

## Artículo especial

## Coartación aórtica. Interrupción del arco aórtico

Tomasa Centella Hernández<sup>a,\*</sup>, Dennis Stanescu<sup>b</sup> y Sinziana Stanescu<sup>c</sup><sup>a</sup> Departamento de Cardiopatías Congénitas, Hospital Ramón y Cajal, Madrid, España<sup>b</sup> Unidad de Cuidados Intensivos, Hospital Gregorio Marañón, Madrid, España<sup>c</sup> Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Ramón y Cajal, Madrid, España

## INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

## Historia del artículo:

Recibido el 17 de julio de 2013

Aceptado el 5 de marzo de 2014

On-line el 14 de abril de 2014

## Palabras clave:

Coartación de aorta

Interrupción del arco aórtico

Angioplastia

Stent

Cirugía

## RESUMEN

La coartación aórtica se define como una disminución de calibre en la aorta que se puede presentar a diferentes niveles y que da lugar a una dificultad en el flujo desde la aorta ascendente hasta la descendente. La edad de presentación en las formas más frecuentes varía desde el período neonatal hasta la edad adulta.

Aunque la forma de presentación más frecuente representa una estenosis aislada, la obstrucción puede llegar hasta la hipoplasia o incluso la interrupción del arco aórtico, asociándose a diferentes enfermedades congénitas más complejas.

Los avances en el tratamiento médico en las formas más severas, así como el desarrollo de las técnicas quirúrgicas y percutáneas, permiten en el momento actual manejar esta afección con excelentes resultados y baja morbimortalidad.

En este artículo pretendemos realizar una revisión de las definiciones actuales de este abanico de afecciones, así como de las opciones terapéuticas de las que disponemos en la actualidad.

© 2013 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.

Todos los derechos reservados.

## Coarctation of the aorta. Interruption of the aortic arch

## ABSTRACT

Aortic coarctation is defined as a decrease in the caliber of the aorta which can occur at different levels, and which difficult the flow from the ascending aorta to the descending. The age of presentation in the most frequent forms varies from the neonatal period to adulthood.

Although the most frequent presentation form represents an isolated stenosis, obstruction can be reached until the hypoplasia or even interruption of the aortic arch, associating with various more complex cardiac congenital pathologies.

Advances in medical treatment in more severe forms, as well as the development of surgical and percutaneous techniques allow now to manage this condition with excellent results and low morbidity and mortality.

In this article, we intend to conduct a review of the current definitions of this range of pathologies, as well as the therapeutic options which we have today.

© 2013 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Published by Elsevier España, S.L. All

rights reserved.

## Coartación aórtica

## Introducción

La coartación aórtica (CoAo) se refiere a un estrechamiento en la arteria aorta que causa una obstrucción al flujo distal a ella. Normalmente, se considera como una anomalía congénita simple. Sin embargo, aunque cuando nos referimos a coartación solemos pensar en el estrechamiento de la aorta descendente generalmente inmediatamente después de la arteria subclavia izquierda, la realidad es que frecuentemente es una patología que traduce un abanico

de alteraciones anatómicas y fisiológicas que se relacionan con un desarrollo anormal del corazón izquierdo.

## Embriología

La etiología de la CoAo permanece sin esclarecerse completamente, existiendo diferentes teorías que pretenden explicar el desarrollo de esta malformación. Se han descrito casos familiares, así como la asociación con varias alteraciones genéticas<sup>1</sup>.

Entre las diferentes teorías que intentarían explicar esta patología, se encuentran:

- Una teoría hemodinámica que explicaría esta patología por las alteraciones del flujo sanguíneo a nivel del istmo aórtico durante la vida fetal<sup>2</sup>, tratando asimismo de explicar las malformaciones

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: centellato@telefonica.net (T. Centella Hernández).

del tracto de salida izquierdo que se asocian con frecuencia (hipoplasia de la aorta, del VI y/o su tracto de salida, de la válvula mitral, lesiones estenóticas de la válvula aórtica. . .).

- Una teoría embriogénica que trataría de apoyar el patrón de migración cefálica anormal en el desarrollo del arco aórtico. Al considerar la embriología de la coartación, es importante revisar el desarrollo del arco aórtico y de la aorta descendente. El arco aórtico tiene ramas derivadas desde los arcos embriológicos braquiales (faríngeos) que inicialmente se desarrollan como estructuras simétricas pero que van regresando hasta alcanzar un patrón maduro. La hipoplasia, la interrupción o la coartación del arco distal entre la carótida izquierda y la subclavia izquierda son el resultado de un desarrollo anormal del segmento derivado del cuarto arco faríngeo izquierdo. La falta de migración en sentido cefálico de la arteria subclavia izquierda se originaría en el lugar de la coartación, lo que daría lugar a una retracción cuando el ductus se cierra.
- Y, por último, la teoría propuesta por Skoda, que se basa en el crecimiento anormal del tejido ductal dentro de la aorta<sup>3</sup>, lo que apoyaría el papel de este tejido en la forma más común: la coartación yuxtaductal. Estudios histopatológicos de la aorta a este nivel demuestran la infiltración de células musculares lisas en la zona de la coartación que darían lugar a un anillo circunferencial que determinaría el estrechamiento.

Sin embargo, ninguna de estas teorías explicaría el amplio espectro de malformaciones cardíacas asociadas.

### *Incidencia*

La CoAo supone entre la 5.<sup>a</sup> y 8.<sup>a</sup> malformación cardíaca congénita, afectando entre el 6-8% de estas cardiopatías, con una incidencia estimada de 1/2.500 nacidos vivos<sup>4</sup>. Afecta con mayor frecuencia a los varones (1,27-1,74:1)<sup>5</sup>, si bien en el caso de coartaciones que afectan a la aorta abdominal se presenta más frecuente en mujeres. En un 4-5% de los casos se asocia a arteria subclavia derecha anómala. Hasta en un 35% de los pacientes con síndrome de Turner se asocia la presencia de coartación aórtica<sup>6</sup>.

### *Clasificación*

La primera clasificación realizada por Bonnet en 1903<sup>7</sup> dividía esta patología en función de la anatomía y la edad en preductal (infantil) o posductal (del adulto). Sin embargo, se desechó, ya que ambos tipos pueden encontrarse a cualquier edad.

Actualmente, de forma práctica podemos clasificar la coartación según 3 tipos de parámetros:

- En función de la edad en: neonatal, infantil y del adulto.
- Según el segmento de presentación en: yuxtaductal, ístmica y del arco transversal.
- Según la presencia o no de lesiones asociadas en: simple o compleja.

### *Lesiones asociadas*

La CoAo simple se define como la que se presenta sin lesiones intracardiacas importantes, con o sin la persistencia del ductus asociada. Las coartaciones complejas incluyen las que presentan patologías cardíacas asociadas importantes. Normalmente, las coartaciones complejas suelen diagnosticarse más precozmente y los niños suelen estar mucho más enfermos.

La lesión más frecuentemente asociada es la válvula aórtica bicúspide que, según los autores, se describe en una proporción que varía entre el 30 y el 80%<sup>8</sup>. Los defectos septales interventriculares se observan hasta en el 55% de los pacientes. La estenosis

subaórtica está presente hasta en un 25% de los casos. Otras lesiones obstructivas izquierdas se describen asociadas a la coartación aórtica, destacando la hipoplasia de cavidades izquierdas y las alteraciones del aparato valvular mitral. La estenosis mitral puede ser causada por un anillo supra-avalvular mitral, displasia de los velos mitrales, alteraciones del aparato subavalvular, variaciones del anillo valvular mitral, válvula en paracaídas o restricciones de los márgenes libres de los velos mitrales<sup>9</sup>. La asociación de múltiples lesiones obstructivas asociadas a coartación se define como síndrome de Shone<sup>10</sup>.

Otras lesiones asociadas incluyen el defecto del septo aurículo-ventricular (AV), la D- transposición de grandes arterias (TGA) con o sin atresia tricuspídea, la doble salida de ventrículo derecho tipo Taussig-Bing y la L-TGA. La CoAo es también un importante componente del síndrome de corazón izquierdo hipoplásico.

En muchos pacientes con coartación también se hallan presentes alteraciones extracardiacas vasculares. El 13% de los pacientes diagnosticados de coartación presentan aneurismas intracraneales. Además, un 4-5% de los pacientes llevan asociada la presencia de una arteria subclavia derecha anómala que nace por debajo de la zona de coartación.

Otro tipo de anomalías extracardiacas asociadas incluyen anomalías del sistema musculoesquelético y de los sistemas genitourinario, gastrointestinal y respiratorio. Asimismo, hasta un 30% de los pacientes con síndrome de Turner pueden presentar esta patología<sup>11</sup>.

### *Fisiopatología*

La CoAo generalmente consiste en una estenosis de la parte superior de la aorta torácica descendente a nivel del ductus (yuxtaductal). Los cambios hemodinámicos de los pacientes portadores de esta patología van a depender de la severidad de la estenosis, así como de la presencia o no de lesiones cardíacas asociadas y su complejidad.

En el neonato, inmediatamente después del nacimiento, tras el cierre del foramen oval y del ductus arterioso, todo el gasto cardíaco debe atravesar el segmento aórtico estenótico. Por lo tanto, podemos encontrarnos un abanico de síntomas que varían entre la hipertensión sistólica hasta la insuficiencia cardíaca biventricular y shock cardiogénico.

La presencia de coartación aumenta la resistencia al flujo de salida del VI, lo cual elevaría la presión telediastólica del VI, la aorta y sus ramas. Dependiendo de la severidad de la estenosis, el gasto cardíaco y la presencia de colaterales, el gradiente de presión que se genera entre la parte proximal y distal a la obstrucción aórtica alcanza los 50-60 mmHg en reposo. Entre los diferentes mecanismos de compensación, quizá el más importante es la presencia de hipertrofia ventricular izquierda, que intenta normalizar el estrés de su pared y la poscarga ventricular, intentando mantener la función sistólica en límites normales<sup>12</sup>. También puede dar como consecuencia una disfunción diastólica del VI con la consiguiente alteración de la relajación del mismo.

### *Manifestaciones clínicas*

La presentación clínica en los pacientes con CoAo puede variar en función de la edad de presentación:

- La presentación en el neonato generalmente se manifiesta como una situación de extrema gravedad. Cuando el ductus se cierra, aparecen signos de insuficiencia cardíaca severa y shock cardiogénico. Un importante porcentaje de estos niños presentan coartaciones complejas. En neonatos con CoAo asociadas a CIV de gran tamaño, generalmente durante los primeros días de vida se desarrolla un fallo cardíaco agudo, con importante acidosis y

shock cardiogénico. Todo ello puede derivar en fracaso multiorgánico y muerte si no se comienza rápidamente los tratamientos médico y quirúrgico adecuados. La manifestación clínica característica del paciente con coartación de aorta consiste en una discrepancia de pulsos y presión arterial sistólica entre los miembros superiores e inferiores. Los pulsos están disminuidos por debajo de la coartación, la presión arterial sistólica está aumentada en las extremidades superiores y se observa un gradiente de presión entre miembros superiores e inferiores, generalmente, mayor de 20 mmHg. A la auscultación, se puede escuchar un soplo sistólico eyectivo en el borde esternal superior izquierdo y la base con irradiación al área interescapular izquierda. Dependiendo de las lesiones asociadas, pueden aparecer otros ruidos cardiacos.

- La sintomatología de los lactantes con CoAo generalmente es más larvada. Los síntomas más frecuentes son taquipnea y alteraciones del crecimiento. Los padres describen irritabilidad, sudoración y dificultad de la alimentación. Dependiendo de la severidad de la estenosis y de la rapidez en el desarrollo de colaterales, el tratamiento quirúrgico puede retrasarse.
- No resulta infrecuente diagnosticar coartaciones en niños mayores o adultos. Estas coartaciones son más frecuentemente simples y moderadas. En la historia clínica de estos pacientes, no es infrecuente la presencia de intolerancia al ejercicio e incluso fatiga similar a claudicación en las extremidades inferiores. La exploración clínica depende del desarrollo de colaterales, por lo que estos pacientes pueden estar completamente asintomáticos. El examen físico cuidadoso, sin embargo, revelará una elevación de la presión arterial en las extremidades superiores respecto a las inferiores.

#### Diagnóstico

1. Electrocardiograma. El electrocardiograma no es específico en el neonato con coartación aórtica. Generalmente mostrará taquicardia sinusal, eje derecho e hipertrofia ventricular derecha. En niños mayores y adolescentes, se pueden observar signos de hipertrofia ventricular izquierda.
2. Radiografía de tórax. Los hallazgos radiológicos en un neonato que se presenta en insuficiencia cardiaca son inespecíficos. Se observa cardiomegalia moderada o severa, con signos de hiperflujo pulmonar y de congestión pulmonar. En niños mayores y en adultos, la radiografía de tórax suele ser normal. En otras ocasiones, se pueden observar muescas costales en el margen inferior de las costillas en su tercio medio, secundarias a la erosión producida por las arterias intercostales dilatadas.
3. Ecocardiograma. La ecocardiografía Doppler es el método diagnóstico fundamental para la detección de la CoAo (fig. 1). En el lactante y el niño pequeño, resulta más fácil definir la severidad y los gradientes de presión en la zona afectada. Desde el plano supraesternal, la zona de la CoAo aparece como un estrechamiento localizado generalmente después del origen de la arteria subclavia izquierda. Asimismo, pueden diagnosticarse mediante este método otros hallazgos asociados, tales como hipoplasia del istmo, dilatación postestenótica y disminución del flujo tras la zona de la coartación.

Gracias al Doppler y el Doppler color, se puede ver una aceleración de flujo en la zona de la coartación que permite evaluar la severidad de la obstrucción mediante la diferencia de presiones entre la aorta proximal y distal a la coartación. Dependiendo de la severidad, puede aparecer una prolongación diastólica de la onda de flujo en aorta abdominal.

4. Cateterismo cardiaco y angiografía. El cateterismo y la angiografía permiten demostrar la anatomía de la zona coartada, su severidad y extensión (fig. 2). Se consideran significativos los gradientes superiores a 20 mmHg. Sin embargo, en los neonatos y niños pequeños raramente se utiliza, ya que la ecografía suele ser



**Figura 1.** Imagen ecocardiográfica de una coartación aórtica en el recién nacido. En la zona de la flecha puede observarse la zona de estenosis aórtica inmediatamente después de la salida de la arteria subclavia izquierda.

suficiente como método diagnóstico para indicar el tratamiento quirúrgico.

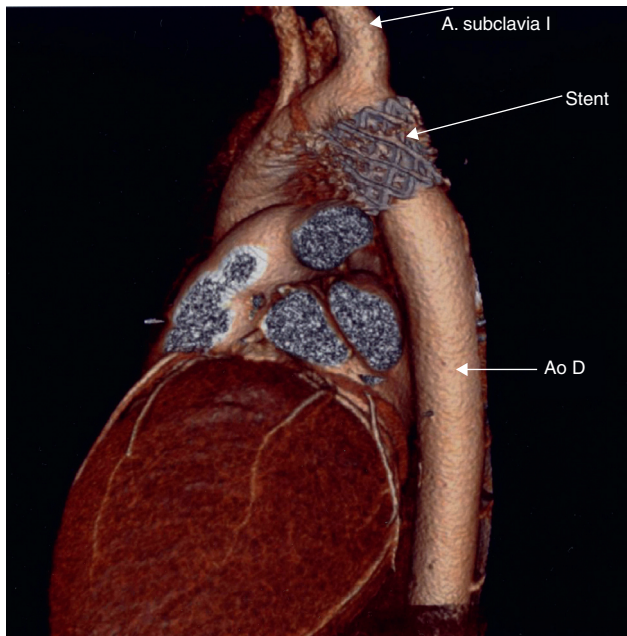
También puede utilizarse como opción terapéutica en los casos indicados<sup>13</sup>.

5. Angiorresonancia magnética. En los últimos años, se han desarrollado otros métodos para definir la localización y la severidad de la coartación, la anatomía del arco aórtico, el istmo y el área de dilatación postestenótica. También se utiliza en el seguimiento a los pacientes operados o a los que se les realizó angioplastia con balón.

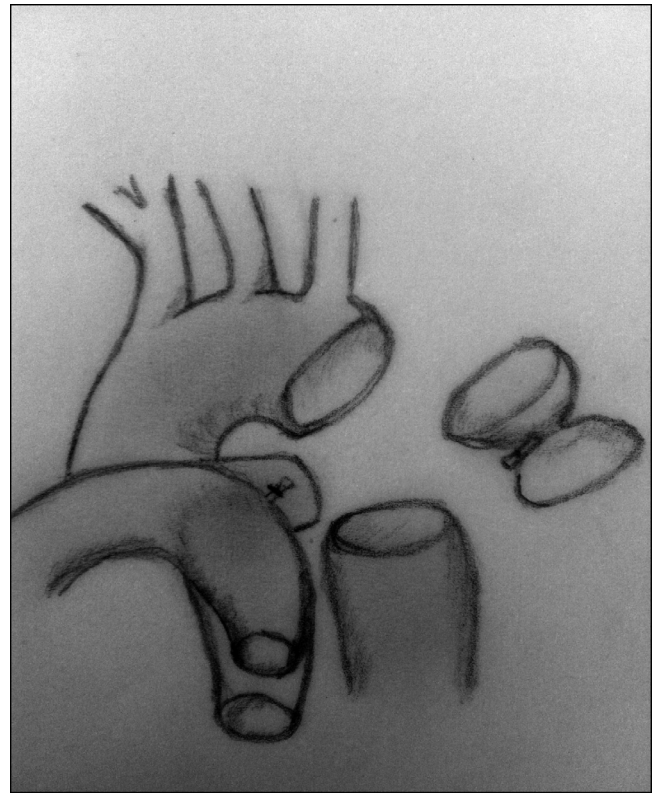


**Figura 2.** Imagen de coartación nativa distal a la subclavia izquierda en un adolescente, obtenida mediante angiografía, con catéter en el interior de la aorta para tratamiento intervencionista.





**Figura 3.** Reconstrucción de tomografía computarizada en paciente tras colocación de stent en la zona de coartación nativa.  
Ao D: aorta descendente; A. Subclavia I.: arteria subclavia izquierda.



**Figura 4.** Imagen de aorta descendente con la zona de coartación movilizada y resecada, y el ductus arterioso ligado.

6. Tomografía computarizada. En las coartaciones tratadas mediante angioplastia con stent, la presencia de este ocasiona artefactos en la resonancia magnética que impiden evaluar la evolución de estos pacientes, por lo que la tomografía computarizada resulta la técnica de elección en estos casos<sup>14</sup> (fig. 3).

#### Tratamiento

La coartación de aorta sin tratamiento tiene una historia natural desfavorable: excluyendo la coartación crítica del neonato, los pacientes sobreviven como media hasta los 34 años de edad<sup>15</sup>. Las causas de mortalidad más frecuente son shock cardiogénico, rotura aórtica, endocarditis bacteriana y hemorragia intracraneal. El momento y el tipo de tratamiento dependen de la forma y la edad de presentación.

#### Tratamiento médico

El tratamiento médico inicial es fundamental en el caso del recién nacido que se presenta en estado crítico. Resulta imprescindible intentar mantener el flujo en la aorta distal a la coartación mediante la persistencia del ductos, para lo cual se utiliza la infusión de prostaglandinas (PGE), el apoyo de la función ventricular con inotrópicos y diuréticos, y asistencia respiratoria mecánica en caso necesario.

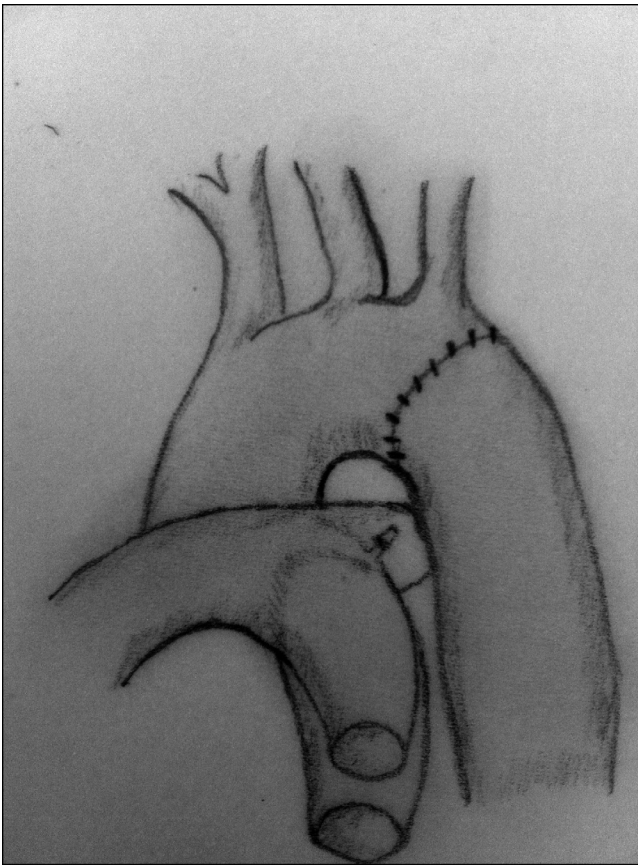
La indicación quirúrgica o intervencionista está clara en el caso de recién nacidos sintomáticos con obstrucciones significativas o con lesiones severas asociadas. Sin embargo, en caso de niños o adultos asintomáticos, la indicación está menos clara, sobre todo si no existe hipertensión arterial asociada. La mayoría de los autores están de acuerdo en establecer como coartación significativa cuando el gradiente de presión es mayor de 20 mmHg, aunque en pacientes con colaterales bien desarrolladas esta cifra no puede ser el único criterio que marque la indicación<sup>16</sup>.

#### Tratamiento quirúrgico

La cirugía permanece siendo el tratamiento convencional para la mayoría de los niños portadores de CoAo. Muchas son las

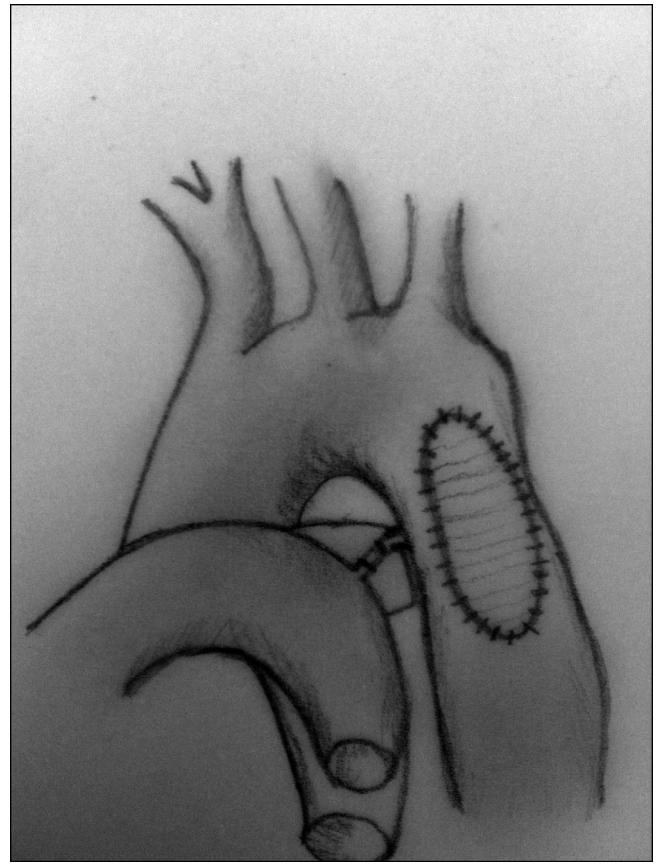
técnicas para su reparación y cada una tiene ventajas e inconvenientes en lo que se refiere a la resolución de la obstrucción aórtica, la mortalidad y el porcentaje de recurrencias. Ninguna técnica es superior en todos los pacientes.

1. *Resección y anastomosis término-terminal*. La resección del segmento coartado descrita por Crafoord en 1944<sup>17</sup> ha sido la técnica de elección comparada con los resultados de otras técnicas, aunque exige una disección y una movilización mayor de la aorta proximal y distal a la zona de coartación (figs. 4-6). Una vez que la aorta ha sido correctamente movilizada y controladas las arterias colaterales, se procede al pinzamiento de ambos segmentos aórticos y a la resección de la zona de coartación, teniendo especial cuidado en resecar la zona ductal para minimizar el riesgo de recoartación. En neonatos, el porcentaje de recurrencia es alto en algunos centros<sup>18</sup>, por lo que en los últimos años han disminuido los casos de anastomosis circunferenciales, utilizándose cada vez más frecuentemente la *anastomosis término-terminal extendida*<sup>19</sup> (fig. 6). Con esta técnica, se reseca la totalidad del tejido ductal, ampliando el istmo aórtico y la posible hipoplasia del arco. Si bien generalmente se realiza a través de una toracotomía lateral, no es infrecuente que sea necesario realizarla a través de esternotomía media cuando la hipoplasia del arco aórtico es marcada. Los índices de recoartación con esta técnica oscilan entre el 4 y el 13% según las series<sup>20,21</sup>.
2. *Aortoplastia con parche* (fig. 7). Vosschulte en 1961<sup>22</sup> describe esta técnica en un intento de disminuir el porcentaje de recoartaciones que inicialmente presentaba la técnica anterior. Esta técnica consiste en la realización de una incisión longitudinal en la zona de la coartación, tras la movilización y el pinzamiento de la aorta proximal y distal a la misma, y la interposición de un parche ampliando la zona estenótica. Inicialmente, se utilizó dacrón como material protésico, aunque la presencia de aneurismas



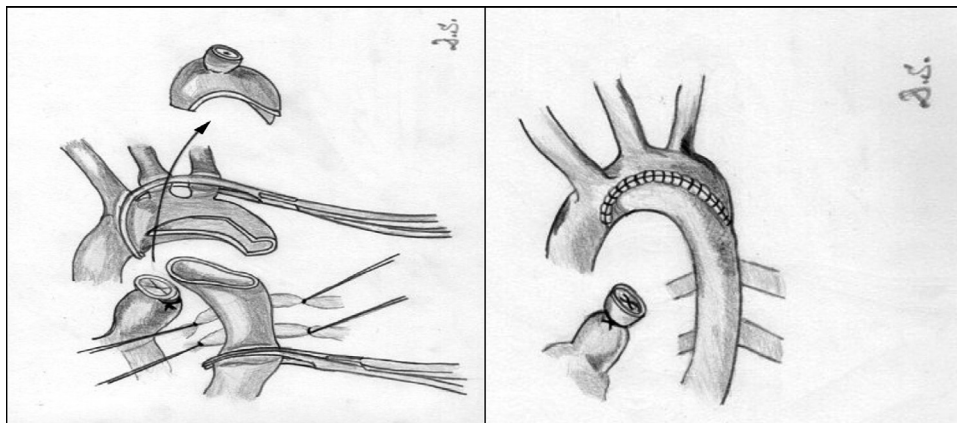
**Figura 5.** Tras la resección de la zona de coartación y la movilización extensa de la aorta descendente y el arco aórtico, se realiza una anastomosis término-terminal, que elimina el estrechamiento.

desarrollados en la pared posterior al parche hizo que se comenzara a utilizar politetrafluoroetileno, que, al ser menos distensible, se pensaba que podría reducir la incidencia de aneurismas. No obstante, se ha descrito una incidencia de recoartaciones de alrededor del 25% y de aneurismas del 7% cuando se utiliza esta técnica<sup>23-25</sup>. La principal complicación cuando se realiza a través de toracotomía lateral es la presencia de problemas neurológicos derivados de la necesidad de pinzar el 50% del tronco braquicefálico, la arteria carótida izquierda y la arteria subclavia izquierda, por ello, algunos autores prefieren la vía de la esternotomía media mediante el uso de circulación extracorpórea y perfusión arterial selectiva.



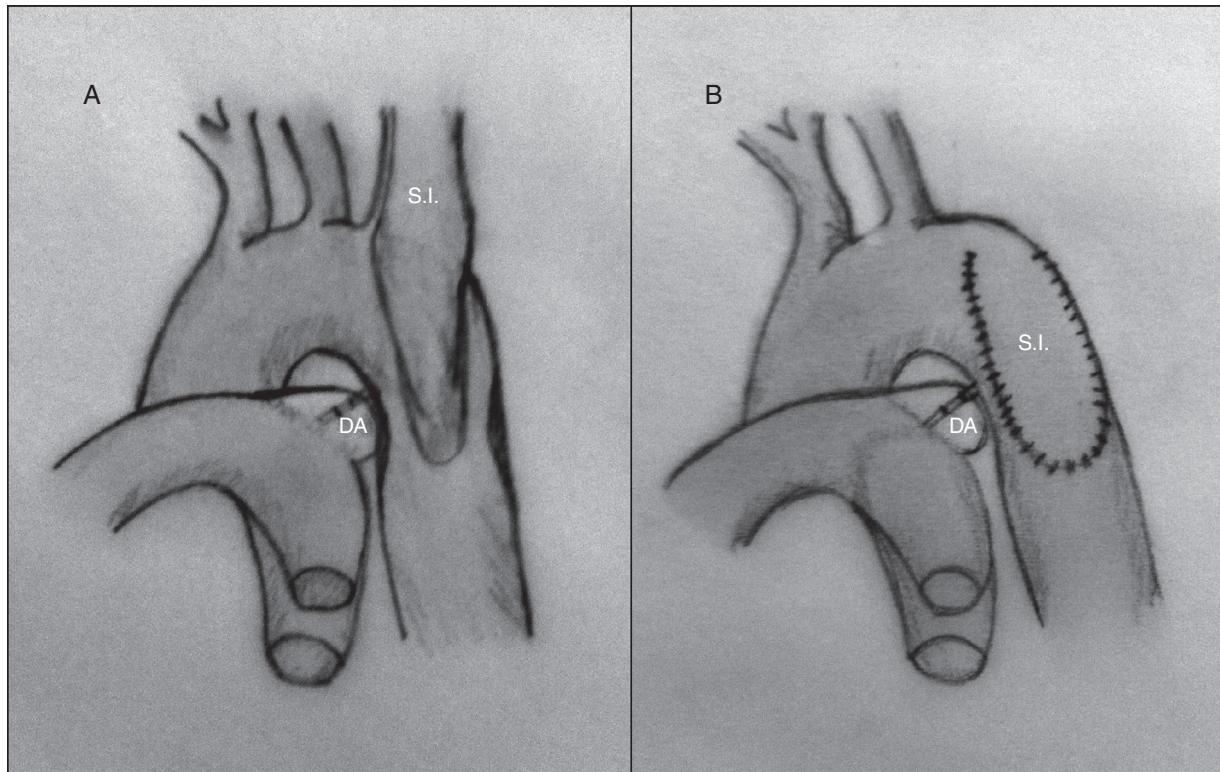
**Figura 7.** Técnica de aortoplastia con parche. Esta técnica necesita menor movilización aórtica, aunque no elimina la zona de tejido ductal.

3. *Aortoplastia con flap de subclavia.* Esta técnica, descrita por Waldhausen y Nahrwold en 1966<sup>26</sup>, se realiza como las técnicas anteriores a través de una toracotomía lateral, pinzando la aorta proximal a la arteria subclavia izquierda y distal a la zona de coartación. Posteriormente, tras la ligadura y la escisión del ductus, la arteria subclavia izquierda se liga cerca de la salida de la arteria vertebral izquierda, seccionándola y abriéndola longitudinalmente, llegando a sobrepasar su incisión en la aorta hasta pasar distalmente la zona de la coartación. El flap de subclavia se desliza como parche ampliando la zona obstruida (fig. 8). También se ha utilizado de forma inversa para ampliar el arco aórtico en caso de hipoplasia<sup>27</sup>. El porcentaje de recurrencias alcanza cifras de hasta el 23% y, aunque la presencia de isquemia severa



**Figura 6.** Anastomosis término-terminal extendida, que elimina la zona de coartación y la hipoplasia del istmo aórtico.





**Figura 8.** Técnica de Waldhause (aortoplastia con flap de subclavia). A) Se puede observar la aorta descendente y la arteria subclavia izquierda abiertas longitudinalmente. Posteriormente, se secciona la arteria subclavia. B) Se desliza sobre la aorta sobrepasando la zona de la coartación ampliando esta. DA: ductus arterioso; S.I.: arteria subclavia izquierda.

en el miembro superior es rara, no son infrecuentes las alteraciones en el crecimiento de la extremidad, así como la presencia de claudicación en la misma<sup>28</sup>.

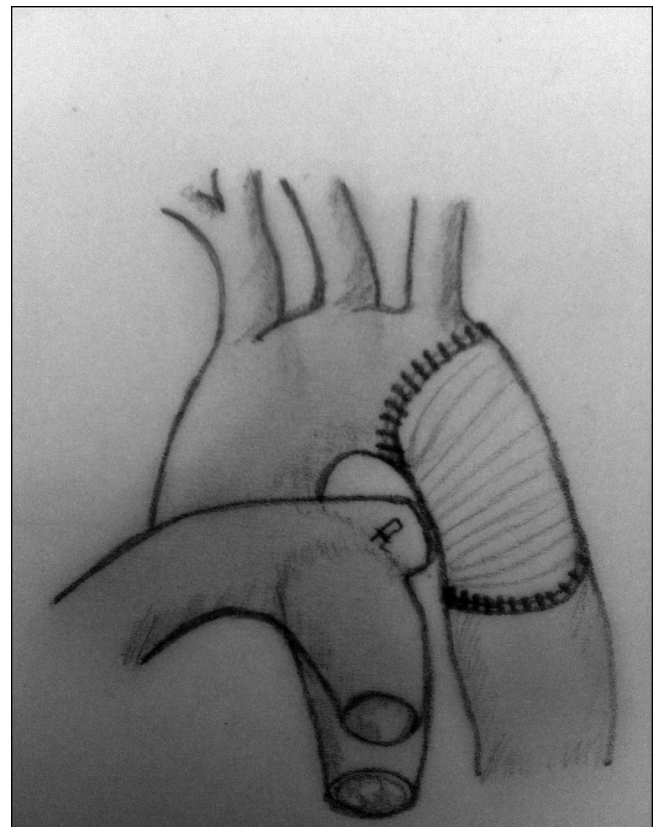
4. *Interposición de injerto.* Esta técnica se reserva para pacientes adultos, o niños mayores, que hayan terminado la etapa de crecimiento. Consiste en la resección del tejido obstructivo, colocando en su lugar un homoinjerto o un tubo de dacrón en el lugar del segmento de aorta reseñado<sup>29</sup> (fig. 9). La principal desventaja de esta técnica es el tiempo de oclusión aórtica.

Una variación de esta técnica, también utilizada en adultos, consiste en la interposición de un injerto entre la arteria subclavia izquierda y la zona aórtica distal a la obstrucción, mediante un *bypass extraanatómico*, lo que permite realizar un pinzamiento parcial de la aorta, disminuyendo así los riesgos de isquemia en la aorta distal.

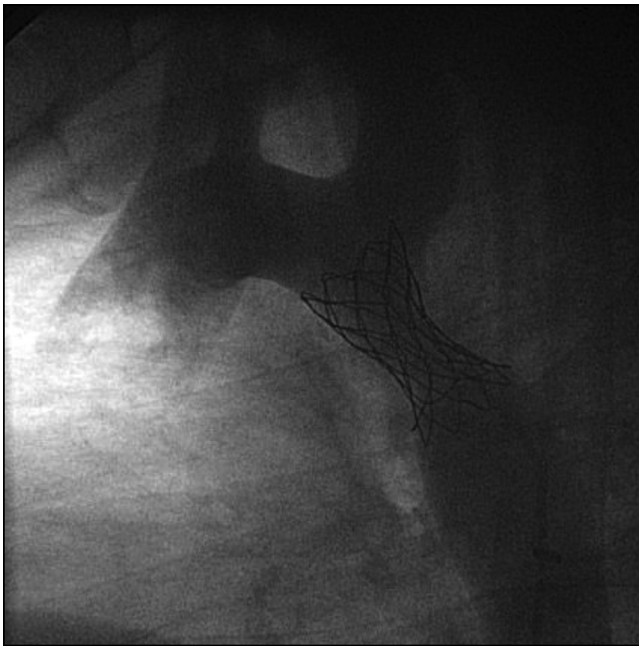
#### Tratamiento percutáneo

El tratamiento de la coartación mediante técnicas percutáneas consistió inicialmente en la introducción de un catéter por vía femoral a través de la zona estenótica con un balón de angioplastia que, inflado a alta presión, conseguía romper la íntima y la media del segmento aórtico coartado<sup>30</sup>. Sin embargo, aunque los resultados iniciales fueron buenos, cuando esta técnica se utilizaba en niños pequeños con coartaciones nativas el índice de recurrencias llegaba hasta el 80% a corto plazo<sup>31</sup>. Sin embargo, estos porcentajes disminuían cuando la técnica se utilizaba en adolescentes y pacientes adultos, aunque comparados con los resultados quirúrgicos, tanto el número de recurrencias, como el porcentaje de pacientes que presentaban dilataciones aneurismáticas, seguían siendo mayores, si bien con menor número de complicaciones precoces<sup>32</sup>.

Progresivamente, se han desarrollado diferentes tipos de stents que han demostrado resultados comparables en determinados



**Figura 9.** Tras la ligadura del ductus arterioso y la resección de la zona de estrechamiento aórtico, se interpone en la zona reseñada un injerto, generalmente de dacrón.



**Figura 10.** Colocación de stent en la zona de coartación aórtica.

casos con los obtenidos mediante tratamiento quirúrgico, aunque con menor número de complicaciones<sup>33</sup> (fig. 10). La figura 11 muestra un esquema del tratamiento más frecuentemente aceptado según la edad del paciente y el tipo de coartación.

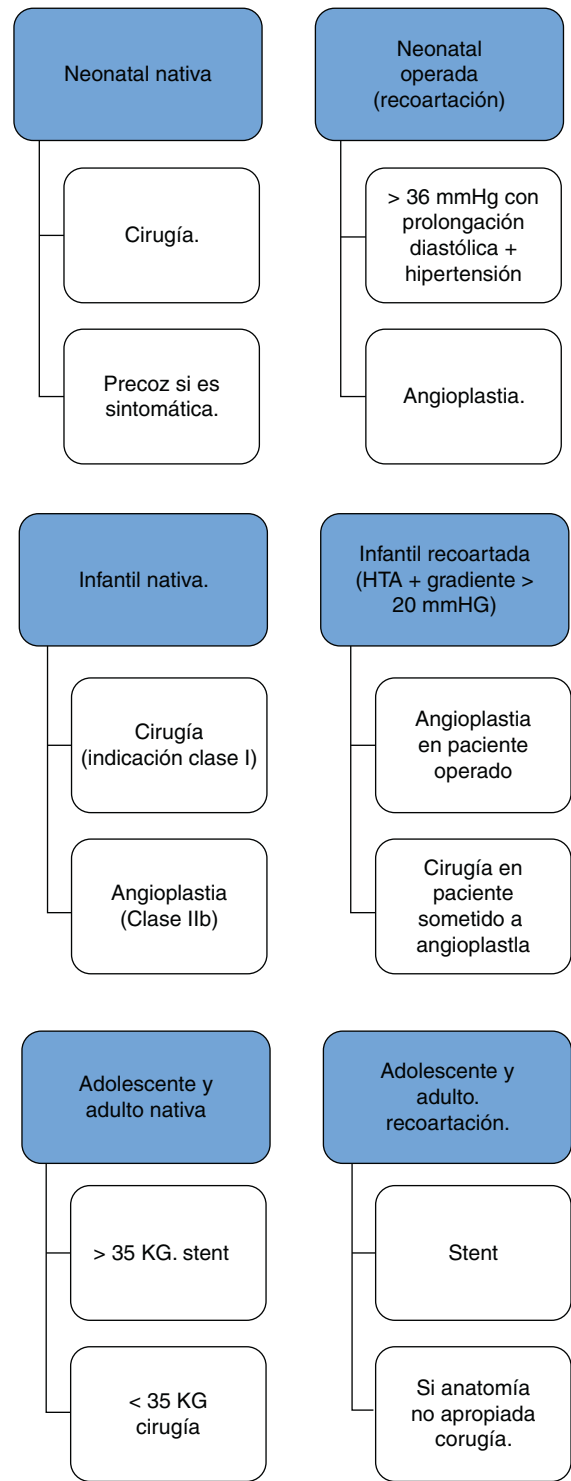
Actualmente, se están desarrollando nuevos stents biodegradables que se absorben en unos 3-6 meses tras su colocación y que no afectarían al crecimiento<sup>34</sup>.

**Complicaciones posquirúrgicas**

- Recoartación: se define como la obstrucción que presenta un gradiente superior a 20 mmHg en el lugar de la reparación y que oscila entre el 7 y el 43%, dependiendo de la edad de reparación y la técnica utilizada.
- Paraplejía. La incidencia es del 0,41%<sup>35</sup>, dependiendo del tiempo de pinzamiento y del daño que puedan presentar las colaterales aórticas.
- Aneurismas. Más frecuentes tras la corrección con parche.
- Hipertensión arterial. Aproximadamente, el 30% de los pacientes presentan hipertensión arterial posquirúrgica, independientemente del éxito de la corrección. Su incidencia aumenta con la edad de la corrección.
- El dolor abdominal puede producirse a los 2 o 3 días de la cirugía y se cree relacionado con un componente vascular mesentérico que, en raras ocasiones, requiere tratamiento quirúrgico.
- La insuficiencia renal puede presentarse incluso antes de la cirugía en neonatos que presentan sintomatología grave.
- En raras ocasiones, durante la cirugía el conducto torácico puede resultar dañado, por lo que en el postoperatorio puede observarse un quilotórax que puede necesitar intervención. Lo más frecuente es que se observen pequeños derrames linfáticos secundarios a la disección y la rotura de pequeños vasos linfáticos periaórticos.
- La parálisis del nervio laríngeo recurrente puede darse durante la movilización y la escisión del ductus arterioso, si bien suele ser una complicación infrecuente.

**Patología cardiaca asociada**

El momento de reparación de la CIV cuando se asocia se asocia a la CoAo sigue siendo motivo de controversia. Se han utilizado



**Figura 11.** Algoritmo de manejo según la edad de presentación de la CoAo, así como de si la estenosis es nativa o tras tratamiento quirúrgico o percutáneo.

diferentes tipos de cirugía en función de la significación hemodinámica que la CIV represente. Algunos autores abogaron por la realización de un cerclaje o *banding* de la arteria pulmonar, en el momento de la corrección de la coartación por toracotomía, para en un segundo tiempo retirar el *banding* y cerrar la CIV.

Otros autores proponen la corrección de ambas patologías en un solo tiempo, a través de esternotomía media, con circulación extracorpórea e hipotermia profunda con parada circulatoria, lo que



permite realizar una anastomosis término-terminal radicalmente extendida, además del cierre de la CIV<sup>36</sup>.

#### Pronóstico

Independientemente del procedimiento utilizado, la aorta de los pacientes que tienen coartación presenta anomalías estructurales que pueden dar lugar a diferentes complicaciones a largo plazo. La mortalidad tardía depende de la edad y el peso en el momento de la intervención, así como de la severidad de la lesión y la presencia de lesiones cardíacas asociadas. La supervivencia quirúrgica actual se sitúa alrededor del 98%, siendo a los 5 y 10 años. Alrededor del 80-90% de las muertes después de la cirugía de CoAo se deben a complicaciones cardiovasculares, operaciones de recoartaciones o de valvulopatía aórtica, rotura de aneurismas, endocarditis infecciosa, infarto de miocardio, complicaciones cerebrales, insuficiencia cardíaca o muerte súbita<sup>37,38</sup>.

#### Conclusiones

El tipo ideal de reparación de la CoAo permanece sin ser definido. Son varias las preguntas que debemos hacernos ante la presencia de un paciente con esta patología. Es importante definir el tipo de coartación: aislada, con afectación del istmo aórtico, con hipoplasia del arco aórtico. En general, existe consenso en que el segmento enfermo debe ser eliminado, por lo que la opción quirúrgica preferida debería ser la anastomosis término-terminal. Las lesiones cardíacas asociadas deben ser cuidadosamente evaluadas, así como la decisión del momento de su reparación. Del conocimiento de la anatomía de esta patología, su asociación con hipoplasia del arco así como de las técnicas quirúrgicas de que disponemos, se derivará la disminución de complicaciones y la mejor supervivencia de los pacientes.

### Interrupción del arco aórtico

#### Definición

La interrupción del arco aórtico (IAAo) es una malformación infrecuente que alcanza alrededor del 0,003 por cada 1.000 nacidos vivos (1% de los niños con cardiopatías congénitas complejas)<sup>39</sup>. Se caracteriza por la falta de continuidad luminal y anatómica entre la aorta ascendente y la aorta descendente. Aunque sin tratamiento la mortalidad es muy alta, la introducción de la PGE1 y la evolución en las técnicas quirúrgicas han mejorado el pronóstico de esta patología.

#### Clasificación

La clasificación más utilizada es la descrita por Celoria y Paton<sup>40</sup> en 1959, que divide esta patología en 3 tipos según la localización de la obstrucción (fig. 12):

- Tipo A. La obstrucción se sitúa a nivel del istmo aórtico: distal a la arteria subclavia izquierda.
- Tipo B. Entre la arteria carótida izquierda y la subclavia izquierda. Es el tipo más frecuente.
- Tipo C. Entre el tronco braquiocefálico y la arteria carótida izquierda. Es la forma más rara de presentación.

#### Lesiones asociadas

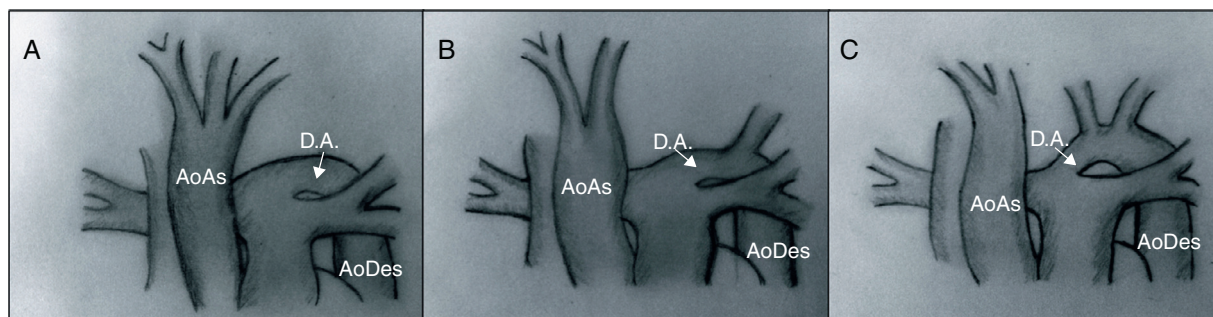
La IAAo es una entidad que en raras ocasiones se presenta de forma aislada. En la gran mayoría de las ocasiones existe un ductus arterioso permeable, que proporciona el flujo a la aorta descendente, así como una CIV que está presente en alrededor del 50% de las IAAo tipo A y en más del 80% en el tipo B<sup>41</sup>. Esta CIV se debe al desplazamiento hacia la izquierda del septo infundibular y se asocia a menudo a cierto grado de obstrucción del tracto de salida del VI<sup>42</sup>.

La válvula aórtica es bicúspide hasta en el 30% de los pacientes, el anillo aórtico suele ser pequeño, así como la aorta ascendente. También es frecuente encontrar anomalías de los vasos braquiocefálicos, siendo el más frecuente el origen de la arteria subclavia derecha, sobre todo en la IAAo tipo B. Otras malformaciones asociadas con menor frecuencia son la TGA, el canal AV, la ventana aorto-pulmonar, la doble salida de VD y el drenaje venoso pulmonar anómalo.

Aproximadamente, el 68% de los pacientes con IAAo tipo A presentan síndrome de DiGeorge asociado<sup>43</sup>, definido como la coexistencia de IAAo, malformaciones cráneo-faciales, hipocalcemia y disminución en el recuento de linfocitos T CD4+. Asimismo, en el 24% de los casos de pacientes con anomalías del arco aórtico se observa una delección del cromosoma 22q11<sup>44</sup>.

#### Fisiopatología

En esta malformación, la presencia de un ductus permeable resulta indispensable, ya que a través del mismo se proporciona flujo hacia el territorio de la aorta descendente distal a la obstrucción. Por ello, en el neonato, una vez que disminuyen las resistencias pulmonares y el ductus se cierra, el recién nacido presenta signos de bajo gasto e hipertensión pulmonar secundaria a la obstrucción del flujo sistémico, al que se asocian oliguria y acidosis metabólica. Los pacientes con ductus permeable presentan una clínica más larvada con presentándose tras semanas o meses después del nacimiento, signos de insuficiencia cardíaca congestiva,



**Figura 12.** Tipos de interrupción del arco aórtico. En el tipo A, la interrupción se sitúa tras la salida de la arteria subclavia izquierda. En el tipo B se sitúa entre las arterias carótida y subclavia izquierdas. El tipo C presenta una interrupción del arco aórtico tras la salida del tronco braquiocefálico. AoAs: aorta ascendente; AoDes: aorta descendente; D.A.: ductus arterioso.



retraso en el crecimiento y episodios de neumonías de repetición.

### Manifestaciones clínicas

Actualmente, la mayoría de los recién nacidos con esta patología han sido diagnosticados durante el embarazo, por lo que la infusión de PGE1 está indicada inmediatamente después del nacimiento para evitar el cierre del ductus. Los recién nacidos que no han sido diagnosticados durante la vida fetal presentan en su mayoría signos de insuficiencia cardiaca, cianosis y dificultad respiratoria durante la primera semana de vida. La diferencia de pulsos entre las extremidades dependerá del tipo de interrupción. Cuando se cierra el ductus arterioso se producen un aumento de flujo al territorio pulmonar y una disminución hacia la aorta descendente que da lugar a todos los signos derivados del bajo gasto subsiguiente.

### Diagnóstico

La radiografía de tórax, aun siendo anormal, la cardiomegalia, el aumento de la vascularización pulmonar y los signos de hiperflujo no son específicos de esta patología. El electrocardiograma puede ser normal o presentar signos de hipertrofia de ambos ventrículos, del VD o crecimiento biauricular.

El ecocardiograma es la prueba de elección para realizar el diagnóstico tanto de la IAAo como de los posibles defectos cardiacos asociados. Es importante que se defina la longitud del territorio observado, las dimensiones del tracto de salida del VI, los diámetros del anillo aórtico y de la aorta ascendente. También puede observarse mediante ecocardiografía la presencia o ausencia de timo, hecho este que nos haría pensar en la asociación con microdelección del cromosoma 22 y el síndrome de DiGeorge asociado.

La realización de cateterismo cardiaco y angiografía raras veces es necesaria y además no está exenta de riesgos en neonatos en situación grave. La resonancia magnética también puede proporcionar una imagen detallada del tipo y las características de esta patología.

### Tratamiento

#### Tratamiento médico

Aunque el tratamiento de esta patología es quirúrgico, es fundamental que el recién nacido llegue en las mejores condiciones posibles a la cirugía. La infusión de PGE1 a una dosis inicial de 0,05 a 1 µg/kg/min debe comenzar inmediatamente para mantener el ductus arterioso permeable. Asimismo, deben adoptarse las medidas necesarias para corregir la acidosis, mantener la perfusión renal y aumentar el gasto cardiaco<sup>41</sup>.

#### Tratamiento quirúrgico

Aunque hace unos años, la media de edad en el momento de la reparación oscilaba entre los 40-45 días de vida, actualmente se considera que debe realizarse durante la primera semana de vida<sup>41</sup>.

Las técnicas utilizadas para la reparación de la IAAo pasan por la realización de una anastomosis directa entre la aorta ascendente y la descendente, y la interposición de algún tipo de parche o de un conducto<sup>45</sup>. La presencia de anomalías cardiacas asociadas va a ser fundamental en el planteamiento quirúrgico y el abordaje utilizado.

**Técnicas de reparación del arco aórtico.** La anastomosis término-terminal de la aorta ascendente y la descendente implica una movilización extensa de ambas estructuras, con resección del tejido ductal posibilitando el crecimiento de la zona. Sin embargo, en algunos tipos de IAAo la distancia entre ambas zonas puede ser hasta de 3 cm, sobre todo en presencia de subclavia derecha aberrante, por

lo que puede ser necesaria la reimplantación de una o las 2 arterias subclavias para conseguir la movilización adecuada<sup>46</sup>.

Para algunos autores, la anastomosis directa con utilización de parche (pericardio autólogo u homoinjerto) constituye un método de reparación que proporciona menos tensión a la anastomosis y tiene menor incidencia de recoartaciones<sup>47</sup>.

**Manejo en una etapa versus varias de la IAAo con lesiones asociadas.** La reparación en una sola etapa es la preferida por muchos autores, ya que proporciona algunas ventajas obvias como el menor número de reoperaciones. Sin embargo, cuando el neonato pesa menos de 1.500 g, se recomienda la corrección en 2 etapas, así como en presencia de infección severa, hemorragia intracraneal, morfología muy desfavorable o situación crítica del neonato<sup>48</sup>. En estos casos, el abordaje se realiza a través de toracotomía lateral mediante la técnica de la anastomosis término-terminal radicalmente extendida.

Las diferencias en la mortalidad según el tipo de cirugía están relacionadas fundamentalmente con el tipo de lesiones asociadas. Actualmente, la mayoría de los autores utilizan el abordaje por esternotomía media y con circulación extracorpórea para la corrección en un solo tiempo de la IAAo y las lesiones cardiacas asociadas<sup>45,49</sup>.

La asociación con malformaciones cardiacas complejas supone un reto quirúrgico importante. En general, se recomienda la reparación completa en un solo tiempo en el período neonatal, ya que la cirugía paliativa no proporciona resultados satisfactorios, especialmente en aquellos pacientes que presentan IAAo con truncus arterioso, ventana aorto-pulmonar o TGA asociados<sup>41,50</sup>.

### Resultados

Los avances en el tratamiento médico preoperatorio, y sobre todo la utilización de PGE, han contribuido sobremanera a mejorar los resultados de la cirugía de la IAAo. Algunos autores publican cifras de mortalidad en casos de IAAo con CIV de entre el 5 y el 10%<sup>51</sup>, con cifras de supervivencia muy variables a los 5 años, entre el 63 y el 90%, y a los 10 años (47-85%)<sup>51-53</sup>.

Los resultados a largo plazo dependen básicamente de la necesidad de reoperación, así como de las secuelas neurológicas y psicomotoras que estos pacientes puedan presentar.

### Conclusiones

El manejo de la IAAo y sus malformaciones asociadas siguen constituyendo un importante reto quirúrgico. La mejora en el tratamiento médico prequirúrgico ha proporcionado una disminución significativa de la mortalidad precoz. Los resultados de la corrección en una sola cirugía proporcionan buenos resultados a corto y medio plazo; sin embargo, el debate continúa, sobre todo en los casos en los que se asocia a malformaciones cardiacas complejas. Dada la baja incidencia de esta patología, serían necesarios estudios multicéntricos con mayor número de pacientes para resolver alguna de estas preguntas.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Bibliografía

1. Wessels MW, Berger RM, Frohn-Mulder IM, Roos-Hesselink JW, Hoogeboom JJ, Mancini GS, et al. Autosomal dominant inheritance of left ventricular outflow tract obstruction. *Am J Med Genet A*. 2005;171-9, 134A.
2. Rudolph AM, Heymann MA, Spitznas U. Hemodynamic considerations in the development of narrowing of the aorta. *Am J Cardiol*. 1972;30:514-25.

3. Russell GA, Berry PJ, Watterson K, Dhasmana JP, Wisheart JD. Patterns of ductal tissue in coarctation of the aorta in the first three months of life. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1991;102:596–601.
4. Samanek M, Voriskova M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: A prospective Bohemia survival study. *Pediatr Cardiol*. 1999;20:411–7.
5. Campbell M, Polani PE. The aetiology of coarctation of the aorta. *Lancet*. 1961;1:463–8.
6. McBride KL, Pignatelli R, Lewin M, Ho T, Fernbach S, Meneses A, et al. Inheritance analysis of congenital left ventricular outflow tract obstruction malformations: Segregation, multiplex relative risk, and heritability. *Am J Med Genet A*. 2005;134A:180–6.
7. Bonnet ML. Sur la lésion dite sténose congénitale de l'aorta dans la région de l'isthme. *Rev Med (Paris)*. 1903;23:108.
8. Rudolph AM, editor. Aortic arch obstruction. Congenital diseases of the heart clinical-physiological considerations. Nueva York: Futura Armonk; 2001.
9. Rosenquist GC. Congenital mitral valve disease associated with coarctation of the aorta: A spectrum that includes parachute deformity of the mitral valve. *Circulation*. 1974;49:985–93.
10. Shone JD, Sellers RD, Anderson RC, Adams Jr P, Lillehei CW, Edwards JE. The developmental complex of «parachute mitral valve» supravalvular ring of left atrium, subaortic stenosis, and coarctation of aorta. *Am J Cardiol*. 1963;11:714–25.
11. Beekman III RH. Coarctation of the aorta. En: Emmanouilides G, Riemenschneider T, Allen H, Gutgesell H, editores. Moss and Adams heart disease in infants children and adolescents including the fetus and young adult. 5th ed. Baltimore: Williams and Wilkins; 1995. p. 1111–3.
12. Graham Jr TP, Lewis BW, Jarmakani MM, Canent Jr RV, Capp MP. Left heart volume and mass quantification in children with left ventricular pressure overload. *Circulation*. 1970;41:203–12.
13. Freedom RM, Mawson JB, Yoo SJ, Benson LN, editores. Congenital heart disease. Textbook of angiocardiology. Futura Publishing Co; 1997. p. 899–921.
14. Holzer R, Qureshi A, Ghasemi A, Vincent J, Sievert H, Gruenstein D, et al. Stenting of aortic coarctation: acute, intermediate, and long-term results of a prospective multi-institutional registry—Congenital Cardiovascular Interventional Study Consortium (CCISC). *Catheter Cardiovasc Interv*. 2010;76:553–63.
15. Campbell M. Natural history of coarctation of the aorta. *Br Heart J*. 1970;32:633–40.
16. Vergales JE, Gangemi JJ, Rhueban KS, Lim DS. Coarctation of the aorta—the current state of surgical and transcatheter therapies. *Curr Cardiol Rev*. 2013;9:211–9.
17. Crafoord C, Nylin G. Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment. *J Thorac Surg*. 1945;1945:347–61.
18. Kappetein AP, Zwinderman AH, Bogers AJ, Rohrer J, Huysmans HA. More than thirty-five years of coarctation repair. An unexpected high relapse rate. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1994;107:87–95.
19. Amato JJ, Rheinlander HF, Cleveland RJ. A method of enlarging the distal transverse arch in infants with hypoplasia and coarctation of the aorta. *Ann Thorac Surg*. 1977;23:261–3.
20. Hager A, Schreiber C, Nutzl S, Hess J. Mortality and restenosis rate of surgical coarctation repair in infancy: A study of 191 patients. *Cardiology*. 2009;112:36–41.
21. Burch PT, Cowley CG, Holubkov R, Null D, Lambert LM, Kouretas PC, et al. Coarctation repair in neonates and young infants: Is small size or low weight still a risk factor? *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2009;138:547–52.
22. Vosschulte K. Surgical correction of coarctation of the aorta by an «isthmusplastic» operation. *Thorax*. 1961;16:338–45.
23. Rheuban KS, Carpenter MA, Jedeikin R, Dammann JF, Alford BA, Kron IL, et al. Aortic aneurysm after patch aortoplasty for coarctation in childhood. *Am J Cardiol*. 1985;55:612.
24. Backer CL, Paape K, Zales VR, Weigel TJ, Mavroudis C. Coarctation of the aorta. Repair with polytetrafluoroethylene patch aortoplasty. *Circulation*. 1995;92:II132–6.
25. Walhout RJ, Lekkerkerker JC, Oron GH, Hitchcock FJ, Meijboom EJ, Bennink GB. Comparison of polytetrafluoroethylene patch aortoplasty and end-to-end anastomosis for coarctation of the aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003;126:521–8.
26. Waldhausen JA, Nahrwold DL. Repair of coarctation of the aorta with a subclavian flap. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1966;51:532–3.
27. Kanter KR, Vincent RN, Fyfe DA. Reverse subclavian flap repair of hypoplastic transverse aorta in infancy. *Ann Thorac Surg*. 2001;71:1530–6.
28. Barreiro CJ, Ellison TA, Williams JA, Durr ML, Cameron DE, Vricella LA. Subclavian flap aortoplasty: Still a safe, reproducible, and effective treatment for infant coarctation. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2007;31:649–53.
29. Gross R. Treatment of certain aortic coarctations by homologous grafts; a report of nineteen cases. *Ann Surg*. 1951;134:763–8.
30. Lock JE, Bass JL, Amplatz K, Fuhrman BP, Castaneda-Zuniga W. Balloon dilation angioplasty of aortic coarctations in infants and children. *Circulation*. 1983;68:109–16.
31. Fiore AC, Fischer LK, Schwartz T, Jureidini S, Balfour I, Carpenter D, et al. Comparison of angioplasty and surgery for neonatal aortic coarctation. *The Ann Thorac Surg*. 2005;80:64–5 [discussion 1659–64].
32. Wong D, Benson LN, Van Arsdell GS, Karamlou T, McCrindle BW. Balloon angioplasty is preferred to surgery for aortic coarctation. *Cardiol Young*. 2008;18:79–88.
33. Forbes TJ, Kim DW, Du W, Holzer R, Amin Z, Hijazi Z, et al. Comparison of surgical, stent, and balloon angioplasty treatment of native coarctation of the aorta: an observational study by the CCISC (Congenital Cardiovascular Interventional Study Consortium). *J Am Coll Cardiol*. 2011;58:2664–74.
34. Ormiston J, Serruys P. Bioabsorbable coronary stents. *Circ Cardiovasc Interv*. 2009;2:255–60.
35. Brewer 3rd LA, Fosburg RG, Mulder GA, Verska JJ. Spinal cord complications following surgery for coarctation of the aorta. A study of 66 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1972;64:368–81.
36. Ungerleider RM, Ebert PA. Indications and techniques for midline approach to aortic coarctation in infants and children. *Ann Thorac Surg*. 1987;44:517–22.
37. Bhat MA, Neelakandhan KS, Unnikrishnan M, Rathore RS, Mohan Singh MP, Lone GN. Fate of hypertension after repair of coarctation of the aorta in adults. *Br J Surg*. 2001;88:536–8.
38. Hoffman JL, Gray RG, Luann Minich L, Wilkinson SE, Heywood M, Edwards R, et al. Screening for aortic aneurysm after treatment of coarctation. *Pediatr Cardiol*. 2013.
39. Collins-Nakai RL, Dick M, Parisi-Buckley L, Fyler DC, Castaneda AR. Interrupted aortic arch in infancy. *J Pediatr*. 1976;88:959–62.
40. Celoria GC, Patton RB. Congenital absence of the aortic arch. *Am Heart J*. 1959;58:407–13.
41. Jonas RA. Interrupted aortic arch. En: Hodder A, Jonas RA, editores. Comprehensive surgical management of congenital heart disease London: Hodder Arnold; 2004. p. 470–81.
42. Van Praagh R, Bernhard WF, Rosenthal A, Parisi LF, Fyler DC. Interrupted aortic arch: Surgical treatment. *Am J Cardiol*. 1971;27:200–11.
43. Van Mierop LH, Kutsche LM. Interruption of the aortic arch and coarctation of the aorta: Pathogenetic relations. *Am J Cardiol*. 1984;54:829–34.
44. Volpe P, Marasini M, Caruso G, Marzullo A, Buonadonna AL, Arciprete P, et al. 22q11 deletions in fetuses with malformations of the outflow tracts or interruption of the aortic arch: Impact of additional ultrasound signs. *Prenat Diagn*. 2003;23:752–7.
45. Mishra PK. Management strategies for interrupted aortic arch with associated anomalies. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2009;35:569–76.
46. Sell JE, Jonas RA, Mayer JE, Blackstone EH, Kirklin JW, Castaneda AR. The results of a surgical program for interrupted aortic arch. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1988;96:864–77.
47. Tchervenkov CI, Tahta SA, Jutras L, Beland MJ. Single-stage repair of aortic arch obstruction and associated intracardiac defects with pulmonary homograft patch aortoplasty. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1998;116:897–904.
48. Irwin ED, Braunlin EA, Foker JE. Staged repair of interrupted aortic arch and ventricular septal defect in infancy. *Ann Thorac Surg*. 1991;52:632–6 [discussion 7–9].
49. Brown JW, Rodefeld MD, Ruzmetov M. Transverse aortic arch obstruction: When to go from the front. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2009:66–9.
50. Ingram MT, Ott DA. Concomitant repair of aortopulmonary window and interrupted aortic arch. *Ann Thorac Surg*. 1992;53:909–11.
51. Brown JW, Ruzmetov M, Okada Y, Vijay P, Rodefeld MD, Turrentine MW. Outcomes in patients with interrupted aortic arch and associated anomalies: A 20-year experience. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2006;29:666–7374 [discussion 73–74].
52. Tlaskal T, Vojtovic P, Reich O, Hucin B, Gebauer R, Kucera V. Improved results after the primary repair of interrupted aortic arch: impact of a new management protocol with isolated cerebral perfusion. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2010;38:52–8.
53. Schreiber C, Eicken A, Vogt M, Günther T, Wottke M, Thielmann M, et al. Repair of interrupted aortic arch: Results after more than 20 years. *Ann Thorac Surg*. 2000;70:1896–9 [discussion 9–900].