

Coartación de aorta en neonatos y lactantes menores de 2 meses: resultados terapéuticos en los últimos 6 años en un hospital terciario

A. M. Gutiérrez Sánchez, Marta M. Andrés, A. Ayerza Casas, D. Palanca Arias, M. López Ramón, L. Jiménez Montañés

Hospital Universitario Miguel Servet, Unidad de Cardiología Infantil, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2020; 50: 85-90]

RESUMEN

Introducción: En neonatos y lactantes pequeños, el tratamiento quirúrgico de la coartación de aorta es más ventajoso que el tratamiento percutáneo, ya que este último se asocia a mayores tasas de recoartación y aneurisma a largo plazo. **Objetivos:** Describir las características de lactantes de <2 meses diagnosticados de coartación de aorta en un hospital terciario entre 2013 y 2018 y describir los resultados terapéuticos en estos pacientes. **Material y métodos:** Estudio retrospectivo, observacional y descriptivo de 17 casos de lactantes de <2 meses diagnosticados de coartación de aorta durante un periodo de 6 años en un hospital terciario. **Resultados:** El 58,8% fueron varones y el 41,2%, mujeres. Hubo 2 exitus (11,8%). El 76,5% presentaba sospecha prenatal de coartación de aorta. Se asoció hipoplasia del arco aórtico en el 76,5%, válvula aórtica bicúspide en el 58,8% y comunicación interventricular en el 29,4%. El tratamiento primario fue quirúrgico (coartectomía) en el 64,7% e intervencionista (angioplastia) en el 35,3%, y se produjo recoartación en el 70,6%: 7/11 casos tratados mediante coartectomía y 5/6 mediante angioplastia. **Discusión:** En nuestra muestra, la coartación de aorta tiene un alto grado de diagnóstico prenatal. La mayoría de los pacientes precisan una combinación de técnicas (quirúrgica y percutánea), debido a la alta tasa de recoartación, que parece ser algo superior en los pacientes que reciben angioplastia como tratamiento primario.

PALABRAS CLAVE

Coartación de aorta, neonatos, cirugía, angioplastia.

Aortic coarctation in neonates and infants under 2 months: therapeutic results in the last 6 years in a tertiary hospital

ABSTRACT

Background: In neonates and young infants, surgical treatment of aortic coarctation is more advantageous than percutaneous treatment, since the latter is associated with higher rates of recoarctation and long-term aneurysm. **Objectives:** Describe the characteristics of infants <2 months diagnosed with aortic coarctation in a tertiary hospital between 2013 and 2018 and describe the therapeutic results in these patients. **Material and methods:** A retrospective, observational and descriptive study of 17 cases of infants <2 months diagnosed with aortic coarctation during a period of 6 years in a tertiary hospital. **Results:** 58.8% were males and 41.2% females. There were 2 deaths (11.8%), and 76.5% had prenatal suspicion of aortic coarctation. Aortic arch hypoplasia was associated in 76.5% of cases bicuspid aortic valve in 58.8% and interventricular communication in 29.4%. The primary treatment was surgical (coarctectomy) in 64.7% and interventional (angioplasty) in 35.3% of cases, with recoarctation occurring in 70.6%: 7/11 cases were treated by coarctectomy and 5/6 by angioplasty. **Discussion:** In our sample, aortic coarctation has a high degree of prenatal diagnosis. Most cases require a combination of (surgical and percutaneous) techniques, due to the high recoarctation rate, which seems to be a slightly higher in patients who receive angioplasty as a primary treatment.

KEYWORDS

Aortic coarctation, neonates, surgery, angioplasty.

Correspondencia: Aída María Gutiérrez Sánchez
Arzobispo Domenech, 14. 50006 Zaragoza
aidagutierrez@outlook.com
Recibido: marzo de 2019. Aceptado: junio de 2020

INTRODUCCIÓN

La coartación de aorta es un estrechamiento de la luz de la aorta que causa una obstrucción del flujo aórtico. Predomina en varones (relación 2:1) y se localiza típicamente a nivel de la aorta torácica descendente distal al origen de la arteria subclavia izquierda. Casi todos los casos diagnosticados en el recién nacido tienen hipoplasia del istmo aórtico y algunos presentan, además, hipoplasia de la aorta transversa.

Es una entidad frecuente que supone el 5-10% del total de cardiopatías congénitas, con una prevalencia al nacimiento de 1/1600 neonatos^(1,2). Se asocia con válvula aórtica bicúspide (VAB) en el 30-85% de los casos⁽³⁾, comunicación interventricular en un tercio de los pacientes y en ocasiones se acompaña de otras lesiones obstructivas izquierdas, como estenosis subaórtica, hipoplasia de ventrículo izquierdo o alteración del aparato valvular mitral (síndrome de Shone), así como de otras malformacio-

nes cardíacas complejas (trasposición de grandes arterias, ventrículo único, etc.). Es frecuente también su asociación con una serie de síndromes y cromosopatías, sobre todo con el síndrome de Turner (30%)⁽³⁾.

La ecocardiografía bidimensional y la ecocardiografía doppler constituyen la principal herramienta diagnóstica para la coartación aórtica (figura 1). Por medio del doppler y del doppler color se puede estudiar la aceleración del flujo en la zona de la coartación, lo que permite calcular la diferencia de presión entre la aorta proximal y la distal a la obstrucción y evaluar así, su gravedad. Las obstrucciones severas muestran un patrón de flujo característico con prolongación diastólica (figura 2). Además, es posible evaluar la presencia de otras anomalías y lesiones así como su asociación con VAB (figura 3).

La coartación aórtica se puede resolver con tratamiento quirúrgico o a través de procedimiento intervencionista. Aunque hay cierta controversia, la mayor parte de los

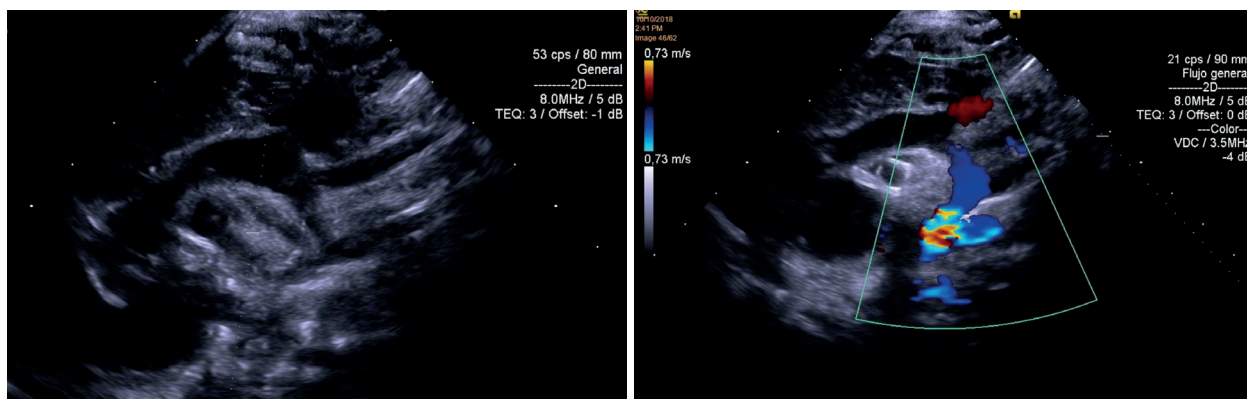


Figura 1. Coartación de aorta (izquierda modo 2D, derecha doppler color).

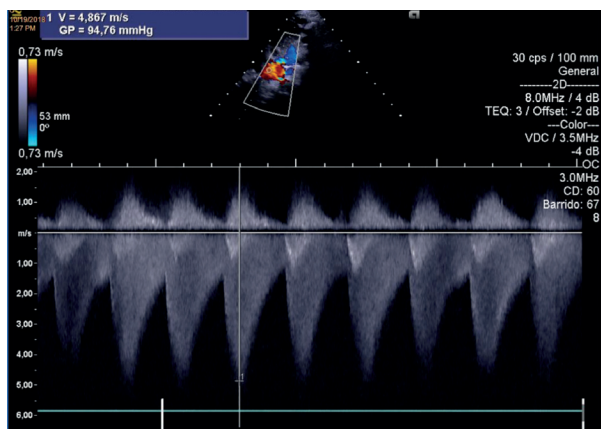


Figura 2. Patrón ecocardiográfico en modo doppler: aceleración telesistólica del flujo con prolongación diastólica característica.

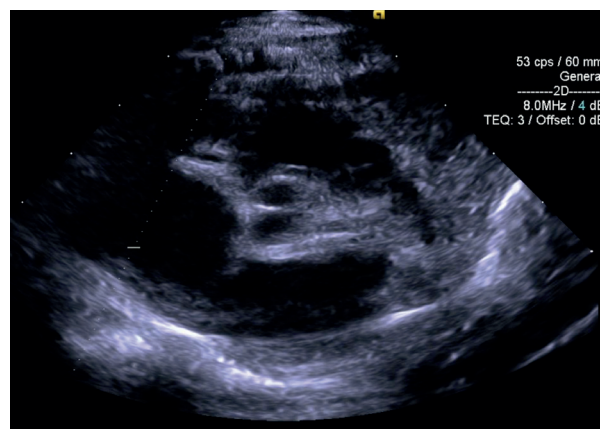


Figura 3. Válvula aórtica bicúspide.

autores recomiendan la cirugía para el tratamiento de la coartación de aorta nativa, ya que la aparición de aneurismas y recoartaciones a medio-largo plazo es mayor tras la dilatación con catéter-balón. Sin embargo, la angioplastia puede ser útil en pacientes críticos como puente para el tratamiento quirúrgico, ya que constituye un procedimiento relativamente sencillo y con pocas complicaciones.

El objetivo de este estudio es describir los casos de coartación de aorta en neonatos y lactantes menores de 2 meses diagnosticados en un hospital terciario en un periodo de 6 años, así como describir los resultados de la cirugía y el cateterismo intervencionista en estos pacientes.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio retrospectivo, observacional y descriptivo de 17 casos de neonatos y lactantes de <2 meses diagnosticados de coartación de aorta en un periodo de 6 años (enero de 2013-diciembre de 2018) en un hospital de tercer nivel.

La revisión de las historias clínicas se realizó mediante una búsqueda en el sistema informático del Servicio Aragonés de Salud. Para la elaboración de la base de datos se les asignó a los pacientes un código que no permitía su identificación. Se manejaron datos disociados en todo momento.

Los criterios de inclusión para realizar el estudio fueron los siguientes: niños menores de 2 meses afectados de coartación aórtica subsidiaria de tratamiento. Se excluyó a aquellos pacientes con cardiopatías congénitas complejas asociadas, con fisiología univentricular.

La muestra inicial se componía de 20 pacientes, pero se descartaron 3 casos subsidiarios de intervención quirúrgica tipo Norwood, al tratarse de pacientes con fisiología univentricular (hipoplasia de cavidades izquierdas).

Se recogieron variables referentes a la edad, sexo, diagnóstico prenatal o posnatal, asociación con arco aórtico hipoplásico, válvula aórtica bicúspide, comunicación interventricular y otros defectos cardíacos congénitos, necesidad de tratamiento con prostaglandinas, tipo de tratamiento de coartación de aorta nativa (cirugía o intervencionismo) y tratamientos posteriores de reestenosis (cirugía o intervencionismo), complicaciones posprocedimiento y recoartación posprocedimiento.

Para el análisis estadístico se utilizó el programa Statistical Package for the Social Sciences 22. Las variables cuantitativas se expresaron en forma de media, \pm desviación estándar (DE). Las variables cualitativas se expresaron como porcentajes.

RESULTADOS

La muestra se compone de 17 casos de neonatos y lactantes menores de 2 meses diagnosticados de coartación de aorta entre 2013 y 2018 en el Hospital Infantil Universitario Miguel Servet.

El 58,8% fueron varones y el 41,2% mujeres. Hubo 2 exitus (11,8%), a la edad de 22 y 78 días de vida, respectivamente:

- Neonata con coartación de aorta, arco aórtico hipoplásico y comunicación interventricular amplia en la que se realizan varios intentos de angioplastia percutánea sin efectividad, y que es intervenida con resección de coartación de aorta y *banding* de arteria pulmonar, pese a lo cual persiste una situación de grave inestabilidad hemodinámica con insuficiente flujo aórtico distal, que acabó en *exitus* a los 22 días de vida.
- Paciente con coartación de aorta que, al mes de vida, es sometida a angioplastia con catéter-balón que resulta efectiva. Ingresó a los 2 meses por cuadro de hipertensión arterial y sospecha de recoartación, y sigue parada cardiorrespiratoria (PCR) a las pocas horas del ingreso, de la que se recupera inicialmente. La ecocardiografía muestra ausencia de flujo a partir del istmo aórtico, con preservación de troncos supraaórticos. Presenta una nueva PCR y es *exitus* a los 78 días de vida.

La edad media en el momento de realizar el estudio, excluyendo ambos *exitus*, fue de 25,2 meses \pm 19 DE (rango 4-58 meses).

El 76,5% de la muestra presentaba sospecha prenatal de coartación de aorta. El 23,5% restante fue diagnosticado de forma posnatal a edades comprendidas entre los 10 y los 50 días de vida. La sospecha posnatal de coartación se debió en 2 casos a la presencia de soplo cardíaco, en 1 caso a taquipnea, soplo cardíaco y fatiga con las tomas y en otro caso el diagnóstico se realizó en una revisión cardiológica posnatal por otro motivo (sospecha prenatal de hipertrofia miocárdica en hijo de madre diabética).

Se encontró hipoplasia del arco aórtico en 13 casos (76,5%), VAB (incluyendo válvula aórtica funcionalmente bivalva) en 10 (58,8%), comunicación interventricular en 5 (29,4%), comunicación interauricular en 2 (11,8%), síndrome de Shone en 2 (11,8%) y trasposición de grandes vasos en 1 (5,9%). Se registró un caso de coartación de aorta en un paciente que presentaba síndrome de Cimitarra, con drenaje pulmonar anómalo e hipoplasia de pulmón derecho. No se encontró ningún caso de síndrome de Turner.

Precisaron tratamiento con prostaglandinas para mantener el ductus abierto 9 pacientes (52,9%).

Respecto al tipo de tratamiento primario (coartación de aorta nativa), fue quirúrgico (coartectomía ± reparación de otros defectos) en 11 casos (64,7%) e intervencionista (angioplastia con catéter balón) en 6 (35,3%). Se produjo recoartación tras tratamiento primario en 12 pacientes (70,6%) tal y como se expone en la figura 4.

Del total de la muestra, 15 pacientes (88,2%) precisaron tratamiento quirúrgico, 11 como tratamiento primario y 4 mediante angioplastia previa a la cirugía. El tipo de intervención quirúrgica fue coartectomía (con o sin técnica de ampliación) ± reparación de otros defectos. De los 15 casos intervenidos, se observaron las siguientes complicaciones posprocedimiento en algunos de ellos: derrame pericárdico, quilotórax, trombosis aórtica, parálisis diafragmática y dos dehiscencias de sutura de toracotomía. Hubo un *exitus* tras la cirugía, por fracaso multiorgánico

con importante inestabilidad hemodinámica e insuficiente flujo aórtico distal. El tiempo medio de seguimiento de los pacientes intervenidos fue de 29,5 meses ± 18 DE (rango 4-58 meses).

Del total de casos, 12 (65%) precisaron realización de procedimiento intervencionista, en 7 como tratamiento de recoartación y en 6 como tratamiento primario de coartación de aorta. De los 6 casos en los que el tratamiento primario fue percutáneo: la media de edad de la primera angioplastia con catéter-balón fue de 24,3 días ± 16,2 DE (rango 3-64), 1 caso fue *exitus* por síndrome de obstrucción aórtica aguda (recoartación versus trombosis), en 4 casos se produjo recoartación que requirió intervención quirúrgica mediante coartectomía a una edad media de 69,2 días ± 48,2 DE y en otro caso se realizará posiblemente intervención quirúrgica a los 6 meses de vida.

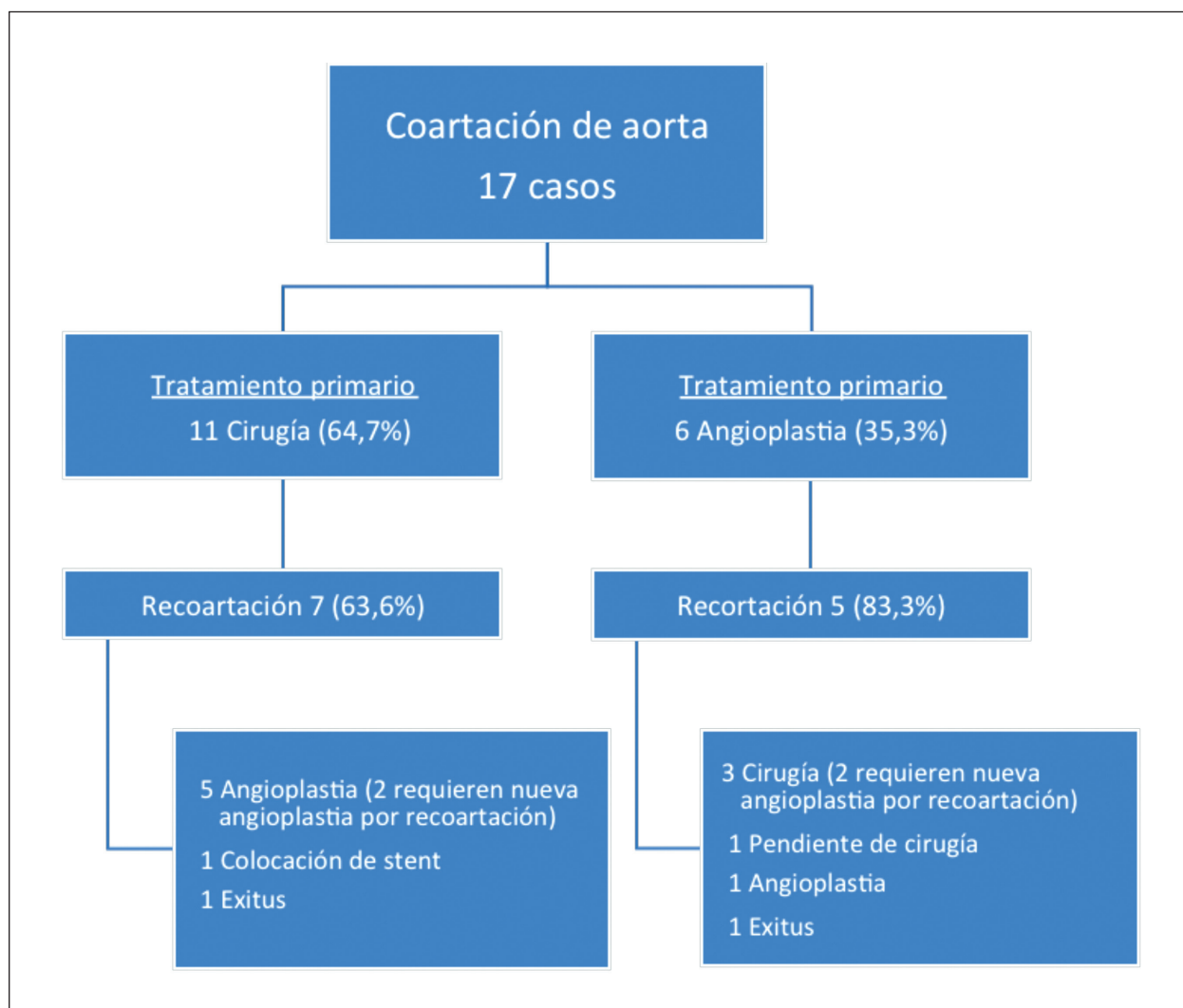


Figura 4. Casos de coartación de aorta. Tipo de tratamiento y recoartación.

DISCUSIÓN

La coartación de aorta se presenta clásicamente por anomalías en la exploración física (soplo cardíaco, diferencia de pulsos, hipertensión arterial) o por clínica de insuficiencia cardíaca severa en el periodo neonatal. Sin embargo, cada vez se sospecha con mayor frecuencia durante la gestación al objetivarse en la ecocardiografía fetal, entre otros hallazgos, discrepancias del tamaño de las cavidades, con un aumento del tamaño del ventrículo derecho con respecto al izquierdo. La tasa de detección en la mayoría de las series se sitúa por debajo del 40%, dado que presenta aún un elevado número de falsos negativos⁽⁴⁻⁷⁾. El diagnóstico tardío puede acompañarse de un deterioro crítico del recién nacido, por lo que recalcamos la importancia que tiene su diagnóstico prenatal, al permitir planificar adecuadamente el parto en un centro terciario y realizar una prevención precoz del cierre ductal⁽⁸⁻¹⁰⁾. En nuestro estudio, un elevado porcentaje de pacientes (76,5%) presentaba una sospecha prenatal de coartación de aorta.

El tratamiento óptimo de la coartación de aorta en neonatos y lactantes actualmente sigue siendo controvertido. En este rango de edad y especialmente en <3 meses, la cirugía es más ventajosa que el tratamiento percutáneo (angioplastia con catéter-balón), ya que este último se asocia a mayores tasas de recoartación y aneurisma a largo plazo⁽¹¹⁻¹⁴⁾. La incidencia de reestenosis posterior a la angioplastia con balón de la coartación de aorta nativa en lactantes <3 meses se sitúa según algunos estudios en torno al 50-71%^(15,16). El porcentaje de recoartación tras tratamiento primario de los casos de nuestra muestra fue elevado (70,6%) y parece ser algo mayor en el caso de la angioplastia (83,3%) con respecto a la cirugía (63,6%).

Los casos más severos de coartación de aorta dan clínica en el período neonatal asociada al cierre ductal, consistente en un bajo gasto sistémico y congestión pulmonar. En estos casos, es imprescindible mantener el ductus abierto con una perfusión de prostaglandinas e intervenir al neonato para restablecer el flujo aórtico normal. En los casos con estabilidad hemodinámica, que toleren bien el cierre ductal y mantengan una adecuada perfusión de la aorta descendente, es recomendable diferir la cirugía hasta pasado el primer mes de vida para minimizar los riesgos y disminuir la tasa de recoartación⁽¹⁷⁾.

Respecto a las complicaciones posquirúrgicas, en el periodo inmediato tras la cirugía es habitual la hipertensión arterial, que suele ser transitoria. Es importante vigilar la aparición de hemotórax y quilotórax y la parálisis del nervio frénico o el recurrente, entre otras complicaciones. Rara vez se presenta el síndrome poscoartectomía (isque-

mia intestinal posoperatoria). La paraplejía se ha descrito en 1 de cada 500 pacientes intervenidos de coartación de aorta⁽¹⁸⁾, secundaria a isquemia medular anterior, producida por reducción del flujo en las arterias que la irrigan. En nuestra serie, uno de los pacientes intervenido a los 5 días de vida de coartación aórtica mediante coartectomía con ampliación del arco mediante tejido de arteria subclavia izquierda presentó como complicación posoperatoria trombosis aórtica, con lesión medular T4-L2 secundaria a isquemia, lo que causó como secuelas paraplejía y vejiga neurógena.

Aunque en general se trata de una patología que tiene buen pronóstico tras el tratamiento quirúrgico, necesita seguimiento de por vida, especialmente para detectar posibles recoartaciones o aneurismas en el segmento reparado. Aunque la recoartación se describe con cualquier técnica, es menos frecuente con la anastomosis término-terminal ampliada. En nuestra serie, el 63,6% de los pacientes intervenidos mediante coartectomía ± reparación de otros defectos presentó reestenosis en el seguimiento y requirió tratamiento con angioplastia con catéter-balón (salvo un paciente que fue *exitus*).

El cateterismo intervencionista es la técnica de elección en caso de reestenosis tras la cirugía⁽¹⁹⁾. Sin embargo, el tratamiento con angioplastia como método de abordaje de la coartación de aorta nativa es controvertido⁽²⁰⁻²²⁾, especialmente en el caso de los neonatos. Se ha realizado dicha técnica con éxito en lactantes y recién nacidos, aunque el índice de reestenosis y de aneurismas en la zona de dilatación es más elevado. Debe considerarse en caso de pacientes críticos con insuficiencia cardíaca debida a disfunción ventricular severa como puente para el tratamiento quirúrgico⁽¹⁶⁾. A pesar de que la angioplastia como tratamiento primario tuvo una elevada tasa de recoartación en nuestro estudio, el procedimiento no presentó complicaciones inmediatas y permitió retrasar la cirugía a una edad mayor, lo que posibilitó llegar a dicha edad en mejores condiciones hemodinámicas.

La supervivencia de los pacientes intervenidos depende de la severidad de la lesión, de la edad y del peso en el momento de la cirugía, del grado de hipoplasia del istmo y/o la aorta transversa y de la presencia de lesiones asociadas⁽¹²⁾. En los casos de coartación aórtica aislada, la mortalidad quirúrgica es inferior al 2%, con una supervivencia >95% al año y >90% a los 5 y 10 años^(23,24). La mortalidad de los casos de nuestro estudio fue de 11,8% (2 pacientes fueron *exitus* a la edad de 22 y 78 días de vida, uno presentaba coartación de aorta aislada y otro asociada a hipoplasia del arco y comunicación interventricular amplia).

En nuestro medio, la coartación de aorta tiene un alto grado de diagnóstico prenatal, con la ventaja de poder anticiparnos en el tratamiento, evitando así fracasos cardíacos inesperados. Un porcentaje elevado de pacientes asociaron válvula aórtica bicúspide, la cual puede ser o no normofuncionante, por lo que habrá que tener en cuenta este dato en el seguimiento de los mismos. La mayoría precisará combinación de técnica quirúrgica y percutánea en el seguimiento, debido a una elevada tasa de recoartación, que parece ser algo superior en los que reciben angioplastia como tratamiento primario. No obstante, la supervivencia es elevada y las complicaciones infrecuentes en el seguimiento.

BIBLIOGRAFÍA

- Brown ML, Burkhart HM, Connolly HM, Dearani JA, Cetta F, Li Z, et al. Coarctation of the aorta: lifelong surveillance is mandatory following surgical repair. *J Am Coll Cardiol*. 2013; 62(11): 1020-5.
- Martínez J, Puerto B, Hernández-Andrade E, Gratacós E. Cardiopatías congénitas. En: Gratacós E, Gómez M, R, Romero Galue R, Nicolaides KH, Cabero Roura L, editores. *Medicina fetal*. 1.ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2007; p. 345-64.
- Rudolph A. Congenital diseases of the heart: clinical-physiological considerations. 3.ª ed. New York: Wiley-Blackwell; 2009.
- Galindo A, Herraiz I, Escribano D, Lora D, Melchor JC, de la Cruz J. Prenatal detection of congenital heart defects: a survey on clinical practice in Spain. *Fetal Diagn Ther*. 2011; 29(4): 287-95.
- Marek J, Tomek V, Skovránek J, Povysilová V, Samánek M. Prenatal ultrasound screening of congenital heart disease in an unselected national population: a 21-year experience. *Heart*. 2011; 97(2): 124-30.
- Pinto NM, Keenan HT, Minich LL, Puchalski MD, Heywood M, Botto LD. Barriers to prenatal detection of congenital heart disease: a population-based study. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2012; 40(4): 418-25.
- Liberman RF, Getz KD, Lin AE, Higgins CA, Sekhvat S, Markenson GR, et al. Delayed diagnosis of critical congenital heart defects: trends and associated factors. *Pediatrics*. 2014; 134(2): e373-81.
- Parry A, Hanley F. Infants with congenital heart disease in the first year of life. En: Yagel S, Silverman N, Gembruch U, editores. *Fetal cardiology: embryology, genetics, physiology, echocardiographic evaluation, diagnosis and perinatal management of cardiac diseases*. New York: Informa Healthcare USA, Inc.; 2009; p. 691-703.
- Lydia M, Drose J. Coarctation of the aorta. En: Drose J, editor. *Fetal echocardiography*. 2.ª ed. Philadelphia: WB Saunders Co.; 2010; p. 184-96.
- Franklin O, Burch M, Manning N, Sleeman K, Gould S, Archer N. Prenatal diagnosis of coarctation of the aorta improves survival and reduces morbidity. *Heart*. 2002; 87(1): 67-9.
- Amato JJ, Galdieri RJ, Cotroneo JV. Role of extended aortoplasty related to the definition of coarctation of the aorta. *Ann Thorac Surg*. 1991; 52(3): 615-20.
- Solana Gracia R, García Guereta L. Protocolos en cardiología pediátrica. Capítulo 22. Coartación de aorta e interrupción del arco aórtico. Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y CC. 2010.
- Morris MJH, McNamara D. Coarctation of the aorta and interrupted aortic arch. En: Garson A Jr, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (eds.). *The Science and Practice of Pediatric Cardiology*. 2.ª ed. Baltimore: Williams and Wilkins; 1998; p. 1347-83.
- Beekman RH. Coarctation of the aorta. En: *Congenital cardiovascular malformations*. Moss and Adams. 7.ª ed. W Baltimore: Williams and Wilkins; 2008; p. 987-93.
- Park Y, Lucas VW, Sklansky MS, Kashani IA, Rothman A. Balloon angioplasty of native aortic coarctation in infants 3 months of age and younger. *Am Heart J*. 1997; 134(5 Pt 1): 917-23.
- Parra-Bravo JR, Reséndiz-Balderas M, Francisco-Candelario R, García H, Chávez-Fernández MA, Beirana-Palencia LG, et al. Balloon angioplasty for native aortic coarctation in children younger than 12 months: Immediate and medium-term results. *Arch Cardiol Méx*. vol. 77, n.º 3 México julio/sep-tiembre 2007.
- Polo López L. Cirugía neonatal de la coartación aórtica: ¿dónde estamos? *Cirugía Cardiovasc*. 2015; 22(4): 173-6.
- Brewer LA, Fosburg RG, Mulder GA, Verska JJ. Spinal cord complications following surgery for coarctation of the aorta. A study of 66 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1972; 64(3): 368-81.
- Siblini G, Rao PS, Nouri S, Ferdman B, Jureidini SB, Wilson AD. Long-term follow-up results of balloon angioplasty of postoperative aortic recoarctation. *Am J Cardiol*. 1998; 81(1): 61-7.
- Benito Bartolomé F. Dilatación intraluminal de la estenosis aórtica crítica y de la coartación de aorta neonatal. *An Pediatría*. 2000; 53(2): 148-50.
- Hernández-González M, Solorio S, Conde-Carmona I, Rangel-Abundis A, Ledesma M, Munayer J, et al. Intraluminal aortoplasty vs. surgical aortic resection in congenital aortic coarctation. A clinical random study in pediatric patients. *Arch Med Res*. 2003; 34(4): 305-10.
- Patel HT, Madani A, Paris YM, Warner KG, Hijazi ZM. Balloon angioplasty of native coarctation of the aorta in infants and neonates: is it worth the hassle? *Pediatr Cardiol*. 2001; 22(1): 53-7.
- Thomson JDR, Mulpur A, Guerrero R, Nagy Z, Gibbs JL, Watterson KG. Outcome after extended arch repair for aortic coarctation. *Heart*. 2006; 92(1): 90-4.
- Walhout RJ, Lekkerkerker JC, Oron GH, Hitchcock FJ, Meijboom EJ, Bennink GBWE. Comparison of polytetrafluoroethylene patch aortoplasty and end-to-end anastomosis for coarctation of the aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003; 126(2): 521-8.