

Coartación aórtica preductal en el adulto

Dres. Fernández Perdomo, Gonzalo *,
Nozar, José V. ** Lyford - Pike, Alexander L. ***
Burstin, Jacobo ****; Goller Wolfgang *****.

La coartación de aorta (CoAo) se conoce a partir de 1760 con la descripción realizada por Meckel (14). Le Grand en 1835 y Oppolzer en 1848 fueron los primeros en diagnosticar clínicamente ésta afección, localizándola el segundo, en el istmo aórtico (17). Si bien ésta es la zona más frecuente de localización de ésta patología (3), también puede comprometer el cayado aórtico, la aorta torácica descendente y la aorta abdominal.

El diagnóstico y tratamiento quirúrgico de una coartación de aorta preductal, con hipoplasia del arco aórtico, tratada quirúrgicamente con éxito en nuestro medio, es el motivo de la presente comunicación.

CASO CLINICO

Paciente de 19 años, sexo femenino. No fue posible recabar datos del periodo perinatal y lactancia. Asintomática durante la niñez y adolescencia hasta los 15 años, en que comienza a notar disnea de esfuerzo, lentamente progresiva, con episodios esporádicos de disnea de decúbito y palpitaciones en el último año.

Cursó tres embarazos (a los 16, 17 y 18 años), con un aborto espontáneo y dos partos normales. Infecciones urinarias frecuentes durante los embarazos.

Siete días antes del ingreso comienza con cefaleas intensas en región fronto-parieto-temporal derecha, pulsátiles, acompañadas de fosfenos y acufenos. Vista por médico se constata hipertensión arterial (180/100) y ausencia de pulsos femorales, internándose con diagnóstico de coartación de aorta. Al examen se destaca la hiperpulsatibilidad de los vasos del cuello. La presión arterial es de 140/80 en miembro superior derecho, 120/70 en miembro superior izquierdo, y de 100/70 en miembro inferior derecho (medi-

cada con Prazocin). Los pulsos carotídeos son iguales y amplios; el pulso de miembro superior izquierdo está disminuido de amplitud con respecto al derecho, y los pulsos femorales están prácticamente ausentes. La palpación precordial muestra un choque de punta normal. Se ausculta un soplo sistólico 4/6, con máximo en el segundo espacio intercostal izquierdo subclavicular, y en la región interescapulo vertebral izquierda.

La radiografía de tórax se encuentra dentro de límites normales (Figura N° 1). El electrocardiograma muestra un ritmo sinusal, con ondas P normales, bloqueo incompleto de rama izquierda, y sobrecarga sistólica moderada del ventrículo izquierdo. El fonocardiograma es compatible con el diagnóstico de CoAo. El ecocar-

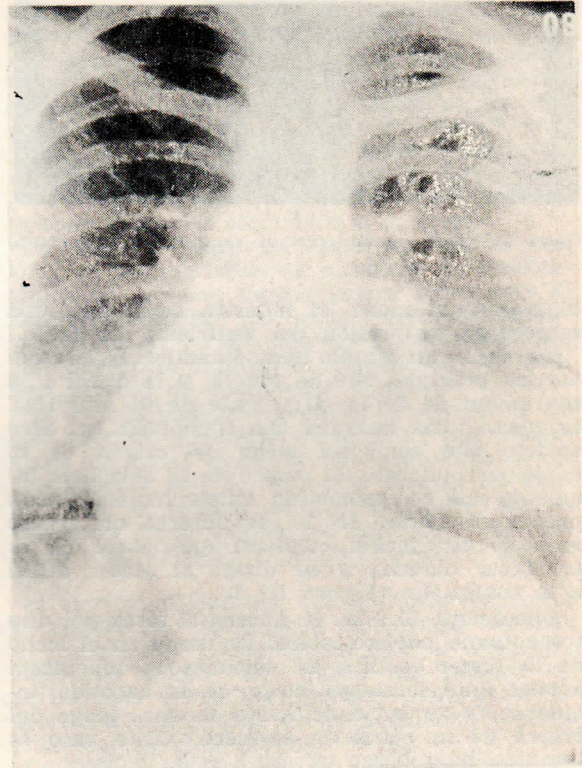


Figura 1 - Radiografía de tórax

* Tte. 1º Médico. Integrante del Dpto. de Cirugía del H. C. FF.AA.

** Integrante del Dpto. de Cardio - Cirugía del Hospital Italiano.

*** Alf. Médico. Integrante del Dpto. de Medicina del H. C. FF.AA.

**** Integrante del Dpto. de Cardio - Cirugía del Hospital Italiano.

***** Tte. 1º Médico. Integrante del Dpto. de Cirugía del H. C. FF.AA.

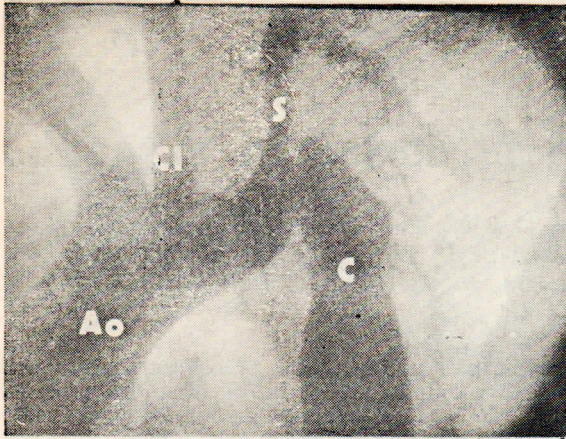


Figura 2 - AORTOGRAFIA. Ao = aorta proximal CI = Carótida izquierda S = Subclavia C = Coartación. Se aprecia hipoplasia del arco post CI

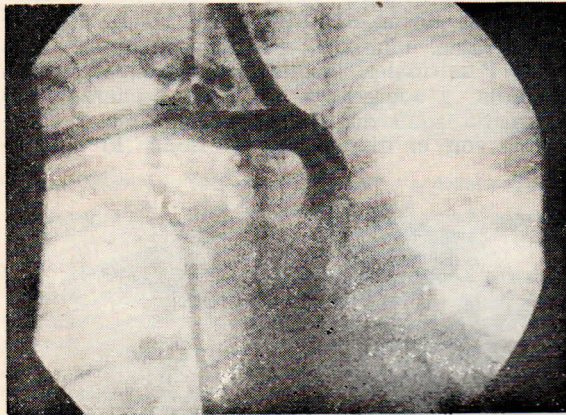


Figura 3 - Vaso anastomótico de circulación colateral (VA)

diagrama en modo M muestra solamente una sobrecarga de presión del ventrículo izquierdo.

Se realizó un estudio hemodinámico. La presión aórtica proximal fue de 150/75, y la distal a la coartación de 86/75 (Gradiente de 64 mm Hg). La aortografía muestra una hipoplasia del arco aórtico que comienza luego del origen de la carótida izquierda. El origen de la subclavia izquierda está comprometido. Existe una coartación preductal (Figura Nº 2). Se observa un grueso vaso de circulación colateral que parte de la subclavia derecha y se dirige al sector distal a la coartación (Figura Nº 3).

Operación: 16.9.80. Se aborda el tórax por una toracotomía póstero lateral izquierdo en el lecho de la tercer costilla. Se constata la hipoplasia aórtica que comienza luego de la carótida izquierda, y se extiende hasta 6 cms., luego del origen de la subclavia izquierda. Este vaso es también hipoplásico en sus 3 cms. iniciales.

Se disecciona y carga el cayado aórtico, la subclavia izquierda y la aorta torácica descendente.

También se identifican y se cargan el neumogástrico, el frénico y el recurrente izquierdo (Figura Nº 4). Se disecciona el conducto arterioso que no está permeable, y se secciona entre ligaduras. Se transecciona la aorta entre clamps, inmediatamente proximal al sector hipoplásico, y se realiza una anastomosis término terminal con surget de Prolene 4-0, de aorta a un tubo de dacron Woven de 16 mm. Se controla la hemostasis y se realiza el precagulado del tubo. Luego se transecciona la aorta descendente entre clamps en zona sana, y se realiza una anastomosis término terminal protésico aórtica. Declampeo de aorta proximal y distal. Se constata un buen latido de la prótesis y aorta descendente. La arteria subclavia izquierda queda ligada en su origen, y se reseca el sector patológico de aorta (Figura Nº 5).

La evolución postoperatoria fue sin incidentes. No presentó hipertensión arterial. Se retira el drenaje de tórax a las 36 horas. Se concede el alta al 10º día en excelentes condiciones y sin medicación. El examen cardiovascular muestra cifras de presión arterial normal (110/70), auscultación cardíaca normal, pulso radial palpable en el miembro superior izquierdo, más débil que a derecha, y excelentes pulsos femorales, tibiales posteriores y pedios. Los controles ulteriores han sido siempre normales.

COMENTARIO

La CoAo es la 5ª o 6ª cardiopatía en frecuencia (13, 17). Predomina en el sexo masculino en proporción de 1,75:1 (19). Su forma más frecuente es la localizada distalmente al conducto arterioso. La clasificación en "tipo infantil" y "tipo adulto" propuesta en 1903 por Bonnet (17) ha dado lugar a confusión ya que es frecuente encontrar la forma adulta en el niño, y algunos pacientes con forma infantil llegan a la edad adulta, como el caso presentado.

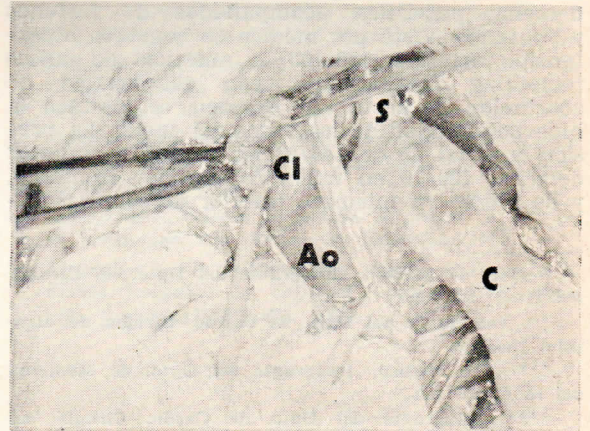


Figura 4 - Campo quirúrgico: Ao = aorta proximal CI = carótida izquierda S = Subclavia C = Coartación

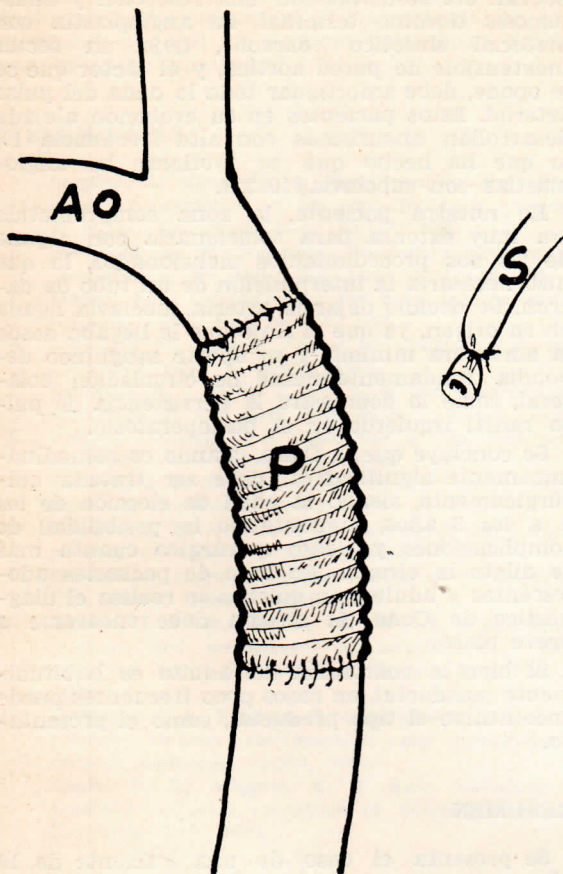


Figura 5 - Esquema de la operación finalizada. Ao = Aorta proximal S = Subclavia izquierda ligada en su origen P = Prótesis

Se prefirió emplear entonces el término de coartación preductal (infantil) y postductal (adulto).

La paciente presentada, tenía una coartación preductal que se acompañaba además de hipoplasia del sector distal del arco aórtico.

Este tipo de anomalía se caracteriza durante la vida fetal, por no desarrollar circulación colateral, ya que el gasto del ventrículo izquierdo se distribuye en el arco aórtico y sus ramas, y el del ventrículo derecho pasa por el ductus permeable a la aorta torácica descendente. Luego del nacimiento, el cierre del ductus determina una sobrecarga ventricular izquierda brusca (15, 24) con disminución del flujo renal y retención hídrica que favorece la insuficiencia cardíaca congestiva (10) y conduce a la muerte cuando la coartación es severa (13). En nuestra paciente no pudo averiguarse la evolución en el primer año de vida. Probablemente el cierre del ductus no determinó la muerte pues la coartación no era extrema.

Los pacientes que sobreviven a la lactancia habitualmente se vuelven asintomáticos, hasta

los 15-20 años, en que comienzan nuevamente los síntomas.

Muchas veces el diagnóstico es casual, al constatar una hipertensión arterial o una anomalía en una radiografía de tórax.

Los síntomas pueden dividirse en: **MAYORES**, como la insuficiencia cardíaca congestiva, la ruptura o un aneurisma disecante de aorta, la endocarditis o la endarteritis infecciosa, y los accidentes vasculares encefálicos hemorrágicos (4).

Los síntomas **MENORES** son cefaleas, epistaxis, fatigabilidad de los miembros inferiores, y pulsatilidad cervical aumentada, en especial luego de esfuerzos físicos.

La ruptura o disección aórtica ocurre con más frecuencia en la 3ª o 4ª década (5, 8). Las infecciones ocurren con más frecuencia en las tres primeras décadas. La válvula aórtica bicúspide, asociada hasta en un 85 % de las coartaciones (7), es el asiento habitual de la endocarditis, siendo la endarteritis en la zona de coartación, mucho menos frecuente (5).

Los accidentes vasculares encefálicos son generalmente por rotura de aneurismas del polígono de Willis, que constituyen la anomalía extracardiaca que se asocia con más frecuencia (16).

El obstáculo en el circuito aórtico determinará secuelas por la hipertensión sistémica, por los efectos de la gran circulación colateral y por la falta de flujo pulsátil en intestino, riñones y miembros inferiores (17).

El embarazo no es tan riesgoso como se pensaba antiguamente (6). Se ha visto que hay menor tendencia a la toxemia gravídica, no aumenta la tendencia al sangrado intracraneano, y no se produce insuficiencia cardíaca si no hay malformaciones asociadas (9). Sin embargo, aumenta el riesgo de rotura aórtica (5) especialmente a fines del tercer trimestre; y la bacteriemia del parto puede aumentar el riesgo de endocarditis (9). Nuestra paciente cursó tres embarazos sin complicaciones atribuibles a la CoAo.

Del examen físico del paciente adulto con CoAo, es característico la ausencia o disminución muy marcada de los pulsos femorales. El desarrollo corporal del sector supradiaphragmático es normal, y contrasta con la pelvis estrecha y los miembros inferiores delgados, lo que confiere aspecto de complexión atlética.

En la auscultación cardíaca se encuentra un soplo sistólico en región precordial y en interes-cápulo vertebral izquierda. Los componentes del soplo pueden ser: por la aorta ascendente dilatada, por la válvula aórtica bicúspide, por la coartación en sí cuando no constituye un obstáculo total al flujo, y por la circulación colateral (2).

El electrocardiograma, que presenta elementos de sobrecarga auricular y ventricular derecha al nacimiento, progresivamente se modifica. Luego del primer año puede ser normal en coartaciones leves (5), mientras que será de hipertrofia ventricular izquierda moderada cuando la coartación es severa.

La radiografía de tórax no tiene habitualmente elementos típicos antes de los 2 años de edad. En el lactante con insuficiencia cardíaca se ob-

servará cardiomegalia y congestión pulmonar. Las escotaduras costales, índice de circulación colateral aumentada, aparecen habitualmente luego de los 6 años (11). Estas se ven entre la 3ª y 9ª costilla. Cuando una subclavia está comprometida en su origen por la coartación, o cuando nace distal a ella, no habrá escotaduras costales en el hemitórax correspondiente. También puede verse en la radiografía simple de tórax de frente, la dilatación de la aorta precoartación y de la subclavia izquierda, seguido de una escotadura en la zona de coartación y luego, de dilatación postestenótica, configurando el "signo del 3".

El ecocardiograma bidimensional permite ver la coartación y su tipo anatómico, y descartar lesiones cardíacas asociadas, pudiendo en algunos casos, sustituir al cateterismo cardíaco.

El tratamiento del paciente con CoAo deberá decidirse conociendo la evolución natural de la enfermedad. De los pacientes que sobreviven la lactancia (90 %), la mayoría sobrepasan la adolescencia, pero la sobrevida ulterior es del 75 % luego de la tercera década, 50 % luego de la cuarta, y 25 % luego de los 50 años (4,5). La sobrevida más larga fue registrada por Raynaud en 1828, en un hombre de 92 años (21). Es universalmente aceptada la posición de que toda CoAo con importante gradiente sistólico, o importante circulación colateral, o ambos elementos, debe ser operada (13, 17). Se valorará la hipertensión de miembros superiores, y el gradiente entre miembros superiores e inferiores. Waldman y cols. (23) enfatizan la necesidad de realizar los registros tensionales simultáneos, en reposo y en esfuerzo, ya que a veces éste desencadena la aparición de un gradiente severo.

Nuestra paciente tenía hipertensión arterial en miembro superior derecho y un gradiente transcoartación de 64 mm Hg en el estudio hemodinámico, con lo que se establece ya la indicación quirúrgica.

La hipertensión preoperatoria prolongada, con tratamiento quirúrgico luego de los 25 años, se asocia con riesgo de hipertensión arterial postoperatoria y muerte prematura de causa cardiovascular (16).

El tratamiento quirúrgico se hará electivamente entre los 4 y 8 años de edad (13, 22). Según los estudios de Gupta y Wiggers (12), a los 4 años el desarrollo aórtico en la zona del istmo es mayor del 50 % del de la aorta adulta, lo que permite realizar la cirugía sin temor a la recoartación.

La hipertensión arterial postoperatoria inmediata es frecuente en un alto número de pacientes, siendo su mecanismo desconocido, aunque se ha vinculado al sistema renina-angiotensina. Moreno y cols. (18) enfatizan la necesidad del control de la presión arterial pre y postcoartación durante la cirugía, su control farmacológico, y eventualmente la instalación de un shunt interno, para evitar una hipotensión distal severa, que sería el desencadenante del síndrome postcoartectomía.

Sin embargo, 5 a 10 % de los pacientes permanecerán con hipertensión sistémica a pesar de una cirugía exitosa (16, 20).

La técnica quirúrgica variará con la situación anatómica. Las coartaciones muy localizadas

podrán ser resueltas con una resección y anastomosis término terminal. La angioplastia con material sintético (dacron), deja un sector inextensible de pared aórtica, y el sector que se le opone, debe amortiguar toda la onda del pulso arterial. Estos pacientes en su evolución alejada desarrollan aneurismas con alta frecuencia (1), lo que ha hecho que se prefieran las angioplastias con subclavia (10, 22).

En nuestra paciente, la zona comprometida era muy extensa para solucionarla con alguno de los dos procedimientos mencionados, lo que hizo necesaria la interposición de un tubo de dacron. Se decidió dejar la arteria subclavia ligada en su origen, ya que el flujo que le llegaba desde la aorta era mínimo, y su aporte sanguíneo dependía fundamentalmente de circulación colateral, como lo demuestra la persistencia de pulso radial izquierdo en el postoperatorio.

Se concluye que la CoAo, cuando es hemodinámicamente significativa, debe ser tratada quirúrgicamente, siendo la edad de elección de los 4 a los 8 años, aumentando la posibilidad de complicaciones y riesgo quirúrgico cuanto más se dilate la cirugía. En caso de pacientes adolescentes y adultos en quienes se realiza el diagnóstico de CoAo, la cirugía debe encararse a breve plazo.

Si bien la coartación del adulto es habitualmente postductal, en casos poco frecuentes puede encontrarse el tipo preductal, como el presentado.

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente de 19 años, con una coartación de aorta preductal e hipoplasia de la porción distal del arco aórtico, que cursó tres embarazos previo a su diagnóstico.

Las manifestaciones clínicas fueron disnea, hipertensión y cefalea. Fue tratada quirúrgicamente con éxito, sustituyendo la zona patológica de la aorta por un tubo de Woven dacron, con anastomosis término terminal en sus dos extremos, dejando la subclavia izquierda ligada en su origen.

Se consideran las indicaciones y oportunidad quirúrgica en la coartación de aorta, haciendo referencia a las técnicas quirúrgicas que pueden ser utilizadas.

SUMMARY

A propos of a case of a 19-year-old female patient with coarctation of the preductal aorta and hypoplasia of the distal section of the aortic arch, who had been pregnant three times before diagnosis was made.

Clinical signs were: dyspnea, hypertension and cephalgia.

Surgical treatment, with substitution of the hypoplastic segment of the aorta by a Woven dacron tube, with termino-terminal anastomosis at both ends, leaving the left subclavian artery ligated in its origin, was successful.

Indications and the surgical opportunity in performing the correction of the coarctation are discussed, as well as surgical procedures which can be used, mentioned.

BIBLIOGRAFIA

1. **Bergdhal, L. Ljungquist, A.** Long term results after repair of coarctation of the aorta by patch grafting. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 80:117, 1980 .
2. **Bousvards, G. A.** Diagnostic auscultatory complex in coarctation of the aorta. *Brit. Heart J.* 29:443, 1967.
3. **Bremer, J. L.** Coarctation of the aorta and the aortic isthmuses. *Arch. Path.* 45:425, 1948.
4. **Campbell, M.** Naturay history of coarctation of the aorta. *Brit. Heart J.* 32:633, 1970.
5. **Campbell, M. ; Baylis, J. H.** Course and prognosis of coarctation of the aorta. *Brit. Heart J.* 18:475, 1956.
6. **Deal, K.; Wooley, C. F.** Coarctation of the aorta and pregnancy. *Ann. Intern. Med.* 78:706, 1973.
7. **Edwards, J. E.** The congenital bicuspid aortic valve (Editorial) *Circulation*, 23:485, 1961.
8. **Edwards, J. E.** Aneurysms of the thoracic aorta complicating coarctation. *Circulation* 48:195, 1973.
9. **Goodwin, J. F.** Pregnancy and coarctation of the aorta. *Clin. Obstet. Gynaec.* 4:645, 1961.
10. **Graham, T. P. Jr.; Bender, H. W. Jr.** Preoperative diagnosis and management of infants with critical congenital heart disease. *Ann. Thorac. Surg* 29:272, 1980.
11. **Gudbjerg, C. E.; Petersen, O.** Coarctation of the aorta. Relation between roentgenologic and hemodynamic findings. *Radiology*, 75:399, 1960.
12. **Gupta, T. C.; Wiggers, C. J.** Basic hemodynamic produced by aortic coarctation of different degrees. *Circulation* 3:17, 1951.
13. **Hartman, A. F. Jr., Goldring, D., Strauss, A. W., Hernández, A., McKnight, R. C., Weldon, C. S.** Coarctation of the aorta. En: Moss A. J., Adams, F. H., Emmanouilides, G. C.: *Heart disease in Infants, Children and Adolescents*, William and Wilkins Co., 1977.
14. **Jarcho, S.** Coarctation of the aorta. *Amer. J. Cardiol.* 7:844, 1961.
15. **Karnell, J.** Coarctation of the aorta. *Circulation* 38 (5): v-35, 1968.
16. **Maron, B. J., Humphries, J. O., Row, R. D., Mellits, E. D.** Prognosis of surgically corrected coarctation of the aorta. A 20 year postoperative appraisal. *Circulation* 47:119, 1973.
17. **McNamara, D. G., Rossenberg, H. S.** Coarctation de aorta. En: *Cardiología Padiátrica*. Watson, H. Salvat Ed. 1970. Cap. 11, p. 188-238.
18. **Moreno, N. N., De Campo, T., Kaiser, G. A., Pallares, V. S.** Technical and pharmacological management of distal hipotension during repair of coarctation of the aorta. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 80:182, 1980.
19. **Perloff, J. K.** The clinical recognition of congenital heart disease. W. B. Saunders Co. 2ª Edición, 1978, Cap. 7, p. 126-154.
20. **Rathi, L., Keith, J. D.** Postoperative blood pressure in coarctation of the aorta. *Brit. Heart J.* 26:671, 1964.
21. **Reynaud,** Cit. por Perloff.
22. **Verginelli, G.** Cirugía cardíaca no primeiro ano de vida (Editorial) *Arq. Bras. Cardiol.* 35:93, 1980.
23. **Waldman, J. D., Goodman, A. H., Tumeo, A. R., Lamberti, J. J., Turner, S. W.** Coarctation of the aorta. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 80:187, 1980.
24. **Ziegler, R. F., Lam, C. R.** Indications for the surgical correction of coarctation of the aorta in infancy. *Amer. J. Cardiol.* 12:60, 1963.