 13.- Mills J. Et. Al.: Heart failure in efective endocarditis: predisposing factors, course, and treatment. Chest 66 : 151 - 157, 1974.
- 14.- Jeffry R. Saffle, M. D. Et, Al.: Prosthetic valve endocar ditis. J. thoracics cardiovasc. surg. 416 - 420, 1977.
- 15.- Walter R. Wilson. Et. Al.: Infective endocarditis: Thera peutic considerations. AM. Heart J. 100: 689 - 704, 1980.
- 16.- Weistein L. and Rubin R. R.H.: Infective endocarditis 1973. Prog. card. vasc. dis. 16: 229 - 234, 1973.
- 17.- William G. Williams.Et. Al.: Results of repair of coar taction of the aorta during infancy. the J. thoracic and card. vas. surgery. 79: 603 - 608, 1980.
- 18.- Maron B.J. Et. Al.: prognosis of surgically corrected coarctation of the aorta a 20 years postoperative aprai sal. Circulation. 47: 119 - 126, 1973.
- 19.- Dan G. Mc Namara. Larry A. Latson.: long term followup of patients with malformations for which definitive sur gical repair has been available for 25 years of more . the AM. J. of card. 50: 560 - 568, 1982.
- 20.- Jens Sehested. Et. Al.: Different reactivity and structu re of the prestenotic and poststenotic aortic in human coarctation. circulation. 65: 1060 - 1065,1982.
- 21.- R. Patel.: Coarctation of aorta with special reference to infants brét. Heart.:J) .39: 1246 ; 1253, 1977.
- 22.- Gutierrez y col.: Coartación aórtica en la infancia. Rev. esp. de card. vol. 34: 515 - 518, 1981.
- 23.- Nanton M. A., Olloy, P.M.: Residual hipertension after coarctectomia in children. AM. J. of card. 37: 769 - 772, 1976.
- 24.- Frederick B. Paricer. Et.Al.: Preoperative and postopera tive renin levels in coarctation of the aorta. circulation 66: 513 - 519, 1982.
- 25.- Ribeiro.: Angiotensina Blackade in coarctation of the aor ta. New. Eng. J. med. 2: 148, 1976.
- 26.- Shinebourne.: coarctation of the aorta in infancy and child hood. Brit Heart J. 38: 375 - 380, 1976.

**ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA**

- 27.- Simon A.B. Floto A.E.: Coartaction of the aorta: longitudinal assessment of operated patients. *Circulation*. 50 : 456 - 464, 1974.
- 28.- Parsons C. G. Astley R.: Recurrence of aortic acoartaction after operation in childhood. *Brit Med. J.* 1: 573 - 577' 1966.
- 29.- John A. Waldhausent. Et. Al.: Management of coartaction in infancy. *Jama*. 25: 270 - 275, 1964.
- 30.- Khoury G. H. Et. Al. Recurrent coartaction of the aorta in infancy and childhood *J. ped.* 72: 801 - 806, 1968.
- 31.- Robert H. Beckman. Et. Al.: Reoperation for coartaction of the aorta. *the AM. J. of card.* 48: 1108 - 1114, 1981.
- 32.- Roy L. Tawes. Et. Al.: Coartaction of the aorta in infants and children. *sup 1 circulation*. 39 - 40: I - 173-I 184, 1969.
- 33.-John P. Connors. Et. Al.: considerations in the surgical Management of infantile coartaction of aorta *the Am. J. of card.* 36: 489 - 492, 1975.
- 34.- Hamilton D. I. Et. Al.: Early and late results of aortoplastia with a left subclavian flap for coartaction of the aorta in infancy. *J. thorac cardiovasc. surg.* 75 : 699 - 704, 1978.
- 35.- Bergdahl L. L. Jungquist A.: Long term results after repair of coarctation of the aorta by patch grafting. *J. thorac cardiovasc. surg.* 80: 177 - 181, 1980.
- 36.- Cambell J. Telorepzi R. Et. Al.: Improved results in new borns undergoing coartaction repair *ann thorac surg.* 30: 273 - 280, 1980.
- 37.- Hatmann A. F. Goldring D. Hernández A. Et. Al.: Recurrent coarctation of the aorta after succesful repair in infancy. *AM. J. card.* 25: 405 - 410, 1970.
- 38.- Michael D. Freed. Et. Al.: Excercise induced hypertension after surgical repair of coarctation of the aorta *AM. J. of card.* 43: 253 - 258, 1979.
- 39.- Thomas. M. Connors. Et. Al.: Evaluation of persistent coarctation of aorta after surgery with blood pressure measurement and excercise testing. *AM. J. of card.* 43 : 74 - 80, 1979.

- 40.- Anton E. Becker. Et. Al. Anomalies associated with coarctation of aorta particular reference to infancy circulation. 41: 1067 - 1075, 1970.
- 41.- Glenn C. Rosenquist.: Congenital mitral valve disease associated with coarctation of the aorta. circulation . 49: 985 - 993, 1974.
- 42.- Barber J. H. Et. al.: Blood pressure screening and supervision in general practice. brit. med. J. 1: 843 - 846 , 1979.
- 43.- Branwell. C. Et. al.: Coarctation of the aorta. brit. heart. J. 9: 100, 1947.
- 44.- Talner N.S. Berman M.A.: Postnatal development of obstruction in coarctation of the aorta. Role of the ductus arteriosus. pediatrics. 56: 562, 1975.
- 45.- Grover M. Hutchins. : Coarctation of the aorta explained as a branch - point of the ductus arteriosus. AM. J. of pathology. 63: 203 - 209, 1971.
- 46.- Tiraboschi R, Et. al.: One stage correction of coarctation of the aorta associated with intracardiac defects in infancy. J. cardiovasc. surg. 51: 532 - 533, 1978.
- 47.- William H. Neches. Et. al.: Coarctation of aorta with ventricular septal defect. circulation. 55: 189 - 194, 1977.
- 48.- Shont J. D. Et. al.: The development complex of "parachute mitral valve", supraaortic ring of left atrium, subaortic stenosis, and coarctation of aorta. AM. J. card . 11: 714 - 725, 1963.
- 49.- Carlos Perez Treviño. Vicente Villa Fernández.: Valvula mitral en paracaidas. arch. Inst. Card. México. 40: 611-620, 1970.
- 50.- Auger P. Wille E. D.: Coarctation of the aorta associated with severe mitral insufficiency. AM. J. card. 21 : 190, 1968.
- 51.- Azpirated J. y col.: Agnesis de musculos papilares mitrales. rev. esp. card. 24: 555 - 559, 1971.