

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO

**HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO
“FEDERICO GOMEZ”**

**EVALUACION DE LA FUNCION VENTRICULAR
IZQUIERDA EN PACIENTES CON COARTACION
AORTICA ANTES Y DESPUES DE SU CORRECCION**

**TESIS
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA PEDIATRICA
P R E S E N T A**

NORMA ALICIA BALDERRABANO SAUCEDO

TUTOR DE TESIS:

DR. ALFREDO VIZCAINO ALARCON



Universidad Nacional
Autónoma de México



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.

Índice

I. Introducción

II. Justificación

III. Hipótesis

IV. Objetivos

V. Métodos

VI. Resultados

VI. Discusión

Conclusiones y Limitaciones del estudio

Referencias

INTRODUCCIÓN

DEFINICIÓN:

La coartación de la aorta es una obstrucción de la aorta descendente, situada casi invariablemente a la altura de la inserción del conducto arterioso.

La primera descripción de coartación aórtica se atribuye a Johann Freidrich Meckel, quien presentó el caso de una femenina de 18 años a la Real Academia de Ciencias de Berlín en 1750, quien "tenía una zona de estrechez de al menos la mitad de la arteria pulmonar".

PREVALENCIA:

Se presenta en el 6 al 8% de los nacidos vivos con cardiopatía congénita, (1-3) aunque en un estudio postmortem realizado a neonatos que fallecieron por cardiopatía congénita se identificó una coartación de la aorta en un 17% (4).

Cuando la coartación es la lesión dominante, constituye el cuarto defecto cardiaco más frecuente con síntomas durante la lactancia (entre 20 y 62 pacientes por 1000 nacidos vivos) y justifica el 7.5% de los lactantes con cardiopatía grave.

Como la mayoría de las lesiones obstructivas izquierdas, la coartación aórtica, ocurre más frecuentemente en el sexo masculino, con una relación que se ha reportado de 1.27-1.74 a 1 (2).

PATOLOGÍA:

La coartación de la aorta es usualmente una estenosis circunscrita de la aorta torácica, justo en la zona opuesta a la inserción del conducto arterioso. La mayoría de las coartaciones por lo tanto, son descritas como de localización yuxtaductal. La patología de la coartación varía considerablemente. La lesión es más frecuentemente circunscrita, pero puede afectar a un segmento largo o tortuoso. Los neonatos, particularmente aquellos con otras lesiones obstructivas al tracto de salida ventricular izquierdo, pueden tener una hipoplasia tubular difusa del arco transversal y del istmo. Menos frecuentemente la coartación de la aorta se presenta en otras localizaciones como la aorta ascendente o la aorta abdominal.

El análisis histológico del segmento aórtico coartado revela anillos de la íntima y la media que protruyen posterior y lateralmente dentro de la luz aórtica. El conducto o ligamento arterioso se inserta al mismo nivel anteromedialmente. La íntima hiperplásica se observa en el área y es particularmente prominente en pacientes mayores. La proliferación de la íntima y la disrupción del tejido elástico pueden ocurrir distales a la coartación, en el sitio donde el flujo de alta velocidad lesiona la pared arterial. Este es el sitio donde la endarteritis infecciosa, la disección de la íntima y los aneurismas pueden ocurrir.

Otras lesiones intracardiacas comúnmente se asocian a la coartación de la aorta. La coartación simple describe la coartación de la aorta que ocurre sin lesiones intracardiacas importantes asociadas o no a un conducto arterioso persistente. El término coartación compleja se utiliza para describir la coartación asociada a patología intracardiaca importante. Los niños que se presentan con coartación al nacimiento o en la lactancia, tienen lesiones asociadas más frecuentemente que los niños mayores. El 52% de los pacientes con coartación aórtica tiene una coartación aórtica simple o aislada, mientras que el restante

48% tienen coartación compleja o asociada a otras cardiopatías. La lesión asociada más común es la comunicación Interventricular. Los defectos del septum interventricular asociados a coartación incluyen los perimembranosos, musculares o por desalineación. La comunicación interventricular por desalineación puede ocurrir por una desviación posterior y a la izquierda del septum conal y con una obstrucción importante al tracto de salida ventricular izquierdo. La estenosis subvalvular aórtica es particularmente común en los neonatos críticamente enfermos que se presentan con coartación y con una comunicación interventricular. La válvula aórtica bicúspide se presenta en el 85% de los pacientes con coartación y puede haber hipoplasia del anillo aórtico. La estenosis mitral también ocurre comúnmente en pacientes con coartación y puede ser causada por un anillo supra valvular mitral, una válvula engrosada o displásica, por cuerdas tendinosas cortas y displásicas o por la presencia de un solo músculo papilar (válvula mitral en "paracaídas". La asociación de múltiples lesiones obstructivas izquierdas con coartación aórtica se ha denominado "síndrome de Shone". Otras anomalías intracardiacas que han sido asociadas a la coartación aórtica incluyen un canal atrioventricular, trasposición de grandes vasos con o sin atresia tricuspídea, doble vía de salida ventricular derecha tipo Taussig-Bing y trasposición corregida de las grandes arterias.

La coartación de la aorta también es un componente importante del síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico.

Las anomalías vasculares extracardiacas son frecuentes en coartación aórtica. Las más importantes de estas anomalías incluyen las variaciones en la anatomía del tronco braquiocefálico, circulación arterial colateral y aneurismas del polígono de Willis. La arteria subclavia izquierda puede nacer justo por debajo del sitio de la coartación y por lo tanto puede serestenótica en su origen. La arteria

subclavia derecha puede nacer anómalamente por debajo de la coartación en el 4-5% de los casos. También las anomalías extracardiacas no vasculares son comunes en pacientes con coartación aórtica. Además del síndrome de Turner, las anomalías del sistema músculo-esquelético, del sistema genitourinario, o del sistema respiratorio están presentes en el 25% de los casos de coartación aórtica.

EMBRIOLOGÍA:

El arco aórtico y sus ramas se desarrollan durante la sexta y octava semanas de gestación. El tercer arco aórtico persiste como tronco braquiocefálico. El cuarto arco aórtico forma el arco aórtico torácico y el istmo, y el cuarto arco aórtico derecho normalmente involuciona y desaparece. El sexto arco aórtico persiste dando lugar a las arterias pulmonares proximales. El sexto arco aórtico izquierdo forma distalmente el conducto arterioso. Una coartación aórtica por lo tanto, es la manifestación de una anomalía en el desarrollo embriológico del sexto y del cuarto arco aórtico izquierdo. Las causas subyacentes de este desarrollo anormal aún no están claras.

Existen dos teorías al respecto, ninguna de las cuales por sí misma es enteramente satisfactoria: la teoría del tejido ductal y la teoría hemodinámica.

atrial izquierda y congestión venosa pulmonar. Si el gasto cardiaco está severamente comprometido, la perfusión miocárdica disminuida, y el desarrollo de acidosis pueden deprimir la contractilidad miocárdica. Este escenario es particularmente frecuente durante el primer mes de vida. Se producen mecanismos compensatorios en este momento incluyendo la activación del sistema nervioso simpático (para incrementar la frecuencia cardiaca

y la contractilidad miocárdica), y el mecanismo de Frank-Starling (para incrementar el volumen ventricular izquierdo al final de la diástole y mantener un volumen latido normal). Por su inmadurez, sin embargo, en la etapa neonatal, el miocardio es relativamente ineficaz para utilizar estas respuestas compensatorias.

La coartación de la aorta también puede generar disfunción diastólica ventricular izquierda, como resultado de una disminución en la compliansa ventricular izquierda causada por la hipertrofia miocárdica, fibrosis miocárdica y en algunos pacientes por un incremento en el inotropismo ventricular izquierdo. La presencia de lesiones cardíacas asociadas compromete aún más la hemodinámica de los pacientes con coartación aórtica.

También ocurren anormalidades en la fisiología vascular en este grupo de pacientes. La hipertensión arterial es una manifestación de la constricción aórtica pero probablemente también refleja cambios en la reactividad vascular, en la compliansa de la pared arterial y en la función de los baroreceptores.

CUADRO CLÍNICO:

La presentación clínica de la coartación aórtica generalmente sigue uno de estos tres patrones: un neonato con insuficiencia cardíaca, un escolar o adolescente con hipertensión arterial o un niño con un soplo cardíaco.

El examen físico de un niño con coartación aórtica puede variar dependiendo del modo de presentación. En un neonato con insuficiencia cardíaca, encontramos un paciente, pálido, irritable, con dificultad respiratoria, taquicardia, diaforesis, hepatomegalia y raramente edema de extremidades. Puede haber cianosis diferencial

si hay un conducto arterioso con corto circuito de derecha a izquierda presente.

El examen físico, de un niño mayor puede ser aparentemente normal. El punto clave en el examen físico consiste en la discrepancia entre la presión sistólica en las extremidades superiores y las inferiores. Los pulsos arteriales por debajo de la coartación están disminuidos en amplitud y retardados en tiempo en comparación con los pulsos proximales. La presión sistólica está elevada proximal a la coartación y hay un gradiente de presión sistólica entre brazo y pierna.

En la palpación del precordio se percibe un impulso fuerte en el ápex secundario a la sobrecarga de volumen. Si existen colaterales importantes, pueden palparse pulsaciones arteriales intercostales e interescapulo-vertebrales. A la auscultación, por lo general se encuentra un soplo sistólico de eyección grado 2-3/6 en el segundo espacio intercostal izquierdo que se irradia hacia la región interescapular, si la coartación es severa, el soplo sistólico es largo y a veces se extiende hasta la diástole. Los soplos continuos pueden auscultarse en el tórax anterior, lateral o posterior/en pacientes con un sistema colateral bien desarrollado. Otros tipos de soplos pueden encontrarse si hay lesiones intracardiacas asociadas. Cuando hay Insuficiencia cardíaca los soplos pueden ser muy ténues y el ritmo de galope ser el hallazgo auscultatorio predominante.

La teoría del conducto arterioso propone que la coartación se desarrolla como resultado de la migración de células de músculo liso ductal hacia la aorta periductal, con la constricción subsecuente y estrechamiento de la luz aórtica. Este concepto es concordante con la observación clínica de que la coartación frecuentemente se hace manifiesta después del cierre del conducto arterioso, sin embargo

esta teoría no es adecuada para explicar la coartación aórtica que ocurre distante a la inserción del conducto arterioso.

La teoría hemodinámica propone que la coartación se desarrolla debido a alteraciones hemodinámicas que reducen el volumen del flujo sanguíneo a través del arco aórtico fetal. De acuerdo con la teoría hemodinámica, las lesiones intracardiacas que disminuyen el volumen de salida ventricular izquierdo promueven el desarrollo de la coartación en el feto reduciendo el flujo a través del istmo aórtico. Esta teoría ayuda a explicar la asociación común de coartación con comunicación interventricular, obstrucción al tracto de salida ventricular izquierdo e hipoplasia tubular del arco transversal, y es también consistente con estudios ecocardiográficos fetales que demuestran hipoplasia del arco transversal y del istmo como hallazgos más comunes en el feto con coartación. Una variación interesante de la teoría hemodinámica sugiere que la obstrucción linfática fetal que ocurre en el síndrome de Turner, permite la distensión del conducto torácico y compromete a la aorta ascendente fetal promoviendo el desarrollo de coartación aórtica. (5-9).

HEMODINÁMICA

La hemodinámica fetal no está alterada por la presencia de coartación aórtica ya que normalmente solo el 10% del gasto ventricular combinado atraviesa el istmo aórtico in útero. Después del nacimiento, con el cierre del foramen oval y del conducto arterioso, el gasto cardíaco total debe atravesar el segmento aórtico estenótico. Por lo tanto, las alteraciones hemodinámicas ocurren postnatalmente. Dependiendo de la severidad de la coartación y de la presencia de lesiones cardíacas asociadas, estos cambios

hemodinámicos pueden variar desde una discreta hipertensión sistólica hasta la insuficiencia cardíaca y el choque.

La coartación de la aorta incrementa la impedancia a la salida ventricular izquierda, generando una presión sistólica elevada en el ventrículo izquierdo y en la aorta ascendente. Dependiendo de la severidad de la estenosis, del gasto cardíaco, y de la circulación colateral que puede descomprimir la aorta ascendente, el gradiente de presión sistólica generado a través de la coartación puede ser tan alto como 60 o 70 mmHg en reposo. Varios mecanismos compensatorios se producen en el ventrículo izquierdo en respuesta a esta impedancia incrementada. La hipertrofia miocárdica ventricular izquierda es la más importante. La hipertrofia miocárdica tiende a incrementar el estrés de la pared miocárdica y la postcarga ventricular, y ayuda a mantener una función ventricular sistólica normal. En la coartación aislada el volumen ventricular izquierdo al final de la diástole es típicamente normal y el volumen ventricular izquierdo al final de la sístole está reducido, así, la fracción de eyección ventricular izquierda es normal o está incrementada en la mayoría de los niños con coartación aórtica (sin insuficiencia cardíaca).

Si la coartación es severa o se desarrolla rápidamente en un neonato después del cierre del conducto, sobreviene la disfunción sistólica ventricular izquierda y la insuficiencia cardíaca. Las consecuencias hemodinámicas incluyen: disminución del volumen latido, incremento en la presión ventricular izquierda al final de la diástole, elevación en la presión

HALLAZGOS ELECTROCARDIOGRAFICOS:

El neonato con coartación de la aorta, generalmente tiene un electrocardiograma normal. El hallazgo de hipertrofia ventricular izquierda en la etapa neonata] particularmente si se acompaña de anomalías en el segmento ST e inversión de la onda T, sugiere fuertemente la presencia de estenosis aórtica asociada o fibroelastosis endocárdica. El electrocardiograma en niños mayores y adolescentes refleja los efectos de la sobrecarga de presión ventricular izquierda con hipertrofia ventricular izquierda. La presencia de lesiones intracardíacas asociadas puede modificar los hallazgos electrocardiográficos.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS.'

La radiografía de tórax de un neonato con coartación que se presenta con Insuficiencia Cardíaca no es específica. Existe cardiomegalia de moderada a severa, con el flujo pulmonar aumentado y datos de congestión venocapilar.

En niños más grandes y en adolescentes, típicamente muestra una silueta cardíaca normal o ligeramente aumentada de tamaño. La vasculatura pulmonar es normal a menos que exista un defecto cardíaco asociado. Hay un contorno anormal del arco aórtico, que consiste en la localización de una indentación de la aorta en el sitio de la coartación (signo del 3). inmediatamente por debajo de este signo, puede apreciarse la aorta descendente prominente. Las muescas costales pueden encontrarse en niños mayores y son evidencia de una circulación colateral bien desarrollada.

ECOCARDIOGRAFIA:

El estudio ecocardiográfico bidimensional con doppler color es un método no invasivo que permite conocer la anatomía y fisiología de la mayoría de los pacientes y que permite conocer el diagnóstico preciso sin tener que recurrir al cateterismo cardíaco y a la angiografía. Así mismo, permite evaluar otras lesiones cardíacas asociadas con la coartación. En el eje supraesternal se aprecia la zona de coartación aórtica y otros hallazgos asociados como hipoplasia del istmo y dilatación postestenótica. El doppler color ayuda a determinar el sitio de obstrucción al apreciar un flujo de alta velocidad a través de la estenosis. Se registra un gradiente de presión pico que se debe determinar al nivel del flujo de máxima velocidad utilizando la fórmula de Bernoulli.

RESONANCIA MAGNETICA:

Se obtienen imágenes de alta calidad de la coartación aórtica con Resonancia Magnética. Las proyecciones sagital y parasagital pueden definir claramente la localización y severidad de la coartación. Además se obtiene información acerca del conducto arterioso y la circulación colateral.

ANGIOGRAFÍA Y CATEIERISMO

El cateterismo cardíaco debe utilizarse únicamente en casos de pacientes candidatos a angioplastia con globo.

La evaluación de la función ventricular izquierda, se puede llevar a cabo por medio de la fracción de eyección calculada por el método de Simpson. Además puede calcularse el gasto cardíaco por

termodilución en pacientes sin corto-circuitos o por el método de Fick, obteniendo el consumo de oxígeno.

TÉCNICAS TERAPÉUTICAS

En 1945, la cirugía fue descrita como tratamiento para la coartación de la aorta y a la fecha, la reparación quirúrgica continúa siendo el tratamiento convencional para la mayoría de los niños con coartación aórtica. Una variedad de técnicas quirúrgicas han sido utilizadas para la reparación de la coartación aórtica, cada una con sus propias ventajas y desventajas. Los procedimientos quirúrgicos realizados actualmente incluyen resección y anastomosis término-terminal, aortoplastía con parche, aortoplastía utilizando la arteria subclavia, y colocación de tubos entre la aorta ascendente y descendente.

Desde 1982, la angioplastía percutánea con globo ha sido incorporada como una alternativa menos invasiva que la cirugía y es actualmente considerada un tratamiento seguro y efectivo para un grupo seleccionado de pacientes con coartación aórtica. La colocación de férulas o de "Stents", es la terapia transcaterismo más reciente nueva para pacientes con coartación aórtica. La colocación de un "Stent" parece disminuir la re-estenosis de la coartación y también disminuir la incidencia de formación de aneurismas. Las indicaciones para la colocación de "Stents" aún no están bien definidas. Sus posibles indicaciones son las coartaciones de segmentos largos de la aorta y una coartación aórtica tortuosa.

SEGUIMIENTO Y COMPLICACIONES TARDÍAS

El pronóstico de vida después de una reparación de coartación aórtica exitosa es excelente. Sin embargo, después de la reparación de coartación aórtica el pronóstico a largo plazo puede estar afectado por un número importante de condiciones clínicas y hemodinámicas. La coartación residual o recurrente, ocurre más comúnmente después de la reparación en la etapa neonata]. Sus causas incluyen una reparación inadecuada de la coartación y la hipoplasia del istmo o del arco transversal. La recoartación ocurre más frecuentemente por un crecimiento inadecuado del sitio de la reparación, consistente con la observación de que la recoartación es rara si la reparación se realiza después de los 3 años. La incidencia de coartación residual o recurrente varía del 15 al 30%. La experiencia quirúrgica reciente indica que el uso de una anastomosis término-terminal extensa reduce el riesgo de recoartación.

El pronóstico a largo plazo después de una reparación de coartación aórtica puede verse afectado por la presencia de hipertensión arterial sistémica, la cual incrementa el riesgo de aterosclerosis y eventos cardiovasculares tempranos. El riesgo de hipertensión tardía es aproximadamente del 10% y éste es mayor en los pacientes en quienes la reparación se llevo a cabo después de los 10 años.

El aneurisma aórtico puede desarrollarse en el sitio de la reparación de la coartación. La incidencia global varía en diferentes estudios desde un 5 a un 24% y se ha visto que es más frecuente cuando se realizo una aortoplastía con parche, aunque se ha reportado después de otros procedimientos quirúrgicos e incluso después de una angioplastía con globo, cuando se utilizó un globo mayor al indicado.

Otras anomalías vasculares afectan la evolución a largo plazo de pacientes después de una reparación de coartación aórtica, e incluyen la disección aórtica, que puede ocurrir con o sin presencia de un aneurisma aórtico en el sitio de la reparación. La hemorragia intracraneana puede ocurrir con o sin presencia de hipertensión arterial y puede estar relacionada a la presencia de aneurismas en el polígono de Willis. Puede haber una disminución en el crecimiento del brazo izquierdo cuando se utilizó la arteria subclavia para la aortoplastia. La endocarditis y endarteritis bacterianas pueden ocurrir en presencia o no de una válvula aórtica bicúspide o de otras lesiones intracardíacas asociadas y esta última habitualmente ocurre justo distalmente al sitio de la reparación.

JUSTIFICACIÓN DEL ESTUDIO

Existen en la literatura varios estudios del seguimiento a mediano y largo plazo de pacientes que tuvieron coartación aórtica después de una corrección exitosa, sin embargo la mayoría se enfoca al análisis de las complicaciones tardías. Por otra parte hay poca información en relación a la evaluación de la función ventricular izquierda en este grupo de pacientes.

El monitoreo de la función ventricular izquierda en los pacientes después de una corrección de coartación aórtica exitosa, no es fácil. En el seguimiento se mencionan procedimientos no invasivos, como la resonancia magnética y la ecocardiografía. Según algunos reportes la utilidad de la resonancia magnética es superior a la determinación aislada de la fracción de eyección por ecocardiografía bidimensional (E-BD). En los últimos años los avances en la tecnología han demostrado que es posible determinar con bastante exactitud mediante ecocardiografía bidimensional, modo M, doppler y doppler color, en forma no invasiva el estado funcional del corazón en este tipo de pacientes; siendo necesario desde luego, realizar todas las mediciones disponibles para obtener una evaluación integral, que incluya tanto la función sistólica como la diastólica ventricular izquierda.

HIPÓTESIS:

Un porcentaje importante de pacientes con coartación aórtica tratada exitosamente tienen alterada la función ventricular izquierda a pesar de tener índices endocárdicos normales o elevados.

OBJETIVO PRINCIPAL:

Evaluar la función ventricular izquierda en niños con coartación aórtica después de una corrección exitosa.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

1. Comparar la función ventricular izquierda de niños con coartación aórtica antes y después de su corrección.
2. Evaluar la función ventricular izquierda y comparar los resultados en relación a las diferentes técnicas de corrección de coartación aórtica.
3. Evaluar la función ventricular izquierda en relación al tiempo de evolución después de la corrección.
4. Determinar la relación existente entre la edad al momento de la corrección y la función ventricular izquierda al seguimiento.
5. Determinar la relación existente entre la forma de presentación clínica y la función ventricular izquierda al seguimiento.
6. Determinar la relación existente entre las características ecocardiográficas del ventrículo izquierdo en el preoperatorio y la función ventricular izquierda al postoperatorio.

MÉTODOS:

LUGAR:

El estudio se realizó en el servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez", una institución de tercer nivel dependiente de la Secretaría de Salud y centro de referencia nacional.

DISEÑO:

Se utilizó la base de datos del archivo del Hospital Infantil de México para obtener los expedientes de los pacientes con diagnóstico de Coartación Aórtica a quienes se les había realizado su corrección ya sea quirúrgica o transcaterismo y que se encontraran vivos al momento del estudio. Se revisaron los expedientes ecocardiográficos para evaluar el estudio ecocardiográfico original antes de la reparación y se seleccionaron aquellos con un estudio completo y adecuado para el análisis. Se realizaron llamadas telefónicas para solicitar la participación al estudio a los pacientes seleccionados. Así mismo, se captaron pacientes que acudieron a su consulta externa de rutina al departamento de Cardiología y de Cirugía cardiovascular.

Se realizó un estudio ecocardiográfico completo a los pacientes que acudieron al llamado y se realizó un análisis estadístico con los resultados obtenidos. En los pacientes menores de 3 años se utilizó sedación con hidrato de cloral de 50-100 mgs/kg.. El equipo utilizado para el estudio fue un ecocardiógrafo Hewlett-Packard, Sonos 5500. Se obtuvo simultáneamente un registro electrocardiográfico. Se utilizó un eje supraesternal para visualizar el arco aórtico y determinar zonas de recoartación y gradiente corregido en el arco aórtico. Los pacientes en quienes se registró un gradiente corregido igual o mayor a 20 mm Hg en la zona de la plastia aórtica se excluyeron del estudio. Así mismo, fueron excluidos portadores de una anomalía cardíaca asociada hemodinámicamente significativa.

Posteriormente se procedió a evaluar la función ventricular izquierda, utilizando los ejes apical cuatro cámaras, para determinación de la onda E y A mitra], velocidad, duración y relación E/A mitral, flujo de venas pulmonares, diámetro ventricular izquierdo al final de la diástole, velocidad del flujo aórtico e Índice de Rendimiento Miocárdico Global. Se empleó el eje paraesternal largo, para evaluar la Fracción de Eyección, Fracción de Acortamiento, grosor del septum, distancia punto E-septum. El eje corto se utilizó para evaluar la masa ventricular izquierda.

ESTUDIO DE LA FUNCIÓN VENTRICULAR IZQUIERDA:

1. FRACCIÓN DE ACORTAMIENTO:

Es uno de los índices más simples y ampliamente usados para la evaluación de la función ventricular izquierda determinado por modo M, el cual evalúa los cambios en el diámetro ventricular izquierdo que ocurre durante la sístole expresado en porcentaje usando la siguiente ecuación:

$$FA(\%) = (DVIFD - DVIFS) / DVIFD$$

Donde: FA: Fracción de Acortamiento. DVIFD: Diámetro Ventricular Izquierdo al final de la diástole. DVIFS: Diámetro Ventricular izquierdo al final de la sístole. Se considera normal un valor medio de 36% con un rango entre 28 y 40%. Este índice es independiente de la edad y de la frecuencia cardiaca pero es dependiente de la pre y post-carga. Dicha fracción de acortamiento se aumenta en casos de aumento de la post-carga como en la estenosis aórtica severa y disminuye en insuficiencia cardiaca. (10,12)

2. FRACCIÓN DE EYECCIÓN (FE):

Debido a que la fracción de eyección incorpora el volumen ventricular (un concepto tridimensional), algunos autores consideran que este parámetro refleja la función global ventricular izquierda de una manera más precisa que la fracción de acortamiento. Su determinación ecocardiográfica se realiza utilizando volúmenes ventriculares, sistólico y diastólico y se calcula con la siguiente ecuación:

$$FE(\%) = (VVIFD - VVIFS) \times 100 / VVIFD$$

.Donde: FE: Fracción de Eyección. VVIFD: Volumen Ventricular Izquierdo al Final de la Diástole. VVIFS: Volumen Ventricular Izquierdo al Final de la Sístole. Considerándose como normal una cifra de 60% -75%

3. DISTANCIA PUNTO E-SEPTUM:

Es otro indicador de la función sistólica ventricular izquierda. Esta medición se realiza en modo M midiendo la distancia del punto E de la válvula mitral hasta la excursión más posterior del septum ventricular. Dicha distancia debe ser menor de 4 mm en adultos y en niños de 1 día a 15 años de 2.5+-1.7 mm. Esta medición se ha correlacionado con el diámetro telcdiastólico del ventrículo izquierdo, considerándose como normal una relación (DES/DVIFD) de 0.08 ± 0.06 . En pacientes con miocardiopatía dilatada dicha relación se incrementa (13)

DES: Distancia punto E-Septum. DVIFD: Diámetro Ventricular Izquierdo al Final de la Diástole.

4. VELOCIDAD DEL FLUJO AÓRTICO EN SÍSTOLE:

El cateterismo cardiaco y estudios en animales han mostrado que el pico de aceleración en el flujo aórtico es un buen índice de la función global del VI. La ecocardiografía doppler a nivel de la aorta ascendente es una técnica no invasiva para la medición de la velocidad pico en aorta, siendo normal una media de .92 m/s con un rango entre .72-1.20 m/s contra una media de .47 m/s, rango de .35-.62 cm/s en pacientes con deterioro de la función sistólica. (14,15)).

5. RELACIÓN E/A MITRAL:

En forma no invasiva también ha sido posible evaluar la función de VI, determinando los índices de llenado diastólico con doppler al medir las velocidades pico en el tracto de entrada VI, correlacionando las velocidades pico de la onda E y A, duración y área de las mismas, tiempo de desaceleración y examinando

los índices pico y medio de la velocidad de llenado ventricular. La velocidad de llenado máximo se calcula como la velocidad E pico multiplicado por el área del anillo mitral medido por E-BD calculado como $\pi d^2/4$ donde d= diámetro del anillo mitral.

En un estudio por Rokey y colaboradores no encontró diferencia entre la estimación por doppler y angiografía de la velocidad máxima de llenado ventricular (296 vs. 283). En general pacientes con velocidades máximas de llenado reducidas por angiografía frecuentemente tienen pico E en válvula mitral menor al 0.45 mis y relación E/A menor de 1.0 (16-20)

6. DOPPLER A NIVEL DE VENAS PULMONARES:

El registro de flujo de venas pulmonares por doppler es otro parámetro útil para evaluar la función diastólica VI, por la relación temporal existente entre venas pulmonares y válvula mitra]. A pesar de existen cambios en la onda S y D en venas pulmonares la presencia de onda A guarda mejor correlación con el grado de disfunción diastólica de VI. Cuando la duración de la onda A reversa es mayor que la onda A de la válvula mitral esto indica que la presión telediastólica VI es mayor de 15 mm de Hg. con una sensibilidad de.85 y una especificidad de.79 (21)

Aun cuando la función ventricular izquierda generalmente es evaluada en base a índices de la variación en el tamaño de la cámara, como la Fracción de Eyección y la Fracción de Acortamiento, el acortamiento de la fibra no es uniforme ya que existe un acortamiento miocárdico subendocárdico que excede al acortamiento subepicárdico (22-24). Debido a la geometría de una pared hipertrofiada, estos índices de la función ventricular basados en mediciones endocárdicas, sobrevaloran el acortamiento medio de la fibra miocárdica. La magnitud de esta sobrevaloración es proporcional a la relación grosor/dimensión. Esto implica que el acortamiento de la fibra es aún más sobre-estimado con los índices endocárdicos cuando existe hipertrofia (25,26). Un número importante de estudios indica que este error es clínicamente importante en pacientes con hipertrofia ventricular izquierda causada por hipertensión. En ellos los índices endocárdicos fallan en detectar la disminución de la fracción de acortamiento y las velocidades de acortamiento que son aparentes en el análisis del acortamiento de la pared de la fibra (27). Existen, sin embargo muy pocas observaciones de este tipo en niños con cardiopatía congénita.

El incremento de la función sistólica y los índices de contractilidad aumentados independientemente de la carga han sido reportados en pacientes después de la reparación exitosa de coartación de la aorta durante la niñez (28-32), un grupo que se sabe, tiene una incidencia mayor de hipertrofia ventricular, hipertensión arterial sistémica, y un riesgo significativamente mayor de muerte tardía.

La causa de alteraciones persistentes de la mecánica miocárdica aún no está clara.. La elevación persistente de la contractilidad miocárdica es difícil de explicar, particularmente debido a que la hipertrofia ventricular se sabe causa disfunción de la contractilidad en pacientes mayores y en modelos animales. (33,35,37). Se cree que un acortamiento endocárdico normal manifiesta la presencia de disfunción sistólica cuando se asocia a hipertrofia concéntrica.

Con base en esto, en la evaluación ecocardiográfica de la actuación miocárdica sistólica y diastólica se ha introducido recientemente EL INDICE DE RENDIMIENTO MIOCARDICO GLOBAL O INDICE DE TE!. Este es la relación existente entre el tiempo de contracción isovolumétrica y el tiempo de relajación isovolumétrica con el tiempo de eyección.(34) (Fig. 1))

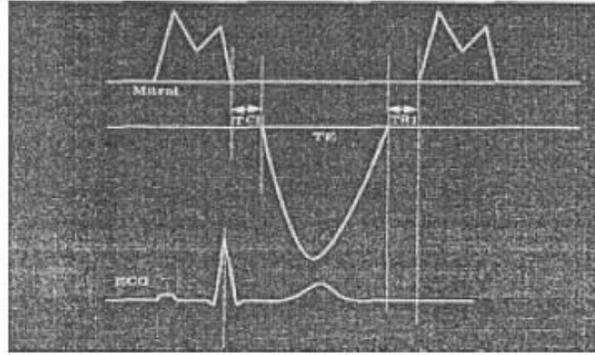
El Índice de Rendimiento Miocárdico se obtiene en un eje apical cuatro cámaras, colocando el doppler pulsado en el punto entre la valva anterior de la mitra) y la salida ventricular izquierda, para obtener simultáneamente el eco doppler mitra) y valvular aórtico.(Fotografía 1).

El intervalo de tiempo entre el final del flujo mitra) y el inicio del flujo aórtico es el tiempo de contracción isovolúmetrica

El intervalo de tiempo entre el final del flujo aórtico y el inicio del siguiente flujo mitral es el tiempo de relajación isovolumétrica.

El periodo de eyección es el intervalo de tiempo entre el inicio y el final del pulso aórtico. Así pues, el intervalo de tiempo entre el final del flujo mitral y el inicio del siguiente flujo mitral, comprende la suma de tiempo de contracción isovolumétrica, tiempo de relajación isovolunétrica y tiempo de eyección.

Fig. 1 Imagen de Doppler pulsado ejemplificando los sitios de medición de TCI, TRI y TE para el cálculo de IRM.



Los valores hasta la fecha considerados como normales para niños son: TCI=.0034-.042, TRI=.034-.042, TE=.230-.310 y IAM=.34-.42.(39).

Los valores encontrados se compararon con un grupo control de 28 niños sanos en quienes se había realizado una evaluación de la función ventricular izquierda previamente.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

1. Pacientes con antecedente de coartación aórtica corregida bien sea mediante cirugía o bien por angioplastía con globo.
2. Presencia de un gradiente en la zona de reparación aórtica menor de 20mm Hg.
3. Ausencia de lesiones intracardiacas asociadas hemodinamicamente significativas.
4. Casos sin otras complicaciones secundarias a la reparación aórtica (aneurisma aórtico, hipertensión arterial sistémica).
5. Ausencia de otra enfermedad extracardiaca que pudiera afectar la función ventricular izquierda.

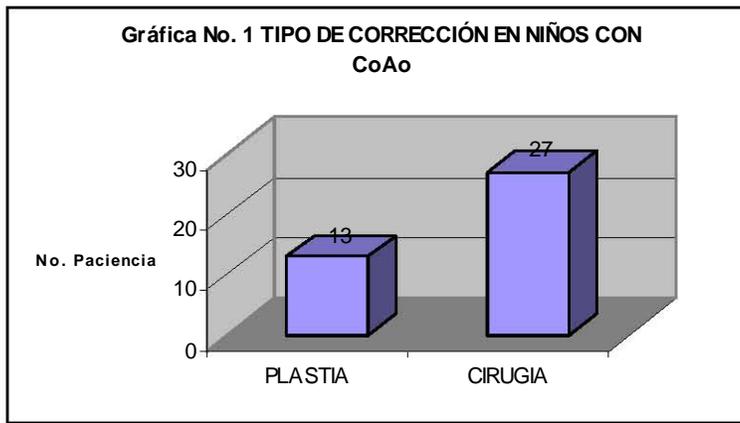
CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

1. La presencia de un gradiente de obstrucción en la zona de coartación residual o recurrente igual o mayor a 20 mm Hg.

2. La presencia de lesiones intracardiacas asociadas de importante repercusión hemodinámica.
3. La presencia de alguna otra complicación esperada en pacientes después de reparación de coartación aórtica: (aneurisma aórtico, hipertensión arterial,)
4. La Intercurrencia de alguna enfermedad o condición que pudiera afectar la función ventricular izquierda (sepsis, cirugía, fármacos etc.).

RESULTADOS:

Cuarenta pacientes en total reunieron los criterios de inclusión para el presente estudio, 34 varones (85%) y 6 mujeres (15%), con edades comprendidas entre los 43 días y 14 años, con una media de 6.9 años al momento del estudio. El rango de edades al momento de la cirugía fue de 10 días a 10 años (media de 4.1 años). El tiempo de evolución del momento de la cirugía al momento del estudio fue de 1 mes a 14.6 años (media de 4.25 años). 27 pacientes fueron sometidos a tratamiento quirúrgico (67.5%) y 13 a angioplastia transcatereterismo (32.5%). De los primeros, a 23 se les realizó una coartectomía con anastomosis término-terminal (57.5%), en 3 se realizó cirugía tipo Waldhausen empleando la arteria subclavia izquierda (7.5%) y a un paciente se le colocó un parche de teflón más Waldhausen (2.5%) (Gráfica 1). La coartación aórtica yuxtaductal circunscrita fue el tipo de coartación más frecuentemente diagnosticada, la cual se presentó en el 72.5% (29 pacientes), mientras que en los restantes 11 pacientes existía cierto grado de hipoplasia del arco y/o una zona de coartación aórtica elongada (27.5%). De todos los 7 pacientes operados en la etapa neonatal se les realizó coartectomía con anastomosis término-terminal.

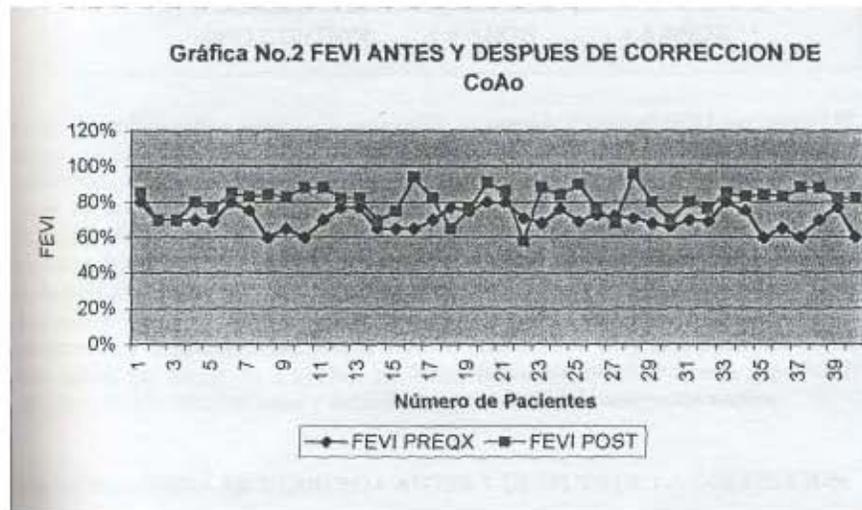


El gradiente de presión a través de la zona de coartación prequirúrgico varió entre 30 y 66 mm Hg (media de 45mm 1 lg).

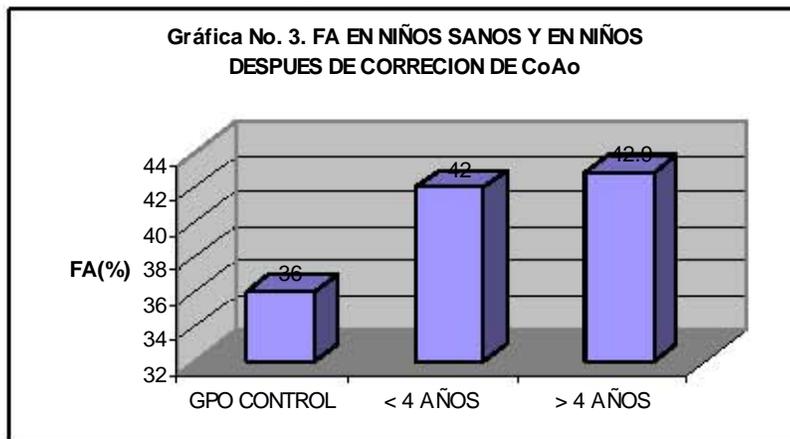
FUNCIÓN VENTRICULAR IZQUIERDA ANTES Y DESPUÉS DE LA CORRECCIÓN

La fracción de eyección ventricular izquierda se encontró normal en todos los pacientes al momento del diagnóstico con un rango de 60-80% y una media de 65%. Después de la corrección la fracción de eyección se calculó de 58% a 96% con una media de 79%. Solo un paciente de 8 años de edad con hipertensión arterial grave e hipertrofia ventricular excesiva tuvo una fracción de eyección menor al 60%. En 6 pacientes se calculó entre 60% y 70%, en 5 pacientes entre 71 y 80% y el 70% de los pacientes (28 pacientes) tuvo una FEVI mayor al 80%. (Gráfica 2)

En los pacientes cuya corrección se realizó antes de los 4 años, la fracción de eyección fue de 67 a 91% (m: 69.95%±5.78%), mientras que cuando la corrección se realizó después de los cuatro años la fracción de eyección fue de 58 a 96% (m: 71.75%±7.09%).(p>.05) En el grupo de niños sanos la fracción de eyección fue de 60 a 75% (m: 68%±3.49) (p<.05)



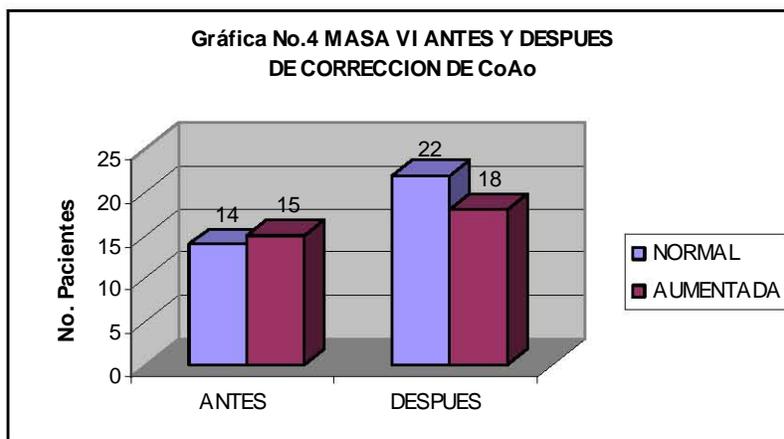
La fracción de acortamiento se calculó en solo 9 de los 40 pacientes (22.5%) antes de la corrección y también se encontró normal en todos ellos con un rango de 28-32% y una media de 30%, mientras que al momento del estudio, se encontró incrementada (mayor al 40%) en el 67.5% de los pacientes, con un rango de 25-68% con una media de 44%. (p<.05) (Gráfica 3)



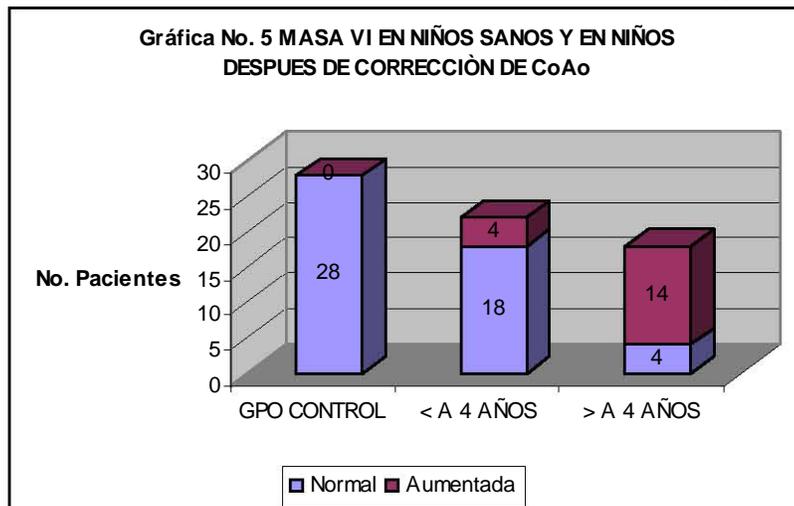
La Relación E/A mitral antes de la corrección se consideró normal en 15 pacientes (37.5%) anormal en 8 pacientes (20%) y en 17 pacientes (42.5%) no se cuantificó. Después de la corrección, ningún paciente tuvo una velocidad pico de la onda E menor de .45m/s. El rango de velocidad de la onda E fue de .53 a 1.45 m/s, con una media de .91 m/s. La velocidad de la onda A media fue de .47 m/s, con un rango de .35 a 1.24 m/s. En 3 pacientes la relación E/A mitral fue menor de 1 (7.5%), (en los tres casos, por incremento en la velocidad de la onda A, la cual se midió de 1.2 m/s en un paciente y de 1.24 m/s en dos pacientes). En el 35% de los casos la relación E/A mitral se calculó entre 1 y 1.4 (14 pacientes) en 17 pacientes (42.5%) la relación fue de 1.5 a 1.9 y en 6 pacientes la relación E/A mitral fue mayor de 2 (15%). No hubo diferencia estadísticamente significativa al comparar la relación E/A antes y después de la corrección de coartación aórtica.

MASA VENTRICULAR IZQUIERDA ANTES Y DESPUÉS DE LA CORRECCIÓN

La masa ventricular izquierda se encontró normal en 14 pacientes antes de la corrección (35%), en 15 pacientes se encontró incrementada (37.5%). Después de la corrección, 18 pacientes tuvieron una masa VI incrementada (45%), mientras que en 22 pacientes se encontró normal (55%). (Gráfica No. 4)



La edad al momento de la corrección fue estadísticamente significativa, cuando se comparó con la masa ventricular izquierda, ya que de los 18 pacientes con masa ventricular izquierda aumentada, en 14 de ellos la corrección se realizó después de los 4 años; mientras que de 22 pacientes en quienes la corrección se realizó antes de los 4 años, solo 4 tienen una masa ventricular izquierda aumentada ($p < .05$). (Gráfica No.5)



FLUJO DE VENAS PULMONARES

En 37 pacientes no se encontró una onda A reversa al estudiar al doppler el flujo de venas pulmonares (92.5%). Solo en 3 se encontró una onda A reversa. De ellos, solo en 1 (el caso 7 ya comentado) la onda A reversa fue de mayor duración que la onda A mitra] (.125 seg vs.12 seg), mientras que en los dos pacientes restantes la relación fue de.125 seg vs.165 seg y.12 seg vs.135 seg respectivamente.

VELOCIDAD DEL FLUJO AORTICO

La velocidad del flujo aórtico en sístole, se encontró de normal a incrementada en todos los pacientes, con un rango de.66 a 2.6 m/s, y una media de 1.3 m/s.

La velocidad fue mayor a 1.20 m/s en 19 pacientes (47.5%) y menor de.70 m/s en solo 2 pacientes (5%). Ninguno tuvo una velocidad menor a.47m/s.

ÍNDICE DE RENDIMIENTO MIOCÁRDICO (IRM)

El tiempo de contracción isovolumétrica se midió de.025 a.095 seg con una media de.051 1 tiempo de relajación isovolumétrica se midió de.040 a.095 seg con una media de.058. El tiempo de eyección se midió de.190 a.305 seg, con una media de.259 seg.

Al calcular el Índice de Rendimiento Miocárdico se encontró un rango de.23 a.81 con una media de.45.

El 52% de los pacientes tuvieron un IRM igual o menor a 0.42 (21 pacientes), mientras que el restante 48% tuvieron un IRM por arriba de 0.42 (19 pacientes) (Tabla 1).

Tabla 1. Distribución de valores de IRM

IRM	Pacientes	Porcentajes (%)
.20-.31	4	10
.31-.40	14	35
.41-.50	9	22.5
.51-.60	9	22.5
.61-.70	3	7.5
.71-.80	0	0
.81-.90	1	2.5

Al estudiara los 21 pacientes con un IRM normal (menor o igual a 0.42) en el 47.61% (10 pacientes) el TCI resultó estar prolongado y el 52.39% normal (11 pacientes) El TRI resultó estar prolongado en el 71.4% (15 pacientes) y en 28.6% (6 pacientes) se encontró normal. Los 10 pacientes que tienen TCI prolongado tienen TRI también prolongado, mientras que solo 6 de los 15 pacientes que tienen el TRI prolongado conservan un TCI normal. Todos los pacientes con IRM normal tienen un Tiempo de Eyección normal. 10 pacientes (47.61%) de este grupo presentaron prolongación tanto del TCI como del TRI mayor de 0.045 oscilando el IRM entre 0.37 a 0.42. 10 de estos 21 pacientes (25%) tenían

IRM menor de 0.32 (0.28-0.32), de ellos, solo 6 presentaron TCI, TRI y TE normales. 2 casos con ligera prolongación de TCI (hasta 0.045) y del TRI (uno hasta 0.045 y uno hasta 0.050). 2 pacientes adicionales tenían únicamente ligera prolongación del TRI (1 hasta 0.045 y 1 hasta 0.050).

Del grupo de pacientes con IRM mayor de 0.42, el 100% de los pacientes presentaron tanto TCI como TRI prolongados (mayores de.045 y hasta.095). Por el contrario el TE estuvo disminuido en 7 casos (36.8%) y normal en 12 (63.2%).(tabla 2).

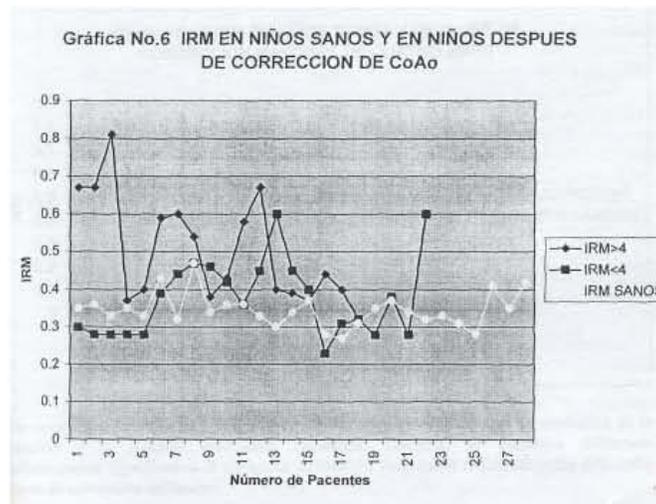
Tabla 2. Comparación de TCI, TRI y TE con respecto a los valores de IRM.

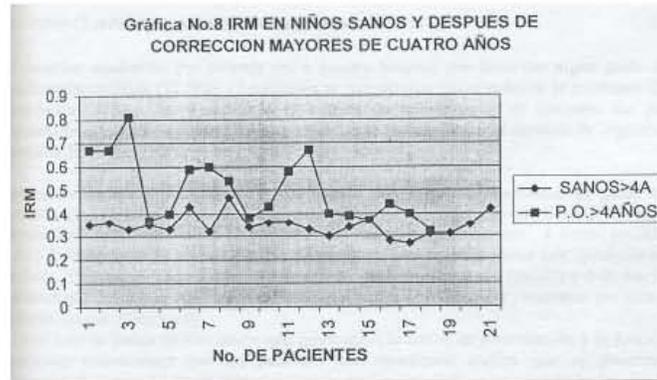
<i>IRM</i>	<i>TCI Anormal/Total</i>	<i>TRI Anormal/Total</i>	<i>TE Anormal/Total</i>
<0.32	5/13	7/13	0/13
0.33-0.42	5/8	8/8	0/8
>0.42	19/19	19/19	7/19
TOTAL	29/40	31/40	7/40
PORCENTAJE	72.5%	77.5%	17.5%

EDAD AL MOMENTO DE LA CORRECCIÓN

La edad al momento de la cirugía, fue una variable estadísticamente significativa para el desarrollo de disfunción ventricular con base en el IRM ($p < .05$) (suma de rangos de Wilcoxon) y al establecer la fuerza de asociación que existe entre la edad al momento de la corrección y la función ventricular 6 de los 7 neonatos operados en la etapa neonatal tienen un IRM normal, (OR=0.13) lo cuál implica que los pacientes con coartación aórtica en quienes una corrección exitosa se lleva a cabo en la etapa neonatal, tienen un riesgo 7.2 veces menor de tener disfunción ventricular con base en el IRM. En 10 pacientes la corrección se llevó a cabo antes de los 2 años, de ellos, 8 tienen un IRM normal (OR=0.19), con un riesgo 5.2 veces menor de tener disfunción ventricular con base en el IRM si la corrección exitosa se lleva a cabo antes de los 2 años. Con una edad al momento de la corrección menor de 4 años, el riesgo es 1.72 veces menor de desarrollar disfunción ventricular con base en el IRM ya que de los 23 pacientes sometidos a corrección antes de los 4 años 14 tienen un IRM normal, (OR=0.57).

En los pacientes en quienes la corrección exitosa se llevó a cabo antes de los 4 años, el IRM se encontró de .23 a .60 (m: .40 ± .09), mientras que en el grupo de pacientes con una edad al momento de la corrección mayor de 4 años el IRM fue de .32 a .81 con una media de $.50 \pm .14$ ($p < .05$). En un grupo control, de 30 niños sanos, se encontró un IRM de .30 a .47 con una media de $.34 \pm .05$ ($p < .05$) (Gráficas 6, 7 y 8)





No se encontró diferencia estadísticamente significativa entre el tiempo de evolución de la corrección y la función ventricular izquierda. Tampoco se encontró diferencia estadísticamente significativa al comparar la función ventricular izquierda y las diferentes técnicas de corrección utilizadas.

Tabla 3 Características de los casos por grupos

GRUPOS	Niños sanos (n=31)	CORRECCION DE CoAo(<4 años) (n=23)	CORRECCION DE CoAo(> años) (n=17)
Sexo fem/masc	21/7	3/20	14/3
FEVI(%)	68.14 ±3.49	80.7±7.12*	79.5±8.35*
FA (%)	37.85±6.53	41.87±8.72*	42.27±7.8*
Onda E mitral (m/s)	.93±.13	1.04±.17	1.06±.25
Onda A mitral (m/s)	.56±.09	.67±.21	.72±.29
Relación E/A mitral	1.67±.31	1.61±.34	1.57±.35
Flujo Aórtico (m/s)		1.26±.41	1.42±.52
Distancia E-Septum		.41±.11	.53±.12
TCI (seg)	.036±.002	0.48±.013*	.054±.015*†
TRI (seg)	.026±.005	.055±.013*	.061016*†
TE (seg)	.340±.040	.270±.023*	.246±.030*†
IRM	.34±.05	.40±.09*	.050±.014*†

CUADRO CLÍNICO AL MOMENTO DEL DIAGNOSTICO

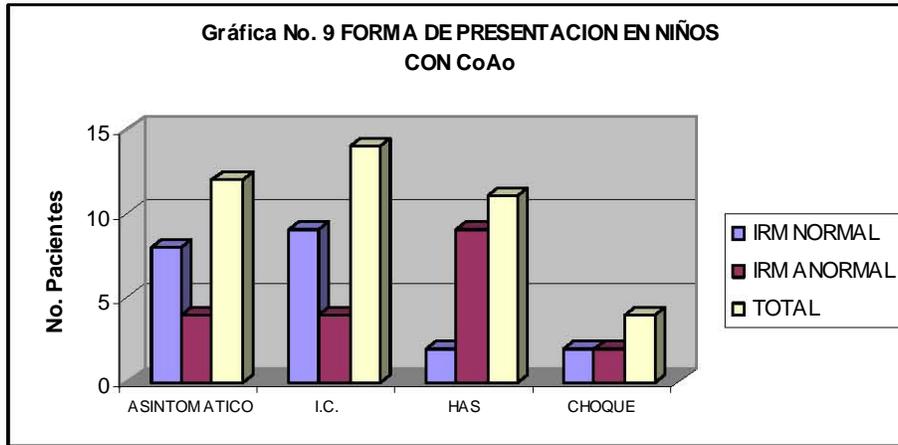
Los datos son expresados como media±Desviación Standard. * p < .05 (vs niños sanos) † p > .05 (corrección > 4 años vs corrección en < 4 años).

13 pacientes acudieron por primera vez a nuestro hospital por presentar algún grado de insuficiencia cardiaca (32.5%), 12 pacientes se encontraban asintomáticos al momento del diagnóstico (30%), en 9 pacientes el motivo de referencia o de consulta fue por hipertensión arterial sistémica (27.5%) y 4 pacientes se ingresaron al servicio de urgencias en estado de choque (10%).

Los cuatro pacientes que debutaron con estado de choque corresponden al grupo de neonatos. Dos de ellos tienen actualmente un IRM normal, mientras que otros 2 lo tienen incrementado (p>0.05). De los 12 pacientes que llegaron asintomáticos, 4 tienen un IRM >.42 y 8 tienen un IRM normal. De los 13 pacientes que se presentaron con insuficiencia cardiaca, 9 tienen un IRM normal y 4 tienen un IRM incrementado (p>.05) y 9 de los 11 pacientes que debutaron con hipertensión arterial tienen IRM alterado, mientras que solo 2 lo tienen normal. (Gráfica 9)

Al establecer la fuerza de asociación que existe entre la forma de presentación y la función ventricular encontramos que los pacientes con coartación aórtica que se presentan asintomáticos tienen 2.3 veces menos riesgo de desarrollar disfunción ventricular izquierda con base en el IRM (OR=0.43) mientras que los pacientes con coartación aórtica, que debutan con hipertensión arterial sistémica tienen 8.5 veces más riesgo de desarrollar disfunción ventricular con base en el IRM.(OR=0.11)

De los 7 pacientes que tienen tanto TCI, TRI y TE alterados, 4 se presentaron con hipertensión arterial sistémica, 2 con estado de choque y un paciente con insuficiencia cardiaca.

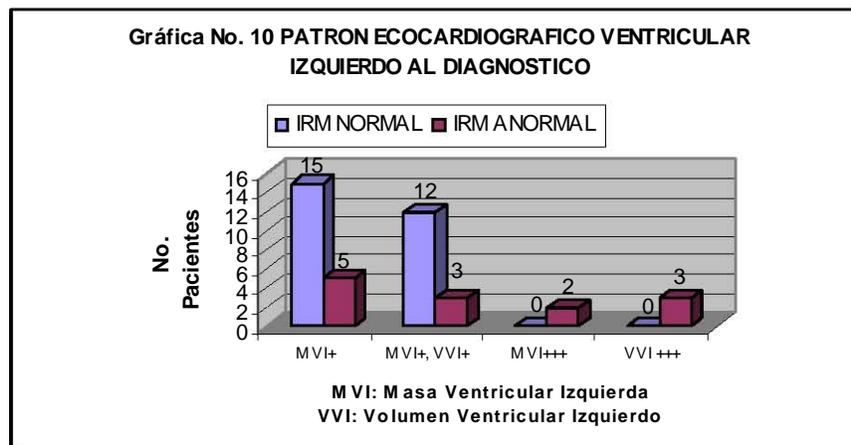


CARACTERÍSTICAS ECOCARDIOGRAFICAS DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO AL MOMENTO DEL DIAGNOSTICO

4 fueron los patrones ecocardiográficos del ventrículo izquierdo al momento del diagnóstico. El 50% de los pacientes tuvo una hipertrofia y dilatación ventricular izquierda moderadas (20 pacientes). El 37.5% de los pacientes tuvo solo hipertrofia ventricular izquierda moderada (15 pacientes). En 3 pacientes predominó una gran dilatación del ventrículo izquierdo con ligera hipertrofia ventricular izquierda (7.5%) y 2 pacientes tuvieron al momento del diagnóstico una hipertrofia ventricular izquierda exagerada (5%).

Interesantemente, los 3 pacientes en quienes predominó una gran dilatación ventricular izquierda y los 2 pacientes con hipertrofia ventricular izquierda exagerada se ubican en el grupo de pacientes con IRM anormal.(Gráfica 10).T

Al establecer la fuerza de asociación (rango de momios) que existe entre las características ecocardiográficas del ventrículo izquierdo al momento del diagnóstico y la función ventricular izquierda, encontramos que los pacientes que se presentan con un ventrículo izquierdo muy dilatado (OR=.25) tienen 2.93 veces más riesgo de desarrollar disfunción ventricular con base en el IRM, mientras que los pacientes que se presentan con un ventrículo izquierdo exageradamente hipertrófico (OR=0.40), tienen 1.43 veces más riesgo de desarrollar disfunción ventricular con base en el IRM.



DISCUSIÓN

Aunque el pronóstico para la vida después de una reparación de coartación aórtica exitosa es considerado satisfactorio, puede afectarse por complicaciones tardías en las cuales se ha centrado la atención al analizar la evolución a largo plazo de este grupo de pacientes. Está ampliamente demostrado que los pacientes con antecedente de coartación aórtica aún después de una corrección exitosa tienen un riesgo importante de desarrollar hipertensión arterial sistémica (10%) y secundariamente una miocardiopatía hipertensiva. Es en este grupo de pacientes en quienes se ha llevado a cabo la evaluación de la función ventricular izquierda por ecocardiografía, de manera sistemática como parte de su seguimiento. Sin embargo, poco hay reportado en la literatura en cuanto a la evaluación de la función ventricular izquierda en pacientes después de una reparación exitosa de coartación aórtica, normotensos y sin ninguna otra complicación.

Al analizar la función ventricular izquierda de 40 niños post-reparación exitosa de coartación aórtica ya sea, mediante cirugía o transcaterismo, en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez" llama la atención que los índices endocárdicos tradicionalmente utilizados (FEVI, FA), se encontraron normales antes de la cirugía, mientras que en un porcentaje muy importante (70% para FEVI y 67.5% para FA) están incrementados actualmente, datos que podrían interpretarse como reflejo de una función sistólica ventricular izquierda normal o incluso aumentada.

Kimball (31) demostró una función sistólica ventricular izquierda aumentada al reposo y al ejercicio en niños después de una corrección exitosa de coartación aórtica utilizando los parámetros. Endocárdicos.

Moskowitz (38), demostró en otro grupo de pacientes con las mismas características una disminución en el estrés de la pared ventricular izquierda al reposo, que en presencia de hipertrofia ventricular izquierda según él condiciona un incremento de la contractilidad ventricular izquierda. Sin embargo, el acortamiento de la fibra no es uniforme, menos aún en pacientes con antecedente de coartación aórtica en los que la geometría ventricular está alterada ya que existe una incidencia mayor de hipertrofia ventricular izquierda (25%). Así pues, las mediciones basadas en la variación del tamaño de la cámara sobrevalúan el acortamiento de la fibra miocárdica y esta sobrevaluación es mayor en pacientes con hipertrofia ventricular izquierda.

De hecho, se ha considerado por algunos autores que un acortamiento endocárdico normal es un marcador de disfunción sistólica cuando está asociado a hipertrofia concéntrica. (28-33,35,37).

Se cuenta en la actualidad con varios índices y mediciones para tratar de establecer una evaluación global de la función ventricular izquierda empleados en el presente estudio, ninguno de los cuales es por sí solo lo suficientemente sensible o específico para dicho fin. Encontramos que la velocidad del flujo aórtico en sístole está incrementado en casi la mitad de los casos (47.5%), que puede interpretarse como secundario a un estado hiperdinámico del ventrículo izquierdo, sin que sea sensible para evaluar disfunción ventricular sistólica, ya que solo dos pacientes tuvieron una velocidad menor de .70 m/s y ninguno de ellos presentó una velocidad menor de .47 m/s.

Aunque la relación E/A mitral se ha considerado un índice de elevada sensibilidad para evaluar la función diastólica ventricular izquierda esta no correlacionó con el IRM, ya que pacientes con IRM muy elevados tuvieron una relación E/A mitral normal, mientras que pacientes con IRM normal tuvieron una relación E/A mitral alterada.

El flujo de venas pulmonares resultó ser un valor que se altera solo cuando hay disfunción ventricular izquierda importante, ya que solo 3 pacientes presentaron una onda A reversa y de ellos solo en 1 la onda A tuvo una duración mayor a la onda A mitral]. Este paciente el número 7 de la serie, es el único que tiene una FEVI menor de 60% una FA:25% y el IRM más elevado de 0.81. En él se encontraron TCI y TRI muy incrementados, ambos de .095 con un tiempo de eyección límite de .235.

El IRM es una medición que se ha incorporado recientemente a la evaluación global la función ventricular tanto izquierda como derecha. Se ha estudiado en pacientes sanos y en pacientes con cardiomiopatía dilatada (39), en pacientes con anomalía de Ebstein (40), en los pacientes postoperados de corrección para TGA (38)

y muy recientemente como un método para reconocer la frecuencia de rechazo en pacientes postoperados de trasplante cardíaco (41).

Al analizar los datos encontrados en nuestros casos con reparación de coartación aórtica y utilizando los valores normales previamente establecidos, encontramos que en base al IRM cerca de la mitad de los pacientes tienen Disfunción ventricular Izquierda (48%), mientras que el 52% tienen una Función ventricular Izquierda normal.

Sin embargo, al analizar detenidamente el grupo formado por los 21 niños con IRM normal ($<.42$) encontramos que solo 6 tienen un TCI, TRI y TE normales, con IRM entre .28 y .32. 4 más tienen IRM dentro de este rango (.28-.32) con TCI y TRI ligeramente elevados (.045 y .050). Todos ellos tienen TE normal.

Con base a estos hallazgos, consideramos que al ser el grupo de pacientes post-corrección exitosa de coartación aórtica y sin ninguna otra complicación esperada un grupo muy específico, el TCI TRI y IRM pueden tener valores de normalidad diferentes a los publicados hasta la fecha que de acuerdo al presente estudio son: $TCI=.045\pm.05$, $TRI=.045\pm.05$ y $IAM=.30\pm.2$.

En el grupo de pacientes con un IRM anormal ($<.42$) todos los pacientes tienen tanto TCI como TRI prolongados, mientras que en solo 7 pacientes el TE se encontró disminuido, lo cual sugiere que los pacientes con antecedente de coartación aórtica pese a una reparación exitosa su función ventricular izquierda está alterada en cerca de la mitad de los casos.

Los TCI y TRI son los índices que inicialmente determinan esta disfunción de ahí que un número importante de pacientes con IRM normal tuvieran incrementado el TRI y/o el TCI (15 pacientes) (71.4%). En ellos, el TRI resultó ser el parámetro más sensible. El TCI y TRI son un reflejo del estado hiperdinámico del ventrículo izquierdo, que continúan incrementándose a medida que la disfunción ventricular se hace incipiente hasta condicionar un IRM por arriba de lo normal, aún en presencia de un TE conservado, como se aprecia en la tabla 2 que muestra 12 casos con IRM $>.42$ y un TE normal. El paso final de disfunción es la disminución del TE, en donde en presencia siempre de TCI y TRI elevados condicionan IRM muy por encima de lo normal.

Al analizar al grupo con disfunción ventricular global con base al IRM, la edad al momento de la cirugía resultó estadísticamente significativa, ya que 6 de los 7 pacientes operados en la etapa neonatal tienen un IRM $<.42$. Además los pacientes operados antes de los 4 años tienen IRM menores que los operados a edades mayores y representan el 60% de casos con IRM normal.

El tipo de corrección y el tiempo de evolución no parecen jugar un papel importante en el desarrollo de disfunción ventricular izquierda en este grupo de pacientes.

Con respecto a la forma de presentación, es interesante que en este grupo de pacientes, en quienes se logró una corrección exitosa un porcentaje importante de los pacientes (30%) acudieron a nuestra institución asintomáticos, referidos por algún médico al detectar un soplo en el examen médico de rutina o al detectar una discrepancia entre los pulsos de extremidades superiores e inferiores. Estos pacientes con gradientes bajos transcoartación y con un patrón ecocardiográfico de discreta hipertrofia ventricular izquierda antes de la corrección, tienen una función ventricular izquierda normal, incluyendo al IRM. Por otro lado, resulta interesante que los pacientes que llegaron a nuestra institución con hipertensión arterial sistémica importante, presentan al seguimiento IRM anormales. Solo 4 pacientes (10%) se presentaron en estado de choque. Por ser un número muy pequeño la diferencia entre los grupos no son estadísticamente valorables.

Dentro de la evaluación ecocardiográfica inicial de pacientes con coartación aórtica es importante definir el patrón de compartimiento del ventrículo izquierdo. En el estudio establecimos cuatro patrones ecocardiográficos. El mayor número de casos se ubicó en los grupos de hipertrofia ventricular izquierda moderada más cierto grado de dilatación ventricular izquierda y solo 5 casos llamaron la atención por sus características especiales, De estos, 3 tenían al diagnóstico un ventrículo izquierdo importantemente dilatado, con grados ligeros de hipertrofia ventricular izquierda y 2 tuvieron un grado de hipertrofia ventricular izquierda exagerado. Los 5 tuvieron IRM elevados y TCI, TRI y TE anormales. Parece entonces que las características del miocardio ventricular izquierdo antes de la corrección es un factor determinante en la remodelación ventricular izquierda o falta de ella después de la corrección de coartación aórtica y por ende, de la función ventricular izquierda resultante.

En base a esta interpretación, sería necesario realizar estudios de seguimiento a pacientes después de su corrección de coartación aórtica, y a pesar de registrarse un gradiente < 20 mm Hg en la zona operada realizar un estudio ecocardiográfico completo que incluya la evaluación integral de la función ventricular izquierda, realizar monitorización continua de la presión arterial y realizar estudios en reposo y al ejercicio ya que muy probablemente gradientes bajos al reposo pueden ser importantes durante el ejercicio y esto ser una explicación a algunas de las alteraciones en la función ventricular que permanecen en este tipo de pacientes y que permitan establecer una ruta crítica en su manejo, en quienes sería necesario considerar cuidadosamente el uso de betabloqueadores y/o la colocación de "stents" a pesar de medirse gradientes bajos al reposo.

CONCLUSIONES

Los mecanismos que expliquen que los pacientes con antecedente de coartación aórtica aún después de una corrección exitosa, continúan con una masa ventricular izquierda elevada y contractilidad incrementada (medida por índices endocárdicos) aún no están claros. La función ventricular izquierda global (con base en el IRM) está alterada en este grupo de pacientes. Es necesario realizar estudios longitudinales para tratar de dilucidar la naturaleza de estos eventos. De acuerdo a este estudio, la edad al momento de la corrección, el cuadro clínico al momento del diagnóstico y las características ecocardiográficas del ventrículo izquierdo antes de la corrección juegan un papel determinante.

LIMITACIONES DEL ESTUDIO

La mayoría de los índices realizados en el presente trabajo, tienen poco tiempo de haber sido introducidos como parte de la evaluación ecocardiográfica de la función ventricular izquierda, por lo que en los estudios quirúrgicos solo contamos con los índices ecocardiográficos tradicionalmente usados, lo cual puede ser una limitante al tratar de comparar la función ventricular izquierda en los niños con coartación aórtica antes y después de su corrección

REFERENCIAS

1. Bower C, Ramsay JM 1994 Congenital Heart Disease, A 10 YEAR COHORT, Journal of Paediatric Child Health 30: 414-418.
2. Campbell M, Polani P E 1961 The aetiology of coarctation of the aorta. Lancet í: 463-468.
3. Izakuwa T, mullholland H C, Rowe R D 1979 Structural heart disease in the newborn. Archives of Diseases in Childhood 54: 281-285.
4. Kimball T R, Reynolds J M, Mays W A, Khoury P Claytor R P, Daniels SR 1994 Persistent Hyperdynamic cardiovascular state at rest and during exercise in children after succesful repair of coarctation of the aorta. Journal of American College of Cardiology 24: 194-200
5. Barry A. The aortic arch derivatives in the human adult. Anat Rec 1951; 111: 221-238 6.-Ho SY, Anderson RH. Coarctation, tubular hypoplasia and the ductus arteriosus. Br Heart J 1979;41: 268-270
6. Rudolph AM, Heymann MA, Spitznas U. Hemodynamic considerations in the development of narrowing of the aorta. Am J Cardiol 1972; 30 :514-525
7. Hemberger LK, Sahn DJ, Kleinman CS, et al Antenatal diagnosis of coarctation of the aorta : a multicenter experience. J: Am Coll Cardiol 1994; 23: 417-423.
8. Clarck EB. Neck web and congenital heart defects : a pathogenic association in 45 X-O Turner syndrome? Teratology 1984;29355-361.
9. Appleton CP, Galloway JM, Gonzalez MS, Gaballa M, Bsnigth. Estimation of left ventricular filling pressures using two-dimensional and Doppler echocardiography in adult patients with cardiac disease. Additional value of analyzing left atrial size, left atrial ejection fraction and the difference in duration of pulmonary venous and mitra] flow velocity at atrial contraction. MA. J Am Coll Cardiol 1993;22(7):1972-82.
10. Wessel A, Buchhorn R, Lober M, Eigster G, Hulpke-Wette M, Bursch J. Z Kardiol. Noninvasive assesment of wall stress related velocity of circumferential fiber shortening as an index of left ventricular contractility in children.1 999;88(10):802-11.
11. Schiller NB: Two-dimensional echocardiographic determination of left ventricular volume, systolic funetion, and mass: summary and discussion of the 1989 recommendations of the American Society of Echocardiography. Circulation. 1991 84(suppl):1-280.
12. K, Manabe K, Kageji Y, Sasaki M, Hama M, Yamada H, et al. Evaluation of le. Oki T, Fukuda N, luchi A, Tabata T, Kiyoshige ft ventricular diastolic hemodynamics from the left
13. ventricular inflow and pulmonary venous flow velocities in hypertrophic cardiomyopathy. Jpn Heart J. 1995 Sep;36(5):617-27.
14. Weihs W, Anelli-Monti B, Schuchlenz H, Harb S. Practical assesment using transmitral Doppler echocardiography for the evaluation of left ventricular filling pressure in patients with systolic ventricular dysfunction. Acta Med Austriaca 1999;26(1):8-11.

15. Hung N et al: Measurement of left ventricular dp/dt by simultaneous Doppler echocardiography and cardiac catheterization. *J Am Soc Echo.* 1992;5:147 Basnigh MA, Gonzalez MS, Kershenovicha SC, Appleton CP. Pulmonary venous flow velocity: relation to hemodynamics, mitral flow velocity and left atrial volume, and ejection fraction. *J Am Soc Echocardiogr.* 1991;4(6):547-58.
16. Mulvagh S, Quinones MA, Kleiman NS, Cheirif J, Zoghbi WA. Estimation of left ventricular end-diastolic pressure from Doppler transmitral flow velocity in cardiac patients independent of systolic performance. *J Am Coll Cardiol* 1992;20(1):112-9.
17. Rossvoll O, Halle LK. Pulmonary venous flow velocities recorded by transthoracic Doppler ultrasound: relation to left ventricular diastolic pressures. *J Am Coll Cardiol* 1993;21(7):1687-96.
18. Rossvoll O, Hatle LK. Pulmonary venous flow velocities recorded by transthoracic Doppler ultrasound: relation to left ventricular diastolic pressures. *J Am Coll Cardiol* 1993;21(7):1687-96.
19. Rokey R et al: Determination of parameters of left ventricular diastolic filling with pulsed Doppler echocardiography: Comparison with cineangiography. *Circulation* 1985;71:543.
20. Bryg RJ, Williams GA, Labovitz AJ: Effect of aging on left ventricular diastolic filling in normal subjects. *Am J Cardiol.* 1987;59:971.
21. Klein AL, Tajik AJ: Doppler assesment of pulmonary venous flow in healty subjects and in patients with heart disease. *J Am Soc Echo.* 1991;4:379.
22. Thomas L. Gentles, MB, ChB. Stephen P. Sanders,MD, Steven D. Colan, MD.Misrepresentation of left ventricular contractile function by endocardial indexes: Clinical implications after coarctation repair.
23. monitoring and left ventricular mass and function after successful surgical repair of coarctation of the aorta. *J. Am Col! Cardiol* 1992;20:197-204.
24. Shimizu G, Zile MR, Blaustein AS, et al. Left ventricular chamber filling and midwall fiber lengthening in patients with left ventricular hypertrophy: overestimation of fiber velocities by conventional midwall measurements. *Circulation* 1985;71:266-72 24.-Beache GM, Wedeen VJ, Weisskoff RM, et al. Intramural mechanics in hypertrophic cardiomyopathy: functional mapping with strain-rate MR imaging. *Radiology* 1995; 197:117-24
25. De Simone G, Devereux RB, Celentano A, et al. left ventricular chamber and wat] mechanics in the presence of concentric geometry. *J Hypertens* 1999;17:1001-6 26.-Moskowitz WB, Schieken RM, Mosteller M, et al. Altered systolic and diaastolic function in children after "successful" repair of coarctation of the aorta. *Am Heart J* 1993;120:103-9.
26. Aoyagi T, Mirsky 1, Flannagan MF, et al. Myocardial function in immature and mature sheep with pressure-overload hypertrophy. *Am J Physiol* 1992;262:H 1036-H1048 28.-Auregemma GP,Silver KH, Priest MA, et al. Geometric changes allow normal ejection fraction despite

- depressed myocardial shortening in hypertensive left ventricular hypertrophy. *J. Am Coll Cardiol* 1995;26:195-202.
27. Carpenter Ma, Dammann JF, Watson DD, et al. Left ventricular hyperkinesia at rest and during exercise in normotensive patients 2 a 27 años después de de la reparación de coartación. *J Am Coll Cardiol* 1985;6:879-86.
 28. Leandro J, Smallhom JF, Benson L, et al. Ambulatory blood pressure monitoring and left ventricular mass and function after successful surgical repair of coarctation of the aorta. *J. Am Coll Cardiol* 1992;20:197-204.
 29. M. Ishii, G.Eto, C.Tei, T.Tsutsumi, K. Hashino, Y.Sugahara, W. Himeno, H.Muta, J.Furui, T. Akagi, R.Fukiyama, O. Toyoda, H. Kato. Quantification of Global Right 3Ventricular Function in Children with Normal Heart and Congenital Heart Disease: A Right Ventricular Myocardial Performance Index. *Ped. Cardiology* 21; 416-421.2000.
 30. Tatengco MV, Ross RD, Humes RA, et al. Enhanced resting left ventricular filling in patients with successful coarctation repair and exercise-induced hypertension. *Am Hear J* 1997; 134:1082-8.
 31. Palatini P, Vicentin P, Nicolosi G, et al. Endocardial versus midwall measurement o left ventricular function in mild hypertension: an insight from the Harvest Study. *J Hypertens* 1996; 14:1011-7
 32. Krishnamoorthy Vivekananthan, MD, Thomachan Kalapura, MD, Mandeep R. Usefulness of the Combined Index of Systolic and Diastolic Myocardial Performance to identify Cardiac Allograft Rejection. *The American Journal of Cardiology* 90: 517-520 35.-Leandro J. Smallhom J F, Benson et al 1992 Ambulatory blood pressure onitoring and left ventricular mass and function after succesful surgical repair of coartation of the aorta. *Journal of American College of cardiology* 20: 197-204
 33. D S Celermajer and K Greaves. Survívors of coarctatfón repair: fixed but not cured. *Heart* 2002;88:113-114
 34. Cohen M, Fuster V, Steele PM, et al. Coarctation of the aorta. Long-terco follow-up and prediction of outcome after surgical correction. *Círculation* 1989;80:840-5 38.-M Ishii, G. Eto, C: Tei, T. Tsutsumi, K. Hashino, Y. Sugahara, W. Himeno, H. Muta. Quantification of the Global Ventricular Function in Children with Normal 1-Ierat ad Congenital Heart Disease: A Right Ventricular Myocardial Performance Index_ *Pediatr Cardiol* 21: 416-421, 2000.
 35. Tei C, Ling LH, Hodge DO, Bailey KR, Oh JK, Rodeheffer RJ, Tajik AJ, Seward JB.New index of combined systolic and diastolic myocardial performance: a simple and reproducible measure of cardiac function — a study in normals and dilated cardiomyopathy. *J Cardiol* 1995 Dec;26(6): 357-66
 36. Benjamin W. Eidem,Chuwa Tei, Patrick W O"L,eary, Frank Cetta, James B Seward. Nongeometric quantitative assessment of righth and left ventricular function: Myocardial performance index in normal children and patients with Ebstein anomaly. *J Am S. Echo* 1998.11:9

37. Krishnamoorthy Vivekananthan, MD, Thomachan Kalapura, MD, Mandeep R. Mehra, MD, Carl J. Lavie,. Usefulness of the combined Index of Systolic and Diastolic Myocardial Performance to Identify Cardiac Allograft Rejection. The Am J of Cardiol,Vo1 90 Sept 1, 2002.