

Universidad Abierta Interamericana

HOSPITAL UNIVERSITARIO UAI



TÉCNICAS DE REPARACIÓN DE LA COARTACIÓN AÓRTICA NATIVA Y RECURRENTE

TUTOR: DR. FLAVIO SALVAGGIO

AUTOR: DRA. GABRIELA BOHÓRQUEZ MORALES

TÍTULO A OBTENER: ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA

FACULTAD: MEDICINA Y CIENCIAS DE LA SALUD

AGOSTO, 2018

*En este breve espacio de tiempo que se llama vida,
el cumplir nuestros sueños y anhelos,
hace que cada minuto de nuestra existencia sea verdadero;
por el esfuerzo, la dedicación, las noches de estudios, los miedos abandonados.
Este trabajo de investigación está dedicado a su autora.*

Agradecimientos

Pide y te concederé, agradecer a mi Padre Celestial por su obrar en mi camino,
calmar mis aguas, llenarme de luz donde había oscuridad.

A Lenin, mi compañero de vida, porque ese brillo en tus ojos que llenan de alegría
mis días, por acompañarme en mis desaciertos y aciertos, porque el mejor lugar del
mundo al final del día es donde estás tú; mi agradecimiento infinito.

Agradezco a mi Maestro a quien admiro y respeto el Dr. Rafael Porchile, por
brindarme la oportunidad de ser su alumna, compartir sus conocimientos, enseñarme
Cardiología, Geografía, Historia, Español y el Arte de ser un Buen Médico;

mi gratitud eterna.

Contenido

Resumen	7
Introducción.....	8
Marco Teórico	10
1. Historia	10
2. Epidemiología	11
3. Etiología	12
4. Definición.....	13
5. Clasificación	14
6. Lesiones Asociadas	17
7. Histopatología	18
8. Fisiopatología	18
9. Presentación Clínica	19
10. Métodos Diagnósticos	21
10.1 Electrocardiograma.	21
10.2 Radiografía de Tórax.....	22
10.3 Ecocardiografía.	23
10.4 Resonancia Magnética y Tomografía AxialComputarizada.	24
10.5 Cateterismo Cardíaco.	25
11. Tratamiento	26
11.1 Tratamiento Médico.	26
11.2 Tratamiento Quirúrgico.....	27
Justificación del Tema.....	37
Objetivos	38
1. Objetivo General	38

	5
2. Objetivo Especifico	38
Metodología.....	38
1. Criterios de inclusión.....	39
2. Criterios de Exclusión	40
Resultados	40
Presentación de Casos	47
Discusión	55
Conclusiones	59
Bibliografía.....	61

Lista de Abreviaturas

AB: Angioplastia con balón

ACV: Accidente cerebro vascular

CoAo: Coartación aórtica

CIV: Comunicación interventricular

DA: Ductus Arterioso

DAo: Diámetro aórtico

ECG: Electrocardiograma

FOP: Foramen oval permeable

ICC: Insuficiencia cardiaca congestiva

HVI: Hipertrofia ventricular izquierda

HVD: Hipertrofia ventricular derecha

HTA: Hipertensión arterial

PA: Presión Arterial

RN: Recién Nacido

SRAA: Sistema renina angiotensina aldosterona

ULG: Gradiente de presión entre las extremidades superiores e inferiores

VAB: Válvula aórtica bicúspide

VI: Ventrículo izquierdo

VD: Ventrículo derecho

Resumen

Objetivos: El objetivo principal fue comparar la eficacia y seguridad del tratamiento con cirugía, angioplastia con balón (AB) y stent en pacientes pediátricos y adultos con coartación de aorta (CoAo) nativa y recurrente de acuerdo a la evidencia.

Metodología y Resultados: Se realiza una revisión bibliográfica de las principales fuentes y bases de datos biomédicas: Pubmed, Medline, The Cochrane Library, Lilac y Elsevier; que incluyeron publicaciones del tratamiento de la CoAo nativa y recurrente en niños y adultos, asintomáticos o no; y se realizó una comparación de casos relacionados a los estudios. Se revisaron 22 artículos, solo tres cumplieron los criterios de inclusión; al comparar la AB y la cirugía en la infancia, la AB se asoció a mayor formación de aneurismas y reestenosis, la cirugía sería el tratamiento indicado en este rango de edad. El tratamiento endovascular (stent/AB) en el paciente adulto con CoAo nativa tiene una morbilidad similar pero no menor que la cirugía, las tasas de hipertensión y la morbilidad fueron similares; la cirugía se asoció a un bajo riesgo de reestenosis y la terapia endovascular a intervenciones repetidas. El CCISC compara la cirugía, el stent y la AB en el tratamiento de la CoAo en niños y adultos, las complicaciones para el stent, AB y cirugía fueron de 2.3% ,9.8% y 8.1% respectivamente, el tratamiento con stent requirió menos estancia hospitalaria 2,4 días frente a 6,4 días del grupo quirúrgico ($p < 0,001$), y mayor número de intervenciones planificadas; en el corto y mediano plazo el stent y la cirugía presentaron mejores resultados frente a la AB.

Conclusiones: La revisión de la literatura nos permite concluir que no existe un tratamiento único y eficaz de la CoAo que permita la curación definitiva y evite sus complicaciones al corto, mediano y largo plazo.

Palabras claves: Coartación aórtica, nativa, recurrente, stent, angioplastia con balón, cirugía, hipertensión arterial, aneurisma aórtico.

Introducción

La coartación de aorta (CoAo) es considerada parte de una arteriopatía generalizada y no una estenosis circunscrita de la aorta. Se presenta de forma discreta o como un segmento aórtico hipoplásico, generalmente se localiza en el área donde se inserta el ductus arterioso y solo en casos raros ocurre de forma ectópica en la aorta ascendente, descendente o abdominal; representa el 5-8% de todos los defectos cardíacos congénitos. La prevalencia de las formas aisladas es de 3 por cada 10 000 nacidos vivos, se encuentra mayormente en varones (Baumgartner et al., 2010).

Esta patología se presenta como un defecto aislado o en asociación con varias lesiones congénitas, entre las más comunes tenemos la válvula aórtica bicúspide, la comunicación interventricular (CIV), el ductus arterioso persistente y las anomalías de la válvula mitral. El diagnóstico de coartación de la aorta puede pasar desapercibido a menos que el índice de sospecha se mantenga, y el diagnóstico a menudo es tardío hasta que el paciente desarrolla insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) o hipertensión arterial (S. Rao Patnana, 2017).

Determinar la estrategia de tratamiento en los pacientes con CoAo depende de la edad del paciente, la presentación clínica y la severidad al momento del diagnóstico. Generalmente una disminución en el diámetro de la luz aórtica mayor al 50% y/o un gradiente de presión mayor a 20 mm Hg entre las extremidades superiores e inferiores son indicaciones de reparación. El tratamiento de la CoAo tiene como objetivo aumentar la expectativa y calidad de vida al disminuir complicaciones como el desarrollo de aneurismas de la aorta, la enfermedad arterial coronaria, la hipertensión arterial y la enfermedad valvular mitro aórtica; el desarrollo tecnológico ha permitido grandes avances en el tratamiento de la CoAo en niños y adultos (Vanegas, E.,Marín,M., Santacruz, 2013).

Las Guías del American College of Cardiology/American Heart Association (ACC/AHA) para el manejo de adultos con cardiopatía cardiaca congénita publicadas en 2008 y las Guías de Práctica Clínica de la Sociedad Europea de Cardiología para el manejo de cardiopatías congénitas en el adulto del 2010, recomiendan que esta entidad debería ser tratada por cirugía o por vía percutánea de acuerdo a las características de los pacientes, las intervenciones percutáneas incluyen angioplastia con balón y la colocación de stents. Estos informes recomiendan la intervención quirúrgica para la CoAo nativa durante la infancia y la corrección con stent en pacientes adolescentes y adultos con CoAo nativa y recurrente, esta modalidad no se usa de forma rutinaria en niños debido a problemas relacionados con el tamaño del vaso y la necesidad de dilatación repetida del stent para adaptarse al crecimiento somático.

Las complicaciones inmediata o mediatas asociadas a los diversos tratamientos puede afectar a los pacientes después de la intervención con un mínimo gradiente de presión arterial residual.(Oliver et al., 2004).

Existe una abundante literatura médica respecto del tratamiento de la coartación aórtica que demuestra que no existe una solución única y definitiva para tratarla, el enfoque del tratamiento representa un dilema respecto a cuál es el más adecuado , la valoración del momento óptimo de la intervención y conocer como modifica la vida natural del enfermo (Bermúdez-Cañete, 2005). Por lo cual se considera de gran importancia revisar el éxito del procedimiento para evaluar futuras complicaciones del paciente.

Marco Teórico

1. Historia

Las técnicas de corrección de las malformaciones congénitas tienen menos de un siglo de antigüedad, aunque se habían descrito antes. En los siglos XII y XIII los estudios de las autopsias tuvieron un papel fundamental en el conocimiento de la anatomía y patología humana, Giovanni Battista Morgagni con su obra *De Sedibus et Causis Morborum per Anatomen Indagatis (Sobre los asientos y las causas de las enfermedades investigadas por la anatomía) en 1761*, sentó las bases para la patología moderna ,en ella detalla los hallazgos en un paciente que murió por síntomas respiratorios y describe la anatomía de la CoAo (Zani & Cozzi, 2008).

Meckel, en 1750 y M. París, en 1791, encontraron características similares; este último describió las “*grandes arterias intercostales*” en la CoAo. En 1903 M. Bonnet publicó una revisión de casos y fue la primera persona que clasificó esta patología en la forma infantil y adulta, modificado más tarde como forma preductal y postductal (Gosálbez Jordá & Llosa Cortina, 2002). La primera gran serie de reportes de casos post-mortem fue publicada por Abbott en 1928, detalla las necropsias de 200 casos en niños mayores de 2 años. Reifenstein, Levine y Gross reportaron 104 casos desde 1928 hasta 1947(Campbell, 1970).

Gross y Hugnagel publicaron en 1945 varios trabajos experimentales de técnicas de corrección quirúrgica de la CoAo. Craafordy Nilly en 1944, realizan la primera corrección quirúrgica para tratar esta entidad en un niño de 12 años usando la anastomosis terminal como técnica quirúrgica; en 1975 se publicó el uso de las prostaglandinas (PGE I) para mejorar la supervivencia de niños con CoAo crítica , con el objetivo de mantener el ductus arterioso permeable hasta el momento de la cirugía (Gosálbez Jordá & Llosa Cortina, 2002).

La primera angioplastia con balón la realizó Singer en 1982 como una alternativa al tratamiento quirúrgico, especialmente en pacientes con coartación circunscrita y en las recoartaciones (Grishko et al., 2014). Suárez de Lezo publica en 1995 la primera serie importante (Bermúdez-Cañete, 2005).

2. Epidemiología

Un metaanálisis publicado en el 2011 sobre la prevalencia de las cardiopatías congénitas a nivel mundial, reporta un mayor número de casos en recién nacidos en los últimos 100 años, 8,2 por cada 1.000 recién nacidos vivos. La prevalencia mundial de la CoAo se ha calculado en 0,34 afectados por cada 1.000 recién nacidos vivos, sin cambio a lo largo de los años pero con variaciones geográficas, esta patología es menos frecuente en el continente asiático y aumenta su prevalencia en la raza blanca (Van Der Linde et al., 2011).

La CoAo representa entre la 5ª y 8ª malformación cardíaca congénita, estimándose entre el 6% al 8% de estas patologías. Con mayor frecuencia afecta a varones que a mujeres 1.3-2:1, los casos de CoAo abdominal son raros y más frecuente en mujeres. Esta cardiopatía se asocia en un 4% a 5% de los casos a una arteria subclavia derecha anómala. Un 35% de los pacientes con síndrome de Turner presentan CoAo (Centella Hernández, Stanescu, & Stanescu, 2014).

Cuando la CoAo no es corregida en la niñez los pacientes pueden llegar a los 35 años de edad; menos del 20% sobrevive hasta los 50 años. La reparación antes de los 14 años tiene una tasa de supervivencia a 20 años del 91%, después de los 14 años la tasa de supervivencia a 20 años es del 79%. Luego del tratamiento el 97-98% de los pacientes pertenecen a la clase funcional I de la New York Heart Association (NYHA) (N. Shah, 2014).

3. Etiología

La etiología de la CoAo es controvertida, existen diversas teorías sobre el desarrollo de esta malformación que explicarían esta patología.

La primera hipótesis analiza el grado de hipoplasia aórtica por reducción intrauterina del flujo sanguíneo, el istmo aórtico recibe menos torrente sanguíneo que la aorta ascendente, transversa y descendente, el volumen eyectado por el ventrículo izquierdo (VI) en su mayoría es captado por los vasos del cayado antes del istmo y el proveniente del ventrículo derecho (VD) se orienta a la aorta descendente por medio del conducto arterioso, esta hemodinámica del flujo sanguíneo explicaría porque en el recién nacido (RN) el arco aórtico distal y el istmo son de menor calibre que la aorta ascendente y aorta descendente, convirtiéndose en un factor importante en el desarrollo de la coartación aórtica. Esta teoría explicaría las CoAo preductales y su asociación con otras anomalías cardiacas que reducen el flujo en el arco aórtico como sucede en los defectos del septum interventricular con mala alineación de tabique, la obstrucción del tracto de salida del VI, la válvula aortica bicúspide (VAB) o la hipoplasia de la aorta (Puello, 2015).

La segunda teoría, llamada por algunos autores embriogénica propone dos explicaciones; la primera se basa en el patrón de migración cefálica anormal en el desarrollo del arco aórtico, en la vida fetal el arco aórtico tiene ramas derivadas desde los arcos embriológicos braquiales (faríngeos) se desarrollan como estructuras simétricas pero que van regresando hasta alcanzar un patrón maduro. Un desarrollo anormal del cuarto arco faríngeo izquierdo puede derivar en la hipoplasia, interrupción o la coartación del arco distal entre la carótida izquierda y la subclavia izquierda. Una segunda hipótesis la propone Skoda; basada en el crecimiento anormal de tejido ductal dentro de la aorta, estudios histopatológicos demuestran la infiltración de células musculares lisas en la zona de coartación que formarían un anillo circunferencial

resultando en el estrechamiento a ese nivel ; se trataría de explicar de esta forma la CoAo en su forma más común , la yuxtaductal. Cabe señalar que todo lo mencionado no explicaría las malformaciones asociadas (Centella Hernández et al., 2014).

La CoAo se manifiesta de forma aislada con un patrón de herencia multifactorial descrito para la mayoría de las cardiopatías congénitas, aunque hay reportes de casos familiares con herencia mendeliana. Cuando un hijo presenta esta malformación el riesgo de recurrencia en los siguientes embarazos es del 2%, el porcentaje aumenta al 6% si los familiares afectados son 2. En el caso de una madre portadora de esta patología el riesgo de que el feto sea afectado será del 4%, caso contrario si el padre la padece es del 2% (Puello, 2015).

Algunos autores señalan que existen mayores nacimientos con CoAo a finales de otoño e invierno. Se ha reportado que una mutación recesiva en el pez cebrá produce una patología similar a la CoAo , llamada mutación GRL (Weinstein, Stemple, Driever, & Fishman, 1995).

La VAB y CoAo están relacionadas genéticamente, ambos fenotipos suelen coincidir y pueden ser el resultado de un mecanismo en común; los genes Hey2, TBL1Y y MCTP2 se han asociado con un fenotipo de CoAo predominante. Recientemente se encontró la relación genética entre las malformaciones cardíacas que causan obstrucción del tracto de salida de VI, se reportó que la interrupción del gen MATR3 en humanos y ratones entre individuos que presentan VAB , CoAo y ductus arterioso permeable (Quintero-Rivera et al., 2015) .

4. Definición

La CoAo es un defecto cardíaco congénito que se caracteriza por un estrechamiento de la aorta en la zona adyacente a la unión del ductus arterioso (DA) con la aorta descendente, en donde se evidencian alteraciones de la túnica elástica y focos de

necrosis quística de la media que se extiende por encima y por debajo de la zona de obstrucción (De Dios, 2011).

Por su relación con el conducto arterioso se la ha descrito como preductal o posductal, sin embargo, prácticamente todas las CoAo son yuxtaductales, se producen en la pared de la aorta opuesta al DA .La localización más frecuente es el istmo aórtico, algunas veces se la observa como una hipoplasia tubular del arco aórtico o de la aorta descendente proximal; los pacientes con hipoplasia tubular del arco aórtico desarrollan insuficiencia cardíaca en el período neonatal o en la primera infancia. La CoAo en niños mayores suele ser discreta y se localiza distal al origen de la arteria subclavia izquierda; el tratamiento y la corrección dependen más de las lesiones asociadas, y en menor grado de la relación precisa de la coartación con el DA (Walter Johson, 2014).

5. Clasificación

La primera clasificación realizada por Bonnet en 1903, dividía esta patología en función de la anatomía y la edad en preductal (infantil) o posductal (adulto); sin embargo esta categorización no se usa, ya que ambos tipos pueden encontrarse a cualquier edad. Van Praagh señaló que el sitio de la coartación casi siempre es yuxtaductal, por lo cual dividir las en preductal y posductal es inexacto. De acuerdo al momento de presentación podemos decir que la CoAo se divide en dos tipos:

Tipo Infantil (neonato e infante): Es grave y exige diagnóstico y manejo inmediato, es causa de la mayor mortalidad en esta patología, la circulación depende del ductus arterioso, cuando este se cierra se desarrollara el fallo cardiaco.

Tipo adulto: Se diagnostica después del tercer año de vida, las manifestaciones clínicas son más leves aunque pueden manifestarse como arritmias, disección aortica o hemorragia cerebral.

Según la localización:

Preductal: La estenosis se localiza antes de la conexión del ductus arterioso con la aorta, su incidencia es de aproximadamente el 2% y se asocia con hipoplasia de una porción variable del arco aórtico, agregando severidad al cuadro; es más frecuente en infantes y está asociada a otras anomalías cardíacas.

Yuxtaductal: Se localiza en el lugar donde el ductus arterioso se conecta con la aorta.

Posductal: El defecto se encuentra distal a la entrada del ductus arterioso, como se observa en la figura 1.

La CoAo de localización yuxtaductal y posductal es más frecuentes en niños mayores y adultos, aunque pueden manifestarse en el neonato, representan el 98% de las CoAo, generalmente son aisladas o pueden estar asociadas a valvulopatías. Se localizan en la zona que desemboca el ductus o distal al mismo, haciéndose más evidente con el cierre de este (Gosálbez Jordá & Llosa Cortina, 2002)..

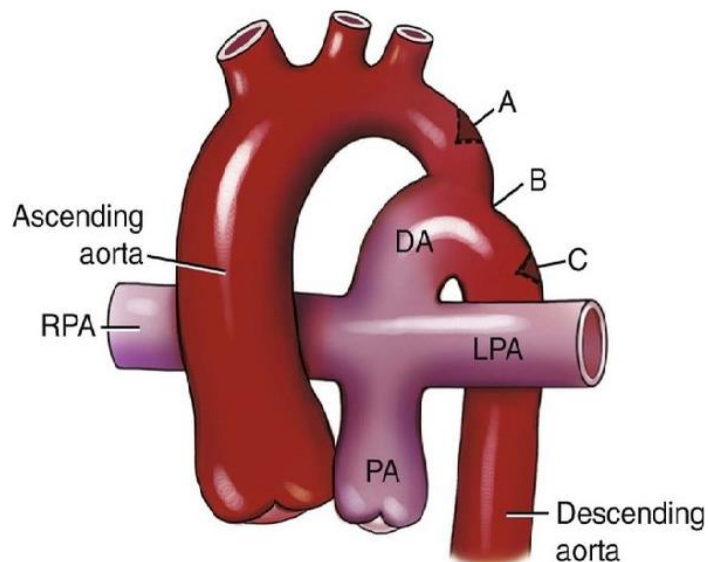


Figura 1. Diagrama que ilustra los diferentes tipos de coartación de la aorta. A, Preductal; B, Ductal; C, Postductal; DA, Ductus arterioso; LPA, Arteria pulmonar izquierda; PA, Arteria pulmonar principal; RPA, arteria pulmonar derecha. Fuente: Lydia M. (2016) Coarctation of the Aorta

La CoAo abdominal es una lesión compleja que suele estar asociada a estenosis de las arterias renales y es la menos frecuente.

El Comité de Base de Datos de Cirugía Cardíaca Congénita de STS y representantes de la Asociación Europea de Cirugía Cardiotorácica , revisaron una nomenclatura unificada de la CoAo de acuerdo al sitio de inserción y las lesiones asociadas (Backer & Mavroudis, 2000).

Una clasificación quirúrgica común propone clasificar la CoAo de la siguiente forma:

1. Aislada o simple: 50-55%.
2. Asociada a defectos del tabique interventricular: 20-35%.
3. Asociada a anomalías intracardiacas complejas: 12-30%.

Amato en 1991 propuso un sistema diferente de la clasificación de la CoAo, además en cada grupo tenía dos subgrupos, el grupo A con defectos del septum interventricular y el grupo B asociado a anomalías complejas.

I. Coartación de aorta primaria.

II. Coartación de aorta con hipoplasia del istmo (entre la subclavia izquierda y el ductus o ligamento arterioso).

III. Coartación de aorta con hipoplasia tubular que involucra el istmo aórtico y el segmento entre la carótida izquierda y la arteria subclavia izquierda.

De acuerdo a las lesiones asociadas se puede clasificar esta patología en:

Formas Simples: Se consideran lesiones asociadas a la CoAo como el conducto arterioso persistente, la hipoplasia del arco aórtico e istmo, la VAB, el foramen oval

permeable (FOP), la comunicación interauricular tipo ostium secundum y varios tipos de CIV.

Formas Complejas: La coartación aórtica se encuentra asociada a malformaciones complejas como el ventrículo izquierdo hipoplásico, anomalía de Taussig- Bing, transposición de los grandes vasos, atresia de la tricúspide, entre otras.

6. Lesiones Asociadas

El defecto cardiaco asociado más frecuente es la VAB oscilando entre el 50% al 85% de los pacientes (Brian Griffin, 2013). Los defectos septales interventriculares representan el 55% de los casos. Esta malformación se encuentra asociada a anomalías de la válvula mitral como variación en el tamaño del anillo valvular, restricción de las márgenes libres de la valva anterior, posición anormal de los músculos papilares y válvula mitral en paracaídas. Si existen múltiples lesiones obstructivas izquierdas que acompañan a la CoAo, hablamos del síndrome de Shone. También existen reportes de CoAo en cardiopatías complejas como el canal aurículo-ventricular, transposición de grandes arterias, truncus arterioso. Entre el 3% - 5% de los pacientes con CoAo presentan aneurismas intracraneales en el polígono de Willis, hemangiomas, hipospadia y defectos oculares. El 4% al 5% de los casos están relacionado a una arteria subclavia derecha anómala que nace por debajo de la zona de coartación. Otro tipo de anomalías extracardíacas asociadas incluyen anomalías del sistema musculo esquelético, genitourinario, gastrointestinal y respiratorio. Un 35% de los pacientes con Síndrome de Turner pueden presentar esta patología, hay que recordar que la CoAo es un componente importante del síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (Centella Hernández et al., 2014).

7. Histopatología

El estudio histopatológico demuestra que la túnica media de la pared aórtica se encuentra engrosada y deformada. En niños mayores y adultos, esta capa está cubierta por un tejido grueso avascular, compuesto por colágeno, tejido elástico y escasas células musculares lisas; en neonatos y lactantes, observamos tejido ductal compuesto por fibras musculares lisas que se extienden por la pared aórtica contribuyendo a la obstrucción (Ferrín, 2003).

El DA (es decir, el remanente de la patente embrionaria) o ligamento arterioso (cerrado y fibroso) se inserta a nivel anteromedial, la proliferación de la íntima y la alteración de tejido elástico puede ocurrir distal a la CoAo. Este sitio se encuentra propenso a endarteritis, disecciones de la íntima o aneurismas. La necrosis quística de la media se produce comúnmente en la aorta adyacente al sitio de la coartación y actúa como un sustrato para la formación de aneurismas o disección aórtica en algunos pacientes (N. Shah, 2014).

8. Fisiopatología

La CoAo produce una poscarga significativa en el ventrículo izquierdo con aumento del stress parietal y una hipertrofia ventricular izquierda (HVI) compensadora. En neonatos con CoAo grave la poscarga se manifiesta de forma aguda, después del cierre del conducto arterioso se instaura rápidamente la insuficiencia cardíaca y el shock, cuando el DA en el extremo aórtico se contrae, la poscarga y las presiones del VI aumenta rápidamente, la presión auricular izquierda se eleva y puede abrir el foramen oval, causando un shunt de izquierda a derecha con dilatación de la aurícula derecha y del VD. Si el foramen oval no se abre, las presiones venosas pulmonares y la presión de la arteria pulmonar aumentan desarrollándose dilatación del VD.

En niños con CoAo menos grave la poscarga del VI también puede aumentar gradualmente, desarrollándose vasos colaterales arteriales que evitan parcialmente la obstrucción, permaneciendo asintomáticos hasta que se detecte hipertensión arterial ((HTA) o se desarrolle otra complicación. El mecanismo para el desarrollo de la HTA no se entiende claramente; se han postulado dos teorías que tratarían de explicar el mecanismo.

La teoría de la obstrucción mecánica se basa en requerir una presión sanguínea más alta para mantener el flujo a través de la coartación y los vasos colaterales. El volumen sistólico produce una presión más alta proximal a la CoAo, pero esta teoría no explica la falta de relación entre la presión arterial y la magnitud de la obstrucción, el aumento de la resistencia vascular periférica distal al sitio de obstrucción y la falta de disminución de la presión arterial luego del tratamiento.

La teoría humoral postula la activación del sistema renina angiotensina aldosterona (SRAA) secundaria a hipoflujo sanguíneo renal y parece explicar la mayoría de las características clínicas, estudios más recientes han demostraron anomalías en el SRAA; la activación del sistema nervioso simpático central también puede ser responsable de la hipertensión arterial en la CoAo .La activación del SRAA genera vasoconstricción, hipertrofia celular y la liberación de aldosterona. Las drogas que suelen utilizarse en los pacientes que presentan insuficiencia cardiaca congestiva, pueden tener efectos adversos en pacientes con CoAo, disminuyendo la perfusión inferior del cuerpo causando insuficiencia renal. Otros mecanismos vasopresores como la vasopresina también se encuentran activados (S. Rao Patnana, 2017).

9. Presentación Clínica

Neonatos: Las manifestaciones clínicas en esta etapa generalmente se dan antes de las dos semanas de vida, al cerrarse el DA se presenta deterioro de la función ventricular

izquierda e hipoperfusión sistémica. La insuficiencia cardiaca congestiva se debe a un aumento brusco de la tensión de la pared del VI tras el cierre del DA. Un cortocircuito izquierda-derecha sustancial a través de un FOP y la ICC provocan hipertensión arterial pulmonar; la circulación colateral suele estar poco desarrollada en los neonatos. La cianosis diferencial puede estar presente, esta se caracteriza por extremidades superiores rosadas con extremidades inferiores cianóticas; se produce cuando el cortocircuito de derecha a izquierda a través de un DA permeable proporciona flujo a la parte inferior del cuerpo. En los neonatos los pulsos periféricos son débiles en todo el cuerpo, la función del VI mejora con el tratamiento médico hasta realizar la corrección; posteriormente, se genera una diferencial de presión importante entre los brazos y las piernas, lo que se traduce en una discrepancia entre los pulsos respectivos; los soplos cardiacos son, inespecíficos y generalmente se deben a lesiones asociadas.

Lactantes y niños: La mayoría de los lactantes y niños con CoAo aislada son asintomáticos, generalmente la patología es diagnosticada durante la visita médica rutinaria, presentando disminución de los pulsos femorales o HTA, si la arteria subclavia izquierda está involucrada la presión arterial (PA) es menor en el brazo izquierdo en comparación con el derecho. Es frecuente la HVI como mecanismo compensador; los niños mayores y los adolescentes pueden manifestar cefaleas, extremidades frías y claudicación con el ejercicio. Es muy frecuente un soplo mesosistólico que se percibe en la pared torácica anterior, la espalda y las apófisis espinosas, el cual se hace continuo si la luz aortica está muy disminuida formándose un jet de velocidad elevada a través de la lesión durante todo el ciclo cardiaco. Los soplos adicionales sistólicos y continuos en la pared torácica lateral puede reflejar un aumento del flujo a través de vasos colaterales dilatados y tortuosos; esos soplos no suelen percibirse hasta el final del periodo infantil (Braunwald, 2012).

Adultos: La CoAo simple es la forma más frecuente detectada de novó en los adultos, se asocia a VAB en la mayoría de los casos (80%); aneurismas intracraneales (generalmente del polígono de Willis) hasta en un 10% de los pacientes, y aneurismas adquiridos de arterias intercostales. La definición de CoAo significativa se refiere a un gradiente superior a 20 mmHg a través de la zona de coartación en la angiografía, con o sin hipertensión sistémica arterial proximal, aunque la presencia de esta con signos ecocardiográficos o angiográficos de CoAo también definen esta patología. Si la circulación colateral está bien desarrollada el gradiente de presión pueden ser mínimo o nulos. La mortalidad de los pacientes que no se someten a una intervención de reparación tiene como causa la insuficiencia cardiaca (habitualmente >30 años de edad), enfermedad arterial coronaria, rotura/disección aórtica, valvulopatía aórtica concomitante, endoarteritis/endocarditis infecciosa o hemorragia cerebral.

Los pacientes pueden ser asintomáticos o tener síntomas leves como epistaxis, cefaleas y claudicación con el ejercicio, síntomas graves de ICC, angina, estenosis aórtica, disección aórtica o hemorragia intracerebral inexplicable. Al examen físico se valora la PA en las extremidades superiores, con una diferencia de presión arterial sistólica de 10 mmHg como mínimo (presión arterial braquial > poplítea), se palpa retardo entre los pulsos radial y femoral. A la auscultación se puede percibir un soplo sistólico interescapular que emana de la zona de coartación y un soplo continuo creciente-decreciente que se extiende por toda la pared torácica y procede de las arterias colaterales intercostales. Al examinar el fondo de ojo se puede apreciar una tortuosidad en forma de sacacorchos de las arteriolas retinianas (Braunwald, 2012).

10. Métodos Diagnósticos

10.1 Electrocardiograma.

Neonatos: En los períodos neonatales y de la primera infancia, el electrocardiograma (ECG) generalmente revela hipertrofia ventricular derecha (HVD), posiblemente porque

el ventrículo derecho (VD) continúa trabajando contra la resistencia impuesta por la circulación sistémica cuando el DA aún se encuentra permeable. En otros pacientes con la CoAo y DA permeable, el VI es hipoplásico, por lo que el ECG también puede mostrar un patrón de HVD. La hipertrofia ventricular derecha también se ha explicado por el desarrollo de hipertensión pulmonar secundaria a insuficiencia ventricular izquierda. La carga del VD en la vida fetal normalmente es del 60% de la producción combinada de ambos ventrículos fetales, aunque puede aumentar porque menos sangre atraviesa el VI y pasar a través del istmo aórtico estenótico. Posteriormente, el electrocardiograma cambia a un patrón de HVI (Walter Johson, 2014).

Niños mayores y adultos: En lactantes mayores con coartación grave de la aorta o en aquellos que coexisten con obstrucción del flujo aórtico y fibroelastosis endocárdica del VI, un patrón de HVI, ondas T invertidas, y depresión ST en las derivaciones precordiales izquierda está presente. La HVD y las anomalías de la repolarización ventricular a menudo son signos de mal pronóstico. En el paciente adultos con coartación de aorta, las derivaciones precordiales muestran hipertrofia ventricular izquierda y dilatación de la aurícula izquierda (Brian Griffin, 2013).

10.2 Radiografía de Tórax.

En neonatos que presentan insuficiencia cardiaca los hallazgos radiológicos son inespecíficos, podemos encontrar cardiomegalia moderada o severa, signos de hiperflujo y congestión pulmonar (Centella Hernández et al., 2014).

En pacientes mayores es frecuente observar cardiomegalia, dilatación de la aorta ascendente y prominencia de los vasos pulmonares, en el 50 % de los casos se forman muescas unilaterales o bilaterales entre la 2ª y 9ª costillas, que suelen desarrollarse entre los 4 y 12 años de edad por el aumento del tamaño de las arterias intercostales lo cual

corresponde al signo de Roesler; se visualizan como una erosión de la superficie inferior de la zona posterior del arco costal a nivel de su tercio externo (Braunwald, 2012).

El signo clásico del 3 o E invertida es patognomónico de la CoAo y se produce por la dilatación de la arteria subclavia izquierda encima de la coartación y dilatación postestenótica por debajo de la CoAo (Brian Griffin, 2013).

10.3 Ecocardiografía.

El diagnóstico de CoAo se realiza mediante ecocardiografía bidimensional, doppler pulsado y mapeo de flujo de color. En la vista supraesternal se puede observar una zona de estenosis aislada en la aorta descendente proximal; el doppler pulsado y continuo presenta aumento de las velocidades en el área de coartación de la aorta descendente, puede existir una dilatación posestenótica e HVI (Ravi Rasalingam, 2013).

La interrogación con doppler puede demostrar turbulencia en la aorta descendente proximal y mostrar la característica de un perfil del flujo diastólico hacia adelante, como se demuestra en la figura 2. Un patrón de flujo anormal de doppler de la aorta también se puede observar en el abdomen, es decir, disminución de la pulsatilidad y ausencia diastólica temprana con inversión de flujo. El flujo anormal en los vasos colaterales puede ser detectado por el flujo de color y el doppler pulsado. También es importante para medir las dimensiones del anillo aórtico, senos aórticos, cresta sinotubular y aorta ascendente. La anatomía de la válvula aórtica se debe determinar, así como el tamaño del VI, su masa y función. Una investigación cuidadosa debería descartar lesiones asociadas tales como defectos del septum interventricular, estenosis subaórtica, VAB y patología de la válvula mitral (Warnes et al., 2008).

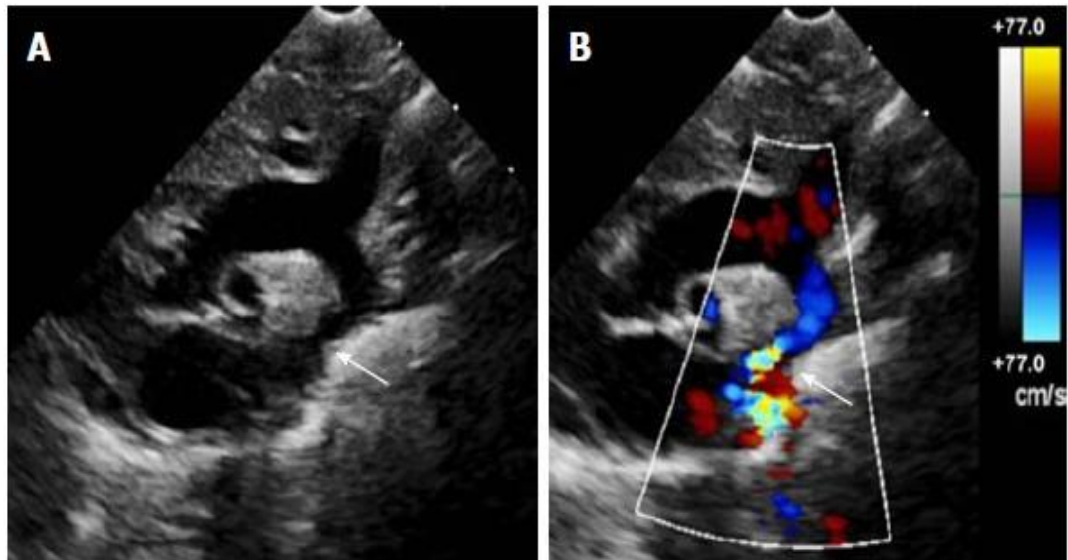


Figura 2. Ecocardiograma de la Coartación de Aorta A: Imagen de ecocardiograma transtorácico bidimensional obtenida desde la escotadura supraesternal coartación discreta (flecha); B: Doppler color de la misma imagen con aliasing del flujo en el sitio de coartación. Fuente: Torok D. et al (2015) Coarctation of the aorta: Management from infancy to adulthood World J Cardiol 2015 November

10.4 Resonancia Magnética y Tomografía Axial Computarizada.

Son las técnicas no invasivas preferidas para valorar la aorta en adultos y es la imagen de primera elección antes de realizar el cateterismo. Ambos procedimientos reflejan la localización, la magnitud y el grado de CoAo; el arco aórtico, la aorta preestenótica y postestenótica y las colaterales como se evalúa en la figura 3, además detectan complicaciones tales como aneurismas, reestenosis o estenosis residual (Erbel, et al 2015).

Las recomendaciones del seguimiento de pacientes con CoAo intervenidos o no indican que todo paciente debe tener un estudio con resonancia magnética cardiovascular o tomografía computarizada para una evaluación completa de la aorta torácica y vasos intracraneales (Warnes et al., 2008).

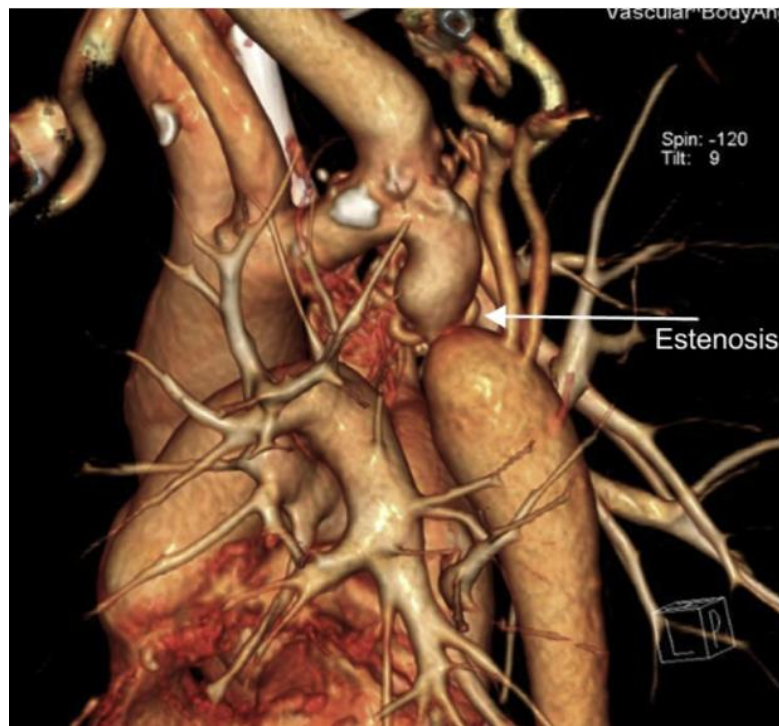


Figura 3. Angiografía por tomografía computarizada: Coartación de la aorta junto con hipoplasia del cayado aórtico distal a la arteria subclavia izquierda. Luyao M., et al (2015) Tratamiento quirúrgico de la coartación de aorta compleja. Revista Española Cardiología

10.5 Cateterismo Cardíaco.

El cateterismo cardíaco es una herramienta excelente para diagnosticar CoAo o identificar el alcance del segmentoestenótico. Sin embargo, debido a la disponibilidad de la ecocardiografía no invasiva como herramienta de diagnóstico, el cateterismo cardíaco es comúnmente utilizado como herramienta de intervención en casos que requieren angioplastia con balón en segmento de coartación; la colocación del stent o la redilatación del stent. También se utiliza para una mayor caracterización o intervención para otras lesiones cardíacas asociadas (Ra-id Abdulla, 2011).

La cateterización cardíaca con manometría con un gradiente pico-pico > 20 mmHg indica una CoAo hemodinámicamente significativa en ausencia de colaterales bien desarrolladas, junto con la angiografía son los procedimientos de referencia para valorar esta enfermedad en muchos centros antes y después del tratamiento quirúrgico o intervencionista (R. Erbel, V. Aboyans, 2015).

Según el gradiente máximo obtenido mediante este procedimiento si el gradiente es < 20 mm Hg la CoAo es leve, un valor entre 20 a 40 mm Hg corresponde a un grado moderada y > 40 mm Hg es CoAo grave, la intervención se realizara cuando el gradiente sea >20 mmHg sin diferencia de edad y de acuerdo a la clínica del paciente (De Dios, 2011).

11. Tratamiento

La decisión del momento de la reparación de la CoAo es un factor determinante del resultado, particularmente en los pacientes jóvenes; decidir el tratamiento óptimo implica valorar factores como la edad del paciente, la anatomía, las posibles intervenciones a futuro por lesiones asociadas y la experiencia quirúrgica. Cuando la reparación de la CoAo nativa es temprana se asocia con un menor riesgo de presentar HTA después del tratamiento y mejora la supervivencia, a pesar de que el riesgo de recoartación es mayor; si la reparación es tardía ocurre lo contrario. Sin embargo, la supervivencia y la HTA mejoran con la cirugía y el tratamiento endovascular, incluso en pacientes tratados tarde en la edad adulta. Aunque no se consiga la curación, el manejo médico se hace más fácil, reduciendo el número de fármacos antihipertensivos necesarios.

11.1 Tratamiento Médico.

El recién nacido con CoAo severa puede estar gravemente comprometido y requerir estabilización hemodinámica mediante perfusión inmediata de PGE1 para reabrir el DA, drogas vasoactivas, asistencia ventilatoria y corrección rápida de la acidosis y del equilibrio hidroelectrolítico. La dosis de PGE1 de $0,1 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ durante 20 minutos seguida de perfusión de mantenimiento a $0,03 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$; en pacientes con 10-15 días de edad la utilidad de la PGE1 es baja, pero ocasionalmente ha demostrado eficaz hasta las 4-6 semanas de vida. La repermeabilización del DA aumenta la presión arterial en los miembros inferiores y mejora la diuresis y la perfusión periférica. La HTA del

niño mayor no intervenido generalmente no responde a los fármacos hipotensores hasta después de la cirugía. Si el paciente está asintomático y su tensión arterial no supera el percentil 95 para su edad, se podrá intervenir de manera electiva (Puello, 2015).

La hipertensión en el adulto debe controlarse con betabloqueantes, inhibidores del sistema renina angiotensina o bloqueadores del receptor de angiotensina como medicamentos de primera línea. La elección de los betabloqueantes o vasodilatadores puede ser influenciado en parte por el tamaño de la raíz aórtica (Williams et al., 2008).

11.2 Tratamiento Quirúrgico.

NIÑOS

Según el Consenso Argentino de Cardiología Pediátrica (2011) la cirugía es el tratamiento de primera línea para reparar la CoAo en el recién nacido, lactantes y niños menores de 2 años. El uso de la angioplastia con balón (AB) en el lactante se debe realizar ante emergencias como en la miocardiopatía dilatada grave, insuficiencia cardíaca, imposibilidad quirúrgica y ausencia de circulación colateral en niños mayores de 2 años.

La AB es un método eficaz para resolver las formas complicadas en el lactante pequeño (formas localizadas, sin hipoplasia del istmo y del arco aórtico), pero presenta un índice elevado de recoartación (65%) y de aneurismas saculares (4,2%). Cabe señalar que es el método de elección en recoartación luego de la cirugía a partir del año de vida, para el tratamiento de la CoAo nativa aislada es considerado de segunda opción. Las recomendaciones que los autores realizan para los niños mayores de 2 años pero con peso menor de 18 kg son similares a las antes descritas.

En niños que pesan más de 18 kg la angioplastia con balón, con stent y/o stent cubierto es una opción terapéutica; en mayores de 10 años la angioplastia con stent ante defecto de la pared o enfermedad del tejido elástico está indicada.

ADULTOS

En adultos con CoAo nativa y anatomía apropiada, la terapia endovascular con implantación de stent se ha convertido en el tratamiento de primera opción en muchos centros, aunque se desconoce si es mejor utilizar stents recubiertos o desnudos. Para los adultos con CoAo recurrente o residual, la angioplastia con o sin implantación de stent ha demostrado ser eficaz en manos expertas (Baumgartner et al., 2010).

Las indicaciones del tratamiento percutáneo con implantación de stent en el adultos, están basadas en disminuir la necesidad de estiramiento de la pared con el balón para lograr una dilatación efectiva reduciendo el riesgo de aneurisma, estabilizar la pared con menor riesgo de disección, evitar lesiones elásticas y modificar las características de la pared por encima y por debajo de la obstrucción.

Las recomendaciones generales para el tratamiento de la CoAo en el adulto se basan en el gradiente, la presión arterial y las imágenes como se describe en la figura 4. Algunos autores recomiendan el tratamiento endovascular con stent en CoAo leve (< 20 mm Hg) con respuesta hipertensiva exagerada al ejercicio y lesiones elásticas posquirúrgicas. Si la relación istmo/CoAo es 3/1 y el paciente es mayor de 45 años está indicado el stent cubierto con politetrafluoroetileno (PTFE). La angioplastia con *stent* cubierto con PTFE en todos los pacientes adultos con CoAo nativa o posquirúrgica tiene bajo riesgo y se ha convertido en la conducta de elección (De Dios, 2011).

Las contraindicaciones relativas para el cateterismo en el adulto tienen como referencia el sitio de la CoAo en relación a los vasos del cuello y la coexistencia de estenosis del arco transversal.

Recomendación	Clase ^a	Nivel ^b
Para todos los pacientes con una diferencia de presión no invasiva > 20 mmHg entre extremidades superiores e inferiores, con independencia de los síntomas pero con hipertensión de extremidades superiores (> 140/90 mmHg en adultos), una respuesta de presión arterial anómala o una importante hipertrofia ventricular derecha, está indicado realizar una intervención	I	C
Con independencia del gradiente de presión, se debe considerar la intervención de los pacientes hipertensos con un estrechamiento aórtico > 50% relativo al diámetro aórtico a nivel del diafragma (en la CRM, la TC o angiografía invasiva)	IIa	C
Con independencia del gradiente de presión y la presencia de hipertensión, se puede considerar para intervención a los pacientes hipertensos con estrechamiento aórtico > 50% relativo al diámetro aórtico a nivel del diafragma (en la CRM, la TC o la angiografía invasiva)	IIb	C

Figura 4. Recomendaciones sobre intervenciones en la Coartación de Aorta. Tomado de la Guía ESC 2014 sobre diagnóstico y tratamiento de la patología de la aorta. www.revespcardiolog.org

La reparación quirúrgica de la CoAo en adultos debe ser realizada solo en casos de anatomía difícil. El riesgo quirúrgico en la coartación aórtica simple es $\leq 1\%$, pero aumenta considerablemente después de los 30-40 años de edad, con riesgo de lesión de la médula espinal. La CoAo no es una enfermedad localizada de la aorta por lo cual deben considerarse las complicaciones secundarias que pueden requerir intervención, como la estenosis de la válvula aórtica o regurgitación secundaria relevante; el aneurisma de la aorta ascendente con un diámetro > 50 mm, > 27,5 mm/m² de área de superficie corporal o avance rápido; aneurismas en el punto de coartación aórtica anterior o en el polígono de Willis (Baumgartner et al., 2010).

La cirugía debe ser considerada en la CoAo previamente reparada cuando exista hipoplasia del arco aórtico y un segmento de recoartación largo. El uso de bypass cardiopulmonar parcial o completo puede ser necesario para prevenir complicaciones paralizantes. La hipertensión arterial puede ocurrir después de la reparación, mediante la

administración preoperatoria de un bloqueador beta se puede prevenir o mitigar. La morbilidad en adultos con reoperación por coartación de aorta puede ser considerable y puede incluir sangrado postoperatorio temprano significativo, derrame pleural, contusión pulmonar, parálisis recurrente del nervio laríngeo o lesión del nervio frénico (con paresia hemidiafragmática o parálisis) (Williams et al., 2008).

En muchos centros la cirugía está reservada para pacientes que no son aptos para el tratamiento percutáneo o con una terapia endovascular sin éxito.

La reintervención se realiza por esternotomía media o toracotomía posterolateral, si existe asociación con otras lesiones como enfermedad de VAB o una raíz aórtica dilatada estas debe abordarse simultáneamente. La mortalidad temprana suele ser inferior al 1% para la operación primaria y entre el 1% al 3% para la reoperación, si existe comorbilidades o disfunción del VI la tasa aumenta entre el 5% a 10%. La HTA puede aparecer luego de la intervención debiendo ser tratada con betabloqueantes, se ha informado que la mayoría de los pacientes que se someten a reparación abierta no presentan síntomas durante aproximadamente 20 años después de su operación inicial, pero de 30% a 75% de estos pacientes tienen hipertensión recurrente posteriormente.(Jenkins, 1999).

11.2.1. Técnicas Quirúrgicas.

La primera reparación quirúrgica exitosa de CoAo fue informada por Crafoord y Nylin en 1945, desde entonces, varias publicaciones han demostrado resultados satisfactorios en relación con un mejor control, desarrollo de complicaciones y una mayor supervivencia (Crafoord & Nylin, 1945). La reparación quirúrgica más común es la resección con anastomosis termino-terminal o anastomosis termino terminal ampliada. La recoartación y la hipertensión residual son las complicaciones más frecuente después de la cirugía, que se producen en 3% al 4% y 25% al 38% de los

pacientes respectivamente, algunos cirujanos han decidido abandonar esta técnica o modificarla (Pádua et al, 2012).

Las técnicas quirúrgicas para el manejo de esta patología incluyen resección y anastomosis termino-terminal, aortoplastia con flap de subclavia, aortoplastia con parche protésico, interposición de tubo protésico y bypass extranatómico; El abordaje más utilizado es la toracotomía izquierda a través del tercer o cuarto espacio intercostal, la esternotomía media se utiliza con menos frecuencia (Kappetein et al, 1994).

Resección y anastomosis término-terminal: La resección del segmento coartado es la técnica de elección para el tratamiento quirúrgico, primero se disecciona y moviliza la aorta proximal y distal a la zona de coartación. 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 reseccionar la zona ductal para minimizar el riesgo de recoartación. En neonatos, el porcentaje de recoartaciones es alto en algunos centros, por lo que en los últimos años han disminuido los casos de anastomosis circunferenciales, utilizándose con más frecuencia la anastomosis término-terminal extendida, que incluye una generosa resección de la coartación y del tejido ductal con reconstrucción del arco aórtico mediante la movilización y sutura de la aorta distal hacia la concavidad de la aorta transversa. En el paciente adulto es poco utilizada ya que no suele haber suficiente tejido normal tras la resección de la lesión para completar la reparación sin tensión de la sutura (Florath et al., 2013). Generalmente se realiza a través de una toracotomía lateral, pero puede requerir una 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.

Aortoplastia con parche: Se realiza una incisión longitudinal en la zona de la coartación, tras la movilización y el pinzamiento de la aorta proximal y distal a la misma se coloca un parche ampliando en la zona estenótica; el tamaño y la forma del parche se ajusta de acuerdo al sitio anatómico (Vossschulte, 1961) . El dacrón fue utilizado en primera instancia como material protésico, pero se evidencio el desarrollo de aneurismas en la pared entre el 20% al 40% (Bromberg et al., 1989). Posteriormente el politetrafluoroetileno (PTFE) fue utilizado por ser más rígido; sin embargo con esta técnica la incidencia de recoartaciones aumento al 25%, los aneurismas ocurren en 7% de esta población. La toracotomía lateral tiene como complicación desarrollar problemas neurológicos derivados de la necesidad de pinzar el 50% del tronco braquiocefálico, la arteria carótida izquierda y la arteria subclavia izquierda, por ello se prefieren la vía de la estereotomía media mediante el uso de circulación extracorpórea y perfusión arterial selectiva (Centella Hernández et al., 2014).

Aortoplastia con flap de subclavia: Se realiza a través de una toracotomía lateral, pinzando la aorta proximal a la arteria subclavia izquierda y distal a la zona de coartación. Tras la ligadura y la escisión del DA, la arteria subclavia izquierda se liga cerca de la salida de la arteria vertebral izquierda abriéndola longitudinalmente, de esta forma se realiza el colgajo que sobrepasa el área de coartación. Al incluir el uso de un tejido autólogo, tiene como ventaja aumentar su superficie con el crecimiento somático del paciente, el porcentaje de recoartaciones alcanza cifras de hasta el 23%, no se recomienda su uso en adultos debido al alto riesgo de isquemia en la extremidad superior a pesar de la presencia de colaterales (Florath et al., 2013).

Interposición de injerto: Es la técnica más utilizada en adultos y adolescentes , se empieza resecaando el tejido obstructivo y colocando en su lugar un homoinjerto o un tubo de dacrón en el lugar del segmento de aorta resecaado, tiene una elevada tasa de aneurismas tardíos (Gross, 1951).

Bypass extranatómico es una variante de la técnica anterior , generalmente se utiliza en adultos; consiste en la interposición de un injerto entre la arteria subclavia izquierda y la zona aórtica distal a la obstrucción, lo que permite realizar un pinzamiento parcial de la aorta, disminuyendo así los riesgos de isquemia en la aorta distal (Centella Hernández et al., 2014). Se han descrito distintos tipos como bypass subclavio-aórtico o desde aorta ascendente a la aorta descendente, esta técnica se usa en la interrupción de arco aórtico o en combinación con otros procedimientos como cirugía valvular o coronaria , expertos recomiendan su aplicación en las recoartaciones donde las adherencias postquirúrgicas aumentan el riesgo de sangrado mediante una toracotomía izquierda (Flor et al., 2013).

En 2013, después de analizar las reparaciones quirúrgicas de CoAo aisladas realizadas en 819 pacientes en la Clínica Mayo, concluyeron que la vigilancia de por vida es obligatoria después de la reparación quirúrgica; en comparación con poblaciones emparejadas por edad y sexo, los pacientes que se sometieron a reparación abierta tuvieron una supervivencia a largo plazo reducida. La reparación a temprana edad fue un factor de riesgo independiente para la reintervención. A los 30 años de seguimiento, los pacientes que se sometieron a una reparación inicial antes de 1 año de edad tuvieron una tasa de reintervención promedio de 31.1% y los pacientes que se sometieron a una reparación inicial antes de los 5 años tuvieron una tasa de reintervención promedio de 73.3%. (Brown et al., 2013).

11.2.2. Técnicas Endovasculares.

La angioplastia con balón implica guiar un catéter generalmente de forma retrógrada desde la arteria femoral hasta la zona de la obstrucción e inflar un globo para dilatar el sitio obstruido, el tamaño del balón se puede aumentar gradualmente hasta que sea 2-4 veces el diámetro inicial de la zona estenótica, pero no se debe sobrepasar el diámetro de la aorta diafragmática (Puello, 2015).

En el informe del Consorcio de Estudio Intervencionista Cardiovascular Congénito (CCISC) los resultados de seguimiento intermedios entre 18 a 60 meses después de la intervención tuvieron una tasa de recoartación del 15% para el tratamiento de la CoAo nativa (Harris, Du, Cowley, et al , 2014). La angioplastia usada en el tratamiento de la coartación nativa puede desarrollar aneurismas en estos pacientes, la causa posible implica el desgarro de la íntima. En un estudio observacional realizados a 36 niños que compara la angioplastia con balón vs la cirugía determino que el 35% de los pacientes desarrollaba aneurismas (Cowley, et al , 2005); esta es una de la principales causas por lo cual las recomendaciones para este procedimiento se sustentan en tratar episodios agudos cuando implique inestabilidad hemodinámica del paciente.

El tratamiento con BA resultaría ser la técnica de elección para el tratamiento de la reestenosis después de la cirugía sobre todo en niños con gradientes $>$ a 20 mmHg y en ausencia de hipoplasia del arco aórtico con una tasa de éxito del 80% (Timothy F. Feltes, 2003).

El uso de stent en el tratamiento percutáneo de la CoAo ha contribuido en mejorar los parámetros hemodinámica y complicaciones en el seguimiento de estos pacientes. Este procedimiento tiene menor incidencia de reestenosis pero la necesidad de un calibre vascular amplio y el crecimiento somático de los niños ha restringido el uso de esta técnica. La técnica endovascular con colocación de stent, consiste en pasar una guía larga y rígida a través de la lesión, seguida de una vaina a través de la cual pasa el stent, se procede a retirar la funda y al inflar el balón con el despliegue del stent.

En los resultados del estudio CCISC el éxito de procedimiento inmediato fue del 96%, el intermedio fue del 86% y a largo plazo fue del 77%, se presentó reestenosis en el 4% y lesiones de la pared aortica en el 1% de los casos, lo que le da una amplia

ventaja como método de elección en pacientes adultos con CoAo nativa (Holzer et al., 2010).

Hasta el 2007 no había ningún stent aprobado por la FDA para su uso en la aorta, es así que el estudio COAST (Coarctacion of the Stent Trial) fue un estudio prospectivo que comparo la seguridad y eficacia del stent CP desnudo tanto en niños como en adultos, 104 pacientes realizaron la intervención, no se reportaron muerte intraprocedimiento, eventos adversos graves o intervención quirúrgica. La disminución del gradiente entre los miembros superiores e inferiores fue sostenida a los 2 años, la presión arterial y el uso de medicamentos antihipertensivos disminuyo; en 6 pacientes se desarrollaron aneurismas y se observaron fracturas de stent en 23 pacientes; ninguna fractura resulto en la pérdida de la integridad del stent, embolización del stent, lesión de la pared aórtica o la reobstrucción. Las reintervenciones ocurrieron en los primeros 2 años y están relacionadas con la lesión de la pared aórtica temprana y tardía y la necesidad de una nueva expansión de los stents de pequeño diámetro, este estudio considera al stent CP como tratamiento eficaz en la CoAo (Meadows, Minahan, McElhinney, McEnaney, & Ringel, 2015).

El estudio COAST II es un estudio multicéntrico que buscaba analizar la seguridad y eficacia de stent CP cubierto en pacientes con CoAo como tratamiento o prevención de lesiones de la pared; 158 pacientes ingresaron al estudio, con éxito de la implantación en todos los pacientes y una tasa baja de complicaciones del 3% asociadas a lesión del acceso vascular de ingreso, no hubo reintervenciones o muerte dentro de los primeros 30 días después del tratamiento. La única complicación documentada relacionada con la colocación del stent fue la cobertura intencional de la arteria subclavia izquierda en un paciente con un pseudoaneurisma complejo; el gradiente máximo entre la aorta ascendente y descendente para toda la cohorte disminuyó de 27 mm Hg a 4 mm Hg. En el seguimiento, el 92% de los pacientes tenían un gradiente entre la extremidad superior

inferior de menos de 20 mm Hg, en conclusión a los 30 días es un tratamiento eficaz para tratar la patología CoAo complicada.(Taggart et al., 2016).

Con la aplicación de cirugía endovascular en la CoAo, los intervencionistas han ganado un nuevo arsenal para tratar esta afección. Las intervenciones y reintervenciones se asocian con bajos riesgos de morbilidad y mortalidad, a medida que la tecnología continúe evolucionando, se definirá más el papel de la cirugía endovascular, lo que demuestra claramente que este enfoque es óptimo para manejar la mayoría de los pacientes con CoAo (Galiñanes & Krajcer, 2015).

12. Complicaciones

La CoAo aislada tiene mejor evolución que la que se expresa con lesiones asociadas. Los recién nacidos con insuficiencia cardíaca tiene muy mal pronóstico y una mortalidad elevada si no se realiza la intervención en las primeras semanas de vida (Brotons, 2013).

En los adultos y adolescentes se desarrolla miocardiopatía hipertensiva , el 90% de los pacientes no tratados fallece antes de los 50 años, siendo la edad media de muerte los 35 años de edad, Las causas de muerte más frecuente son la insuficiencia cardíaca (26%), la rotura aórtica (21%), la endarteritis bacteriana (18%) y la hemorragia intracraneal (12%) (Morriss MJH, 1998).

La AB en los neonatos presenta una elevada tasa de recurrencias 50% al 60% y de formación de aneurismas entre el 5% al 20%, por lo que se prefiere la cirugía. En el adulto este procedimiento es controvertido; las complicaciones del intervencionismo se asocian a rotura aguda de la aorta, disección aortica, coartación recurrente (8%), aneurismas de la arteria femoral y aneurismas de la aorta en entre el 8% y 35% de los casos. En pacientes adultos con HTA residual puede desarrollarse ACV de forma tardía, endocarditis, y embolias limitadas a las extremidades inferiores (Braunwald, 2012).

Dentro de la principales complicaciones quirúrgicas esta la paraplejia por isquemia peri operatoria de la medula espinal en menos del 1% de los pacientes, la coartación residual y los aneurismas en el lugar de reparación. La tasa de mortalidad temprana es del 1%, las muertes tardías se asocian a enfermedad coronaria, insuficiencia cardiaca, y rotura de aneurismas (Brian Griffin, 2013).

Justificación del Tema

La primera reparación quirúrgica exitosa de la CoAo se realizó a un niño de 12 años en Suecia, por Crawford y Nylin en 1944; seis décadas han transcurrido desde este acontecimiento, periodo en el cual se han desarrollado y modificado varias técnicas quirúrgicas para disminuir el riesgo de complicaciones asociadas. La angioplastia con balón y la colocación de un stent endovascular son métodos menos invasivos para el tratamiento de la CoAo en algunos pacientes. Las tasas generales de morbilidad y mortalidad son bajas para cualquiera de las intervenciones y no están libres de resultados adversos ; por lo cual los pacientes deben ser seguidos durante toda su vida por complicaciones tales como recoartación, aneurisma aórtico, hipertensión persistente y complicaciones relacionadas a defectos cardíacos asociados. Existen pocos estudios orientados a investigar el momento ideal de la intervención, la utilidad y los resultados de los diversos enfoques de tratamiento para la CoAo nativa y recurrente, los cuales están muy influenciados por la anatomía, el tamaño, la edad y el curso clínico del paciente. Por ello revisaremos y compararemos los resultados del tratamiento tanto en niños como en adultos de las técnicas quirúrgicas y endovasculares para reparación de la CoAo tanto en la literatura como en la experiencia de casos reportados en nuestra institución.

Objetivos

1. Objetivo General

Comparar la eficacia y seguridad del tratamiento con angioplastia con balón, stent y cirugía en pacientes pediátricos y adultos con coartación de aorta nativa y recurrente de acuerdo a la evidencia.

2. Objetivo Especifico

-Realizar un análisis de las complicaciones de las diferentes técnicas de tratamientos de la CoAo en relación a la edad del paciente.

-Definir cuál es la mejor técnicas de acuerdo a la edad, condición clínica del paciente y lesiones asociadas para disminuir la incidencia de complicaciones.

Metodología

En esta investigación se realizó una revisión bibliográfica durante el período comprendido entre Agosto del 2017 a Enero del 2018 de las principales fuentes y bases de datos biomédicas: *Pubmed, Medline, The Cochrane Library, Lilac y Elsevier*. Se han aceptado los artículos y documentos más relevantes publicados en los últimos años desde 1945 hasta la actualidad relacionados con el tema de este estudio. La búsqueda ha sido realizada en inglés y español; palabras utilizadas fueron: *Tratamiento, coartación de aorta, cardiopatías congénitas, aortic coarctation, angioplasty, angioplasty balloon, coarctation of the aorta, recurrent, native, surgical, stent, balloon dilatation and stenting*.

Los operadores booleanos utilizados han sido: “AND”, “OR”, “NOT”. Se han combinado las palabras clave con los conectores para poder encontrar artículos válidos para el trabajo. El conector “NOT” se intentó no utilizar para evitar confusiones en el buscador de base de datos, el conector “OR” se utilizó juntando las palabras que significa casi lo mismo, como “angioplasty ballon” y “ballon dilatation”, y el conector

“AND” se utilizó entre todas las palabras para poder dar una mayor sensibilidad y especificidad de la búsqueda.

1. Criterios de inclusión

Se incluyeron los artículos que cumplen las siguientes condiciones:

-Tipo de Estudio:

El diseño de los artículos incluidos son las revisiones sistemáticas, meta-análisis y estudios publicados posteriormente al año 1945 escritas en castellano o inglés.

-Tipo de Participantes:

Niños (de 0 meses a 17 años de edad).

Adultos (mayores de 17 años de edad).

Ambos sexos

Estos subgrupos deben incluir pacientes con coartación aórtica nativa, sintomáticos (insuficiencia cardíaca congestiva, hipertensión o ambas) o no, con o sin cardiopatías asociadas, que cumplieron criterios para angioplastia con balón, stent y/o cirugía.

-Tipo de Intervención:

Los tratamientos realizados comprenderían la angioplastia con balón, stent endovascular y la cirugía (resección y anastomosis termino-terminal, aortoplastia con flap de subclavia, aortoplastia con parche protésico, interposición de tubo protésico bypass extranatómico).

-Tipo de Resultados:

Primarios: Morbimortalidad y mortalidad

Secundarios: Hipertensión, complicación de la pared aórtica (recoartación, aneurisma y disección); otras complicaciones (cardiovasculares: accidente cerebrovascular, embolia periférica y lesión de la arteria de acceso, complicaciones técnicas: migración del stent, rotura del globo, sutura dehiscencia, paraplejía).

2. Criterios de Exclusión

- Se excluyeron artículos con técnicas experimentales y en animales.
- Estudios que incluían pacientes con Arteritis conocida o no.
- Artículos que revisen solo el tratamiento médico como método de curación.

Además se seleccionaron dos pacientes tratados en el Servicio de Cardiología del Hospital Universitario de la Universidad Abierta Interamericana de la ciudad de Buenos Aires entre el periodo 2013- 2015.

Resultados

Se realizó la búsqueda de los artículos de acuerdo a los parámetro descrito dentro de los criterios de inclusión, 22 artículos fueron tomados preliminarmente de los cuales tres artículos han sido revisados para este trabajo de investigación.

Un estudio denominado **“Comparación aleatorizada a largo plazo de la angioplastia con balón y la cirugía para la coartación de aortica nativa en la infancia”**, fue publicado por Cowley en el año 2005 ; tenía como propósito comparar los resultados a largo plazo de la cirugía con la angioplastia con balón para el tratamiento de la coartación aortica nativa , los pacientes tenían entre 3 y 10 años de edad al momento de la reparación de la CoAo ; 36 pacientes fueron evaluados inicialmente , 21 (11 BA, 10 cirugía) regresaron para el seguimiento denominado Grupo I (G1), se tomaron datos de la historia clínica más reciente para los pacientes que no se contactaron y se los llamo Grupo 2 (G2). El periodo de valoración desde el

procedimiento fue de 10.6 ± 4.7 años el grupo BA y de 11.3 ± 3.7 años el grupo de cirugía.

En la evaluación ningún no existió diferencia significativa de edad entre los pacientes sometidos a cirugía y AB (20.6 años vs 18,6 años), peso y tiempo desde la intervención, ningún sujeto del G1 tomaba medicación antihipertensiva , los valores de presión arterial en reposo ;el rendimiento en el ejercicio fueron estadísticamente no significativas para ambas estrategias, pero existió mayor diferencia en la presión arterial entre las piernas derecha e izquierda con el ejercicio entre sujetos AB (22 mmHg vs 8 mmHg) posiblemente por lesión de la arteria femoral, el análisis de resonancia magnética del arco aórtico no fue significativo en ambos grupos , la relación del diámetro aórtico en el sitio de la intervención inicial con el diámetro de la aorta en el diafragma fue de $0,9 \pm 0,3$ para el grupo AB y de $0,9 \pm 0,2$ para el grupo quirúrgico (P = NS).

Las reintervenciones no fueron significativas para ambos grupos; de los 20 sujetos inicialmente tratados con AB, 3 fueron reintervenidos con AB y 3 necesitaron otra cirugía (2 para una resección de aneurisma). Dos de los pacientes con tratamiento quirúrgico necesitaron una AB, 1 de ellos luego regresó para una nueva cirugía. Hubo una mayor incidencia de formación de aneurismas AB 35% versus cirugía 0%. En 4 sujetos se desarrollaron aneurismas temprano con una media de 1.03 años y en 3 sujetos se detectaron más de 5 años después de la intervención inicial, solo el 50% de los pacientes tratados con AB se mantuvo libre de formar aneurismas (Cowley et al., 2005) . Este estudio hizo una aleatorización al azar de los tratamientos a investigar , el autor concluye que la AB tiene mayor incidencia de formación de aneurismas, reestenosis y mayor diferencial de presiones entre los brazos y piernas durante el ejercicio , por lo cual la cirugía sería el tratamiento indicado en este rango de edad, además puede haber asociación a obstrucciones de la arteria femoral; sin embargo es un estudio donde solo

se evalúan 36 paciente y solo 21 realizaron la reevaluación final , recomendándose traslocarlo a un estudio multicèntrico con mayor número de sujetos.

Los estudios que comparen la cirugía con el intervencionismo como tratamiento de la CoAo son escasos , un metanálisis de artículos publicados entre 1995 – 2005 fue publicado en el Journal of the American College of Cardiology 2006, la publicación **“Los resultados de la terapia con catéter comparada con la reparación quirúrgica de la coartación aortica en adultos”** , se revisó 16 informes con 633 pacientes sometidos a tratamiento endovascular,, con una edad media de 22 años, un gradiente sistólico máximo promedio de 47 mm Hg y un seguimiento a 36 meses .La morbilidad asociada con el procedimiento de colocación de stent varió de 0% a 20% (media 9%) y fue mayor para la angioplastia en el rango del 14% al 24% (media 19%) , la terapia combinada intercurrió con una morbilidad entre el 17% al 22% (media 19%) .La angioplastia se asoció con más complicaciones que la colocación primaria de stent; las más comunes en ambos grupos fueron la formación de aneurismas traumáticos en el sitio del despliegue del balón / stent y la disección aórtica.

El tratamiento quirúrgico para la CoAo en poblaciones adultas similares se revisó en 7 publicaciones con 213 pacientes, la edad media fue de 37 años, con un gradiente sistólico pico promedio de 62 mm Hg mayor que el grupo endovascular; con un seguimiento de 7,5 años. La morbilidad asociada con los procedimientos quirúrgicos varió de 0% a 25% (promedio 11%), y las complicaciones más comunes fueron hemorragia y lesión recurrente del nervio laríngeo, todos los estudios revisados informaron muerte. Esta revisión demuestra que la morbilidad en el stent primario tuvo menor riesgo de complicaciones, la cirugía tuvo un riesgo ligeramente mayor y la angioplastia aislada tuvo un riesgo significativamente mayor.

Las tasas de reestenosis para el stent variaron entre 0% a 25% (11%), para angioplastia 8% a 22% (15%) y el uso de ambas terapias fueron 11% a 36% (21 %), respectivamente. Esto condujo a intervenciones repetidas en los grupos, las reintervenciones más comunes fueron angioplastias repetidas para estenosis recurrentes, colocación adicional de stent para migraciones o disecciones, y derivación a cirugía para reparación de aneurisma traumático.

En los pacientes sometidos a cirugía, las tasas de reestenosis variaron entre 0% y 9% (2%), el riesgo de reestenosis después del stent y la angioplastia en comparación con la cirugía fue mayor. Las intervenciones repetidas fueron necesarias en solo el 0.3% de los pacientes de cirugía en comparación con el tratamiento endovascular.

La colocación de stent condujo a una cura de la hipertensión en 18% a 88% (61%), y la cirugía en el 13% a 76% (64%) de los pacientes. Finalmente Carr concluye que el tratamiento endovascular en el paciente adulto con coartación aórtica nativa tiene una morbilidad similar pero no menor que la cirugía, la mejoría inmediata en la hipertensión y la morbilidad fueron similares en todos los grupos. La terapia quirúrgica se asoció a un riesgo muy bajo de reestenosis , mientras que la terapia endovascular tuvo una incidencia mucho más alta y la necesidad de intervenciones repetidas(Carr, 2006).

En 2011, el Consorcio de Estudios de Intervenciones Cardiovasculares Congénitas del Colegio Estadounidense de Cardiología publica un estudio multicéntrico, observacional ,prospectivo, no aleatorizado realizado entre Junio del 2002 y Julio del 2009 , denominado “ **Comparación entre la cirugía , el stent y la angioplastia con balón en el tratamiento de la coartación aortica**” ; en 350 pacientes de 36 instituciones , >10kg , niños y adultos . Evaluó la seguridad y eficacia del tratamiento quirúrgico, stent y angioplastia con balón de la coartación nativa post intervención y en el seguimiento a corto y mediano plazo mediante parámetros clínicos y/o imágenes.

Postintervención, los tres tratamientos mostraron una disminución significativa en el ULG con un punto de corte entre 10 y 15 mm Hg. Se observó una diferencia significativa entre los grupos stent y BA ($p = 0.032$). Con un gradiente corte de 10 mm Hg, el stent fue superior al BA ($p = 0,005$) y discretamente superior a la cirugía. En el análisis de la edad y el peso, el grupo de stent se mantuvo superior a la AB con un gradiente más bajo ($p = 0,008$), sin diferencias entre el stent y la cirugía. El gradiente sistólico medido por hemodinámica pos intervención fue significativamente mayor en el grupo AB que en el grupo con stent ($p < 0,001$). Las mediciones del segmento coartado aumentaron significativamente tanto en el grupo AB como en el grupo con stent después de la intervención, sin embargo, el porcentaje fue mayor en el grupo con stent.

Las complicaciones en el grupo AB se relacionaron principalmente con la lesión de la pared aórtica; la cirugía y el AB tenían una mayor probabilidad complicaciones que el grupo con stent ($p < 0.001$). Las complicaciones quirúrgicas incluyeron lesión espinal ($n = 1$), fibrilación auricular posoperatoria sostenida ($n = 2$), hipertensión postoperatoria severa ($n = 2$), derrame pleural prolongado ($n = 3$), parálisis de las cuerdas vocales ($n = 1$) y paresia facial izquierda con recuperación completa. El grupo con stent presentó 1 paciente con hematoma femoral y 3 pacientes realizaron migración del stent durante el procedimiento. Cuando se comparó el riesgo de todas las complicaciones entre los brazos de tratamiento, el stent fue más seguro que AB (odds ratio [OR]: 5,72; intervalo de confianza del 95%: 1,59 a 20,52; $p = 0,008$) y cirugía (OR: 11,23; 95 intervalo de confianza%: 3,66 a 34,51; $p < 0,001$); no se reportaron muertes en ninguno de los grupos

Forbes en el seguimiento de los pacientes a corto plazo (3 y 18 meses), evaluó a 125 pacientes con stent, 37 AB y 52 pacientes quirúrgicos; de estos, el 78%, el 75% y el 50% realizaron un control por imágenes. No existieron diferencias significativas en la regresión de la presión arterial sistólica a sus valores normales en los grupos de tratamiento, aunque el grupo AB tenía menor porcentaje de disminución de la presión

arterial. Los grupo stent y cirugía tenían más probabilidades de tomar medicamentos antihipertensivos que los pacientes AB ($p < 0,019$). Se observó una ventaja significativa del stent y la cirugía sobre el grupo AB con un ULG ≤ 10 ($p < 0,001$) y ≤ 15 mm Hg ($p = 0,004$).

En el seguimiento por imágenes a corto plazo el aumento del diámetro aórtico fue mayor en los pacientes quirúrgicos que en los AB ($p = 0,015$), la relación Coartación: diámetro aórtico $> 0,60$ fue similar entre los grupos. La lesión de la pared aórtica fue mayor en el grupo AB que en el grupo con stent (21,4% vs. 3,1%; $p = 0,004$), en el grupo stent se debió a la formación de aneurismas con localización proximal al stent y se los trató con un stent cubierto. Se observaron aneurismas quirúrgicos con el colgajo subclavio y las técnicas de onlay de parche y tendieron a ser difusos. El grupo con stent fue significativamente menos propenso a sufrir una lesión de la pared aórtica que el AB (OR: 0,08; intervalo de confianza del 95%: 0,02 a 0,39; $p = 0,002$), sin diferencias observadas entre los grupos quirúrgico y stent.

Las reestenosis se observaron con la misma frecuencia en los 3 grupos de tratamiento, la AB tuvo mayor porcentaje en el seguimiento a corto plazo. Las reestenosis leves del stent se evidenció en 2 pacientes y fueron secundarias al retroceso del stent (stents EV3) y otro paciente presentó reestenosis moderada secundaria a la fractura del stent (stent Génesis XD).

En el seguimiento intermedio entre 18 y 60 meses desde el procedimiento inicial; no hubo diferencias significativas en la hipertensión en reposo entre los grupos, el grupo de AB presentó mayor tendencia a la HTA, no hubo diferencias significativas en la ULG media entre los 3 grupos de tratamiento, aunque cuando se usó un punto de corte de 10 mm Hg, el grupo quirúrgico mostró una ventaja sobre la AB ($p = 0,030$).

El diámetro aórtico en pacientes quirúrgicos fue significativamente más alto que en el grupo AB y stent ($p = 0,011$), sin diferencias en el porcentaje de coartación: Proporción del diámetro $> 0,60$ entre los 3 grupos. Los aneurismas fueron más frecuentes en pacientes con AB ($p < 0,001$). Se requirió reintervención debido a la formación de aneurismas en un paciente del grupo stent.

Las reintervenciones se realizaron en 54 pacientes con una media de 1,7 años después del procedimiento inicial. Se clasificaron en anticipadas cuando se realizaron debido a un abordaje por etapas o secundario al crecimiento somático del paciente, y no anticipadas las cuales se dieron por reobstrucción, sin que se observaran diferencias entre los grupos, la razón principal para la reintervención no anticipada en el grupo de stent fue secundaria a la proliferación neointimal en 6 pacientes y la fractura de stent (stent Génesis XD) en 2 pacientes. La necesidad de reintervención tanto en el grupo AB como en el grupo quirúrgico fue secundaria a la cicatrización recurrente en el sitio de coartación, y la mayoría se trató con colocación de stent.

Se realizó un análisis de subgrupos de los pacientes de 6 a 12 años, el ULG medido después del procedimiento se mantuvo significativamente más bajo en el grupo stent y los pacientes quirúrgicos en comparación con los pacientes AB ($p = 0,050$). La tasa global de complicaciones agudas fue significativamente mayor en AB y pacientes quirúrgicos ($p = 0,035$). En el seguimiento a corto plazo, el grupo quirúrgico se mantuvo superior en el lograr un ULG inferior en comparación con el grupo AB ($p = 0,004$). El stent y la reparación quirúrgica continuaron mostrando un mayor porcentaje de pacientes con presión arterial normal en comparación con los pacientes AB. Las tasas de complicaciones del seguimiento a corto plazo se mantuvieron más bajas en el grupo de stent frente al grupo AB. No se observaron diferencias estadísticamente significativas en las tasas de complicaciones de seguimiento a corto plazo entre el grupo AB versus el grupo quirúrgico o entre el grupo con stent versus el grupo quirúrgico. No hubo

correlación entre la edad y el uso de medicación antihipertensiva observada en este análisis de subgrupos (Forbes et al., 2011).

Finalmente este estudio concluye que los pacientes tratados con stent tienen complicaciones (2.3%) menos graves que el grupo AB (9.8%) y cirugía (8.1%), el grupo stent requirió menos estancia hospitalaria respecto al grupo quirúrgico (2,4 frente a 6,4 días, $p < 0,001$) aunque con mayor intervenciones planificadas atribuibles al crecimiento somático y la intervención por etapas; en el corto y mediano plazo el brazo stent y cirugía presentaron mejores resultados hemodinámicos comparados con el brazo AB. Estos resultados dan a la intervención endovascular con colocación de stent como un método eficaz comparable con la cirugía argumentando el uso de esta técnica en la CoAo.

Presentación de Casos

Caso Nº 1 - 13/06/2013

Paciente de sexo femenino de 51 años de edad, con un peso de 57 kg y talla de 1,60 mts, superficie corporal de 1,5 m². Con medicación habitual: Ranitidina 300mg cada 8 horas, atenolol 50 mg cada 12 horas, amlodipino 10 mg cada 12 horas, losartan 100 mg cada 24 horas, espirinolactona 50 mg cada 24 horas y acenocumarol 2mg cada 24 horas. No hábitos tóxicos ni alergias medicamentosas conocidas.

Antecedentes patológicos personales:

-Hipertensión arterial refractaria.

-Sincope a repetición con diagnóstico de estenosis aortica severa con los siguientes estudios: Ecocardiograma 09/04/2013: Válvula aortica probablemente bicúspide, estenosis valvular aortica de grado moderado a severo, insuficiencia aortica moderada e hipertrófica concéntrica del VI. Ecocardiograma Transesofágico 23/04/2013: Válvula

aortica bicúspide, enfermedad aórtica (estenosis severa e insuficiencia moderada) a predominio de estenosis aórtica severa e hipertrofia del ventrículo izquierdo.

-13/05/2013: Reemplazo valvular aórtico con prótesis mecánica St Jude N° 19 con un tiempo de clambleo de 45 minutos y un tiempo de bomba de 60 minutos, durante la internación intercorre con hipertensión arterial la cual es manejada con nitroglicerina con respuesta positiva al tratamiento, evoluciona hemodinámicamente estable y se decide el alta médica con recomendaciones de evaluación para hipertensión arterial secundaria.

-29/05/2013: Derrame pericárdico severo con signos de taponamiento cardiaco drenado mediante cirugía (600ml), la paciente intercorre con derrame pleural durante su estadía; durante la internación se realizan los siguientes estudios:

Ecocardiograma: Derrame pericárdico severo con compromiso hemodinámico del ventrículo derecho, prótesis mecánica en posición aortica con apertura conservada y leak periprotésico aórtico con insuficiencia aortica moderada.



Figura 5 Caso N° 1: Coartación Aortica Severa. Fuente Servicio de Hemodinámica del HUIAI

Aortograma: Insuficiencia aortica severa, dilatación de la aorta ascendente, importante desarrollo de los troncos supraaórticos con gran circulación colateral hacia la aorta torácica descendente, compatible con coartación de aorta distal al nacimiento de la arteria subclavia izquierda, con un mínimo pasaje hacia la aorta distal se califica como coartación aortica severa (Figura 5).

Tomografía de tórax: La cual evidencia derrame pleural bilateral.

Se decide además realizar Angiotac aórtico con reconstrucción 3D para evaluación del tratamiento de la Coartación Aortica pero la paciente solicita el alta médica.

Motivo de consulta:

Paciente que ingresa por presentar disnea en CF II – III en plan de reparación de coartación de aorta mediante tratamiento percutáneo.

Exploración física

Tensión arterial: Miembro superior derecho 145/75 mmHg, miembro superior izquierdo 170/70, miembro inferior derecho 90/60 mmHg, miembro inferior izquierdo 80/60 mmHg, frecuencia cardiaca 72 lpm, frecuencia respiratoria 24 respiraciones por minuto (rpm), temperatura 36,3° C. Presenta palidez generalizada, ingurgitación yugular 2/3, a la auscultación pulmonar se valora hipoventilación en ambas bases pulmonares y murmullo vesicular disminuido. La exploración cardiológica revela ruidos cardiacos hipofonéticos y soplo sistólico en foco aórtico; se palpa disminución de pulsos periféricos en miembros inferiores. No se encontraron hallazgos en la exploración abdominal. No tenía edemas en miembros inferiores.

ECG: Ritmo sinusal, FC 72 lpm, PR 200 mseg, Eje +20, QRS 80 mseg, T (-) DII, DIII, AVF y de V2 –V6.

Laboratorio: Glóbulos blancos 5400 mm³, hematocrito 35%, hemoglobina 11 g/dl, plaquetas 469.000 mm³, glucemia 93 mg/dl, urea 41 mg/dl, creatinina 1,4 mg/dl, TGO 30 UI/L, TGP 36 UI/L BT 0,7 mg/dl, fosfatasa alcalina 315 mg/dl, Na 135 meq/l, K 4 meq/l, Cl 102 meq/l, Quick 40%, RIN 1.85, Kptt 30 seg.

Ecocardiograma : DDVI 35 mm , DSVI 23mm , FEY 61%, septum 19 mm, pared posterior 20 mm , raíz aortica 32 mm , apertura aortica 11 mm , aurícula izquierda 23 mm , ventrículo derecho 23 mm , TAPSE 17 mm . Insuficiencia aortica moderada, leak periprotésico aórtico, hipertrófica concéntrica severa de ventrículo izquierdo.

Se realiza el procedimiento por vía percutánea, en la figura 6 se observa la colocación de una endopròtesis balón expandible CP stent cubierto con PTF (Covered CP stent) 8 zig x 39mm, en la figura 7 se reporta gradientes preprocedimiento de 80 mmHg, en el postprocedimiento el gradiente fue de 5 mmHg considerándose exitoso.

La paciente se mantiene normotensa con un último registro de TA 125/70 mmHg, sin interurrencias posprocedimiento por lo cual se decide el alta.

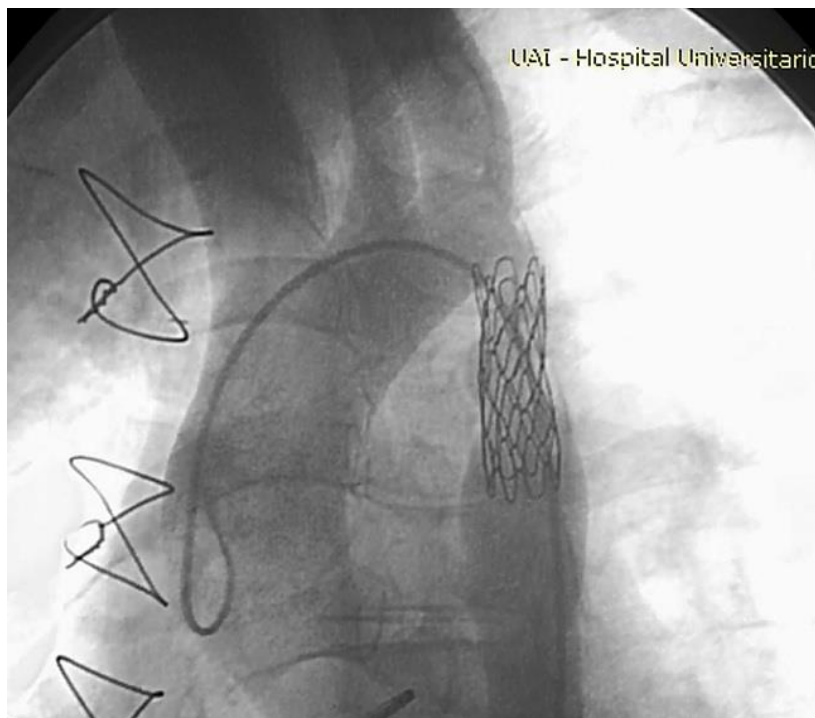


Figura 6 Caso N° 1: Colocación de stent cubierto
Fuente: Servicio de Hemodinámica del HUIAI

El primer control ambulatorio a los 7 días reporta valores de presión arterial en miembro superior derecho de 130/80 y miembro superior izquierdo de 130/85, diez días después una segunda evaluación realiza mediciones de miembro superior derecho 140/90 y miembro superior izquierdo de 150/70, con un promedio de presión arterial de 140/90, la medicación de tratamiento era losartan 25 mg cada 12 horas y acenocumarol 2mg cada 24 horas.

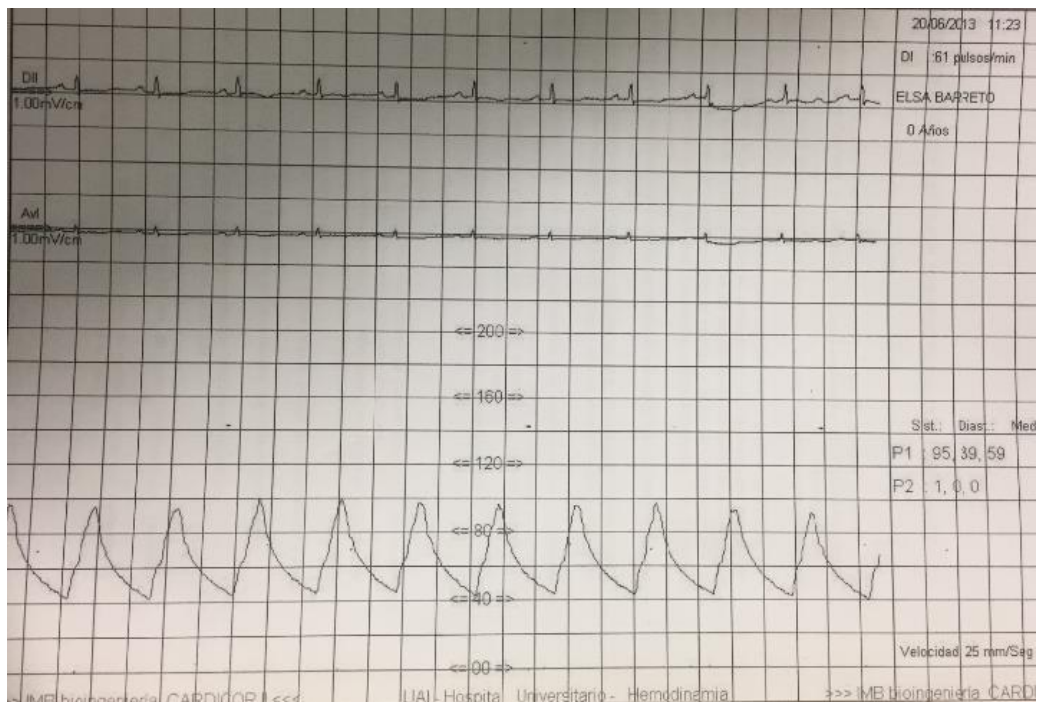


Figura 7: Reporte de gradientes hemodinámicos pre procedimientos
 Fuente: Servicio de Hemodinámica del HUAI

Además se realiza un ecocardiograma de control con los siguientes parámetros: DDVI 45mm, DSVI 21 mm, FEY 87%, septum 15mm, pared posterior de 17 mm, raíz aortica 23 mm, aurícula izquierda 37 mm, ventrículo derecho 15 mm; el estudio concluye hipertrofia severa concéntrica del VI, prótesis mecánica en posición aortica con fuga paravalvular catalogada de grado moderado a severo e insuficiencia mitral leve.

El 01/10/2013 se decide realizar una segunda intervención, la paciente es ingresada a hemodinámica realizándose una reexpansión del stent con un catéter ballon Mullins-X

16 mm x 4cm , se realiza una primera insuflación con diámetro de 14 mm y una segunda insuflación logrando un diámetro final de 16mm considerándose el proceso exitoso.

Treinta días después del procedimiento la paciente intercurrente con un accidente isquémico transitorio, los valores de presión arterial reportados fueron en promedio 140/60, la medicación de tratamiento indicada fue carvedilol 12,5 mg y enalapril 20 mg acompañado de atorvastatina 20 mg y acenocumarol 2mg.

A los ochos meses de tratamiento se realiza un ecocardiograma de control que reporta DDVI 47mm , DSVI 19 mm , FEY 72%, septum 15mm , pared posterior de 15 mm , raíz aortica 26 mm , apertura aortica 17mm, aurícula izquierda 16 cm² , ventrículo derecho 25 mm, TAPSE 18 ; el estudio concluye: Hipertrofia severa concéntrica del VI , insuficiencia aortica moderada a severa a partir de jet periprotésico , insuficiencia mitral ,insuficiencia tricúspide leve que permite estimar una PSVD 41 mmHg y disfunción diastólica leve.

De lo expuesto se expone la historia clínica de una paciente adulta con reemplazo mecánica de válvula aórtica en el contexto de válvula aórtica bicúspide, asociada a coartación de aorta no diagnosticada al momento de la intervención, con una evolución desfavorable a partir de las interurrencias de la cirugía y del tratamiento endovascular, sin resolución de la hipertensión arterial luego del tratamiento de la coartación.

Caso N° 2- 19/02/2015

Paciente de sexo masculino de 55 años de edad, con un peso de 75 kg y talla de 1,74 mts, superficie corporal de 1,9 m². Con medicación habitual: Valsartán 80 mg cada 24 horas, carvedilol 12.5mg cada 12 hora, espirinolactona 25 mg cada 24 horas. No hábitos tóxicos ni alergias medicamentosas conocidas.

Factores de riesgo cardiovascular: Hipertensión arterial.

Antecedentes patológicos familiares: Madre con CoAo.

Antecedentes personales:

-Reparación quirúrgica de CoAo a los 17 años.

-Recoartación aortica tratada por vía endovascular con stent (2013).

-Aneurisma de aorta torácica (2013).

Motivo de consulta:

Paciente que ingresa para realizar procedimiento programado por vía endovascular de la recoartación aortica previamente tratada con un CP forrado y colocación de una endoprótesis en aorta torácica descendente.

Exploración física

Tensión arterial: Miembro superior derecho 160/90 mmHg, miembro superior izquierdo 160/70, miembro inferior derecho 90/60 mmHg, miembro inferior izquierdo 70/60 mmHg, frecuencia cardiaca 75 lpm, frecuencia respiratoria 20 respiraciones por minuto (rpm), temperatura 36.2 C. La exploración cardiológica revela ruidos cardiacos normofonéticos y soplo sistólico de intensidad 3/6 localizado en foco aórtico y ápex; se palpa disminución de pulsos periféricos en miembros inferiores. No se encontraron hallazgos en la exploración abdominal ni pulmonar. No tenía edemas en miembros inferiores.

ECG: En la figura 8 observamos el electrocardiograma con los siguientes parámetros: Ritmo sinusal, FC 75 lpm, PR 160 mseg, QRS 80 mseg, Eje -30, ST isonivelado, QS en DIII y AVF, BCRD, HVI por índice de Sokolow y Cornell.

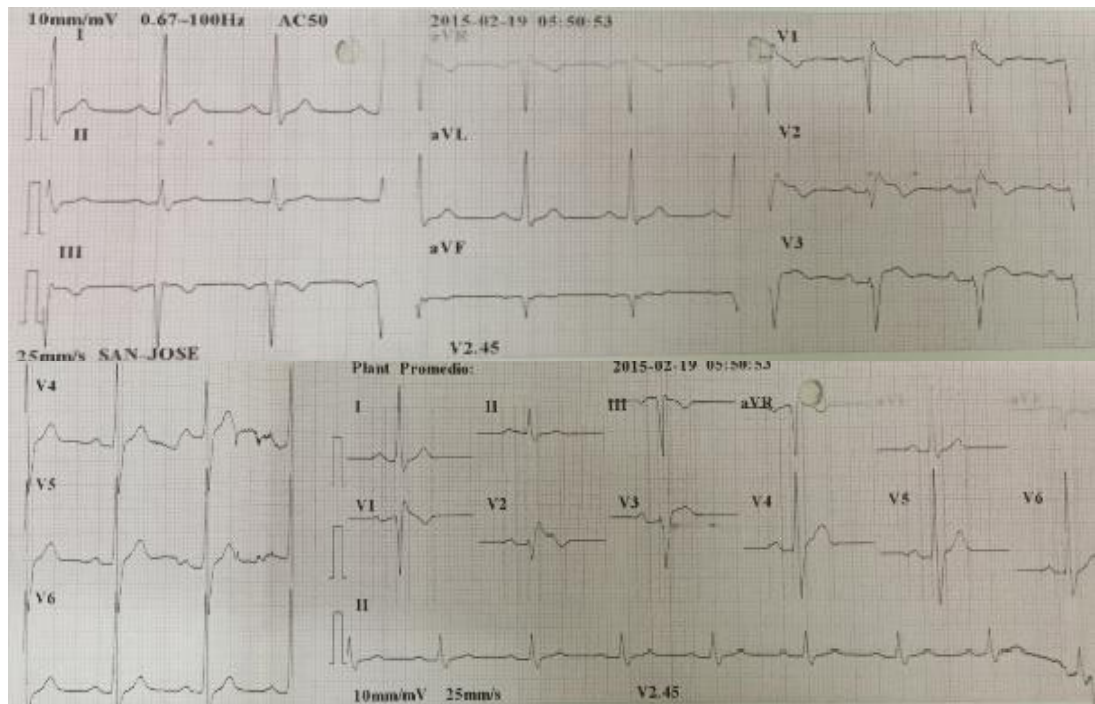


Figura 8: Electrocardiograma de ingreso
Fuente: Servicio de Cardiología del HUIAI

Laboratorio: Glóbulos blancos 8500 mm³, hematocrito 30%, hemoglobina 10.2 g/dl, plaquetas 198.000 mm³, glucemia 121 mg/dl, urea 22 mg/dl, creatinina 1 mg/dl, Na 138 meq/l, K 3.6 meq/l, CPK 66 u/l, Quick 55%, Kptt 44 seg, RIN 1.75.

Procedimiento: Se realiza angioplastia con balón del CP con insuflaciones de catéter balón Numed-X 25.0 mm x 40 mm en dos ocasiones lográndose diámetros de 22 mm y 25 mm respectivamente, posteriormente se coloca un CP stent cubierto con PTF (Covered CP stent 8 zig x 45mm). Además se coloca una endoprotesis Zenith TX2 de acero inoxidable y dacrón con fijación proximal con ganchos en aorta torácica descendente, ambos procedimientos sin complicaciones y con éxito.

Luego del procedimiento el paciente se mantiene normotenso con la medicación antihipertensiva, con valores de presión arterial de 125/65 y pulsos periféricos simétricos, se decide el egreso a las 72 horas con el siguiente tratamiento: Losartan 100

mg cada 24 horas, carvedilol 12.5/6.25 mg cada 12 hora, espirinolactona 25 mg cada 24 horas, aspirina 100 mg cada 24 horas y clopidrogel 75m cada 24 horas.

Discusión

La asociación de CoAo con válvula bicúspide se encuentra entre el 55 % y 85% de los casos , si esta arteriopatía no es corregida en la infancia los pacientes tiene una sobrevida menor a 35 años , solo el 20% sobrevive hasta los 50 años., los pacientes adultos con circulación colateral tienen un gradiente de presión que pueden ser mínimo o nulo, si esta patología no es tratada tiene una tasa alta de mortalidad causada por la insuficiencia cardiaca sobre todo en pacientes mayores de 30 años.

Crafoord hace 60 años realizo la primera corrección quirúrgica en pacientes con CoAo , tiempo en el cuál no se ha determinado el mejor abordaje quirúrgico para el tratamiento para la CoAo asociadas a otras patologías cardiacas , sobretodo en paciente adultos que desarrollen insuficiencia cardiaca ; varias técnicas para el manejo de estos pacientes han sido descritos , en una solo intervención con esternotomía media con reemplazo valvular y un injerto de derivación extraanatomico de aorta ascendente a descendente , otra opción incluye una reparación en dos etapas con esternotomía media para el reemplazo valvular y toracotomía izquierda para el tratamiento de la CoAo sin requerimiento de circulación extracorpórea para esta última ; y la intervención percutánea de la CoAo seguida del reemplazo valvular cuando este indicado (Ramnarine, 2005). Las lesiones que deben corregirse primero, el momento quirúrgico y la técnica se han convertido en todo un dilema. La mayoría de los cirujanos realiza primero la corrección de la CoAo antes que el reemplazo valvular aórtico , debido a que hay un mayor riesgo de hipoperfusión renal cuando la válvula aortica es corregida antes que la CoAo, a esto se suma la anticoagulación y los posibles efectos hipertensivo como la rotura de aneurismas. Pero se debe recordar que el flujo coronario es principalmente

diastólico y cuando existe insuficiencia aortica este se encuentra disminuido, lo cual no ocurre en la coartación aortica; cuando estas coexisten el flujo diastólico coronario es casi normal, una corrección primaria de la CoAo terminaría en disfunción ventricular izquierda. Se ha propuesto un nuevo enfoque de tratamiento en este grupo, tratando la válvula aortica primero y en una segunda intervención la CoAo durante la misma estadía hospitalaria (Rufilanchas et al., 1977).

En nuestro primer caso , la primera etapa de reparación del defecto cardiaco representa una estenosis aórtica severa asociada a insuficiencia aórtica moderada en el contexto de una paciente con insuficiencia cardiaca ,válvula aortica bicúspide y CoAo , con desarrollo de hipertrofia ventricular severa ; la reparación inicial en una primera etapa de la CoAo causaría la disminución de las resistencias vascular finalizando en una mayor isquemia global e insuficiencia ventricular izquierda, razón por lo cual abordar primero el defecto cardiaco asociado y luego la CoAo se considera prudente, quedando a discusión el número de intervenciones. En el 2013, se repararon seis patologías valvulares aorticas con signos de insuficiencia cardiaca, en una primera etapa y la coartación aórtica en la segunda ; sin interurrencias en el perioperatorio y la hospitalización (Ugur et al., 2013) La reparación por etapas permite la recuperación del miocardio y la redistribución del flujo sanguíneo coronario durante el intervalo entre las dos intervenciones. El abordaje endovascular de nuestro primer caso se realizó con colocación de un stent cubierto a los 60 días del reemplazo valvular, la reparación endovascular de la CoAo nativa en el adulto tienen una morbilidad similar pero no menor que la cirugía, la mejoría inmediata en la hipertensión y la morbilidad son similares en ambas y se ha demostrado que la terapia endovascular tuvo una incidencia mucho más alta de reestenosis y la necesidad de intervenciones repetidas. En general este abordaje híbrido de dos etapas con una estrategia de reemplazo valvular inicial, no ideal, es una opción segura en términos de morbilidad y mortalidad para pero hay que

esperar resultados de series mayores, un tratamiento híbrido en un solo procedimiento se hubiera considerado.

Los pacientes adultos con coartación aórtica y enfermedad cardíaca que requieren cirugía representan una entidad rara, para la cual es necesario un abordaje individualizado. Sin embargo, un enfoque simultáneo usando una derivación aórtica ofrece varias ventajas. Se puede realizar a través de una esternotomía media simultáneamente con otros procedimientos cardíacos que ofrecen una disminución definitiva e inmediata de la resistencia arterial. Además, puede realizarse sin extender considerablemente los tiempos del procedimiento y no aumenta el riesgo operatorio. Los resultados operativos y clínicos a largo plazo son excelentes, y por lo tanto, se este enfoque como el procedimiento de elección para pacientes con coartación aórtica y enfermedades cardíacas adicionales.(Reents, Froehner, Diegeler, & Urbanski, 2012).

El caso número dos representa a un varón adulto con antecedentes de reparación quirúrgica de CoAo a los 17 años , que posteriormente presentó reestenosis con colocación de un stent CP desnudo, a los 55 años requiere una intervención asociada una nueva reestenosis del stent y un aneurisma en aorta descendente.

Los hijos de madres con antecedentes de CoAo tienen el 4% de presentar esta patología; como sucede en nuestro caso .En pacientes mayores las complicaciones de la reparación quirúrgica son más comunes y perjudiciales, asociadas a una morbilidad temprana que incluye hipertensión paradójica, parálisis recurrente izquierda del nervio laríngeo, lesión del nervio frénico y robo subclavio. La paraplejia debida a la isquemia de la médula espinal y la arteritis mesentérica con infarto intestinal son complicaciones poco frecuentes. La recoartación es una complicación importante a largo plazo que resulta del crecimiento inadecuado de la pared aórtica en el sitio de reparación cuando

se realiza la cirugía antes de que la aorta alcance el tamaño adulto, con una tasa similar entre las diferentes técnicas quirúrgicas (Suradi & Hijazi, 2015).

El tratamiento de la CoAo durante la adolescencia sigue siendo un dilema. Los pacientes adultos sometidos a cirugía presentan tasas de reestenosis entre 0% y 9% y del 11% para el stent (Carr, 2006). En mayores de 18 kg la angioplastia con balón o stent cubierto es una opción terapéutica con una tasa de reestenosis del 4%. La cirugía y el tratamiento endovascular tienen como complicación tardía la formación de aneurismas, se han reportados en el 5% de los casos para la cirugía y menos del 5% para el stent, en el seguimiento a largo plazo el abordaje endovascular con stent al igual que la cirugía demuestran ser eficaz en la normalización de la presión arterial (Harris et al., 2014).

En nuestro caso tratar la recoartación con implantación de stent ha demostrado ser eficaz en un primer periodo, Las reintervenciones ocurren generalmente en los primeros 2 años y se relacionan a una lesión de la pared aórtica con requerimiento una nueva expansión de los stents de pequeño diámetro, el uso del stent CP es considerado ideal para este tipo de pacientes (Ringel, Gauvreau, Moses, & Jenkins, 2012). El estudio COAST II analizó la seguridad y eficacia de stent CP cubierto en pacientes con algún grado de lesión de la pared, reportándose una tasa de complicaciones del 3% asociadas a lesión del acceso vascular de ingreso, no hubo reintervenciones o muerte dentro de los primeros 30 días después del tratamiento catalogándose óptima como para tratar la patología CoAo complicada. (Taggart et al., 2016).

Se ha publicado que los adultos que se sometieron a tratamiento endovascular tenían una buena supervivencia libre de reoperación a los 10 años (89%), con un seguimiento de 82 ± 5 meses, que es bastante largo en comparación con otros trabajos. El dispositivo

ideal probablemente aún no existe, se espera que los avances permitan tratar pacientes con una anatomía más compleja con un enfoque endovascular (Noly et al., 2017).

Conclusiones

- Las CoAo se presenta como como una entidad con diversas formas clínicas , el diagnóstico tardío de la CoAo puede llevar a graves complicaciones si esta patología no es detectada a tiempo, aumentando la morbimorbilidad del tratamiento , la asociación de esta enfermedad a válvula aortica bicúspide debe estar presente en todos los casos y ser buscada por los medios diagnósticos disponibles.
- El tratamiento de la CoAo asociada a defecto cardiaco requiere de la valoración hemodinámica del pacientes, el tratamiento hibrido en pacientes con insuficiencia cardiaca ha demostrado ser eficaz, en nuestro reporte de caso debido al diagnóstico tardío de la CoAo el uso del tratamiento endovascular fue lo adecuado.
- Tratar la CoAo en un paciente adolescente depende del grupo quirúrgico y de las valvulopatías asociadas; anexado el riesgo de complicaciones a largo y corto plazo, el análisis revela menor tasa de interurrencias al ser tratadas con un stent cubierto en esta etapa de vida.
- El seguimiento de los pacientes tratados debe ser realizado durante toda vida, evaluándose parámetros hemodinámicos y de imágenes periódicamente según corresponda, con el objetivo de detectar posibles complicaciones de la pared de la aorta como aneurisma, recoartaciones o disecciones.

- La hipertensión arterial en los pacientes adultos tratados de CoAo no ha demostrado normalización en ninguno de los casos expuesto, en el análisis de la literatura de este trabajo un gran porcentaje de esta población requerirá de medicación antihipertensiva de por vida.
- La revisión de la literatura nos permite concluir que no existe un tratamiento un tratamiento único y eficaz que permita la curación definitiva y evite sus complicaciones al corto, mediano y largo plazo.
- La reparación quirúrgica en paciente no elegible para el tratamiento endovascular proporciona buenos resultados, los centros hospitalarios que manejan esta patología deberían proponer un enfoque multimodal para proporcionar la estrategia más apropiada.
- En conclusión, la coartación aórtica en adultos es una enfermedad compleja que necesita manejo multimodal en un centro especializado dedicado. La mayoría de los pacientes adultos con coartación aórtica pueden tratarse con éxito con un enfoque endovascular. La reparación quirúrgica, con toracotomía izquierda, bypass cardiopulmonar y paro circulatorio hipotérmico también proporciona buenos resultados en pacientes que no son elegibles para la vía endovascular. Por lo tanto, los centros que participan en el cuidado de esta compleja patología deberían ser capaces de proponer un enfoque multimodal para proporcionar la estrategia más apropiada.

Bibliografía

1. Backer, C. L., & Mavroudis, C. (2000). *Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: patent ductus arteriosus, coarctation of the aorta, interrupted aortic arch. The Annals of Thoracic Surgery*, 69(4 Suppl), S298–S307. [http://doi.org/http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975\(99\)01280-1](http://doi.org/http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975(99)01280-1)
2. Baddour, L. M., Bettmann, M. A., Bolger, A. F., Epstein, A. E., Ferrieri, P., Gerber, M. A., ... Taubert, K. A. (2003, October 21). *Nonvalvular Cardiovascular Device-Related Infections. Circulation. American Heart Association, Inc.* <http://doi.org/10.1161/01.CIR.0000093201.57771.47>
3. Baumgartner, H., Bonhoeffer, P., De Groot, N. M. S., de Haan, F., Erik Deanfield, J., Galie, N., ... Walma, E. (2010). *Guía de práctica clínica de la ESC para el manejo de cardiopatías congénitas en el adulto (nueva versión 2010). Revista Española de Cardiología*, 63(12), 1484. [http://doi.org/10.1016/S0300-8932\(10\)70276-1](http://doi.org/10.1016/S0300-8932(10)70276-1)
4. Bermúdez-Cañete, R. (2005). *Coartación de aorta: Posibles soluciones a un complejo problema. Revista Espanola de Cardiologia*, 58(9), 1010–1013. <http://doi.org/10.1157/13078547>.
5. Braunwald, E. (2012). *Tratado de Cardiologia . Elsevier.*
6. Brian Griffin. (2013). *Manual de Medicina Cardiovascular 4ª Edición. Cleveland, USA: Wolters Kluwers.*
7. Bromberg, B. I., Beekman, R. H., Rocchini, A. P., Snider, A. R., Bank, E. R., Heidelberger, K., & Rosenthal, A. (1989). *Aortic aneurysm after patch*

- aortoplasty repair of coarctation: A prospective analysis of prevalence, screening tests and risks. Journal of the American College of Cardiology, 14(3), 734–741. [http://doi.org/10.1016/0735-1097\(89\)90119-8](http://doi.org/10.1016/0735-1097(89)90119-8).*
8. Brotons, D. C. (2013). *Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas del niño y adolescente. Madrid: Grupo CTO.*
9. Brown, M. L., Burkhart, H. M., Connolly, H. M., Dearani, J. A., Cetta, F., Li, Z., ... Schaff, H. V. (2013). *Coarctation of the aorta: Lifelong surveillance is mandatory following surgical repair. Journal of the American College of Cardiology, 62(11), 1020–1025. <http://doi.org/10.1016/j.jacc.2013.06.01>.*
10. Campbell, M. (1970). *Natural history of coarctation of the aorta. British Heart Journal, 32(5), 633–640. Retrieved from <http://heart.bmj.com/content/heartjnl/32/5/633.full.pdf>.*
11. Carr, J. A. (2006). *The results of catheter-based therapy compared with surgical repair of adult aortic coarctation. Journal of the American College of Cardiology. <http://doi.org/10.1016/j.jacc.2005.10.063>*
12. Centella Hernández, T., Stanescu, D., & Stanescu, S. (2014). *Coarctation of the aorta. Interruption of the aortic arch. Cirujía Cardiovascular, 21(2), 97–106. <http://doi.org/10.1016/j.circv.2014.03.007>*
13. Cowley, C. G., Orsmond, G. S., Feola, P., McQuillan, L., & Shaddy, R. E. (2005). *Long-term, randomized comparison of balloon angioplasty and surgery for native coarctation of the aorta in childhood. Circulation, 111(25), 3453–3456. <http://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.104.510198>*

14. Crafoord, C., & Nylin, G. (1945). *Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment*. *J. Thoracic Surg*, 14(3), 347. [http://doi.org/10.1016/0002-8703\(46\)90334-1](http://doi.org/10.1016/0002-8703(46)90334-1)
15. De Dios, A. (2011). *Área de consensos y normas: Consenso de Cardiología Pediátrica*. *Rev. Argent. Cardiol*, 79(1), 62–78. Retrieved from <http://www.sac.org.ar/wp-content/uploads/2014/04/Consenso-de-Cardiologia-Pediatrica.pdf>
16. Ferrín, L. M. (2003). *Manejo actual del paciente con Coartación de Aorta: ¿Cuándo indicar cirugía, cuando angioplastía?* *Cardiología Pediátrica*, 7. Retrieved from <http://www.fac.org.ar/tcvc/llave/c176/ferrin.PDF>
17. Florat, M. J., Postigo, G. Y., Díaz, S. M., Sánchez, S. A., González, S. J., Benítez de Lugo REVISIÓN Y PUESTA AL DÍA, S. A., & Vega Rojo, R. A. (2013). *TREATMENT OF THE AORTA COARCTATION IN ADULT PATIENT*. *Spanish Journal Surgical Research Span. J. Surg. Res*. XVI Num. 2 Año XVI Num, XVI(2), 83. Retrieved from <http://reiq.es/ING/pdf/REIQ16.2.2013.pdf>
18. Flores, M. E. (2012). *Cirugía Cardiovascular en Cardiopatías Congenitas Neonatales*. Mexico.
19. Forbes, T. J., Kim, D. W., Du, W., Turner, D. R., Holzer, R., Amin, Z., ... Zellers, T. (2011). *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)*. *Journal of the American College of Cardiology*, 58(25), 2664–2674. <http://doi.org/10.1016/j.jacc.2011.08.053>

20. Frías Grishko, F., Luis Marcano Sanz, E., González Hernández, O., Eugenio Selman-Houssein Sosa, Seijas Cruz, J. A., & Carlos Ramiro Novoa, J. (2014). *Tratamiento quirúrgico e intervencionista de la coartación aórtica nativa en neonatos y lactantes. Revista Cubana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular*, 20(1). Retrieved from <http://www.medigraphic.com/pdfs/cubcar/ccc-2014/ccc141e.pdf>
21. Galiñanes, E. L., & Krajcer, Z. (2015). *Most Coarctations, Recoarctations, and Coarctation-Related Aneurysms Should Be Treated Endovascularly. Aorta (Stamford, Conn.)*, 3(4), 136–9. <http://doi.org/10.12945/j.aorta.2015.14.049>
22. Gosálbez Jordá, F., & Llosa Cortina, J. C. (2002). *Principios de cirugía cardíaca. Asturias: Universidad de Oviedo, Servicio de Publicaciones.* Retrieved from https://books.google.com.ar/books?id=sEdIfTCZEKgC&pg=PA283&lpg=PA283&dq=morgagni+coartacion+aortica&source=bl&ots=kIaVsKXMjd&sig=U7CEvQXDSiSjd8m_6cF7JQ4hIg&hl=es&sa=X&ved=0ahUKEwiPv6KH0MHYAhXCD5AKHdrEC4EQ6AEIRTAH#v=onepage&q=morgagni+coartacion+aortica&f
23. Gross, R. E. (1951). *Treatment of certain aortic coarctations by homologous grafts; a report of nineteen cases. Annals of Surgery*, 134(4), 753–68. Retrieved from <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1802983/pdf/annsurg01433-0229.pdf>

24. Harris, K. C., Du, W., Cowley, C. G., Forbes, T. J., & Kim, D. W. (2014). A prospective observational multicenter study of balloon angioplasty for the treatment of native and recurrent coarctation of the aorta. *Catheterization and Cardiovascular Interventions*. <http://doi.org/10.1002/ccd.25284>
25. Holzer, R., Qureshi, S., Ghasemi, A., Vincent, J., Sievert, H., Gruenstein, D., ... Rome, J. (2010). Stenting of aortic coarctation: Acute, intermediate, and long-term results of a prospective multi-institutional registry-Congenital cardiovascular interventional study consortium (CCISC). *Catheterization and Cardiovascular Interventions*, 76(4), 553–563. <http://doi.org/10.1002/ccd.22587>
26. Jenkins, N. P. (1999). Coarctation of the aorta: natural history and outcome after surgical treatment. *QJM*, 92(7), 365–371. <http://doi.org/10.1093/qjmed/92.7.365>
27. Kappetein, A. P., Zwinderman, A. H., Bogers, A., Rohmer, J., & Huysmans, H. A. (1994). More than thirty-five years of coarctation repair: An unexpected high relapse rate. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 107(1), 87–95. Retrieved from <https://www.scopus.com/record/display.uri?eid=2-s2.0-0028047094&origin=inward&txGid=158f11c75d812fbca305e2619537af8d>
28. Meadows, J., Minahan, M., McElhinney, D. B., McEnaney, K., & Ringel, R. (2015). Intermediate outcomes in the prospective, multicenter coarctation of the aorta stent trial (COAST). *Circulation*, 131(19), 1656–1664. <http://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.114.013937>

29. Morriss MJH, M. D. (1998). *Coarctation of the aorta and interrupted aortic arch*. En “ *The science and practice of Pediatric Cardiology*” 2nd. Baltimore: Williams and Wilkins.
30. N. Shah. (2014). *Aortic Coarctation: Practice Essentials, Background, Pathophysiology*.
31. Noly, P.-E., Legris-Falardeau, V., Ibrahim, R., El-Hamamsy, I., Cartier, R., Lamarche, Y., ... Demers, P. (2017). *Results of a multimodal approach for the management of aortic coarctation and its complications in adults*. *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery*, 25(3), 335–342. <http://doi.org/10.1093/icvts/ivx039>
32. Oliver, J. M., Gallego, P., Gonzalez, A., Aroca, A., Bret, M., & Mesa, J. M. (2004). *Risk factors for aortic complications in adults with coarctation of the aorta*. *Journal of the American College of Cardiology*. <http://doi.org/10.1016/j.jacc.2004.07.037>
33. Pádua, L. M. S., Garcia, L. C., Rubira, C. J., & de Oliveira Carvalho, P. E. (2012). *Stent placement versus surgery for coarctation of the thoracic aorta*. In *Cochrane Database of Systematic Reviews* (Vol. 5, p. CD008204). <http://doi.org/10.1002/14651858.CD008204.pub2>
34. Puello, F. G. (2015). *Ciencia e innovación en salud*. *Ciencia e Innovación en Salud* (Vol. 3). Ediciones Universidad Simon Bolivar. Retrieved from <http://revistas.unisimon.edu.co/index.php/innovacionsalud/article/view/94/80>
35. Quintero-Rivera, F., Xi, Q. J., Keppler-Noreuil, K. M., Lee, J. H., Higgins, A. W., Anchan, R. M., ... Maas, R. L. (2015). *MATR3 disruption in human and mouse associated with bicuspid aortic valve, aortic coarctation and patent*

- ductus arteriosus. Human Molecular Genetics, 24(8), 2375–2389.*
<http://doi.org/10.1093/hmg/ddv004>
36. R. Erbel, V. Aboyans, et al. (2015). *Guías ESC 2014 sobre el diagnóstico y tratamiento de la patología de la aorta. Rev Esp Cardiol (Vol. 68).* Retrieved from <http://www.cardiorosario.org.ar/paradescargar/Paquete2/380.pdf>
37. Ra-id Abdulla. (2011). *Heart Diseases in Children. CHICAGO: SPRINGER.*
38. Ramnarine, I. (2005). *Role of surgery in the management of the adult patient with coarctation of the aorta. Postgraduate Medical Journal, 81(954), 243–247.* <http://doi.org/10.1136/pgmj.2004.024588>
39. Reents, W., Froehner, S., Diegeler, A., & Urbanski, P. P. (2012). *Ascending-to-descending bypass for simultaneous surgery of aortic coarctation with other cardiac pathologies. Thoracic and Cardiovascular Surgeon, 60(3), 210–214.* <http://doi.org/10.1055/s-0030-1270942>
40. Ringel, R. E., Gauvreau, K., Moses, H., & Jenkins, K. J. (2012). *Coarctation of the Aorta Stent Trial (COAST): Study design and rationale. American Heart Journal, 164(1), 7–13.* <http://doi.org/10.1016/j.ahj.2012.04.008>
41. Ruffilanchas, J. J., Villagra, F., Maroñas, J. M., Tellez, G., Agosti, J., Juffe, A., & Figuera, D. (1977). *Coarctation of the aorta and severe aortic insufficiency: What to repair first? The American Journal of Surgery, 134(3), 428–430.* [http://doi.org/10.1016/0002-9610\(77\)90424-X](http://doi.org/10.1016/0002-9610(77)90424-X)
42. S. Rao Patnana. (2017). *Coartación de la aorta: antecedentes, fisiopatología, pronóstico.* Retrieved February 6, 2018, from <https://emedicine.medscape.com/article/895502-overview>

43. Ravi Rasalingam. (2013). *Manual de Washington de Ecocardiografía*. Philadelphia: Wolters Kluwer.
44. Suradi, H., & Hijazi, Z. M. (2015). Current management of coarctation of the aorta. *Global Cardiology Science & Practice*, 2015(4), 44. <http://doi.org/10.5339/gcsp.2015.44>
45. Taggart, N. W., Minahan, M., Cabalka, A. K., Cetta, F., Usmani, K., & Ringel, R. E. (2016). Immediate Outcomes of Covered Stent Placement for Treatment or Prevention of Aortic Wall Injury Associated with Coarctation of the Aorta (COAST II). *JACC: Cardiovascular Interventions*, 9(5), 484–493. <http://doi.org/10.1016/j.jcin.2015.11.038>
46. Ugur, M., Alp, I., Arslan, G., Temizkan, V., Ucak, A., & Yilmaz, A. T. (2013). Four different strategies for repair of aortic coarctation accompanied by cardiac lesions. *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery*, 17(3), 467–471. <http://doi.org/10.1093/icvts/ivt242>
47. Van Der Linde, D., Konings, E. E. M., Slager, M. A., Witsenburg, M., Helbing, W. A., Takkenberg, J. J. M., & Roos-Hesselink, J. W. (2011). Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: A systematic review and meta-analysis. *Journal of the American College of Cardiology*, 58(21), 2241–2247. <http://doi.org/10.1016/j.jacc.2011.08.025>
48. Vanegas, E., Marín, M., Santacruz, D. (2013). *Revista Colombiana de Cardiología: órgano oficial de la Sociedad Colombiana de Cardiología*. *Revista Colombiana de Cardiología (Vol. 20)*. Sociedad Colombiana de Cardiología. Retrieved from

http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120-56332013000500007

49. Vosschulte, K. (1961). *Surgical correction of coarctation of the aorta by an "isthmusplastic" operation.* *Thorax*, 16(4), 338–45.
<http://doi.org/10.1136/THX.16.4.338>
50. Walter Johson, J. M. (2014). *Pediatric Cardiology 3 third Edition.* Minneapolis USA: Wiley Blackwell.
51. Warnes, C. A., Williams, R. G., Bashore, T. M., Child, J. S., Connolly, H. M., Dearani, J. A., ... Webb, G. D. (2008). *ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease.* *Journal of the American College of Cardiology.* <http://doi.org/10.1016/j.jacc.2008.10.002>
52. Weinstein, B. M., Stemple, D. L., Driever, W., & Fishman, M. C. (1995). *Gridlock, a localized heritable vascular patterning defect in the zebrafish.* *Nature Medicine*, 1(11), 1143–1147. <http://doi.org/10.1038/nm1195-1143>
53. Williams, R. G., Bashore, T. M., Child, J. S., Connolly, H. M., Dearani, J. A., del Nido, P., ... Yancy, C. W. (2008). *ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Ad.* *Journal of Circulation*, 118, 714–833.
<http://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.108.190690>
54. Zani, A., & Cozzi, D. A. (2008). *Giovanni Battista Morgagni and his contribution to pediatric surgery.* *Journal of Pediatric Surgery*, 43(4), 729–733. <http://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2007.12.065>

