

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÈDICAS Y NUTRICIÓN "SALVADOR ZUBIRÀN"

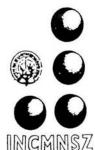
COARTACIÓN AORTICA. EXPERIENCIA EN LOS ULTIMOS 19 AÑOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MEDICAS Y NUTRICIÓN "SALVADOR ZUBIRÀN"

TESIS DE POSGRADO

QUE PARA OBTENER EL TÌTULO DE:
ESPECIALISTA EN MEDICINA INTERNA

PRESENTA:
JOSÈ ANTONIO ARIAS GODÎNEZ

TUTOR.
DR. ALFONSO GULIAS HERRERO



MEXICO D.F.

2004





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 esta 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.

ESTA TESIS NO SALE DE LA BIBLIOTECA

Autorizo a la Dirección General de Bibliotecas de la UNAM a difundir en formato alectrónico e impreso el contenido de mi trabajo recepcional.

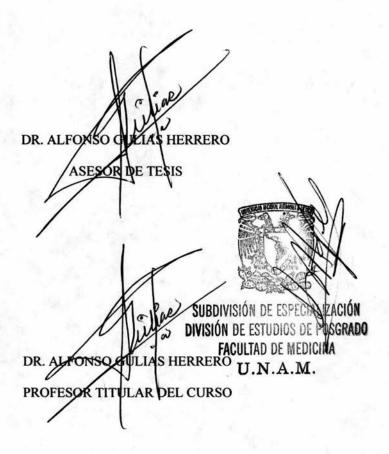
NOMBRE: 28.09.09

FECHA: 28.09.09

DR. LUIS FEDERICO USCANGA DOMÍNGUE INCMNSZ INSTITUTO NACIONAL

DIRECTOR DE ENSEÑANZA INCMINSTR. SALVADOR ZUBIRAN"

DIRECCION DE ENSEÑANZA México, D.F.



TUTOR

Dr. Alfonso Gulias Herrero

Subdirector de Servicios Médicos

Instituto Nacional de Ciencias Médicas "Salvador Zubirán"

DEDICATORIA

A mi Esposa María Teresa por su amor y apoyo incondicional.....

A mis Padres José Antonio y Alicia por su cariño, dedicación y apoyo en los momentos difíciles.....

A mi Abuela Esthela por su cariño y apoyo......

A mis Hermanas Alicia, Cecilia y Alejandra por aguantarme......

A mis Amigos Bernardo, Jorge, Nacho, Rolando y Efrén por esos momentos que compartimos en el INCMNSZ......

A mis Profesores y Médicos del INCMNSZ por compartir sus conocimientos.

ÍNDICE

Índice 5
Introducción
Objetivos
Material y Métodos
Resultados
Discusión
Conclusión
Bibliografia
FIGURAS
• Figura 1 Coartación de la aorta
• Figura 2 Hallazgos patológicos de la coartación de la aorta
• Figura 3 Diagrama de la coartación de la aorta
• Figura 4 Hallazgos patológicos de hiperplasia en la capa íntima 11
Figura 5 Vista frontal en la radiografía de tórax
Figura 6 Acercamiento del signo de Roessler
Figura 7 IRM en secuencia spin-echo
Figura 8 Imagen de gradiente trans-coartación por cine-IRM
Figura 9 Angio-IRM

• Fi	gura 10 Vista frontal obtenida al usar angiografía radial izquierda25
• Fi	gura 11 Vista frontal de una angiografía de una coartación aórtica26
• Fi	gura 12 Diferentes tipos de reparación quirúrgica27
TABLA	S
• Ta	abla 1 Condiciones asociadas con la coartación de la aorta 16
• Ta	abla 2 Factores de riesgo para complicaciones
• Ta	abla 3 Alteraciones cardiovasculares asociadas
• Ta	abla 4 Enfermedades no cardiovasculares asociadas
• Ta	abla 5 Síntomas al momento del diagnóstico
• Ta	abla 6 Signos al momento del diagnóstico
• Ta	abla 7 Estudios de gabinete
• Ta	abla 8 Tipos de complicaciones
• Ta	abla 9 Características de los pacientes45

INTRODUCCIÓN

Aunque la coartación de la aorta (CoAo) es aparentemente una de las cardiopatías congénitas más simples, siendo su diagnóstico bastante complicado. La anatomía de la CoAo, sus modos de presentación clínica y las anomalías hemodinámicas asociadas varían considerablemente. La CoAo se caracteriza por una zona de estenosis en la aorta torácica proximal a nivel del istmo, distal al origen de la arteria subclavia izquierda, en el sitio de unión del ducto aórtico (ligamento arterioso)(Figura1)(1.12).

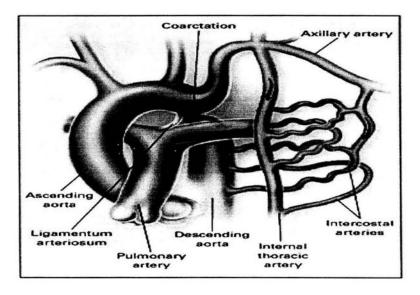


Figura 1: Coartación de la aorta. Adaptado de NEJM 2000; 342:256

En el adulto, esta se presenta en la aorta torácica descendente, con engrosamiento de la capa media, casi siempre más allá del vestigio del conducto arterioso (2), aunque puede presentarse con mucha frecuencia a otros niveles: entre las arterias carótida izquierda y subclavia izquierda y en la aorta

descendente a nivel abdominal, con grados variables de afectación y longitud del seno coartado. Esta restricción post-ductal estimula la formación de vasos colaterales a partir de las ramas subclavias de las arterias intercostales, mamaria interna, torácica interna y espinales para nutrir los miembros inferiores (2). Puede presentar múltiples variables tanto en su anatomía, fisiología, presentación clínica, así como manejo y resultados.

A finales del siglo XVIII Johan Friedrich Meckel y Morgagni descubren esta entidad. En 1827 Albrech Meckel describió la erosión de las costillas en autopsias de cadáveres que tuvieron CoAo. En 1875 Wernicke estableció los criterios diagnósticos aún vigentes. En 1903, Bonnet efectúa el primer esfuerzo de clasificación en tipo infantil y adulto. En 1928, Roessler describe las hendiduras costales observadas radiológicamente en pacientes portadores de CoAo. Edwards y col. en 1948, efectuaron observaciones morfológicas detalladas de la membrana interna y de la lesión en la intima de la aorta y su posible papel en algunas complicaciones como la ruptura aórtica y la endarteritis.. Johnson y col. en 1951, mejoraron y ampliaron la clasificación de la CoAo al considerar 3 variables en su presentación: relación con el ductus, relación del extremo aórtico con la CoAo y circulación colateral adecuada. Dotter en 1951 y Steinber. Cooley y Sloan en 1956, iniciaron los estudios angiocardiográficos y la aortografía (1).

Existen dos tipos de coartación aórtica bien diferenciados y con características anatomopatológicas y clínicas bien definidas. Una, preductal, que se caracteriza por un estrechamiento tubular de grado variable que abarca zonas relativamente amplias del istmo aórtico. Este tipo se asocia frecuentemente a otras anomalías intracardiacas y da manifestaciones clínicas,

generalmente al año de vida. La otra, postductal, se caracteriza por ser una constricción bien localizada, casi siempre a nivel del istmo aórtico, secundaria a un diafragma o membrana que ocluye en grado variable la luz aórtica, rara vez provocando una obstrucción completa. Su asociación con otras anomalías cardiacas es rara y puede pasar desapercibida sin dar manifestaciones clínicas durante muchos años. Sin excluir los tipos anteriormente señalados, se denomina yuxtaductal a aquella CoAo, situada en el lugar exacto del ductus, este presente o ausente (1).

La malformación vascular responsable de la coartación es un defecto en la capa media del vaso, dando lugar a un plegamiento posterior prominente, el cual puede extenderse alrededor de la circunferencia total de la aorta (figura 2) (3).

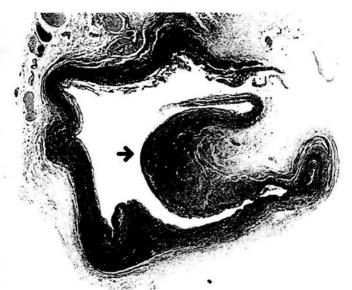


Figura 2: Hallazgos patológicos de la coartación de la aorta. La flecha indica el tejido ductal en el sitio de la almohadilla posterior (25).

La coartación es debida a una anormalidad en el desarrollo de los arcos aórticos izquierdos cuarto y sexto durante el período embrionario, dichas anormalidades pueden ser explicadas por dos teorías, la teoría del tejido ductal y la teoría hemodinámica. En la teoría del tejido ductal, la coartación se desarrolla como resultado de la migración de las células de músculo liso ductal hacia la aorta periductal, con la consiguiente constricción y estrechamiento del lumen aórtico. Esta teoría no explica todos los casos de coartación de la aorta (figura 3) (3).

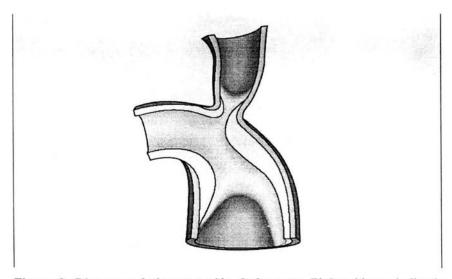


Figura 3: Diagrama de la coartación de la aorta. El área blanca indica la presencia de tejido ductal.

En la teoría hemodinámica propuesta por Rudolph, la coartación resulta de la reducción del volumen del flujo sanguíneo a través de los arcos aórticos e istmo fetal. Basado en esta teoría, las lesiones que disminuyen el volumen del gasto ventricular izquierdo en el feto también disminuyen el flujo a través del

istmo aórtico y promueven el desarrollo de la coartación. Esto ayuda a explicar las lesiones comúnmente asociadas a la coartación como defectos septales ventriculares, válvula aórtica bicúspide, obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo e hipoplasia tubular del arco aórtico transverso. Esta teoría no explica la coartación aislada sin lesiones intracardiacas asociadas (3,4). Histológicamente, el segmento aórtico coartado revela una lesión en las capas media e íntima que consiste en engrosamientos que protruyen posterior y lateralmente hacia el lumen aórtico (3). En el estudio de Jiménez et al, en un hospital en Francia, el estudio histológico de criosecciones de 10 pacientes con coartación de la aorta evidenció la separación de las células endoteliales de la lámina elástica interna con un engrosamiento de la región subendotelial (Figura 4).

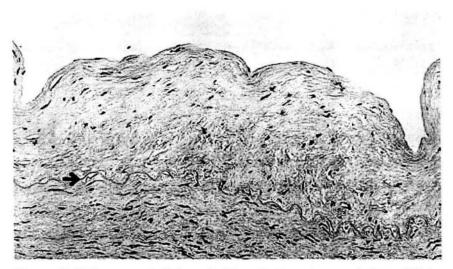


Figura 4: Hallazgos patológicos de hiperplasia en la capa intima. Células de músculo liso entre las células endoteliales y la lámina elástica interna (flecha).

La tinción con tricrómico de Masson reveló un incremento marcado en el número de células y colágeno en la zona de engrosamiento intimal. Ninguna célula inflamatoria fue identificada en la región de la capa íntima. Las células de músculo liso se encontraron con una orientación radial en la región interna de la capa media del vaso, incrementado su número con la extensión del engrosamiento, cruzando la lámina elástica interna y protruyendo hacia la región subendotelial. La necrosis medial quística ocurre comúnmente en la aorta adyacente al sitio de la coartación y actúa como un substrato para la formación de un aneurisma o disección aórtica en algunos pacientes (3,4). Dicho estudio demostró que el engrosamiento intimal se asoció con dos procesos: el acúmulo de matriz extracelular en la región subendotelial y la migración de células de músculo liso hacia el espacio subendotelial desde la región interna de la capa media, causando la fragmentación de la lámina elástica interna. La separación de las células endoteliales de la lámina elástica interna se asoció con la formación de " almohadillas " en la capa íntima del vaso.

El entendimiento de los mecanismos celulares en la coartación de la aorta puede tener gran implicación clínica, por ejemplo: la dilatación con balón de la coartación de la aorta nativa no resuelve el engrosamiento intimal, lo cual puede ocasionar una recurrencia, así mismo, la escisión quirúrgica incompleta de áreas con engrosamiento intimal en la aorta coartada puede explicar la tasa de re-estenosis reportada (4).

El número de adultos con alguna forma de enfermedad cardiaca congénita está creciendo rápidamente y la terapia para su corrección ha evolucionado de manera efectiva (5). La coartación de la aorta representa aproximadamente el 5% a 8% de todas las enfermedades cardíacas congénitas y es encontrada por necropsia en 1:1550 pacientes (6,9,23). La tasa de coartación

de la aorta en estudios históricos varía ampliamente, de 0.07 a 0.62/1000 nacidos vivos. En estudios llevados a cabo después de 1970 el rango de presentación de esta lesión es de 0.24 a 0.37/1000 nacidos vivos (10). Los pacientes con coartación de la aorta no tratados pueden alcanzar la edad de 35 años; menos del 20% sobreviven hasta los 50 años. Sí la coartación es reparada antes de los catorce años de edad, la tasa de supervivencia a 20 años es del 91%. Sí la coartación es reparada después de los 14 años, la tasa de supervivencia a los 20 años es de 79%. Después de la reparación de la coartación, 97-98% de los pacientes se encuentran en clase funcional I de la Asociación del corazón de Nueva York (NYHA). En cuanto al predominio por sexos, el radio hombre-mujer es de 1.3-3:1 en la mayoría de las series (3,6). La edad de presentación está relacionada con la severidad más que con el sitio de obstrucción, como resultado principalmente de insuficiencia cardiaca y ocasionalmente de accidente cerebrovascular, disección aórtica o endocarditis(6).

Los detalles de la historia natural de la coartación de la aorta son incompletos, se derivaron de registros de estudios post-mortem y series de casos seleccionados hasta antes de 1945, tiempo en el que se introdujo el tratamiento quirúrgico para este padecimiento. Posteriormente Reifenstein, Levine y Goss reportaron 104 casos durante el periodo de 1928 a 1947. La edad media de muerte de los 104 casos fue de 31 años, y el 76% de las muertes fueron atribuidas a complicaciones de la coartación de la aorta. La insuficiencia cardiaca representó el 26 a 30% de las muertes, a una edad promedio de 37 años; la ruptura aórtica 21% de los casos, la endarteritis/endocarditis bacteriana el 18 a 20% y la hemorragia intracraneal el 12%, estas últimas ocurriendo a una edad promedio de 25 a 29 años (6.9.11.12). En diez de los 31 pacientes que murieron por hemorragia cerebral se descubrió

la presencia de aneurismas cerebrales rotos. En una cohorte combinada de 181 pacientes seguidos para un total de 716 pacientes-año, se observaron 22 muertes, correspondiendo a una tasa de mortalidad de 1.6% por año para las primeras dos décadas, que aumentó substancialmente hasta 6.7% para la sexta y subsecuentes décadas (6). Si no es tratada, 25% de los pacientes morirán al final de la segunda década de la vida, 49% al final de la tercera década y aproximadamente el 90% morirán a la edad de 50 años (9). Aunque generalmente bien tolerada en la etapa temprana de la vida, la hipertensión es responsable de la alta morbi-mortalidad asociada con la coartación de la aorta con el avance de la edad (7). La presencia de coartación de la aorta en la mujer embarazada representa un riesgo para la madre y el feto; la tasa de mortalidad materna es aproximadamente de 3 a 8%. Todas las mujeres embarazadas con historia de coartación de la aorta, nativa o reparada, deberán ser consideradas pacientes de alto riesgo (3).

En aproximadamente 50% de los pacientes con coartación de la aorta se pueden encontrar defectos cardíacos asociados. Los defectos comúnmente reportados son defectos obstructivos o hipoplásicos del corazón izquierdo y defectos septales ventriculares. En 85% de los pacientes se puede encontrar válvula aórtica bicúspide (3). Ciertas anormalidades vasculares extra-cardiacas pueden encontrarse en pacientes con coartación de la aorta. Entre estas se encuentran: arteria subclavia derecha con salida aberrante (5%), aneurismas en fresa del polígono de Willis (3-5%) y hemangiomas. Además, en 25% de los pacientes con coartación se pueden encontrar anormalidades no vasculares extra-cardiacas (3).

La presencia de válvula aórtica bicúspide se encuentra en 20 a 85% de los pacientes con coartación de la aorta. La válvula aórtica bicúspide es responsable de la mayoría de los casos de insuficiencia cardiaca, la cual

representa más del 20% de los casos de muerte tardía (6). El curso clínico de la válvula aórtica bicúspide con coartación es el mismo que el de la válvula aórtica bicúspide congénita aislada (11). La asociación con alteraciones de la válvula mitral es también inusitadamente alta: del 5 al 10% sufren estenosis o insuficiencia mitral con repercusión clínica. Las alteraciones de la válvula mitral consisten en anomalías del tamaño, restricción de los bordes libres de la valva anterior, aposición anómala del músculo papilar o una auténtica válvula mitral en paracaídas (2). El defecto septal ventricular es la lesión intracardiaca más común, y es usualmente grande, de tipo perimembranoso, frecuentemente asociado a mal alineación del septum infundibular resultando en una obstrucción significativa del tracto de salida del ventrículo izquierdo. La asociación de múltiples lesiones obstructivas en el corazón izquierdo con coartación de la aorta se conoce como síndrome de Shone, y constituye un grupo con mal pronóstico, los cuales requieren tratamiento temprano en la infancia. Las anormalidades no cardiacas asociadas son anormalidades cromosómicas, como síndrome de Turner, trisomía 21 y trisomía 18 (tabla 1) (25).

El diagnóstico de coartación de la aorta generalmente puede realizarse en el examen físico. Las manifestaciones clínicas son muy variables pudiendo pasar desapercibidas o estar presentes desde las primeras horas de vidas, dependiendo de la severidad y de las anomalías asociadas (1). Cuando los síntomas están presentes, estos son usualmente los de la hipertensión arterial: cefalea, epistaxis, vértigo, parestesias, debilidad muscular y palpitaciones, ocasionalmente el flujo sanguíneo disminuido hacia las piernas causa claudicación (2.12). La presión arterial diferencial y el retardo del pulso son patognomónicos (3). Los pacientes pueden estar asintomáticos. Sí la coartación

compromete el origen de la arteria subclavia izquierda, el brazo izquierdo es más pequeño en relación con el derecho (3).

TABLA 1 CONDICIONES ASOCIADAS CON COARTACIÓN DE LA AORTA.

Lesión	Incidencia (%)	
Cardiaca		
 Persistencia del conducto arterioso 	• 43	
Defecto septal ventricular	• 39	
Defecto septal auricular	• 20	
Anormalidades de la válvula aórtica	• 19	
Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico	• 11	
 Transposición de grandes vasos 	• 7.7	
Doble tracto de salida del ventrículo derecho	• 6.7	
Anormalidades de la válvula mitral	• 4.9	
Defecto septal auriculoventricular	• 4.4	
Ventrículo común	• 3.6	
Atresia tricuspídea	• 2.4	
Estenosis pulmonar	• 1.0	
Tetralogía de Fallot	• 0.4	
No cardiaca		
 Anormalidades cromosómicas 	• 6.2	
Prematurez	• 1.2	
Hidropesía fetal	• 1.0	
 Fístula traqueo-esofágica 	• 0.9	
Sindrome de DiGeorge	• 0.9	

La diferencia anormal en los pulsos arteriales y la presión arterial entre las extremidades superiores e inferiores son características clínicas de la coartación de la aorta. El pulso distal a la coartación se encuentra disminuido y retardado. Esto puede ser mejor apreciado con la palpación simultánea del pulso en el brazo y la pierna (3). Un frémito sistólico puede ser palpable en la escotadura supraesternal, y el crecimiento ventricular izquierdo puede ser documentado por palpación (12). En la auscultación cardiaca, la presencia de un soplo de eyección sistólico continuo y/o tardío, el cual se escucha mejor en la región posterior del tórax a nivel de la columna torácica y en el borde esternal izquierdo, se encuentra en la gran mayoría de los pacientes. Pueden encontrarse soplos arteriales colaterales de forma crescendo-decrescendo de manera bilateral. En el paciente con válvula aórtica bicúspide asociada, puede encontrase a la auscultación cardiaca un clic de eyección aórtica, un soplo mesosistólico corto (30% de los pacientes), y/o un soplo diastólico temprano de regurgitación aórtica (3.12).

El electrocardiograma usualmente muestra hipertrofia del ventrículo izquierdo (27%), anormalidades de conducción (bloqueo de rama derecha o izquierda del haz de His) y cambios atribuibles a isquemia cardiaca (6,12).

Aunque el diagnóstico usualmente puede realizarse por hallazgos clínicos, los estudios de imagen son necesarios para determinar la anatomía exacta de la lesión y para detectar las posibles condiciones asociadas tales como malformaciones cardiacas o aneurismas cerebrales (9). El manejo clínico depende del identificar la localización y severidad de la coartación y de la determinación del gradiente de presión a través de la lesión. Si la estenosis es

severa o el gradiente de presión es importante, la intervención quirúrgica o la angioplastia son requeridas (18.19).

Los hallazgos por rayos X varían con la presentación clínica de los pacientes. En la coartación de la aorta diagnosticada en etapas tempranas de la vida, la radiografía del tórax puede mostrar crecimiento cardíaco y congestión venosa pulmonar. En adolescentes se puede encontrar el arco aórtico prominente, y una región estenótica puede ser observada como una prominencia de la aorta torácica descendente proximal en la forma de número "3".

0

Las erosiones costales (signo de Roessler) son observadas como irregularidades en la superficie inferior de los arcos costales posteriores (figura 5 y 6) (3). Las erosiones costales no son observados en los arcos costales anteriores debido a que las arterias intercostales anteriores no están localizadas cerca del canal costal (12). Este hallazgo es inusual en niños menores de 5 años y es observado con mayor frecuencia en pacientes con un gradiente significante a través de la coartación. Además, la cardiomegalia se puede documentar hasta en un 20% de los casos. El esofagograma con bario puede mostrar el signo clásico de " E ", representando una compresión de la arteria subclavia dilatada y dilatación post-estenótica de la aorta descendente (3,6).

El diagnóstico de coartación de la aorta puede ser hecho por ecocardiografía bidimensional, doppler pulsado, y mapeo con flujo color (2.3). Muchos pacientes con sospecha de coartación aórtica pueden ser evaluados adecuadamente con ecocardiografía bidimensional (17). Los hallazgos clásicos

son el estrechamiento del istmo y la prominencia posterior (3). Cuando la aorta torácica no es visualizada de manera adecuada por ecocardiografía bidimensional, otras técnicas deben ser empleadas para evaluar la severidad de la lesión. Una de tales técnicas es el análisis de señal doppler a través de la zona estenótica (17). Las velocidades del flujo sanguíneo proximal y distal a la obstrucción (gradiente de presión pico) medidos por trazos doppler, pueden ser utilizados para estimar el gradiente de presión a través de la coartación con la ecuación simplificada o modificada de Bernoulli.

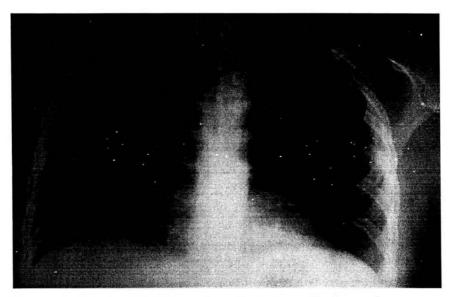


Figura 5: Vista frontal de la radiografía de tórax. Se observa las muescas costales en la superficie inferior de las costillas posteriores.

Los mapeos con flujo color muestran los cambios en el color en el sitio de la obstrucción debido al incremento en la velocidad de la sangre y la turbulencia (2.3,17). Varios investigadores han demostrado que a través de una

coartación aórtica significativa, existe una prolongación del flujo en la diástole.

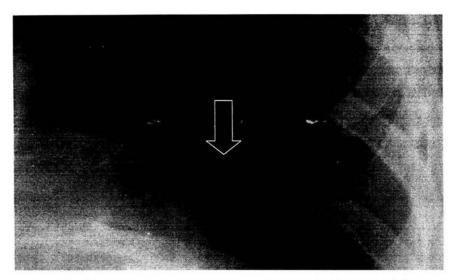


Figura 6: Vista a mayor acercamiento del signo de Roessler. (flecha) Estudio radiográfico del paciente No.3.

Carvahlo et al. publicaron un análisis de coartación aórtica usando el sistema de gradiente sistólico y disminución de velocidad diastólica. Encontraron que las lesiones severas pueden predecirse al demostrar un gradiente sistólico alto y una velocidad diastólica en tiempo medio prolongada. Un estrechamiento significativo del sitio de la coartación aórtica es definido, por este método de estudio, por un índice de Fredriksen de obstrucción de menos del 25%. Este índice es el radio del área de sección transversal de la coartación de la aorta con relación a la aorta a nivel del diafragma. Este es equivalente a un radio de menos del 50% del diámetro de la coartación con relación al diámetro de la aorta al nivel del diafragma (17).

El ecocardiograma puede ser usado como único estudio de imagen prequirúrgico (9). En pacientes de edad avanzada, la coartación puede ser dificil de diagnosticar por este método de estudio (3).

La Imagen de Resonancia Magnética (IRM) es una prueba muy sensible para determinar la localización y la extensión de la coartación, así como el compromiso a vasos adyacentes y la presencia de circulación colateral (figuras 7, 8 y 9).



Figura 7: Imagen de resonancia magnética. Se demuestra un área focal de estrechamiento posterior al arco aórtico. Estudio de IRM del paciente No. 3.

La IRM es una herramienta muy útil para la detección y monitorización de aneurismas y re-estenosis (3).

La IRM ofrece varias ventajas sobre la ecocardiografía, y es ahora considerada como la modalidad de imagen de elección para la aorta torácica. La imagen puede ser orientada en cualquier plano, y permite una visualización directa del sitio de la coartación y la medición exacta del flujo en la aorta descendente usando cine-IRM con velocidad de mapeo (6,18). Varios estudios han usado IRM para la evolución de coartación de la aorta. Estos estudios han demostrado que la IRM es superior al ultrasonido en la determinación de la localización de la coartación y se compara bien con la angiografía en la estimación de la severidad de la coartación de la aorta (18). La velocidad pico en la aorta descendente como medida de gradiente, se correlaciona bien con la cateterización cardiaca (6).

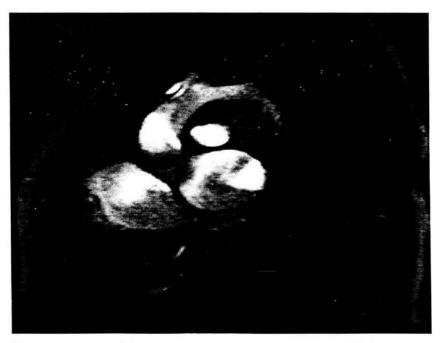


Figura 8: Imagen del gradiente trans-coartación por cine-IRM.

El uso de IRM y cine-IRM con velocidad de mapeo permiten una evaluación completa de la coartación aórtica al determinar la localización de la estenosis, severidad de la estenosis y gradiente de presión a través de la estenosis, proporcionando una imagen en tres dimensiones de la aorta para la planeación del procedimiento quirúrgico o intervencionista (18). Además, en pacientes con sospecha de re-estenosis o formación de aneurismas, la IRM es una excelente modalidad para demostrar la morfología de la aorta. El radio aórtico por IRM, expresa el radio del diámetro de la aorta en el sitio de la reparación en relación con el diámetro de la aorta a nivel del diafragma, ha sido usado para definir radiograficamente a los pacientes con riesgo para formación de aneurismas o re-coartación con un radio de > 1.5 o < 0.9 respectivamente. Se ha sugerido que el hallazgo de un radio aórtico >1.5 identifica a pacientes con alto riesgo de dilatación aneurismática progresiva en un período de 3 a 5 años (23).

El cateterismo cardíaco es una prueba con alta sensibilidad y especificidad para la detección de coartación de la aorta, permite determinar el sitio, extensión y gradiente trans-coartación, y valorar el estado de la circulación colateral. Al estimar el gradiente trans-coartación, si éste es menor de 20 mmHg la coartación es leve, y si es mayor de 20 mmHg sugiere la necesidad de intervención (figuras 10 y 11) (3, 11). El tratamiento médico solo no es efectivo en pacientes con cualquier tipo de coartación significativa de la aorta (25).

La cirugía ha sido considerada el tratamiento de elección para coartación aórtica en el niño y en el adulto (20). La corrección quirúrgica de la

coartación de la aorta por resección con anastomosis termino-terminal fue descrita por Craford y Nylin en 1945.

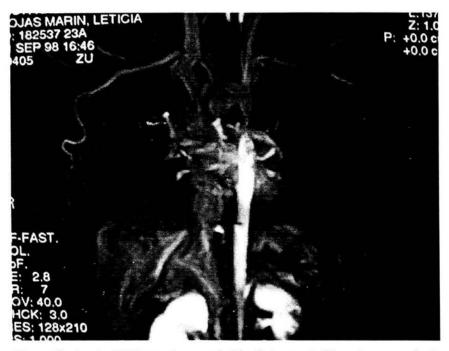


Figura 9: Angio-IRM: se observa el sitio de la coartación y la presencia de colaterales. Estudio de IRM de la paciente No. 3.

Avances subsecuentes en las técnicas quirúrgicas incluyendo la introducción de la aortoplastia con colgajo subclavio, han permitido la corrección de variantes anatómicas más complejas (3.6). La reparación de la coartación de la aorta en adultos puede presentar ciertas dificultades técnicas: engrosamiento de la pared aórtica, dificultades de movilización del arco aórtico, calcificaciones severas, y grandes arterias colaterales con dilatación aneurismática (14).

Aunque la cirugía de corrección de la coartación aórtica ha sido realizada exitosamente por 55 años, muchas preguntas con respecto a la supervivencia a largo plazo, evolución de la hipertensión arterial y alivio de la sintomatología permanecen sin una respuesta, especialmente en el paciente de edad avanzada (13). La corrección quirúrgica por medio de la técnica de revascularización extra-anatómica fue descrita por primera vez por Blalock y Park en 1944. Ellos realizaron una anastomosis termino-lateral de la arteria subclavia izquierda con la aorta distal a la estenosis. (figura 12)

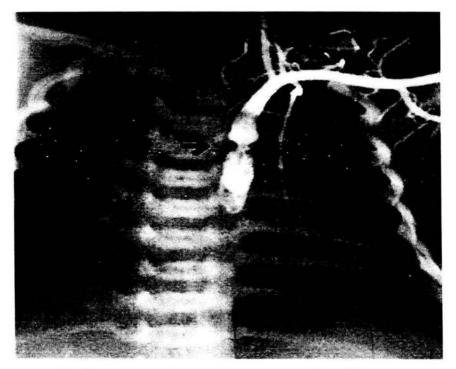


Figura 10: Vista frontal obtenida al usar angiografía radial izquierda. La flecha muestra el sitio de coartación de la aorta.

La colocación de prótesis de la arteria subclavia a la aorta descendente alivia completamente la obstrucción aórtica, puede ser realizada sin circulación con bomba extracorporea, proporciona resultados estables a largo plazo, y parece una solución para el grupo de pacientes de edad avanzada (13,14). La angioplastia percutánea con balón se introdujo en 1982, y durante la década pasada, las prótesis endovasculares expandibles, se han utilizado cada vez más (6). Los injertos protésicos de derivación se utilizan en casos de recidiva de la coartación, para corregir segmentos hipoplásicos largos o si la endarteritis requiere la resección de un segmento extenso.



Figura 11: Vista frontal de una angiografía de una coartación aórtica severa. Note la coartación aórtica severa y la presencia de vasos colaterales (flecha). Estudio de angiografía de la paciente No. 3.

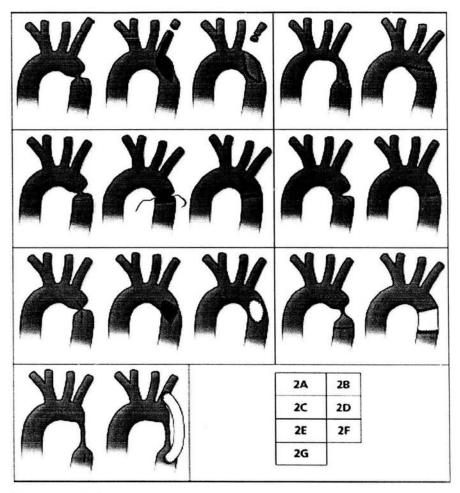


Figura 12: Diferentes tipos de reparación quirúrgica para coartación de la aorta (20).

A).- Aortoplastia con colgajo cutáneo B).- Resección y anastomosis termino-terminal con alargamiento del arco aórtico C).- Resección y anastomosis termino terminal D).- Tipo piloroplastia E).- Interposición del conducto termino-terminal F).- Interposición del conducto termino-terminal G).- Interposición de conducto de la arteria subclavia izquierda a la aorta torácica descendente.

La angioplastia con balón con colocación de prótesis endovasculares puede ser tan efectiva como la reparación quirúrgica en aliviar la estenosis, con riesgos similares de mortalidad. Varios estudios clínicos recientes han demostrado resultados inmediatos excelentes en pacientes con coartación aórtica severa (24).

La prótesis endovascular previene la retracción elástica y puede también reducir la incidencia de formación de aneurismas al limitar la cantidad de dilatación requerida y por lo tanto reducir el grado de daño traumático a la pared aórtica. Los resultados tempranos después de la implantación de prótesis endovasculares para coartación nativa y recurrente son buenos. Una revisión de 9 series publicadas con un total combinado de 225 pacientes mostró una reducción del gradiente, con un gradiente residual medio de 5 mmHg (11). Del 9 al 25% de los pacientes con coartación nativa tratada mediante angioplastia con globo presenta una nueva estenosis.

En dos estudios se encontraron estos factores favorecedores de la recoartación: edad <1 año, tamaño absoluto del istmo y tamaño relativo de la aorta descendente (>0.65), tamaño absoluto de la coartación y tamaño de la coartación después de la angioplastia con globo. Además, cuando el gradiente posterior al cateterismo excedía de 12 mmHg, el riesgo de re-estenosis aumentaba (2). En pacientes de edad avanzada, las estenosis de segmento largo y las formas complejas de coartación no responden adecuadamente a la dilatación con balón. En este grupo de pacientes, la dilatación con catéter debe ser usado en casos de re-coartación post-quirúrgica y en pacientes con coartación discreta (13).

Las tasa de mortalidad actuales son determinadas principalmente por la edad y la presencia de enfermedades cardiacas congénitas concomitantes, más que por el tipo de técnica quirúrgica, y en series recientes es de aproximadamente 1 a 2.6% para adolescentes y adultos (6.11). La incidencia de complicaciones es de aproximadamente el 2% (11). Después de la cirugía de corrección, aproximadamente el 80% de los pacientes se encuentran asintomáticos en promedio 20 años. Las complicaciones relacionadas con la reparación quirúrgica y los defectos cardíacos asociados, notablemente la válvula aórtica bicúspide, incrementan significativamente la morbi-mortalidad (tabla 2). Por lo anterior, la cirugía y otros tratamientos intervensionistas modifican la historia natural de la coartación de la aorta.

El primer estudio de seguimiento a largo plazo reportó una tasa de muerte de 12% en una cohorte de 194 pacientes después de 8,8 años de seguimiento. La edad media de muerte fue de 35.1 años, y la mortalidad fue especialmente alta para los pacientes que fueron sometidos a cirugía después de los 25 años. La mayoría de las muertes fueron debidas a insuficiencia cardiaca congestiva, ruptura aórtica, infarto de miocardio y hemorragia subaracnoidea. Varios estudios subsecuentes han confirmado estos hallazgos (6). Las figuras de supervivencia actual demuestran un marcado incremento en las tasa de muerte para pacientes mayores de 40 años cuando son seguidos por 10 años o más en comparación con pacientes jóvenes (6). La morbilidad más significativa secundaria a la reparación quirúrgica de la coartación es la isquemia de la médula espinal, la cual resulta en un deterioro motor postquirúrgico. Otros riesgos quirúrgicos son la parálisis de nervio laríngeo recurrente, daño de nervio frénico, sangrado por los vasos colaterales, quilotórax, arteritis mesentérica y la hipertensión recurrente en la fase postquirúrgica temprana (2,11).

TABLA 2 FACTORES DE RIESGO PARA COMPLICACIONES DESPUÉS DE LA REPARACIÓN DE LA COARTACIÓN AORTICA.

Complicaciones	Prevalencia (%)	Proporción de muertes (%)	Factores de riesgo
Enfermedad arterial coronaria (EAC)	5-23	26-66	Duración de la hipertensión prequirúrgica Hipertensión postquirúrgica
Hipertensión	25-75	-	Edad de reparación Recoartación Duración del seguimiento
Evento cerebrovascular	3	0-12	Hipertensión pre y post- quirúrgica Aneurisma en fresa pre- existente
Insuficiencia cardiaca	NA	9-35	Edad de operación Hipertensión Enfermedad valvular aórtica EAC
Recoartación	3.1-10.8	-	Reparación en la infancia Angioplastía con balón
Aneurisma/ruptura	5.4-20	5-35	Aortoplastía en parche Angioplastía con balón

Adaptado de Jenkins NP and Ward C. Coarctation of the aorta: natural history and outcome after surgical treatment. QJ Med 1999; 92: 365-371

Los métodos de intervención tienen varias ventajas sobre la cirugía: riesgo mínimo de daño a la médula espinal, alta temprana, ausencia de cicatrices y posiblemente menos formación de aneurismas (11).

La hipertensión recurrente es común a pesar de una reparación exitosa de la coartación de la aorta, y es uno los factores principales que favorecen el desarrollo de enfermedad cerebrovascular, ruptura aórtica, e insuficiencia cardiaca, así como acelerar la progresión de la enfermedad arterial coronaria (6,8,23). Aunque la mayoría de los pacientes se vuelven normotensos después de la cirugía, la hipertensión arterial frecuentemente recurre durante el seguimiento a largo plazo. La prevalencia reportada de la hipertensión tardía depende de los criterios diagnósticos usados y de la duración del seguimiento, variando entre 12 a 75% (6,13,21). La incidencia de hipertensión residual es aproximadamente del 50% en el adulto con reparación de la coartación de la aorta, los pacientes de mas de 36 años de edad parecen beneficiarse con la corrección quirúrgica (8). Cohen et al (seguimiento medio de 20 años), reportó una prevalencia del 8% en pacientes con una presión sistólica > 150 mmHg y una presión diastólica > 90 mmHg, y un 25% cuando la hipertensión arterial sistólica aislada se incluía. Koller et al. Reportó en una cohorte de 362 pacientes y demostró que cuando los pacientes eran operados entre los 2 y 9 años de edad, la prevalencia de hipertensión arterial a los 9 años de seguimiento era similar a la prevalencia de la población control. Este estudio también sugirió que la hipertensión tardía que se presentaba en pacientes operados durante la infancia estaba usualmente asociada con la evidencia clínica de re-coartación. La causa de la hipertensión tardía es desconocida, pero varias teorías han sido propuestas, incluyendo distensibilidad aórtica disminuida, alteraciones estructurales y funcionales de la pared de los vasos torácicos y periféricos, pobre distensibilidad del árbol arterial, función barorreceptora anormal y activación neuroendocrina (6,14). La hipertensión sistólica inducida por el ejercicio es común, esto puede reflejar una coartación residual leve o distensibilidad arterial diferencial (6). De acuerdo con la literatura, la incidencia de hipertensión durante el ejercicio a pesar de una presión normal en reposo varía entre 25 y 56% (14). La realización de pruebas de ejercicio seriadas es mandataria en cada paciente después de la corrección de la coartación para revelar hipertensión latente y optimizar el tratamiento anti-hipertensivo (13,14). En pacientes con hipertensión residual, se ha reportado una buena respuesta a la terapia médica (11) y es efectivamente tratada con beta bloqueadores o inhibidores de enzima convertidora de angiotensina, los cuales bloquean las anormalidades neuroendocrinas subyacentes (23).

Los datos del estudio realizado por Cohen et al. indican que las muertes relacionadas a enfermedad arterial coronaria están relacionadas con la duración de la hipertensión prequirúrgica y su recurrencia o persistencia post-quirúrgica (6). La aterosclerosis prematura es una causa tardía de muerte. Se ha documentado la formación importante de ateromas en arterias coronarias de pacientes jóvenes con coartación. La aterosclerosis severa se ha encontrado en arterias mamarias internas después de la corrección de la coartación aórtica. La enfermedad arterial coronaria es más pronunciada cuando los pacientes son seguidos por períodos de tiempo más largos, siendo esta la causa más común de muerte tardías (22).

En un reporte se describió que los eventos cerebrovasculares representaban el 11.5% de las muertes post-quirúrgicas; similar a los datos de

la época pre-quirúrgica, pero otras revisiones mayores reportaron incidencias mucho menores, variando de 0 a 7%. El evento vascular cerebral de tipo tromoboembólico probablemente sea resultado de enfermedad arterial carotídea prematura asociada a hipertensión pre y post-quirúrgica, mientras que los eventos hemorrágicos pueden ser el resultado de hipertensión post-quirúrgica y aneurismas en fresa pre-existentes (6). Los aneurismas en fresa están presentes en el 10% de los pacientes con coartación de la aorta, y están relacionados con alta presión en el árbol vascular por arriba de la coartación y con defectos congénitos del árbol vascular (9).

A pesar de la reconstrucción anatómica precisa, las complicaciones aórticas locales incluyendo la re-coartación, formación de aneurismas y ruptura pueden presentarse durante el seguimiento a largo plazo, y todos los pacientes continúan con riesgo para desarrollar endarteritis infecciosa (6).

La formación de aneurismas es una complicación seria, la cual puede ocurrir ya sea en el sitio de la reparación o en la aorta proximal, y está asociada con un riesgo significativo de ruptura aórtica (6). Los aneurismas surgen después de una hipertensión prolongada en las arterias intercostales, zonas proximal y distal de la aorta torácica y en el polígono de Willis. Knyshov et al. reportaron 48 casos (5.4%) de formación de aneurismas en una serie de 891 pacientes seguidos durante 20 años después de la corrección quirúrgica, de los cuales 90% se sometieron a aortoplastia con parche sintético. La angioplastia con balón está también asociada con un riesgo incrementado de formación de aneurismas (6), y con implantación directa de endoprótesis la formación de aneurismas es aún reportada en 0 a 7% de los casos (16). La disección aórtica y/o ruptura se eran causas comunes de muerte

en pacientes con coartación de la aorta antes de la introducción de la reparación quirúrgica (15).

La endarteritis infecciosa, la cual fue responsable de por lo menos un 20% de muertes en la era pre-quirúrgica es poco común en paciente sometidos a reparación quirúrgica. Las vegetaciones usualmente se presentan distales al sitio de la coartación. El jet de sangre a alta velocidad en este sitio inicia un proceso de trauma endotelial el cual promueve la adhesión microbiana. Esto es prevenido con la reparación del sitio de coartación. La endocarditis asociada con válvula aórtica bicúspide puede ser más común en la actualidad que la endarteritis en el sitio de la coartación (6).

Muchos estudios han usado criterios clínicos para definir la recurrencia de la coartación con base en la diferencia de presión arterial de >20 mmHg entre las extremidades superiores e inferiores. Usando este criterio clínico, la re-coartación está predominantemente asociada con la reparación de la coartación durante la infancia, siendo poco común en pacientes adultos. En un estudio de seguimiento a 10 años, Koller et al. reportó la presencia de re-coartación en 10.8% de infantes con corrección de la coartación a una edad menor a 2 años, comparado con el 3.1% de niños en edad escolar y adolescencia, y ningún caso en la edad adulta. La re-coartación parece ser más común en pacientes que se sometieron a reparación por aortoplastia con colgajo de subclavia en comparación con pacientes con anastomosis terminoterminal. La re-coartación también es más común en pacientes sometidos a angioplastia con balón como procedimiento de intervención inicial. En un pequeño estudio distribuido al azar, la re-coartación ocurrió en 25% de niños después de angioplastia comparado con el 6% posterior a cirugía. La re-

coartación está asociada con hipertensión recurrente y una tasa incrementada de mortalidad (6). La reparación quirúrgica de la re-coartación es segura y efectiva, pero la angioplastia con balón es una alternativa aceptable, siendo el tratamiento de elección en varios centros.

OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

Analizar la presentación clínica y paraclínica, localización, alteraciones cardiovasculares asociadas, manejo médico y quirúrgico y complicaciones en la serie de pacientes con coartación de la aorta del Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Describir las características clínicas de los enfermos con coartación de la aorta.
- Describir las características de los principales estudios paraclínicos de los enfermos con coartación de la aorta.
- Describir las alteraciones cardiovasculares asociadas a coartación de la aorta.
- Describir las características del manejo médico de los enfermos con coartación de la aorta.
- Describir las características del manejo quirúrgico de los enfermos con coartación de la aorta.
- Describir las complicaciones asociadas al tratamiento de los enfermos con coartación de la aorta.

MATERIAL Y METODOS

Se llevó a cabo la revisión de expedientes de enfermos con coartación de la aorta de 1985 a 2004, admitidos al Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición; se revisaron 14 expedientes clínicos, de los cuales se incluyeron 12 pacientes, se recabaron datos demográficos relacionados con las condiciones basales de los enfermos, con el diagnóstico incluyendo las características clínicas, de los estudios paraclínicos (radiografía de tórax, electrocardiograma, ecocardiograma, resonancia magnética y arteriografía) cuando estuvieron disponibles, del tratamiento médico, incluyendo el tipo de medicamento empleado, además del tratamiento quirúrgico, la técnica y las complicaciones del mismo. Se excluyeron dos pacientes por ausencia de datos clínicos y paraclínicos en el expediente clínico.

El presente estudio es retrospectivo, retrolectivo y descriptivo, el análisis estadístico se realizó con el programa Excel para Windows XP, mediante estadística descriptiva se expresaron los resultados como promedio ± desviación estándar para variables continuas con distribución normal. En el caso de los estudios de gabinete se determinó la sensibilidad de los mismos.

RESULTADOS

DEMOGRAFICOS

En este estudio se incluyeron 12 pacientes durante el período de 1985 a 2004, 6 mujeres (50%) y 6 hombres (50%), la edad promedio del grupo al momento del diagnóstico fue de 23.41 ± 14.08 años, la edad promedio de ingreso al INCMNSZ fue de 28.33 ± 13.34 años, la edad promedio de las mujeres fue de 27.5 ± 13.08 años y en los hombres de 19.33 ± 15.01 años.

En nuestra serie los casos de coartación aórtica nativa fueron 11 (91.66%) y un caso (8.33%) se trató de una re-coartación. Los 12 casos (100%) presentaron coartación de la aorta de tipo del adulto (post-ductal) (tabla 3).

TABLA 3 ALTERACIONES CARDIOVASCULARES ASOCIADAS

Alteraciones asociadas*	No. de pacientes	Porcentaje
Ninguna	4	33.3
Aorta bivalva	3	25.0
Hipertensión arterial pulmonar	2	16.6
Aneurisma de aorta	2	16.6
Estenosis aórtica	1	8.3
Insuficiencia aórtica	1	8.3
Insuficiencia mitral	1	8.3
Persistencia del conducto arterioso	1	8.3
Aneurisma de ACM	1	8.3

^{*} Dos pacientes presentaron 3 alteraciones cardiovasculares de forma concomitante.

ANTECEDENTES FAMILIARES Y ANTECEDENTES PERSONALES.

Durante la revisión de la historia clínica no se documento la presencia de historia familiar de malformaciones cardiovasculares congénitas. En nuestra serie 8 (66.6%) pacientes presentaron alteraciones cardiovasculares asociadas, las cuales se describen en la tabla 3, siendo la más frecuente aorta bivalva en 3 pacientes (25%), es importante mencionar que 2 pacientes (16.6%) presentaron tres alteraciones cardiovasculares de forma concomitante.

En cinco (41.66%) pacientes se presentaron enfermedades no cardiovasculares asociadas, tabla 4, siendo la más frecuente dislipoproteinemia en 2 pacientes (16.6%).

TABLA 4 ENFERMEDADES NO CARDIOVASCULARES
ASOCIADAS

Enfermedades asociadas	No. de pacientes	Porcentaje		
Ninguna	7	58.3		
Dislipoproteinemia	2	16.6		
Diabetes Mellitus tipo 2	1	8.3		
Gota	1	8.3		
Riñones poliquísticos	1	8.3		
Total	12	99.9		

SIGNOS Y SÍNTOMAS AL MOMENTO DEL DIAGNOSTICO

Los síntomas y signos al momento del diagnóstico están descritos en la tablas 5 y 6. Los síntomas más frecuentes fueron disnea 7 (58.3%), cefalea 7 (58.3%), dolor precordial 4 (33.3%) y palpitaciones 3 (25.0%), dos pacientes (16.6%) no presentaron síntoma alguno. Los signos mas frecuentes fueron hipertensión arterial 12 (100%), disminución de pulsos en extremidades inferiores en relación con extremidades superiores 12 (100%) y presencia de soplo sistólico 11 (91.6%). Como se mencionó previamente los 12 paciente presentaron hipertensión arterial con cifras de TA promedio de 169.1/95.41 mmHg, y una presión arterial media (PAM) de 120 ± 16.55 mmHg.

TABLA 5 SINTOMAS AL MOMENTO DEL DIAGNOSTICO

Síntomas	Pacientes	Porcentaje
Ninguno	2	16.6
Disnea	7	58.3
Cefalea	7	58.3
Dolor precordial	4	33.3
Palpitaciones	3	25.0
Fosfenos	3	25.0
Diaforesis	2	16.6
Fotofobia	2	16.6
Ortopnea	1	8.3
Síncope	1	8.3
Vértigo	1	8.3
Tinnitus	1	8.3

TABLA 6 SIGNOS AL MOMENTO DEL DIAGNOSTICO

Signos	No. de pacientes	Porcentaje
Hipertensión arterial	12	100
Disminución de pulsos en extremidades		
inferiores	12	100
Soplo sistólico	11	91.6
Disminución de llenado capilar	3	25.0
Cianosis	1	8.3
Hipotermia	1	8.3
Retinopatía hipertensiva	1	8.3

ESTUDIOS DIAGNÓSTICOS DE GABINETE

De los estudios de laboratorio realizados, a 8 (66.6%) pacientes se les realizó electrocardiograma, siendo los principales hallazgos la presencia de crecimiento ventricular en 5 (41.6%) pacientes y alteraciones de conducción interventricular en 4 (33.3%) paciente. A nueve (75%) se les realizó radiografía postero-anterior de tórax, se encontró el signo de Roessler solo en 5 (41.6%) de los pacientes y cardiomegalia en 4 (33.3%) pacientes. En cuanto a la ecocardiografía, solo a 9 (75%) pacientes se les realizó ecocardiografía transtorácica, solo en tres (25.0%) pacientes se pudo detectar la presencia de coartación de la aorta por este método de estudio, mostrando una sensibilidad del 25%, otros hallazgos fueron la detección de defectos valvulares en y datos de hipertrofia ventricular izquierda. Se realizó imagen de resonancia magnética en 7 (58.3%) de los pacientes, se detectó la presencia de coartación de la aorta en la totalidad de los pacientes, con una sensibilidad del 100%,

además se documentó la presencia de hipertrofia ventricular izquierda y dilatación de vasos supraaórticos en 3 (25.0%) de los pacientes. Solo en dos (16.6%) pacientes se obtuvo un gradiente transcoartación. A diez (83.3%) pacientes se les practicó arteriografía por vía femoral con técnica de Seldinger, en el 100% de los pacientes se encontró la presencia de coartación de la aórta, con una sensibilidad del 100%, se pudo evaluar la localización del defecto, el grado de estenosis, el cual varió de 50 a 95% de la luz del vaso, la extensión de la estenosis, la anatomía de la circulación colateral y el gradiente transcoartación, solo en 6 (50.0%) pacientes se calculó dicho gradiente, el cual fue en promedio de 56.16 ± 10.26 mmHg (tabla 7).

TABLA 7 ESTUDIOS DE GABINETE

Estudio	No. de	Verdaderos	Sensibilidad		
	estudios	positivos			
Radiografía de Tórax	9	5	41.6%		
Ecocardiografia	9	3	25.0%		
IRM	7	7	100%		
Angiografia	10	10	100%		

TRATAMIENTO MEDICO

En nuestra serie, 10 (83.3%) pacientes recibieron tratamiento médico, dos (16.6%) pacientes se mantuvieron con tratamiento con base en un solo medicamento antihipertensivo, cinco (41.66%) pacientes requirieron de la combinación de dos antihipertensivos, un (8.33%) paciente necesitó de tres antihipertensivos para lograr un control regular y 2 (16.6%) pacientes de mas

de tres antihipertensivos; un (8.33%) paciente no recibió tratamiento antihipertensivo y en el paciente restante no se logró recabar dicha información. Los medicamentos antihipertensivos que más se utilizaron fueron beta bloqueadores, calcio antagonistas y inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina. Es importante mencionar que 8 (66.6%) de los pacientes se encontraban con tratamiento farmacológico antes de ser sometidos a un tratamiento quirúrgico o intervencionista. En la tabla 8 se describen las características de los pacientes antes y después del tratamiento, los medicamentos empleados y la evolución de los mismos.

• TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

En nueve (75%) pacientes se realizó un procedimiento quirúrgico de reparación de coartación aórtica. La edad promedio de dicho procedimiento fue de 24.77 ± 13.36 años, siendo el procedimiento de resección de coartación más anastomosis termino-terminal la técnica quirúrgica más utilizada (7 de los 9 pacientes), seguida de colocación de injerto en los dos pacientes restantes; es importante mencionar que uno de los dos pacientes que fueron sometidos a colocación de injerto aórtico, ingresó con el diagnóstico de recoartación de la aorta, y en este paciente se utilizó la técnica de resección de coartación más anastomosis termino-terminal en la primera intervención quirúrgica a la que fue sometido (tabla 8). En un (8.33%) paciente se realizó angioplastía con colocación de prótesis endovascular con un buen resultado. Se logró recabar el reporte de patología de 7 de los 9 pacientes, siendo los principales reportes los siguientes: pared arterial con oclusión luminal por fibrosis y aterosclerosis.

COMPLICACIONES

En cuanto a las complicaciones post-quirúrgicas, se reportaron dos (16.66%) pacientes que presentaron endocarditis bacteriana la cual respondió al tratamiento médico, un (8.33%) paciente presentó desgarro aórtico durante la cirugía, el cual fue reparado con éxito y un (8.33%) paciente falleció por trombosis mesentérica, EVC isquémico y choque séptico posterior a la colocación del injerto aórtico (tabla 8).

TABLA 8 TIPOS DE COMPLICACIONES.

Tipo de complicación	Pacientes (%)		
Ninguna	8 (66.6)		
Endocarditis bacteriana	2 (16.66)		
Desgarro aórtico	1 (8.33)		
Muerte	1 (8.33)		

En la tabla 9 se detallan las características demográficas de los pacientes, la evolución de la presión arterial antes y después del procedimiento quirúrgico o/y de angioplastía, el tipo de procedimiento realizado y el número y tipo de medicamentos antihipertensivos empleados por cada paciente.

TABLA 9 CARACTERISTICAS DE LOS PACIENTES CON COARTACION DE LA AORTA

[1							-					-	
No. y tipo de fármacos		Ninguno	2:BB+IECA	3:AB+BB+IECA	5:BB+D+IECA+	BRA+CA	4:BB+CA+D+IECA	2:BB+BRA	2:D+CA	1:CA	2:BB+BRA		2:IECA+CA	U:D	Ninguno
Complicaciones		Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna		Ninguna	Desgarro Ao		Endocarditis	Muerte		Ninguna	Ninguna	Endocarditis
Tipo de	procedimiento	Anast. T-T	Anast. T-T	Anast. T-T	Anast. T-T		Anast. T-T	Anast. T-T		Angio+Stent	Puente Ao-Ao		Puente Ao-Ao	Anast. T-T	
TA post-	procedimiento	110/70	140/70	150/90	180/90		130/90	160/80	-	130/70	150/90		120/80	!	
TA al	ingreso	140/80	180/120	180/100	220/120		180/90	160/80	180/95	150/90	180/90		180/110	150/90	130/80
Tipo de	coartación	PD	PD	PD	PD		PD	PD	PD	PD	PD-	Recoartación	PD	PD	PD
Edad al	ingreso	46	17	23	36		16	20	15	19	58		28	26	36
	Sexo	Σ	Σ	ш	ĹĽ		Σ	Σ	ш	Σ	ĹΤ		щ	щ	Σ
Paciente	no.	1	2	3	4		5	9	7	8	6		10	=	12

PD:Post-ductal, Anast. T-T:anastomosis termino-terminal, Ao: aórtico, BB: beta-bloqueador, CA: calcioantagonista

DISCUSIÓN

Los resultados obtenidos en nuestra serie comparten algunas de las características demográficas observadas en lo reportado en la literatura. Si bien son pocos enfermos, llama la atención una diferencia importante en cuanto al genero, ya que en la literatura se reporta una razón entre mujeres y hombres con discreta tendencia hacia estos últimos y en nuestra serie fue de 1:1. En cuanto a la presencia de alteraciones cardiacas concomitantes, la aorta bivalva fue la alteración más prevalente, hasta en el 25% de los pacientes de nuestra serie, mostrando una tendencia similar a lo reportado en la literatura.

No existió una diferencia importante en la presencia de síntomas y signos en los pacientes de nuestra serie en comparación con otras series publicadas.

Por otro lado, la sensibilidad de las pruebas diagnósticas de gabinete es similar a la reportada en diversos estudios, principalmente para la imagen de resonancia magnética y la arteriografía. Los estudios de gabinete básicos como el electrocardiograma y la radiografía de tórax tienen una variación individual con una pobre sensibilidad.

La técnica quirúrgica predominante fue la resección del segmento coartado con anastomosis aórtica termino-terminal, la cual presentó una tasa baja de complicaciones, presentándose solo en un paciente de los siete sometidos a dicho procedimiento. En cuanto a la utilización de angioplastia percutánea y colocación de stent como procedimiento terapéutico, este solo se llevó a cabo en un solo paciente, esto puede corresponder con el hecho de que

la incorporación de dicha técnica se comenzó a realizar apenas en los últimos años, lo cual sin duda favoreció el abordaje de tipo quirúrgico, sin embargo, existe evidencia de que la terapia preferida para la corrección de la coartación de la aorta en el adulto es la dilatación con balón y colocación de endoprótesis. Este tipo de abordaje posee una alta tasa de éxito primario con resolución de la obstrucción, durabilidad a largo plazo y baja tasa de complicaciones.

Con respecto a la presencia de hipertensión post-quirúrgica, solo en cuatro pacientes se reportó la presencia cifras de presión arterial elevadas a la salida de la sala de quirófano (tabla 9), los cuales requirieron de manejo médico menos agresivo para el control de la misma. A este respecto, la incidencia reportada de hipertensión arterial residual se aproxima al 50% en la reparación de coartación de la aorta en adultos, dato similar al encontrado en nuestra serie. Desafortunadamente en pocos pacientes de la serie se llevo un registro apropiado de su evolución, por lo que no fue posible comparar la recurrencia a largo plazo de hipertensión post-tratamiento en nuestros pacientes con respecto a los de otras series.

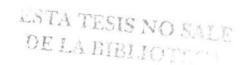
CONCLUSIONES

La coartación de la aorta es una condición que requiere un seguimiento estrecho en un centro con adecuadas instalaciones y experiencia en este campo. Con el advenimiento de la imagen de resonancia magnética, la angioplastia percutánea, la colocación de endoprótesis y la evolución de las técnicas quirúrgicas, existe la oportunidad de mejorar el manejo a corto y largo plazo de esta condición.

BIBLIOGRAFÍA

- Zamorano JL, Erbal R; Patología y función de la aorta: Coartación aórtica;
 Ediciones Arán; 1998: 129-228.
- Braunwald E; Harrison avances en enfermedades cardiovasculares:
 Coartación aórtica del adulto; McGraw-Hill-Interamericana;2003: 331-336.
- 3).- Shah S, Calderon D; Aortic Coarctation; eMedicine; 2002.
- 4).- Jimenes M, Daret D, Choussat A, Bonnet J; Inmunohistological and ultrastructural analysis of the intimal thickening in coarctation of human aorta; Cardiovascular Research 1999;41:737-745.
- Hoffman J, Kaplan S; The incidence of congenital heart disease; J Am Coll Cardiol 2002;39:1890-1900.
- 6).- Jenkins NP, Ward C; Coarctation of the aorta: natural history and outcome after surgical treatment; Q J Med 1999; 92:365-371.
- 7).- Liberthson RR, Pennington DG, Jacobs ML, Dagget WM; Coarctation of the aorta: Review of 234 patients and clarification of management problems; J Am Cardiol 1979; 43:835-840
- 8).- Özyazicioglu A, et al; Repair of coarctation of the aorta in adults and hypertension; Cardiovascular Surgery 2003; 11:353-357.
- 9).- Hiller N, Verstanding A, simanovsky N; Coarctation of the aorta associated with aneurysm of the left subclavian artery; The British Journal of Radiology 2004; 77:335-337.
- Grech V; Diagnostic and surgical trends, and epidemiology of coarctation of the aorta in a population-based study; Int J Cardiol 1999; 68:197-202.
- 11).- Varma Ch, et al; Coarctation of the aorta in an adult: problems of diagnosis and management; Chest 2003; 123:1749-1752.

- 12).- Brickner ME, Hillis LD, Lange RA; Congenital heart disease in adults (first of two parts); NEJM 2000; 342:256-263.
- 13).- Bauer M, Elexi-Meskishvili VV, et al; Benefits of surgical repair of caorctation of the aorta in patients older than 50 years; Ann Thorac Surg 2001; 72:2060-2064.
- 14).- Bouchart F, Dubar A, et al; Coarctation of the aorta in adults: surgical results and long-term follow-up; Ann Thorac Surg 2000; 70:1483-1489.
- 15).- Varma C, Benson LN, Butany J, McLaughlin PR; Aortic dissection after stent dilatation for the coarctation of the aorta: a case report and literature review; Cathet Cardiovascular Intervent 2003; 59:528-535.
- 16).- Piéchaud JF; Stent implantation for coarctation in adults; J Interventional Cardiol 2003; 16:413-418.
- 17).- Lim DS, Ralston MA; Echocardiographic indices of doppler flow patterns compared with MRI or angiographic measurements to detect significant coarctation of the aorta; Echocardiography 2002; 19:55-60.
- 18).- Oshinski JN, Parks WJ, et al; Improved measurement of pressure gradients in aortic coarctation by magnetic resonance imaging; J Am Coll Cardiol 1996; 28:1818-26.
- 19).- Mendelsohn AM, Banerjee A, Donnelly LF, Schwartz DC; Is echocardiography or magnetic resonance imaging superior for precoarctation angioplasty evaluation?; Cathet Cardiovasc Diagn 1997; 42:26-30.
- 20).- Corno AF, et al; Surgery for aortic coarctation: a 30 years experience; European J Cardio-thoracic Surgery 2001; 20:1202-1206.
- 21).- Johnson D, Perrault H, et al; Influence of the postoperative period and surgical procedure on ambulatory blood pressure-determination of hypertension load after successful surgical repair of coarctation of the aorta; Eur Heart J 1998; 19:638-646.



- 22).- Toro-Salazar OH, Stteinberger J, et al; Long-term follow-up of patients after coarctation of the aorta repair; Am J Cardiol 2002; 89:541-547.
- 23).- Swan L, Wilson N, et al; The long-term management of the patient with an aortic coarctation repair; Eur Heart J 1998; 19:382-386.
- 24).- Suarez de Lezo J, Pan M, et al; Inmediate and follow-up findings after stent treatment for severe coarctation of aorta; Am J Cardiol 1999; 83:400-406.
- 25).- Crawford MH, DiMarco J, Paulus WJ; Cardiology; 2nd edition, Mosby;2004.