

COARTACION DE AORTA E INTERRUPCION DEL ARCO AORTICO

Dr. Luis García Guereta.
Servicio de Cardiología Pediátrica
Hospital Universitario La Paz. Madrid

I. COARTACIÓN AÓRTICA

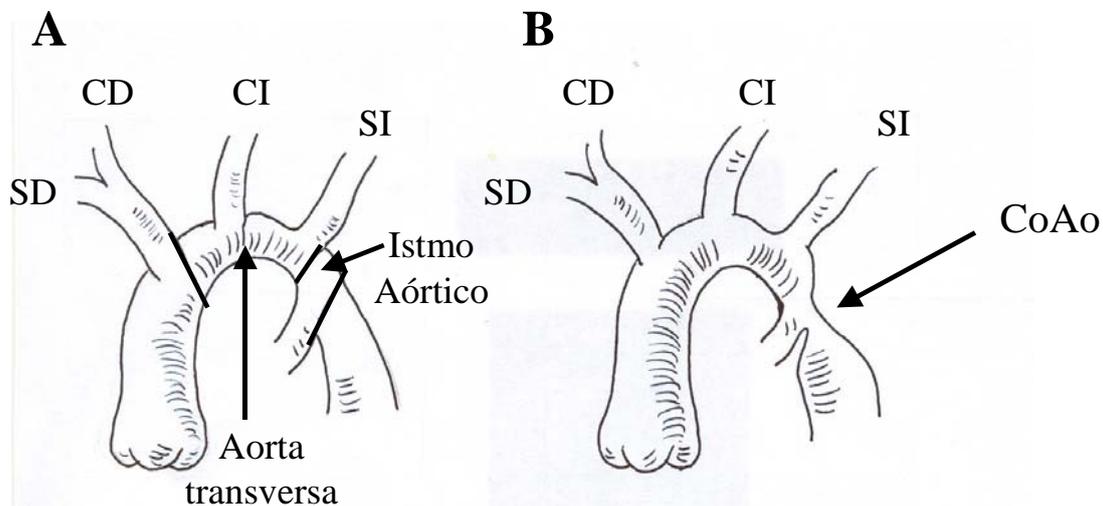


Fig. 1. A. Esquema de arco aórtico. B. Esquema de coartación aórtica SD: subclavia derecha. CD: Carótida derecha. CI: Carótida izquierda SI: subclavia izquierda. Co Ao: Coartación aórtica

DESCRIPCIÓN

El término coartación de aorta se refiere a un estrechamiento de la arteria aorta que causa una obstrucción al flujo aórtico¹⁻³. Típicamente se localiza en la aorta torácica descendente distal al origen de la arteria subclavia izquierda. La mayoría de las coartaciones se localizan en la zona de la pared posterior de la aorta opuesta a la inserción del ductus y se suelen denominar yuxtaductales,

habiéndose abandonado los términos coartación preductal y postductal. Se producen por una hipertrofia de la capa media de la porción posterior del vaso que protruye hacia el interior y reduce la luz del vaso. Se puede acompañar de hipoplasia de la aorta transversa (zona de la aorta desde el origen del tronco braquiocefálico hasta el origen de la arteria subclavia izquierda) y/o de la zona del istmo aórtico (zona de la aorta desde el origen de la subclavia izquierda hasta

la inserción del ductus). En un 4-5% de los casos se asocia con arteria subclavia derecha anómala que nace por debajo de la coartación. En los casos no intervenidos se va desarrollando una red de vasos colaterales desde las arterias mamarias internas a las ilíacas externas a través de las venas epigástricas en la porción anterior del cuerpo y desde las tirocervicales a la aorta descendente vía arterias intercostales que se hace patente durante la adolescencia y en la edad adulta pero que no suelen estar presentes durante los primeros años de vida¹. De forma infrecuente la coartación se localiza en la aorta torácica descendente o en la aorta abdominal¹⁻⁴.

La coartación aórtica se puede asociar con otras malformaciones intracardiacas sobre todo cuando se asocia con hipoplasia de la aorta. Se puede asociar a CIV en 1/3 de los pacientes. Se asocia a válvula aórtica bicúspide entre un 30-85%³, y en ocasiones se acompaña de otras lesiones obstructivas izquierdas (15%) como estenosis subaórtica, hipoplasia de ventrículo izquierdo y lesiones obstructivas mitrales (Síndrome de Shone). También es frecuente que se asocie coartación de aorta a malformaciones complejas intracardiacas.

INCIDENCIA

La coartación de aorta supone aproximadamente el 5.1% (3-10%) de las malformaciones cardiacas congénitas y constituye la octava malformación cardiaca por orden de frecuencia. Su prevalencia se estima en 2.09 por 10.000 recién nacidos vivos². Su incidencia es mayor en varones en relación 2:1. Es una malformación típicamente asociada con el Síndrome de Turner¹⁻³. La mayoría de los casos aparecen como casos aislados que responden al patrón de herencia multifactorial descrito para la mayoría de las cardiopatías congénitas pero también se han descrito casos familiares con herencia mendeliana⁵.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Los pacientes con coartación aórtica pueden diagnosticarse cuando se estudia un recién nacido con insuficiencia cardiaca severa, o cuando se estudian pacientes asintomáticos con alteraciones en la exploración clínica (soplo, diferencia de pulsos, hipertensión arterial). Su presentación clínica va a depender de la severidad de la lesión y de la asociación con otras malformaciones intracardiacas.

El ductus arterioso juega un papel trascendental en el caso de coartaciones aórticas severas, ya sean aisladas o asociadas a otras anomalías complejas. El flujo sanguíneo a aorta descendente en estas ocasiones proviene del ventrículo derecho a través del ductus. El ductus en el RN normal se cierra en 48h pero en casos de coartación puede permanecer abierto varias semanas con una luz muy pequeña³. La disminución severa de calibre del ductus o el cierre del mismo produce un fallo ventricular izquierdo con congestión severa, cortocircuito izquierda derecha por foramen oval y sobrecarga de volumen que rápidamente desemboca en una situación de shock con dificultad respiratoria severa, acidosis y ausencia de pulsos en miembros inferiores. Estas situaciones se hacen más patentes si hay CIV y lesiones obstructivas izquierdas asociadas. Los casos de coartación severa se suelen manifestar en la primera o en las dos primeras semanas de vida. Si la coartación no es tan severa, una vez que se cierre el ductus únicamente se manifestará por las alteraciones en la exploración clínica haciéndose evidente una diferencia de intensidad de los pulsos en la zona proximal y distal a la coartación así como una diferencia de tensión arterial presentando hipertensión en miembros superiores.

La exploración física en el caso de los recién nacidos puede poner de manifiesto situación de insuficiencia cardiaca

severa: palidez, frialdad acra, mala perfusión periférica, dificultad respiratoria taquipnea, taquicardia, ritmo de galope y hepatomegalia. La aparición de edemas es poco frecuente pero si aparecen pueden hacer sospechar síndrome de Turner. En la exploración inicial del recién nacido con el ductus abierto puede no advertirse diferencia de pulsos ni de tensión arterial.. Si la situación de insuficiencia cardíaca está muy establecida puede ser que no sea evidente la disminución de pulsos y de TA en miembros inferiores porque la TA será baja en todo el territorio arterial.

La diferencia de pulsos entre miembros superiores y miembros inferiores es la alteración de la exploración clínica principal en los casos de coartación aórtica por lo que se debe recalcar la necesidad de palpar los pulsos femorales en toda exploración pediátrica. En algunas circunstancias los pulsos femorales son difíciles de palpar especialmente en niños gordos y en niños con displasia de caderas. Es importante palpar todos los pulsos tanto los de los dos brazos como los carotídeos ya que puede haber coartaciones de aorta con nacimiento anómalo de la subclavia derecha (distal al punto de obstrucción) o con origen de la subclavia izquierda distal a la coartación. Los pulsos proximales a la obstrucción serán potentes y los distales débiles.

Cuando se advierte diferencia de pulsos es preciso tomar la tensión arterial en los cuatro miembros. Se deben utilizar aparatos fiables de medida y manguitos adecuados al tamaño del miembro. Las diferencias de presión superiores a 20 mm de Hg son significativas. El gradiente tensional puede ser muy elevado superior a 70 mm de Hg y la presión arterial en casos severos puede llegar a 200 en miembros superiores.

La mayoría de los niños con coartación aórtica tiene alteraciones en la auscultación y presentan soplos sistólicos precordiales de baja intensidad que son

también perceptibles en la región interescapular. Puede auscultarse un clic protosistólico si se asocia con válvula aórtica bicúspide. Pueden presentarse además soplos eyectivos si se asocia a lesiones obstructivas a nivel valvular o subvalvular aórtico y soplos sistólico correspondiente a comunicaciones interventriculares que son lesiones frecuentemente asociadas.

Métodos diagnósticos

La radiografía de tórax y el ECG son pruebas que siempre o casi siempre manifiestan alteraciones pero que raramente contribuyen al diagnóstico. La radiografía de tórax en el recién nacido con coartación severa puede mostrar cardiomegalia moderada o severa acompañada de signos de hiperaflujo pulmonar y de congestión pulmonar. Los niños más mayores pueden presentar radiografías normales o con cardiomegalia leve. En pacientes mayores no intervenidos se pueden notar escotaduras en el margen inferior de las costillas en su tercio medio que se conocen como muescas costales y que son secundarias a erosión producida por las arterias intercostales dilatadas.

El ECG puede ser normal en casos no severos. En el recién nacido con coartación severa muestra hipertrofia de ventrículo derecho mientras que en el niño mayor y en adulto con lesión severa muestra hipertrofia del ventrículo izquierdo.

La ecocardiografía doppler es el método diagnóstico fundamental para la detección de coartación aórtica. La definición de la zona afecta es más fácil en recién nacidos y lactantes que en niños mayores y adolescentes. Se puede observar una escotadura en la pared posterior de la aorta torácica y se pueden hacer mediciones del calibre de la aorta ascendente, de la aorta transversa, del istmo aórtico y de la aorta descendente. Por medio del doppler y del doppler color se

puede observar una aceleración de flujo en la zona de la coartación que permite evaluar la severidad de la obstrucción. Se puede calcular la diferencia de presión entre la aorta proximal y distal a la coartación. Las obstrucciones severas muestran un patrón de flujo característico que se extiende a la diástole⁶.

El cateterismo cardiaco y la angiografía demuestran la zona coartada, la extensión y severidad de la misma. Los gradientes obstructivos superiores a 20 mm Hg son significativos. Asimismo se puede estudiar la presencia de lesiones asociadas, definir la circulación colateral y evaluar la repercusión hemodinámica. El cateterismo no obstante tiene sus limitaciones: por una parte puede ser difícil pasar un catéter por zonas de obstrucción severa y por otra pueden presentarse complicaciones especialmente en pacientes hemodinámicamente comprometidos, especialmente los recién nacidos. Los pacientes que estén en situación de insuficiencia cardiaca severa pueden mostrar gradientes tensionales falsamente leves y además la permeabilidad del ductus puede hacer más difícil la correcta evaluación de la severidad de la lesión. Por todas estas razones se desaconseja realizar cateterismos cardiacos para la evaluación de la coartación de aorta especialmente en el periodo neonatal salvo que no se haya podido demostrar por otros métodos¹⁻².

En los últimos años se han desarrollado otras técnicas de imagen que son muy útiles para la evaluación del arco aórtico y que permiten realizar diagnóstico preciso de la coartación aórtica⁷. La angiorensonancia magnética (AngioRM) con inyección de gadolinio por una vía periférica permite hacer una buena evaluación del arco aórtico y permite hacer una reconstrucción tridimensional que muestre claramente los defectos. La limitación fundamental de la AngioRM es que es una técnica que exige la colaboración absoluta del paciente que debe permanecer totalmente inmóvil durante

un periodo de tiempo no inferior a 15 minutos por lo que los niños requieren sedación y colaboración de un anestesista. Por otra parte la calidad de las imágenes obtenidas es mayor en pacientes mayores que en niños pequeños. El TAC de alta calidad limita la duración del estudio pero no exime de radiaciones. Ambas técnicas son muy prometedoras en el futuro. Actualmente aunque no son la exploración de primera elección son útiles para la evaluación y el seguimiento de los pacientes.

TRATAMIENTO MÉDICO

El recién nacido con coartación severa puede estar en situación muy grave y requiere en primer lugar estabilización clínica incluyendo corrección rápida de la acidosis y del equilibrio hidroelectrolítico, diuréticos y en muchas ocasiones ventilación mecánica y perfusión de drogas vasoactivas. Asimismo requiere perfusión inmediata de PGE1 para reabrir el ductus. La dosificación de PGE1 es la estándar a 0.1 microgr/kg/min durante 20 min. seguida de percusión de mantenimiento a 0.03. Cuando el paciente es mayor de 10-15 días la utilidad de la PGE1 es baja pero ocasionalmente se ha demostrado eficaz hasta las 4 a 6 semanas de vida³. Si se reabre el ductus se notará un aumento de la TA en miembros inferiores así como aumento de la perfusión periférica y mejoría general¹⁻³.

El niño más mayor que normalmente únicamente presenta hipertensión arterial no responde a los fármacos hipotensores hasta después de la cirugía.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

La coartación aórtica se puede resolver quirúrgicamente o a través de procedimientos de cardiología intervencionista^{1-3, 8-16}. Aunque hay cierta controversia la mayor parte de los autores recomien-

dan cirugía para el tratamiento de la coartación aórtica nativa ya que es más elevada la aparición de aneurismas (2-20%) y de recoartaciones (31%) a medio plazo después de la dilatación con catéter. Algunos grupos han preconizado la angioplastia con catéter balón incluso en el recién nacido pero los resultados son peores que los quirúrgicos y el índice de complicaciones más alto. La técnica quirúrgica más preconizada es la resección y anastomosis termino-terminal pero no siempre es posible especialmente cuando se asocia con hipoplasia del istmo aórtico o de la aorta transversa. En estos casos se recurre a técnicas de ampliación con parche o con tejido proveniente de las subclavia izquierda (técnica de Waldhausen). También se puede recurrir a realizar una amplia disección del arco aórtico, ligar la aorta a nivel del istmo, realizar una incisión longitudinal en todo el borde inferior de la aorta transversa y del istmo aórtico y suturar la aorta descendente de forma término lateral. La problemas más frecuentes dependientes de la técnica quirúrgica son la reestenosis que es especialmente frecuente en la cirugía de lactante y de recién nacido (hasta el 50%) y la aparición de aneurismas que es más frecuente con la técnica de ampliación con parche especialmente si se asocia a hipoplasia de aorta transversa pudiendo producirse hasta en un 10% de los pacientes¹²⁻¹³.

En casos de lesiones asociadas las más frecuentes son la CIV y las obstrucciones al tracto de salida del VI. En el caso de CIV asociadas hay mucha discusión sobre el tratamiento quirúrgico de elección¹⁷⁻²⁰. Las opciones incluyen cirugía aislada de la coartación con cierre posterior de la CIV si es necesario, cirugía de la coartación y banding de la arteria pulmonar con posterior cierre de CIV y debanding o corrección combinada inicial de ambas lesiones. La mayoría de los centros abogan por realizar una aortoplastia en primer lugar y realizar ban-

ding de la arteria pulmonar si la CIV es grande y en un segundo tiempo retirar el banding y cerrar la CIV sobre la base de un estudio multicéntrico publicado en 1994 que puso de manifiesto que esta estrategia tenía mucha menor mortalidad que el abordaje combinado de ambas lesiones¹⁸. En los últimos años se ha reducido la morbilidad y la mortalidad de la cirugía extracorpórea en lactantes y recién nacidos y hay cierta tendencia en centros con amplia experiencia en cirugía neonatal a la cirugía correctora en un sólo tiempo²⁰.

La mortalidad de la coartación aórtica aislada es baja pero la mala situación clínica al ingreso en el caso de los recién nacidos y la presencia de lesiones asociadas hace que la mortalidad global para todos los pacientes pueda superar el 10%^{1-3, 8-12}. Son frecuentes algunas complicaciones postoperatorias especialmente la hipertensión arterial²¹, que suele ser transitoria y el sangrado, especialmente en pacientes más mayores o reintervenciones. Infrecuentemente se presenta isquemia intestinal postoperatoria (síndrome postcoartectomía) por lo que se suele retrasar la introducción de la alimentación 48 horas. También se pueden presentar quilotórax, parálisis del nervio recurrente y muy raramente paraplegia (incidencia del 0.5% en una recopilación de 12000 casos intervenidos en varios centros)²².

Cateterismo intervencionista

La coartación aórtica se puede dilatar por medio de angioplastia con catéter balón. Es la técnica de elección para dilatar zonas de reestenosis después de la cirugía²³. Su utilización como método de abordaje de la coartación nativa está muy discutido¹⁴⁻¹⁶. Los estudios comparativos entre cirugía y cateterismo realizados en la misma época son muy escasos¹⁴. La angioplastia con catéter balón es útil para liberar la obstrucción obteniéndose reducciones del gradiente

de presión y aumentos del calibre del vaso muy significativos habiéndose realizado con éxito incluso en lactantes pequeños y recién nacidos¹⁵ pero con un índice más elevado de reestenosis y de aneurismas en la zona de dilatación. Se deben reservar los procedimientos de cateterismo para pacientes mayores, con lesiones circunscritas o para aquellos con alto riesgo por escasa circulación colateral. Las técnicas que se han utilizado son la angioplastia con catéter balón y la implantación de stents que son dispositivos intravasculares circulares que mantienen la dilatación del vaso producida por los catéteres de dilatación. La implantación de estos dispositivos requiere inserción de catéteres de grueso calibre y su utilidad se reserva para pacientes mayores²⁴.

PRONÓSTICO

La historia natural de la coartación aórtica aislada es mejor que la de la coartación con lesiones asociadas. Los recién nacidos con insuficiencia cardíaca tienen muy mal pronóstico y una mortalidad prácticamente total sin intervención en las primeras semanas de vida. Aproximadamente un 10% tendrán una insuficiencia cardíaca más leve y pueden sobrevivir sin intervención hasta la edad adulta. En la adolescencia y en edad adulta es muy frecuente el desarrollo de una miocardiopatía hipertensiva y el 90% de los pacientes no tratados fallece antes de los 50 años, siendo la edad media de muerte a los 35^{1,26}.

La supervivencia de los pacientes intervenidos depende de la severidad de la lesión, de la edad y el peso en el momento de la intervención, del grado de hipoplasia del istmo o de aorta transversa acompañante y de la presencia de lesiones asociadas. Los resultados actuales son buenos especialmente en casos de coartación aórtica aislada con mortalidad quirúrgica inferior al 2% y supervivencia superior al 95% al año y supe-

rior al 90% a los 5 y 10 años^{25,27}. La técnica quirúrgica influye en el porcentaje de recoartación aórtica y en la incidencia de reintervención. Los recién nacidos presentan hipoplasia frecuente de la aorta transversa y requieren ampliación del arco por diversas técnicas. Con las técnicas más nuevas de ampliación de la anastomosis se ha reducido la incidencia de recoartación desde un 20-40% a incidencias menores del 10%²⁸. Los resultados son peores cuando se acompañan de comunicación interventricular grande o múltiple es cercana al 70% al año y del 60% a los 5 y 10 años mientras que cuando acompaña a lesiones cardíacas complejas no llega al 40% al año y supera levemente el 15% a los 5 y 10 años según datos publicados hace 10 años.⁸ Las series más modernas ofrecen una supervivencia superior al 90%^{25,27,28}

PROTOCOLO DE SEGUIMIENTO

El protocolo de seguimiento debe tener en cuenta en primer lugar si el procedimiento ha sido efectivo o no. La valoración postoperatoria va encaminada a determinar si hay obstrucción residual, hipertensión arterial residual o aneurismas de la zona intervenida. Se considera efectiva cuando el gradiente obstructivo residual es menor de 20-30 mm de Hg sin extensión del mismo a la diástole, sin hipertensión arterial y sin imagen de dilatación de la zona intervenida.

Las revisiones deben incluir toma de tensión arterial por métodos fiables, Ecocardiograma y radiografía de tórax. se deben revisar a los 3, 6 meses, al año y después cada 2 años²⁹. Tienen utilidad durante el seguimiento en algunas ocasiones el test de esfuerzo y el Holter de presión. Puede necesitarse en ocasiones resonancia magnética especialmente si hay sospecha de recoartación o de aneurisma. El cateterismo no se utiliza como método diagnóstico de seguimiento y se reserva únicamente para realización de

dilataciones con catéteres en caso de re-coartación aórtica. Se debe valorar el momento más adecuado para la realización de angioplastia con catéter en pacientes operados que no debe realizarse de forma precoz.

REVISIONES POR EL PEDIATRA Y CAUSAS DE DERIVACIÓN NO PROGRAMADA A CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

Tras el tratamiento quirúrgico los pacientes recién nacidos con coartación aórtica severa experimentan una mejoría clara recuperan peso rápidamente y desaparecen los signos de insuficiencia

cardiaca que presentaban antes de la intervención. Es importante una colaboración estrecha entre el pediatra de cabecera y el especialista. El pediatra puede colaborar en el seguimiento de los pacientes especialmente los pacientes mayores en los que es relativamente frecuente la hipertensión arterial postoperatoria. Si se constata hipertensión persistente al retirar o disminuir el tratamiento antihipertensivo se debe reenviar al paciente al especialista para valoración del resultado quirúrgico^{8-12,21}. En algunos casos la hipertensión persiste a pesar del tratamiento y precisa revisiones periódicas de seguimiento de hipertensión.

II. INTERRUPCIÓN DEL ARCO AÓRTICO

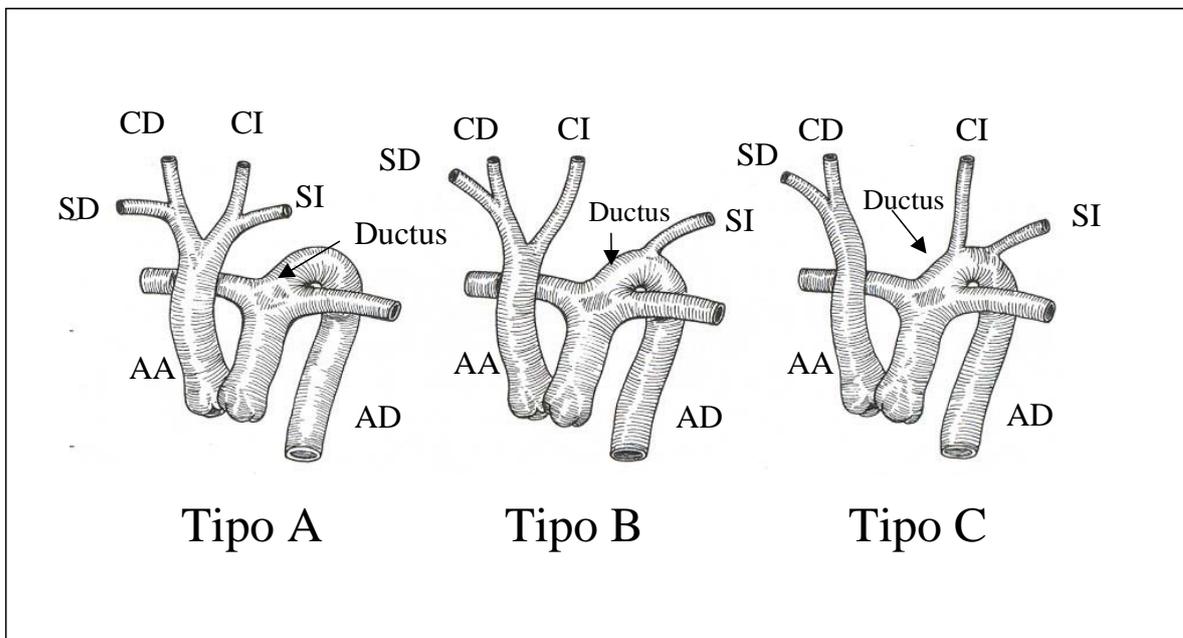


Fig. 2. Interrupcion del arco aórtico. SD: Arteria subclavia derecha. SI: Arteria subclavia izquierda. CD: Arteriacarótida derecha. CI: Arteria carótida izquierda. AA: Aorta ascendente. AD: Aorta descendente

DESCRIPCIÓN

La interrupción del arco aórtico (IAA) se caracteriza por la falta de continuidad entre la aorta ascendente y la aorta descendente. En el año 1959 Celoria y Patton hicieron una clasificación basada en la zona de obstrucción en relación con la salida de los grandes vasos en tipos A, B y C³⁰. El tipo A se produce por interrupción entre el origen de la arteria la subclavia izquierda y la aorta descendente y supone un 42% de todos los casos. En el tipo B la interrupción se produce entre la arteria carótida izquierda y la subclavia izquierda y supone un 53% del total de casos. La interrupción tipo A se refiere a la obstrucción entre el tronco braquicefálico y la arteria carótida izquierda y es la más infrecuente (<5%)³¹. Casi todos los pacientes con IAA tienen una CIV grande que en su mayor parte afecta al septo conal, que se suele desviar hacia la izquierda y produce una mala alineación del tabique que puede producir con frecuencia estenosis subvalvular aórtica^{1,32}. Las anomalías asociadas más frecuentes son el truncus y la ventana aorto pulmonar. La interrupción del arco aórtico sin otras anomalías asociadas es excepcional.

La aorta ascendente suele tener un calibre de aproximadamente la mitad de lo normal. La arteria subclavia derecha se puede originar de forma anómala desde la aorta descendente especialmente en los casos de IAA tipo B.

INCIDENCIA

La IAA es muy infrecuente, con una incidencia de 0.003 por 1000 recién nacidos³³. No presenta predominio de sexos. La IAA tipo B se asocia con frecuencia a microdelección del cromosoma 22 y a Síndrome de Di George. Un 14% del total de los pacientes con microdelección 22 q 11³⁴ presentan IAA y hasta un 50% de los pacientes con IAA tipo B pueden tener microdelección 22q11³⁵.

Aunque la mayoría de los pacientes con microdelecciones tienen alteraciones fenotípicas características, pueden pasar desapercibidas en periodo neonatal por lo que se debe realizar estudio cromosómico en todos los casos.

FORMAS DE PRESENTACIÓN CLÍNICA

La mayoría de los pacientes se presentan en la primera semana de vida con signos de insuficiencia cardiaca, cianosis y dificultad respiratoria. Inicialmente no hay diferencia de pulsos ni de tensión arterial en los territorios proximal y distal a la interrupción. La CIV es grande por lo que se igualan las saturaciones en ambos ventrículos y no se producen por tanto diferencias de saturación entre miembros inferiores y superiores a pesar de que el flujo a aorta descendente provenga del ventrículo derecho^{1,3,32}.

Cuando se cierra el ductus arterioso se produce un aumento franco de flujo a arterias pulmonares y una disminución de flujo a aorta descendente que desemboca en una situación de bajo gasto con flujo pulmonar aumentado y edema pulmonar³. A nivel clínico se hace patente una disminución de pulsos y de TA en miembros inferiores con respecto a los superiores si la obstrucción es distal al origen de la subclavia izquierda (IAA tipo A); si la obstrucción es entre la subclavia izda y la carótida izda (IAA tipo B) la diferencia de pulsos será entre brazo derecho y brazo izquierdo y miembros inferiores. Si el pulso es mayor en el brazo izquierdo que en el derecho puede tratarse de IAA tipo A con subclavia derecha anómala y si tanto los pulsos de miembros superiores como inferiores son débiles en comparación con los carotídeos puede tratarse de una IAA tipo B con nacimiento anómalo de la arteria subclavia derecha por debajo de la interrupción del arco. La auscultación no es llamativa en estos pacientes; suelen tener soplos de bajo

grado y ritmo de galope. La CIV es grande y las presiones están igualadas en ambos ventrículos por lo que no se producen soplos significativos a este nivel.

Se deben tomar las tensiones arteriales en los 4 miembros y no olvidar palpar los pulsos carotídeos. Se deben utilizar manguitos adecuados para recién nacidos.

Métodos diagnósticos

El ECG en los casos de IAA suele mostrar crecimiento ventricular derecho o biventricular. Las alteraciones radiológicas no son específicas y suelen mostrar cardiomegalia con aumento de flujo pulmonar y grados variables de congestión.

El diagnóstico ecocardiográfico debe incluir la visualización de la discontinuidad del arco aórtico, la definición de la comunicación interventricular y el diagnóstico de lesiones asociadas^{1,3,32,36,37}. La aorta ascendente tiene un calibre claramente menor que el tronco pulmonar. Se puede visualizar la continuidad del tronco pulmonar con el ductus y la aorta descendente. Las ramas pulmonares habitualmente están dilatadas y son confluentes. Se debe hacer una correcta valoración del tamaño y la localización de la comunicación interventricular. En general se produce una reducción del tracto de salida del ventrículo izquierdo por desplazamiento del septo conal. No se producen gradientes obstructivos subaórticos porque la CIV es amplia y no restrictiva por lo que la obstrucción subaórtica es más difícil de diagnosticar. Se han descrito diversas medidas de la región subvalvular aórtica, tanto en valores absolutos (< 4 mm) como en valores z que buscan predecir la aparición de obstrucción subaórtica significativa en el postoperatorio³⁶⁻³⁷. La asociación con obstrucción subvalvular aórtica afecta negativamente al pronóstico³⁶⁻⁴⁰.

El diagnóstico angiográfico de la interrupción del arco aórtico exige la realización de angiografías en aorta ascendente que se puede sondar a través de un catéter venoso avanzado a través de foramen oval, ventrículo izquierdo y aorta ascendente o de forma retrógrada por vía arterial a través de catéteres introducidos a través de arteria axilar derecha siempre que el origen de la subclavia izquierda no sea anómalo en cuyo caso nacería distal a la interrupción del arco. La angiografía en aorta ascendente muestra una aorta ascendente de calibre inferior al tronco pulmonar. En la IAA tipo A los tres troncos supraaórticos nacen previos a la obstrucción, en el tipo B nacen el tronco braquiocefálico y la carótida izquierda y en el tipo C únicamente el tronco braquiocefálico. También se puede hacer una inyección de contraste en aorta descendente con técnicas que permiten visualizar relleno retrógrado del ductus arterioso, de las arterias pulmonares y de los vasos que nazcan distales a la obstrucción contribuyendo a una correcta valoración de la longitud del segmento del arco obstruido. La definición de lesiones asociadas en general se hace por ecocardiografía pero pueden ser necesarias angiografías en VD o VI para aclarar dudas diagnósticas. El diagnóstico hemodinámico de la obstrucción subaórtica tiene sus limitaciones ya que la CIV es grande y no se registran gradientes obstructivos subvalvulares aórticos por lo que el cateterismo se limita a la imagen angiográfica.

La necesidad de la realización del cateterismo cardiaco y la angiografía está muy discutida por varios motivos. En primer lugar la visualización de los defectos por ecocardiografía suele ser buena, el cateterismo no está en absoluto exento de riesgos en recién nacidos graves, existen limitaciones en cuanto a la correcta evaluación hemodinámica de la estenosis subaórtica asociada y por último la realización de angiografías en aorta ascendente suele precisar catete-

rismo arterial de miembros superiores que puede incluir disección arterial.

La resonancia magnética se utiliza muy infrecuentemente para el diagnóstico inicial de interrupción del arco aórtico. Se ha extendido más su utilización para la valoración postoperatoria especialmente en pacientes mayores con sospecha de obstrucción residual en el arco aórtico.

TRATAMIENTO MÉDICO

Los pacientes con IIA precisan medidas de estabilización inmediatamente después del diagnóstico, que incluyen, al igual que los casos de coartación aórtica, corrección de la acidosis, del equilibrio ácido-base, diuréticos, drogas vasoactivas, ventilación mecánica y perfusión de PGE1^{1,3,32}.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

El objetivo del tratamiento quirúrgico es restaurar la continuidad del arco aórtico y corregir las lesiones asociadas. Se puede hacer una cirugía definitiva en un tiempo o se puede corregir el arco aórtico con o sin banding de la arteria pulmonar y en un segundo tiempo cerrar la comunicación interventricular. Aunque en los últimos años se tienda a la corrección definitiva en un sólo tiempo hay muchos grupos que siguen utilizando la cirugía paliativa inicial con corrección posterior. La mortalidad combinada precoz y tardía de la reparación en un sólo tiempo se ha referido entre un 18-42% y la combinada después de cirugía en dos tiempos entre un 35 y un 72%⁸.

La continuidad del arco aórtico se restablece de forma diferente según la IAA sea de tipo A, B o C y de la distancia que exista entre ambos cabos así como del grado de hipoplasia de aorta ascendente y de aorta transversa. Es necesario en todos los casos una amplia disección y la eliminación total del tejido ductal. En los casos de interrupción tipo A la

cirugía es similar a los casos de coartación severa; en la IAA tipo B requiere amplia movilización de la aorta descendente y anastomosis amplia de la misma con la aorta ascendente. Puede ser necesario ampliar la misma con prótesis, con la carótida izquierda o la subclavia izquierda.^{1,8,9}

PRONÓSTICO

La mayoría de los pacientes con interrupción del istmo aórtico sin tratamiento quirúrgico fallecen en la etapa de recién nacido o de lactante. La supervivencia ha aumentado claramente a raíz de la aparición del tratamiento con PGE1 que ha permitido la estabilización de los pacientes previo al tratamiento quirúrgico.

Los datos del único estudio multicéntrico, realizado entre 1987 y 1992 y, que englobaba a 183 pacientes ofrecía una supervivencia al mes al año y a los 3 años de la cirugía del 73%, 65% y 63% respectivamente y reseñaba como factores de mal pronóstico el bajo peso, la edad precoz de cirugía, la presencia de CIV restrictiva y la asociación a obstrucción subaórtica³⁸. En los últimos años los resultados quirúrgicos referidos por algunos grupos están mejorando lo que lleva a la corrección en un sólo tiempo con supervivencia a los 5 años cercanas del 70-90%³⁹⁻⁴¹. Los pacientes con mejor expectativa de supervivencia son los pacientes de buen peso, con CIV aislada grande y que no presentan obstrucción subvalvular aórtica. La interrupción tipo C tiene un riesgo muy alto de fallecimiento pero afortunadamente es excepcional⁸.

REVISIONES EN CARDIOLOGÍA

Los pacientes a los que se realiza aortoplastia con banding de la arteria pulmonar como cirugía inicial requieren una supervisión estrecha para determinar cuando es el mejor momento para la cirugía definitiva. La mayor parte de los

pacientes en los que no se realiza un cierre primario de la CIV tienen signos de insuficiencia cardíaca precoz que obliga a cerrar la CIV en el primer mes después de la cirugía del arco aórtico³⁸. En la mayor parte de las ocasiones en que se evidencian lesiones obstructivas a nivel del tracto de salida del ventrículo izquierdo después de la cirugía inicial^{8,38} la detección es precoz en el primer mes o dos después de la cirugía por lo que se deben hacer revisiones precoces después del alta que incluyan nueva valoración ecocardiográfica.

Las estenosis residuales del arco aórtico se pueden valorar tanto clínicamente (diferencia de pulsos y tensiones arteriales entre aorta ascendente y aorta descendente) así como por ecocardiografía al igual que en los casos de coartación operada.

REVISIONES POR EL PEDIATRA Y CAUSAS DE DERIVACIÓN NO PROGRAMADA A CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

La situación clínica de los pacientes intervenidos de IAA será muy variable dependiendo de si se ha realizado una cirugía definitiva en un tiempo o de si se ha realizado una técnica paliativa. Los pacientes con cirugías paliativas y los pacientes corregidos en los que aparecen lesiones residuales importantes son pacientes muy delicados que presentan signos de insuficiencia cardíaca y que precisan medicación y nuevas intervenciones. El apoyo nutricional es muy importante en estos casos y suelen precisar suplementos calóricos. Con frecuencia tienen dificultades en la deglución y retraso ponderoestatural. Por todos estos motivos es preciso un estrecho contacto entre el pediatra y el cardiólogo infantil. En muchas ocasiones puede ser necesaria la participación de expertos en nutrición. Son también frecuentes las infecciones respiratorias tanto de vías altas como de vías bajas y en periodos invernales es necesario tomar

medidas de profilaxis frente al virus respiratorio sincitial⁴². La mala evolución de la curva ponderoestatural y la aparición de complicaciones respiratorias son motivos frecuentes de consulta entre el pediatra general y el especialista en cardiología infantil.

BIBLIOGRAFIA

1. Morriss MJH, McNamara D. Coarctation of the aorta and interrupted aortic arch. En "The science and practice of Pediatric Cardiology" Garson A Jr, Bricker JT Fisher DJ and Neish SR 2 nd edition Williams and Wilkins Baltimore 1998. 1347-83.
2. Beekman RH. Coarctation of the aorta. en "Heart disease in infants ,children and adolescents. Including the fetus and young adult". Moss and Adams. 5th Ed. Williams and Wilkins. Baltimore 1995
3. Rudolph AM. Aortic arch obstruction. En "Congenital diseases of the heart. Clinical-Physiological considerations". Futura. Armonk NY 2001.
4. Riemenschneider TA, Emmanoulides GC, Hirose F et al. Coarctation of the abdominal aorta in children: report of three cases and review of the literature. *pediatrics* 1969;44:716-26.
5. Stoll C, Alembik Y, Dott B. Familial coarctation of the aorta in three generations. *Ann Genet.* 1999;42(3):174-6.
6. Carvalho JS, Redington AN, Shinebourne EA et al. Continuous wave doppler echocardiography and coarctation of the aorta:gradients and flow pattern

- in the assessment of severity. *Br Heart J* 1990;64:133-37.
7. Gutberlet M, Hosten N, Vogel M et al. Quantification of morphologic and hemodynamic severity of coarctation of the aorta by magnetic resonance imaging. *Cardiol Young*. 2001 Sep;11(5):512-20.
 8. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Coarctation of the aorta and interrupted aortic arch. En "Cardiac Surgery. Ed. 2nd Edition. Churchill Livingstone NY 1993. pag 1263-327
 9. Castañeda AR, Jonas RA, Mayer JE and Hanley FL. Aortic coarctation. En "Cardiac surgery of the neonate and infant. Saunders 1994.
 10. Younoszai AK, Reddy VM, Hanley FL, Brook MM. Intermediate term follow-up of the end-to-side aortic anastomosis for coarctation of the aorta. *Ann Thorac Surg*. 2002 ;74:1631-4.
 11. Dodge-Khatami A, Backer CL, Mavroudis C. Risk factors for recoarctation and results of reoperation: a 40-year review. *J Card Surg*. 2000;15:369-77.
 12. Maxey TS, Serfontein SJ, Reece TB, Rheuban KS, Kron IL. Transverse arch hypoplasia may predispose patients to aneurysm formation after patch repair of aortic coarctation. *Ann Thorac Surg*. 2003;76:1090-3.
 13. Haverich A, Berger J, Meinertz T, Nienaber CA. Predictors of aneurysmal formation after surgical correction of aortic coarctation. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:617-24.
 14. Hernandez-Gonzalez M, Solorio S, Conde-Carmona I. Intraluminal aortoplasty vs. surgical aortic resection in congenital aortic coarctation. A clinical random study in pediatric patients. *Arch Med Res*. 2003 Jul-Aug;34(4):305-10
 15. Benito Bartolome F. Dilatación transluminal de estenosis aórtica crítica y coartación aórtica neonatal. *An Esp Pediatr*. 2000 Aug;53(2):148-50.
 16. Patel HT, Madani A, Paris YM, Warner KG, Hijazi ZM. Balloon angioplasty of native coarctation of the aorta in infants and neonates: is it worth the hassle? *Pediatr Cardiol*. 2001 Jan-Feb;22(1):53-7.
 17. Gaynor JW. Management strategies for infants with coarctation and an associated ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2001;122:424-6.
 18. Quaegebeur JM, Jonas RA, Weinberg AD, Blackstone EH, Kirklin JW. Outcomes in seriously ill neonates with coarctation of the aorta: a multiinstitutional study. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1994;108:841-54.
 19. Isomatsu Y, Imai Y, Shin'oka T, Aoki M, Sato K. Coarctation of the aorta and ventricular septal defect: Should we perform a single-stage repair? *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2001;122:524-8
 20. Gaynor JW, Wernovsky G, Rychik, J, Rome JJ, DeCampi WM, Spray TL. Outcome following single-stage repair of coarctation with ventricular sep-

- tal defect. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2000;20:1-6
21. O'Sullivan JJ, Derrick G, Darnell R. Prevalence of hypertension in children after early repair of coarctation of the aorta: a cohort study using casual and 24 hour blood pressure measurement. *Heart.* 2002;88:163-6.
 22. Brewer LA, Fosburg RG, Mulder GA et al. Spinal cord complications following surgery for aortic coarctation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1979; 368-79.
 23. Siblini G, Rao PS, Nouri S, Ferdman B, Jureidini SB, Wilson AD.. Long-term follow-up results of balloon angioplasty of postoperative aortic recoarctation. *Am J Cardiol.*1998;81:61-7.
 24. Rosenthal E. Stent implantation for aortic coarctation: the treatment of choice in adults?.*J Am Coll Cardiol.* 2001 Nov 1;38(5):1524-7.
 25. Walhout RJ, Lekkerkerker JC, Oron GH. Comparison of polytetrafluoroethylene patch aortoplasty and end-to-end anastomosis for coarctation of the aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003; 126:521-8.
 26. Campbell M. Natural history of coarctation of the aorta. *Br Heart J* 1970; 32: 633.
 27. McElhinney DB, Yang SG, Hogarty AN. Recurrent arch obstruction after repair of isolated coarctation of the aorta in neonates and young infants: Is low weight a risk factor? *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003; 122: 883-90.
 28. Wood AE Javadpour H, Duff D et al. Is extended arch aortoplasty the operation of choice for infant aortic coarctation? Results of 15 years' experience in 181 patients, *Ann Thorac Surg* 2004;77: 1353-1358
 29. Maroto C, Enríquez de Salamanca F, Herráiz I, Zabala JI. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas más frecuentes. *Rev. Esp Cardiol* 2001; 54: 67-82.
 30. Celoria GC, Patton RB. Congenital absence of the aortic arch. *Am Heart J* 1959;58:407.
 31. Van Praagh R, Bernhard WF, Rosebthal A et al. Interrupted aortic arch. Surgical treatment. *Am J Cardiol* 1971;27:200-211.
 32. Whitley HG, Perry LW. Interrupted aortic arch. En "Fetal and Neonatal Cardiology" Long WA. Saunders 1990. 487-92
 33. Collins-Nakai RL, Dick M, Parisi-Buckely L et al. Interrupted aortic arch in infancy. *J Pediatr* 1976;88:929-38.
 34. Ryan A, Goodship J, Wilson D et al. Spectrum of clinical features associated with interstitial chromosome 22q11 deletions: a European collaborative study. *J Med Genet* 1997;34:798-804.
 35. Goldmuntz E, Clark B, Mitchell L et al. Frequency of 22q11 deletion in patients with conotruncal defects. *Pediatr Cardiol* 1998;32:492-98.
 36. T. Geva, L.K. Hornberger, S.P. Sanders, R.A. Jonas, D.A. Ott

- and S.D. Colan, Echocardiographic predictors of left ventricular outflow tract obstruction after repair of interrupted aortic arch. *J Am Coll Cardiol* 1993;22:1953–1960
37. H.D. Apfel, J. Levenbraun, J.M. Quaegebeur and L.D. Allan, Usefulness of preoperative echocardiography in predicting left ventricular outflow obstruction after primary repair of interrupted aortic arch with VSD. *Am J Cardiol* 1998;82:470–473
38. Jonas RA, Quaegebeur JM, Kirklin JW et al. Outcomes in patients with interrupted aortic arch and ventricular septal defect. A multiinstitutional study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;107:1099-113.
39. A. Serraf, F. Lacour-Gayet, M. Robotin, J. Bruniaux, M. Sousa-Uva, R. Rossin and C. Planche, Repair of interrupted aortic arch: a 10 year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 112 (1996), pp. 115–160
40. C. Schreiber, A. Eicken, M Vogt et al. Repair of interrupted aortic arch: results after more than 20 years, *The Annals of Thoracic Surgery* 2000;70:1896-1900
41. G.B. Luciani, R.J. Acherman, A.C. Chang, W.J. Wells and V.A. Starnes, One stage repair of interrupted aortic arch, ventricular septal defect and subaortic obstruction in the neonate: a novel approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 111 (1996), pp. 348–358.
42. Feltes TF, Cabalka AK, Meissner HC, for the Cardiac Synagis Study Group. Palivizumab prophylaxis reduces hospitalization due to respiratory syncytial virus in young children with hemodynamically significant congenital heart disease. *J Pediatr* 2003;143:532-4