



## Controversias en el manejo actual de la coartación de la aorta *Controversies in current management of the aortic coarctation*

Edgardo Vanegas, MD.<sup>(1, 2)</sup>; María M. Marín, MD.<sup>(3)</sup>; David Santacruz, MD.<sup>(4)</sup>

Bogotá, Colombia.

La coartación de la aorta fue descrita clásicamente como una simple estrechez del istmo aórtico que podría ser “curada” por medio de cirugía. En la actualidad se sabe que es la manifestación clínica de una vasculopatía arterial más amplia, en donde la afección del arco aórtico puede ser variable. La corrección quirúrgica ha demostrado ser un tratamiento efectivo para el manejo de la coartación aórtica nativa y permanece como el de elección en neonatos. De otra parte, la angioplastia con balón es el tratamiento de elección en niños con recoartación, cuyos resultados en la reducción aguda del gradiente aórtico posterior al manejo de la coartación nativa, son similares a los obtenidos con cirugía. La implantación de prótesis endovasculares (*stents*) ha mostrado excelentes resultados a corto plazo tanto en niños mayores como en adultos con coartación nativa. En pacientes con coartación recurrente considerados de alto riesgo quirúrgico, la angioplastia con balón y la implantación de *stent* ofrecen una estrategia de manejo menos invasiva e igual de efectiva. Se prefiere el uso de *stents* sobre la angioplastia con balón en adultos y niños mayores con coartación recurrente, ya que el riesgo de recoartación y formación de aneurismas parece ser menor. No se cuenta con suficiente información acerca de los desenlaces a largo plazo posteriores al tratamiento percutáneo de la coartación aórtica. Este artículo revisa las controversias existentes en cuanto al manejo actual de esta condición.

**PALABRAS CLAVE:** aorta, coartación, tratamiento, angioplastia, cirugía.

Coarctation of the aorta was once viewed as a simple discrete narrowing of the aortic isthmus that could be ‘cured’ by surgical intervention. It is now clear that this condition represents a wider vasculopathy that could affect the aortic arch in a highly variable manner. Surgery has proven to be an effective treatment for the management of native aortic coarctation, and remains the treatment of choice in neonates. Balloon angioplasty is the treatment of choice in children with re-coarctation, and currently available immediate results in native coarctation are similar with regards to gradient reduction as compared with surgery. Stent implantation has shown excellent short-term results in both children beyond infancy and in adults with native coarctation. In patients with recurrent coarctation who are at high surgical risk, balloon angioplasty and stent repair offer a less invasive and equally effective method. Stent repair is preferred over balloon angioplasty in adults and outgrown children with a recurrent coarctation, as the risk for re-coarctation and aneurysm formation seems to be lower. Data with regard to long-term outcome after percutaneous treatment strategies are scarce. This review outlines the controversies in the treatment of this disease.

**KEYWORDS:** aorta, coarctation, treatment, angioplasty, surgery.

*Rev Colomb Cardiol* 2013; 20(5): 300-308.

Unidad de Cardiología, Hospital Universitario San Ignacio. Bogotá, Colombia.

(1) Unidad de Cardiología, Hospital Universitario San Ignacio. Bogotá, Colombia.

(2) Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Javeriana. Bogotá, Colombia.

(3) Universidad de Caldas. Manizales, Colombia.

(4) Pontificia Universidad Javeriana - Hospital Universitario San Ignacio. Bogotá, Colombia.

Correspondencia: Dr. David Santacruz, correo electrónico: david\_santacruz\_p@yahoo.es

Recibido: 17/07/2012. Aceptado: 11/04/2013.

## Introducción

La coartación de la aorta es la quinta cardiopatía congénita más común, ya que representa entre el 6% al 8% de las mismas, con una incidencia estimada de 1 por cada 2.500 nacidos vivos (1-3). Se da con mayor frecuencia en varones, con una relación 1.27-1.74:1 (4, 5). Aunque usualmente se manifiesta como una constricción discreta del istmo aórtico, hay se considera que representa un espectro de alteraciones de la aorta que van desde dicha estrechez localizada, hasta hipoplasia tubular, con diversas variaciones observadas entre estos dos extremos (6). La coartación de la aorta proximal se define como la constricción de un segmento localizada a 10 mm o menos del origen de la arteria subclavia izquierda. La distal, por su parte, se define como el segmento coartado localizado a 10 mm o más del origen de la arteria subclavia izquierda. El arco aórtico transverso hipoplásico se define como el radio menor a 0,6 de la relación entre el arco aórtico transverso y la aorta medida a nivel del diafragma en milímetros. Debe recalcar que la constricción puede ser proximal a la arteria subclavia izquierda o raramente a nivel de la aorta abdominal (7).

El objetivo del tratamiento de la coartación de la aorta no solo es aumentar la expectativa de vida de los pacientes, sino mejorar la calidad de la misma al disminuir complicaciones como el desarrollo de aneurismas de la aorta, enfermedad arterial coronaria, hipertensión arterial y enfermedad valvular mitroaórtica. Durante las últimas cinco décadas han ocurrido avances importantes en las opciones terapéuticas para el tratamiento de la coartación de la aorta nativa en niños y en adultos. La primera cirugía fue realizada en 1945 por los Doctores Crawford y Nylin, con posteriores modificaciones de la técnica quirúrgica durante las últimas cuatro décadas (8, 9). El manejo percutáneo de esta lesión se realizó por primera vez mediante el uso de angioplastia con balón en la década de los 80. La recurrencia, el desarrollo de aneurismas y la disección aórtica son desventajas relacionadas con ambas formas de manejo, por lo que desde principios de la década de los 90 ha ganado amplia aceptación el tratamiento con prótesis endovasculares (stents) (10, 11). Se han llevado a cabo varios estudios que evalúan la viabilidad de estos enfoques percutáneos, pero es escasa la información disponible en relación con el seguimiento a largo plazo de la formación de aneurismas aórticos, estenosis recurrente y morbimortalidad cardiovascular. En general, el seguimiento a largo plazo de las tres opciones de tratamiento ha sido limitado, lo

que infortunadamente hace difícil emitir conclusiones acerca de la superioridad de alguna. También constituye un área de incertidumbre el gradiente de presión sistólica entre las extremidades superiores e inferiores, que debería considerarse como aceptable posterior a la reparación.

## Revisión de la literatura

### Indicaciones de tratamiento en coartación de la aorta

Las decisiones de tratamiento en los pacientes con coartación de la aorta dependen de la edad, la presentación clínica y la severidad de la lesión. En general se acepta que la disminución en el diámetro de la luz aórtica mayor al 50% y/o un gradiente de presión mayor a 20 mm Hg, son indicaciones de tratamiento (12).

Las guías del *American College of Cardiology/American Heart Association (ACC/AHA)* para el manejo de adultos con cardiopatía cardíaca 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 publicadas en 2010, recomiendan que se debería intervenir a los pacientes con coartación de la aorta que tienen un gradiente pico  $\geq 20$  mm Hg, con independencia de los síntomas pero con hipertensión en las extremidades superiores ( $>140/90$  mm Hg en adultos), respuesta patológica de presión arterial durante el ejercicio o hipertrofia ventricular izquierda relevante. El gradiente pico se define como la diferencia medida por cateterización del pico de presión posterior a la coartación menos el pico de presión proximal a la misma. Los pacientes hipertensos con un gradiente pico a pico a nivel de la coartación de la aorta menor a 20 mm Hg, pero con evidencia imaginológica de constricción significativa, definida como estrechamiento aórtico mayor al 50% del diámetro aórtico a nivel del diafragma, y aquellos con documentación radiológica de flujo colateral significativo, deberían ser considerados para la intervención. Finalmente, se recomienda que podrían ser considerados para intervención de la coartación aórtica los pacientes con estrechamiento aórtico mayor al 50% del diámetro aórtico a nivel del diafragma independientemente del gradiente de presión o de la presencia de hipertensión arterial (13, 14). En niños, las indicaciones de intervención se relacionan con la presencia de falla cardíaca, un gradiente instantáneo de presión pico a través de la coartación mayor a 20 mm Hg y/o la detección radiológica de circulación colateral. El gradiente en reposo por sí solo puede ser un indicador poco fiable de severidad cuando existe circulación colateral significativa (15-17).

La mediana de supervivencia de los adultos con coartación de la aorta no operados es de 35 años de edad, con una tasa de mortalidad del 75% a los 46 años. Las complicaciones más frecuentes observadas en los pacientes no intervenidos o en quienes la intervención se realiza de forma tardía son: hipertensión arterial sistémica, enfermedad arterial coronaria acelerada, accidentes cerebrovasculares, disección aórtica y falla cardíaca (13). La reparación de la coartación después de la infancia no previene la persistencia o la recurrencia tardía de la hipertensión sistémica. La edad para la corrección en el neonato sintomático es la misma etapa neonatal pues constituye una urgencia, pero de ser posible se debe buscar llegar a los seis meses de edad para tener un mejor tamaño de la aorta. Si la coartación no se detecta de manera temprana, la reparación deberá realizarse tan pronto como se diagnostique (18, 19).

### Consideraciones sobre el manejo de la coartación de la aorta

La principal opción de tratamiento ha sido la cirugía. Sin embargo, en coartación aórtica nativa con anatomía apropiada, el procedimiento con stent se ha convertido en el tratamiento de primera elección en adultos en muchos centros. Se utilizan stents recubiertos, abiertos, y se están desarrollando stents biodegradables (14). Esto ha causado controversia sobre cuál debe ser la primera opción de tratamiento dado que existen pocos datos fiables en la literatura y a que es difícil plantear estudios aleatorizados en el grupo de pacientes con cardiopatías congénitas. Así pues, la escogencia de la intervención depende de la morfología subyacente, la edad del paciente y la presencia o ausencia de otras lesiones cardíacas. La angioplastia con balón con o sin implantación de stent se realiza con mayor frecuencia en la medida en que la tecnología y la experiencia de los intervencionistas han mejorado (13, 20, 21). El uso de stent recubiertos se ha considerado como una estrategia de manejo en adolescentes y adultos con la que se busca reducir complicaciones agudas como ruptura de la pared y disección de la aorta y, en el seguimiento, aneurismas. Recientemente se publicó una serie de casos de 17 pacientes (2 adolescentes y 15 adultos) en quienes se realizó implantación de stents recubiertos por acceso femoral (16 de manera electiva y 1 como rescate). Se logró buena aposición del stent en los 17 casos, con acampanamiento distal en 8. Se obtuvo reducción del gradiente pico de  $40 \pm 16$  a  $2 \pm 2$  mm Hg ( $p < 0,001$ ) y aumento del diámetro de luz de  $4 \pm 2$  mm a  $19 \pm 3$  mm ( $p < 0,001$ ). Se presentaron dos complicaciones en relación con ruptura de la pared en un paciente que recibió tratamiento de rescate que requirió el uso de un

stent intra-stent y otro con obstrucción total y aneurisma intercostal, quien murió luego de 48 horas del procedimiento. El seguimiento clínico fue de 4 años, con estudio con ecocardiograma Doppler; en 13 de los pacientes se usó otra técnica de imagen, y todos ellos mostraron buena evolución. Los autores concluyeron que el stent recubierto es un tratamiento eficaz en la coartación y la recoartación del joven y el adulto, de elección en los casos con anatomía compleja, y es necesario como dispositivo de rescate en los casos de stent no recubierto (22).

Considerando que a pesar de que el uso de stents en el manejo de la coartación de la aorta ocurre desde la década de los 90 y que ninguno ha sido aprobado por la *Food and Drug Administration* con esta indicación, se realizó el estudio COAST, cuyos resultados se publicaron recientemente. En este estudio prospectivo, multicéntrico se evaluó el uso del NuMED Cheatham Platinum Stent® en 105 pacientes. Los datos analizados fueron tomados en el laboratorio de cateterismo, al momento del alta hospitalaria y un mes post-procedimiento. De 105 pacientes, 69% fueron hombres y 57% tenían coartación de la aorta nativa. La presión arterial sistólica basal no invasiva tomada en el miembro superior fue en promedio de  $140 \pm 16$  mm Hg y la diferencia de presión arterial sistólica brazo/pierna fue de  $29 \pm 17$  mm Hg. En el momento del cateterismo basal, la relación diámetro mínimo de la coartación/diámetro a nivel de la aorta descendente fue de  $0,46 \pm 0,16$ . El implante de los stents fue exitoso (104/105) y sólo se registró una migración del dispositivo. No hubo muertes ni complicaciones serias. Ocurrió hipertensión paradójica en 6%. El promedio de disminución del gradiente de presión aórtica fue de  $2,0 \pm 4,0$  mm Hg ( $p < 0,001$ ) y el incremento de la relación diámetro mínimo de la coartación/diámetro a nivel de la aorta descendente fue de  $0,84 \pm 0,18$ . A un mes de seguimiento, la presión arterial sistólica promedio medida en miembros superiores fue de  $120 \pm 12$  mm Hg. El 99% de los pacientes presentó una diferencia de presión arterial sistólica brazo/pierna menor a 20 mm Hg. Así, se concluyó que el NuMED Cheatham Platinum Stent® es seguro y efectivo (23) en el tratamiento de la coartación de la aorta.

Algunos autores consideran la intervención vascular aórtica con implantación de stent como una buena alternativa frente a la cirugía para el tratamiento de la coartación de la aorta en adolescentes y adultos. Se asocia con bajo gradiente residual y baja tasa de restenosis tanto de forma inmediata como en el seguimiento. Puede ser útil para controlar la hipertensión sistémica y tiene

una relativa baja incidencia de complicaciones. Todos estos resultados permiten comparar el intervencionismo percutáneo favorablemente en relación con el reparo quirúrgico y justifican su uso como terapia de primera línea en muchos adolescentes y adultos con coartación y recoartación de la aorta (24, 25). El uso de stents puede ser menos exitoso en pacientes con anatomía subóptima por tortuosidad vascular e hipoplasia del arco transversal. En este grupo de pacientes la decisión de realizar angioplastia con stent vs. tratamiento quirúrgico debe individualizarse (21).

Las técnicas de intervención quirúrgica incluyen resección y anastomosis término-terminal, resección y anastomosis término-terminal extendida, aortoplastia con parche protésico, aortoplastia con colgajo de subclavia e interposición de un injerto (tubular) (14, 26-29). El reparo de la coartación aórtica por la técnica de resección y anastomosis término-terminal se caracteriza por bajas tasas de mortalidad y recoartación durante el seguimiento a largo plazo (26, 30-32). La anastomosis término-terminal extendida se introdujo más recientemente y ha demostrado buenos resultados en el seguimiento a corto plazo e intermedio. Se caracteriza por el hecho de que la anastomosis término-terminal se lleva a cabo en el aspecto inferior del arco aórtico, con lo que se logra una anastomosis más amplia disminuyendo al máximo la post-carga sistémica y reduciendo las tasas de recurrencia. Cuando el arco aórtico distal y el istmo son hipoplásicos, la anastomosis extendida resultante sólo está limitada por el diámetro del propio arco aórtico, lo que permite el máximo potencial decrecimiento. En este contexto, la anastomosis extendida en realidad corrige la hipoplasia del arco distal, lo cual constituye una gran ventaja cuando se compara con la anastomosis término-terminal estándar (26). Hoy, la anastomosis término-terminal extendida es la técnica quirúrgica predilecta en infantes y en pacientes con hipoplasia leve del arco aórtico distal. Sus ventajas incluyen: preservación de la arteria subclavia izquierda, resección del tejido ductal y uso de tejido autólogo que le permite al vaso crecer junto con el paciente (26, 30, 33). La aortoplastia con colgajo de subclavia ha sido el segundo procedimiento quirúrgico más efectuado tanto en neonatos como en infantes. Tiene también la ventaja de incluir el uso de tejido autólogo, el cual tiene el potencial de crecer con el paciente. Con esta técnica se crea una reparación libre de tensión con lo que se limita la necesidad de una resección extensa de la aorta. Las principales desventajas de esta técnica, incluso después de la reparación exitosa, incluyen el riesgo de formación de aneurismas aórticos

y recoartación, por lo que su eficacia se ha constituido en un tema de debate. El aumento en el riesgo de recoartación se relaciona con la preservación del tejido ductal *in situ* en la mayoría de los casos. Por lo tanto, muchos centros favorecen el procedimiento de anastomosis término-terminal extendido sobre la cirugía con colgajo de subclavia (30, 34, 35). La angioplastia con parches de dacrón se introdujo en la década de los 60 y se caracteriza por la resolución exitosa del gradiente vascular aórtico, evita el daño a las arterias intercostales y se asocia con bajo riesgo de restenosis debido a la resección de las líneas de sutura circunferencial. Una de sus principales desventajas es la alta incidencia de formación de aneurismas aórticos en pacientes adultos, riesgo que aumenta durante el seguimiento a largo plazo, llegando a ser superior al 51%. Se cree que el mecanismo para el desarrollo de los aneurismas se relaciona con el hecho de que una parte de la aorta se sustituye por un material con una resistencia a la tracción que difiere de la aorta. Cuando la onda de pulso aórtica llega a la zona del injerto más rígida y menos distensible, la turbulencia se transmite a la aorta elástica opuesta y adyacente al injerto causando debilitamiento progresivo y dilatación de la pared aórtica. El riesgo se incrementa en la medida en que los pacientes se operan a una edad más tardía, ya que tienden a requerir parches más largos y a tener cifras de presión arterial más elevadas. La formación tardía de aneurismas posterior a la angioplastia con parche es una complicación potencialmente fatal por su asociación con el desarrollo de disección aórtica. Se ha descrito que el uso de parches de politetrafluoroetileno (PTFE) se asocia con menores tasas de formación de aneurismas aórticos. Se sugiere que con los parches de dacrón ocurre infiltración por células gigantes que causan una respuesta inflamatoria que incrementa el riesgo de formación aneurismática aórtica, infiltración que ocurre con mucha menor intensidad en los parches de PTFE. En general, la angioplastia con parche no es el tratamiento de elección en pacientes con coartación aórtica (28, 30, 36, 37).

Infortunadamente, el seguimiento a largo plazo de las tres opciones de tratamiento ha sido limitado, y por ende dificulta extraer conclusiones sobre la superioridad de alguna de ellas. En 2011, Forbes y colaboradores publicaron un estudio en el que plantearon reunir la experiencia de varios centros en un registro observacional y prospectivo en el que se incluyeron los datos de niños de peso superior a 10 kg tratados de una coartación de aorta, con el objetivo de evaluar la eficacia y seguridad de las principales opciones de tratamiento. Tras el aná-

lisis de los datos, se comprobó que las tres opciones de tratamiento eran eficaces a la hora de reducir, de forma aguda y durante el seguimiento, la tensión arterial y el gradiente de presión brazo-pierna, aunque el tratamiento con stent fue más eficaz que la angioplastia al momento de conseguir una mejoría aguda de la hemodinámica, y tanto la cirugía como el stent fueron más eficaces que la angioplastia a la hora de mantener la hemodinámica en el seguimiento a corto plazo. Los pacientes tratados con stent tuvieron un ingreso más corto (2,4 vs. 6,4 días,  $p < 0,001$ ) que los pacientes tratados con cirugía, y menos complicaciones (2,3%) que los pacientes tratados con cirugía (8,1%) o angioplastia (9,8%,  $p < 0,001$ ). Sin embargo, los pacientes tratados con stent también fueron los que tuvieron mayor probabilidad de necesitar una reintervención programada ya que en 19 de 217 se requirió un segundo procedimiento para implantar otro stent y cubrir todo el segmento afectado (7).

En 2012, en la colaboración Cochrane se publicó un meta-análisis en el que se evaluó la efectividad y seguridad del manejo con implantación de stents en comparación con la cirugía abierta en pacientes con coartación de la aorta torácica. El grupo Cochrane de Enfermedades Vasculares Periféricas (Cochrane Peripheral Vascular Diseases Group) realizó búsquedas en su registro especializado (última búsqueda en septiembre de 2011) y en CENTRAL (2011, número 3). También se realizaron búsquedas en MEDLINE, EMBASE, CINAHL, AMED, Web of Science y LILACS (última búsqueda en septiembre de 2011). Se evaluaron las referencias encontradas y se aplicaron los criterios de inclusión a los estudios seleccionados. No hubo restricciones de idioma. Los criterios de inclusión exigían ensayos clínicos aleatorizados o pseudo-aleatorizados que compararan pacientes con coartación de la aorta a quienes se les realizó cirugía abierta o implante de stents. Se revisaron todos los estudios identificados y se aplicaron los criterios de selección al título y al resumen. Los revisores evaluaron de forma independiente la elegibilidad para inclusión de los estudios identificados. Se seleccionaron cinco estudios para el análisis de texto completo. Des-

pues de una evaluación detallada se excluyeron todos los estudios porque no incluyeron una comparación entre el manejo de esta patología con angioplastia e implantación de stents y la cirugía abierta. Los autores concluyeron que no hay pruebas suficientes respecto a cuál es el mejor tratamiento para la coartación de la aorta torácica. Esta revisión indica la necesidad de realizar un ensayo clínico controlado aleatorizado con énfasis en el método de asignación, la evaluación de los resultados primarios, el tamaño y la calidad de la muestra, así como el seguimiento a largo plazo (29).

A manera de recomendación en el enfoque de manejo de los pacientes con coartación de la aorta se plantean las siguientes consideraciones (tabla 1) (13, 14, 30, 38):

1. En neonatos con coartación crítica, dado el riesgo elevado que tienen de desarrollar falla cardíaca y la alta mortalidad asociada cuando ocurre el cierre del ductus arterioso, se recomienda mantenerlo permeable previo a la reparación quirúrgica. Debe preverse el manejo con inotrópicos para mejorar la contractilidad miocárdica de aquellos pacientes que desarrollan falla cardíaca y el uso de terapia de soporte de condiciones asociadas como acidosis metabólica, hipoglicemia, falla respiratoria y anemia que pueden contribuir a la falla cardíaca o ser consecuencia de la misma (31, 39-42). La angioplastia paliativa con balón puede indicarse para estabilizar a los pacientes críticamente enfermos, lo cual depende de la experiencia local en los centros de manejo. Una vez estabilizados se recomienda la corrección quirúrgica, la cual se asocia con una tasa de reintervención más baja que la de la angioplastia con balón (20).

2. Posterior a la etapa neonatal y en niños menores de 25 kg, la corrección quirúrgica es el tratamiento primario de la coartación nativa en la mayoría de los centros. Sin embargo, ha habido un incremento en el manejo exitoso de la angioplastia con balón en este grupo de pacientes. La decisión respecto a la técnica de reparación a elegir (angioplastia con balón vs. cirugía correctora) debe determinarse según la experiencia del centro de

Tabla 1.  
PROPUESTAS DE MANEJO EN COARTACIÓN DE LA AORTA.

Neonatos	Coartación nativa	Cirugía
	Re-coartación	Cirugía
Niños con peso < 25 kg	Coartación nativa	Cirugía - angioplastia con balón
	Re-coartación	Cirugía - angioplastia con balón
Niños con peso > 25 kg - Adultos	Coartación nativa	Angioplastia con implantación de <i>stent</i>
	Re-coartación	Angioplastia con implantación de <i>stent</i>

manejo y la morfología de la lesión. En niños entre 4 meses y 5 años de edad (<25 kg) podría recurrirse a la angioplastia con balón si la lesión es discreta y no existe hipoplasia del arco aórtico (20). En pacientes con una anatomía compleja de la coartación o con enfermedad sistémica (ej. síndrome de Turner), la decisión de utilizar angioplastia con balón versus manejo quirúrgico debe tomarse en forma individualizada.

3. En niños mayores (con peso superior a 25 kg) y en adultos, la angioplastia transcatóter con implantación de stents se ha convertido en la intervención preferida en muchos centros. Se recomienda en pacientes con gradientes de coartación mayores a 20 mm Hg, incluyendo aquellos con lesiones largas (entre 10 – 15 mm de longitud), con gradientes menores pero con evidencia radiológica de circulación colateral y en quienes ha fallado la angioplastia con balón (20).

### Complicaciones del reparo de la coartación a largo plazo

Se incluyen la recoartación, los aneurismas aórticos y la hipertensión sistémica (31, 43). La primera se define como la restenosis después de una dilatación inicial exitosa o del reparo quirúrgico. Los principales hallazgos que sugieren estenosis recurrente son la hipertensión sistémica en reposo y la disminución en la amplitud de los pulsos femorales y en miembros inferiores. En pacientes adolescentes y adultos se puede encontrar cefalea recurrente como manifestación de la restenosis. En una revisión se describió la presencia de restenosis en 4 de 22 pacientes asintomáticos, en quienes el diagnóstico se realizó por medio de estudios imaginológicos de seguimiento (15). La tasa de recoartación es de aproximadamente 5%-14% después de cirugía (33, 41, 42). Se ve principalmente en niños cuando la cirugía se efectúa antes de que la aorta alcance el tamaño esperado en la edad adulta, debido a un inadecuado crecimiento de la pared aórtica en el sitio de reparo. En los niños también se ha descrito mayor incidencia de recoartación en comparación con adultos post-angioplastia con balón (44, 45). Las mayores tasas de recoartación se presentan en neonatos (menos de 30 días de edad) y en proporción inferior en niños menores de 1 año de edad, cuando el segmento coartado es menor de 3,5 mm antes de la dilatación o menor a 6 mm después de la angioplastia, y en pacientes con hipoplasia del istmo (45-52).

Las indicaciones de manejo de la recoartación incluyen la presencia de hipertensión arterial, un gradiente de presión instantáneo pico a través de la coartación  $\geq$  20 mm Hg, y/o la presencia de circulación colateral

en las imágenes por resonancia magnética, siendo la intervención percutánea el tratamiento de elección (13, 15, 20). Varios estudios han demostrado éxito con la angioplastia percutánea con balón para el tratamiento de las lesiones discretas, usualmente con requerimiento de implantación de stent en niños mayores de 25 kg y en adultos (17, 53-59). La mortalidad asociada a la reintervención quirúrgica es mayor que la que se presenta en el reparo primario (1-3% vs. 1%) y puede ser tan alta como del 5% al 10% si existen comorbilidades significativas o disfunción ventricular izquierda. Actualmente se recomienda que el reparo quirúrgico en pacientes con recoartación lo realice un cirujano entrenado y con experiencia en cardiopatías congénitas en casos de un segmento de recoartación muy largo, en pacientes con hipoplasia del arco aórtico o en casos de formación de aneurismas o pseudoaneurismas (13, 20).

Los aneurismas del arco aórtico pueden desarrollarse luego de cirugía o de dilatación de una coartación nativa con balón, y típicamente ocurren en el sitio de reparo. La incidencia reportada de aneurismas aórticos después del reparo quirúrgico o de la angioplastia con balón es muy variable. En una revisión de 65 pacientes se detectó aneurisma en el sitio de reparo por resonancia magnética en 3 de 14 pacientes tratados con angioplastia, mientras que no se presentaron casos en los 51 pacientes tratados con resección y anastomosis término-terminal (60). En otros reportes, en los que se evaluaron 891 pacientes 1 a 24 años posterior al reparo quirúrgico y 58 pacientes adultos y adolescentes tratados con angioplastia con balón (con un promedio de edad de 24 años), se documentaron aneurismas en el 5,3% y 8% respectivamente (44, 61). En otra serie de 29 pacientes (con una edad promedio entre 15-71 años) no hubo formación de aneurismas en un promedio de seguimiento de 8,5 años (62). La formación de aneurismas ocurre en y alrededor del sitio de la coartación debido a una anomalía inherente de la media, caracterizada por la fragmentación de las fibras elásticas y la reducción del número de células de músculo liso (63). Los mecanismos por los que se asume que se desarrollan los aneurismas o por los que ocurre disección posterior al reparo de la coartación, incluyen la remoción incompleta del tejido anormal durante el tratamiento quirúrgico o el daño directo asociado a la angioplastia con balón (64, 65). Adicionalmente, la coexistencia de una válvula aórtica bicúspide y las alteraciones de la raíz aórtica pueden predisponer a la formación de aneurismas de la aorta ascendente o a disección (66, 67). Los factores de riesgo más importantes para el desarrollo de aneurismas post-

reparo son la edad en el momento de realización del procedimiento ( $\geq 13,5$  años) y el uso de angioplastia con parche (procedimiento cada vez menos utilizado) (60, 68). El riesgo de disección se incrementa durante el embarazo, dados los cambios hemodinámicos y fisiológicos superimpuestos a las alteraciones de la media aórtica pre-existentes. Los aneurismas y pseudoaneurismas aórticos se tratan generalmente de forma quirúrgica. Alternativamente, el uso de prótesis endovasculares ha ganado aceptación en el manejo de este tipo de complicaciones (69, 70).

La hipertensión sistémica posterior al reparo exitoso, es uno de los principales problemas a largo plazo. Puede ser persistente o recurrente, o manifestarse como hipertensión sistólica desproporcionada con el ejercicio. Se desconoce el mecanismo para su aparición, pero se cree que entre los factores contribuyentes a la misma se encuentran anomalías estructurales y funcionales que disminuyen la distensibilidad en la pared arterial a nivel de la precoartación, hipertrofia ventricular izquierda y aumento en la rigidez ventricular y un estado hipercontráctil en pacientes post-quirúrgicos. Es más frecuente en quienes el reparo aórtico se realiza de forma tardía, principalmente en mayores de 20 años (71-74). Junto con la hipertrofia ventricular izquierda constituyen los principales factores que contribuyen a la muerte prematura por enfermedad coronaria y cerebrovascular en pacientes con reparo quirúrgico de la coartación (43, 75), de ahí la importancia del control adecuado de la presión arterial. De acuerdo con las recomendaciones de manejo de la ACC/AHA, el control de la hipertensión debería realizarse con beta-bloqueadores e inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina o bloqueadores del receptor de angiotensina (13).

### Comentario

La coartación de aorta es una patología relativamente frecuente, ya que supone el 6% al 8% de las cardiopatías congénitas. Como bien se sabe, la principal opción de tratamiento ha sido históricamente la cirugía; sin embargo las técnicas de tratamiento percutáneo han ganado amplia aceptación recientemente por lo que es fácil imaginar cómo ha nacido la controversia sobre cuál debe ser la primera opción de tratamiento en el presente. Las recomendaciones actuales para indicar una intervención correctiva en los pacientes con coartación, incluyen a aquellos que cumplan uno de los siguientes criterios: neonatos con coartación crítica dependiente de la permeabilidad del ductus arterioso para su super-

vivencia, pacientes mayores con coartación de la aorta y gradiente pico a pico  $\geq 20$  mm Hg o un gradiente  $\leq 20$  mm Hg con documentación imaginológica de una coartación significativa o de la presencia de flujo colateral. Tanto la cirugía como la angioplastia con balón son opciones razonables para la corrección de la coartación de aorta discreta y deberían realizarse en la infancia temprana para lograr resultados óptimos y mejorar la supervivencia. La aproximación de reparo vascular puede considerarse con base en la edad del paciente, la morfología de la lesión subyacente y la experiencia de los centros tratantes. En pacientes menores de cuatro meses de edad se recomienda la corrección quirúrgica. En niños entre 4 meses y 5 años de edad la decisión de manejo quirúrgico versus angioplastia con balón depende de la experiencia del centro tratante y de la morfología subyacente de la lesión. En niños mayores de 5 años de edad hasta pacientes en edad adulta, la decisión de intervención transcatóter con colocación de stent depende del tamaño del paciente, de tal forma que sea posible la expansión del stent en un tamaño adulto. En pacientes con anatomía sub-óptima, la decisión de implantación de stent versus corrección quirúrgica debe ser individualizada con base en la experiencia del grupo tratante.

En pacientes con coartación discreta recurrente y gradiente pico a pico de al menos 20 mm Hg se sugiere la angioplastia con balón, usualmente con implantación de stent. El reparo quirúrgico de la recoartación se indica en los casos de coartación de un segmento largo o en hipoplasia del arco aórtico.

El seguimiento cardiovascular de los pacientes con coartación de aorta corregida o no, debe ser regular, con especial énfasis en la monitorización de la presión arterial. En todos los pacientes deben evaluarse al menos una vez los vasos intracraneales dado el riesgo aumentado con el que cuentan para el desarrollo de aneurismas a ese nivel.

Respecto al embarazo, tanto en pacientes con corrección de la coartación como en aquellas que no la han tenido, es importante recalcar que esta condición incrementa el riesgo de aneurismas, disección y hemorragia intracerebral. Adicionalmente, el riesgo de preclampsia, parto pretérmino e hipertensión materna es mayor en comparación con la población obstétrica general. Puede considerarse la intervención vascular en pacientes embarazadas, con pobre control de las cifras de tensión arterial.

## Bibliografía

- Anderson R, Baker EJ, MacCartney FJ, Rigby ML, Shinebourne EA, Tynan M. Paediatric cardiology. 2nd. Ed. London: Churchill Livingstone; 2002.
- Bower C, Ramsay JM. Congenital heart disease: A 10-year cohort. *J Paed Child Health*. 1994; 30: 414-418.
- Samaneck M, Voriskova M. Congenital heart disease among 815.569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: A prospective BOHEMIA survival study. *Pediatric Cardiol*. 1999; 20: 411-417.
- Campbell M, Polani PE. Aetiology of coarctation of aorta. *Lancet*. 1961; 1: 463-467.
- Fyler BD, Hellenbrand WC, Cohn HE. Report on the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics*. 1980; 65: 375-461.
- Kenny D, Hijazi Z. Coarctation of the aorta: From fetal life to adulthood. *Cardiol J*. 2011; 18 (5): 487-495.
- Forbes T, Canter J, et al. Comparison of surgical, stent, and balloon angioplasty treatment of native coarctation of the aorta. *J Am Coll Cardiol*. 2011; 58 (25): 2664-2674.
- Victor S. Patch aortoplasty for coarctation of aorta: technical considerations. *Ann Thorac Surg*. 1995; 59: 1276-8.
- Vitullo DA, DeLeon SY, Graham LC, et al. Extended end-to-end repair and enlargement of the entire arch in complex coarctation. *Ann Thorac Surg*. 1999; 67: 528-31.
- Lock JE, Castaneda-Zuniga WR, Bass JL, Foker JE, Amplatz K, Anderson RW. Balloon dilatation of excised aortic coarctations. *Radiology*. 1982; 143: 689-91.
- O'Laughlin MP, Slack MC, Grifka RG, Perry SB, Lock JE, Mullins CE. Implantation and intermediate-term follow-up of stents in congenital heart disease. *Circulation*. 1993; 88: 605-14.
- Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE Jr, Hanley FL. Aortic coarctation. In: Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE Jr, Hanley FL, editors. *Cardiac surgery of the neonate and infant*, 1st. ed. Philadelphia: WB Saunders; 1994. p. 333-352.
- Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. 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 adults with congenital heart disease). *Circulation*. 2008; 118: e714.
- Grupo de trabajo de Manejo de Cardiopatías Congénitas en el Adulto de la Sociedad Europea de Cardiología. Guía de práctica clínica de la ESC para el manejo de cardiopatías congénitas en el adulto (nueva versión 2010). *Rev Esp Cardiol*. 2010; 63 (12): 1484 e1-e59.
- Attenhofer-Jost CH, Schaff HV, Connolly HM, et al. Spectrum of reoperations after repair of aortic coarctation: importance of an individualized approach because of coexistent cardiovascular disease. *Mayo Clin Proc*. 2002; 77: 646.
- Rao PS, Galal O, Smith PA, Wilson AD. Five- to nine-year follow-up results of balloon angioplasty of native aortic coarctation in infants and children. *J Am Coll Cardiol*. 1996; 27: 462.
- Yetman AT, Nykanen D, McCrindle BW, et al. Balloon angioplasty of recurrent coarctation: a 12-year review. *J Am Coll Cardiol*. 1997; 30: 811.
- Seirafi PA, Warner KG, Geggel RL, et al. Repair of coarctation of the aorta during infancy minimizes the risk of late hypertension. *Ann Thorac Surg*. 1998; 66: 1378.
- Vanegas E, Rozo R. Coartación de aorta. Prácticas y procedimientos. Guías de práctica clínica. *Cardiología pediátrica*. 1º. ed. 2003; p. 114-130.
- Feltes TF, Bacha E, Beekman RH, et al. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2011; 123: 2607.
- Silversides CK, Kiess M, Beauchesne L, et al. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: outflow tract obstruction, coarctation of the aorta, tetralogy of Fallot, Ebstein anomaly and Marfan's syndrome. *Can J Cardiol*. 2010; 26:e80.
- Alcibar J, Blanco R, Fernández L, Arriola J, García K, Peña N, et al. Implantación electiva de stent recubierto en la coartación y recoartación en el joven y en el adulto. *Rev Esp Cardiol*. 2013; 66 (6): 443.
- Ringel RE, Vincent J, Jenkins KJ, Gauvreau K, Moses H, Lofgren K, et al. Acute outcome of stent therapy for coarctation of the aorta: Results of the coarctation of the aorta stent trial. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2013; Epub ahead of print.
- Godart F. Intravascular stenting for the treatment of coarctation of the aorta in adolescent and adult patients. *Arch Cardiovasc Dis*. 2011; 104 (12): 627.
- Wheatley GH, Koullias GJ, Rodríguez-López JA, Ramaiah VG, Diethrich EB. Is endovascular repair the new gold standard for primary adult coarctation? *Eur J Cardiothorac Surg*. 2010; 38 (3): 305.
- Backer CL, Mavroudis C, Zias EA, Amin Z, Weigel TJ. Repair of coarctation with resection and extended end-to-end anastomosis. *Ann of Thoracic Surg*. 1998; 66 (4): 1365.
- Cobanoglu A, Thyagarajan GK, Dobbs JL. Surgery for coarctation of the aorta in infants younger than 3 months: end-to-end repair versus subclavian flap angioplasty: is either operation better? *Eur J Cardio-Thorac Surg*. 1998; 14 (1): 19.
- Walhout RJ, Lekkerkerker JC, Oron GH, Hitchcock FJ, Meijboom EJ, Bennink GB. Comparison of polytetrafluoroethylene patch aortoplasty and end-to-end anastomosis for coarctation of the aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003; 126 (2): 521.
- Padua LM, Garcia LC, Rubira CJ, de Oliveira Carvalho PE. Stent placement versus surgery for coarctation of the thoracic aorta. *Cochrane Database Syst. Rev*. 2012; 5, CD008204.
- Luijendijk P, Bouma B, Groenink M, Boekholdt M, Hazekamp M. Surgical versus percutaneous treatment of aortic coarctation: new standards in an era of transcatheter repair. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2012; 10 (12): 1517.
- Stewart AB, Ahmed R, Travill CM, Newman CG. Coarctation of the aorta life and health 20-44 years after surgical repair. *Br Heart J*. 1993; 69: 65.
- Hager A, Schreiber C, Nutzl S, Hess J. Mortality and restenosis rate of surgical coarctation repair in infancy: a study of 191 patients. *Cardiology*. 2009; 112 (1): 36.
- Kaushal S, Backer CL, Patel JN, et al. Coarctation of the aorta: midterm outcomes of resection with extended end-to-end anastomosis. *Ann Thorac Surg* 2009; 88: 1932.
- Vossschulte K. Surgical correction of coarctation of the aorta by an isthmus plastic operation. *Thorax*. 1961; 16: 338.
- Vossschulte K. Plastic surgery of the isthmus in aortic isthmus stenosis. *Thoraxchirurgie*. 1957; 4 (5): 443.
- Parks WJ, Ngo TD, Plauth WH Jr et al. Incidence of aneurysm formation after Dacron patch aortoplasty repair for coarctation of the aorta: long-term results and assessment utilizing magnetic resonance angiography with three dimensional surface rendering. *J Am Coll Cardiol*. 1995; 26 (1): 266.
- Ala-Kulju K, Heikkinen L. Aneurysms after patch graft aortoplasty for coarctation of the aorta: long-term results of surgical management. *Ann Thorac Surg*. 1989; 47 (6): 853.
- Doshi AR, Syamasundar Rao P. Coarctation of aorta-management options and decision making. *Pediat Therapeut*. 2012; 55: 006.
- Leoni F, Huhta JC, Douglas J, et al. Effect of prostaglandin on early surgical mortality in obstructive lesions of the systemic circulation. *Br Heart J*. 1984; 52: 654.
- Korbmayer B, Krogmann ON, Rammos S, et al. Repair of critical aortic coarctation in neonatal age. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 2002; 43: 1.
- Burch PT, Cowley CG, Holubkov R, et al. Coarctation repair in neonates and young infants: is small size or low weight still a risk factor? *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2009; 138: 547.
- Karamlou T, Bernasconi A, Jaeggi E, et al. Factors associated with arch reintervention and growth of the aortic arch after coarctation repair in neonates weighing less than 2.5 kg. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2009; 137: 1163.
- Saleeb S, Thaver D, Gauvreau K, Marshall A, Fulton D. Evaluation of mid-term outcomes in coarctation of the aorta managed in there cent era. *J Am Coll Cardiol*. 2013; 61 (10-S).
- Fawzy ME, Fathala A, Osman A, et al. Twenty-two years of follow-up results of balloon angioplasty for discreet native coarctation of the aorta in adolescents and adults. *Am Heart J*. 2008; 156: 910.
- Fletcher SE, Nihill MR, Grifka RG, et al. Balloon angioplasty of native coarctation of the aorta: midterm follow-up and prognostic factors. *J Am Coll Cardiol*. 1995; 25: 730.
- Beekman RH, Rocchini AP, Behrendt DM, et al. Long-term outcome after repair of coarctation in infancy: subclavian angioplasty does not reduce the need for reoperation. *J Am Coll Cardiol*. 1986; 8: 1406.
- Rao PS, Chopra PS, Kosciak R, et al. Surgical versus balloon therapy for aortic coarctation in infants < or = 3 months old. *J Am Coll Cardiol*. 1994; 23: 1479.
- Bacha EA, Almodovar M, Wessel DL, et al. Surgery for coarctation of the aorta in infants weighing less than 2 kg. *Ann Thorac Surg*. 2001; 71: 1260.

49. Rao PS, Thapar MK, Kutayli F, Carey P. Causes of recoarctation after balloon angioplasty of unoperated aortic coarctation. *J Am Coll Cardiol.* 1989; 13: 109.
50. Patel R, Singh SP, Abrams L, Roberts KD. Coarctation of aorta with special reference to infants. Long-term results of operation in 126 cases. *Br Heart J.* 1977; 39: 1246.
51. Messmer BJ, Minale C, Mühler E, von Bernuth G. Surgical correction of coarctation in early infancy: does surgical technique influence the result? *Ann Thorac Surg.* 1991; 52: 594.
52. Puchalski MD, Williams RV, Hawkins JA, et al. Follow-up of aortic coarctation repair in neonates. *J Am Coll Cardiol.* 2004; 44: 188.
53. Hellenbrand WE, Allen HD, Golinko RJ, et al. Balloon angioplasty for aortic recoarctation: results of Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry. *Am J Cardiol.* 1990; 65: 793.
54. Hijazi ZM, Fahey JT, Kleinman CS, Hellenbrand WE. Balloon angioplasty for recurrent coarctation of aorta. Immediate and long-term results. *Circulation.* 1991; 84: 1150.
55. Anjos R, Qureshi SA, Rosenthal E, et al. Determinants of hemodynamic results of balloon dilation of aortic recoarctation. *Am J Cardiol.* 1992; 69: 665.
56. Witsenburg M, The SH, Bogers AJ, Hess J. Balloon angioplasty for aortic recoarctation in children: initial and follow up results and midterm effect on blood pressure. *Br Heart J.* 1993; 70: 170.
57. Magee AG, Brzezinska-Rajszys G, Qureshi SA, et al. Stent implantation for aortic coarctation and recoarctation. *Heart.* 1999; 82: 600.
58. Harrison DA, McLaughlin PR, Lazzam C, et al. Endovascular stents in the management of coarctation of the aorta in the adolescent and adult: one year follow up. *Heart.* 2001; 85: 561.
59. Kpodonu J, Ramaiah VG, Rodriguez-Lopez JA, Diethrich EB. Endovascular management of recurrent adult coarctation of the aorta. *Ann Thorac Surg.* 2010; 90: 1716.
60. Parikh SR, Hurwitz RA, Hubbard JE, et al. Preoperative and postoperative "aneurysm" associated with coarctation of the aorta. *J Am Coll Cardiol.* 1991; 17: 1367.
61. Knyshov GV, Sitar LL, Glagola MD, Atamanyuk MY. Aortic aneurysms at the site of the repair of coarctation of the aorta: a review of 48 patients. *Ann Thorac Surg.* 1996; 61: 935.
62. Walhout RJ, Suttrop MJ, Mackaij GJ, et al. Long-term outcome after balloon angioplasty of coarctation of the aorta in adolescents and adults: Is aneurysm formation an issue? *Catheter Cardiovasc Interv.* 2009; 73: 549.
63. Pourmoghadam KK, Velamoor G, Kneebone JM, et al. Changes in protein distribution of the aortic wall following balloon aortoplasty for coarctation. *Am J Cardiol.* 2002; 89: 91.
64. Isner JM, Donaldson RF, Fulton D, et al. Cystic medial necrosis in coarctation of the aorta: a potential factor contributing to adverse consequences observed after percutaneous balloon angioplasty of coarctation sites. *Circulation.* 1987; 75: 689.
65. Moodie DS. Aortic dissection and coarctation. *Curr Opin Cardiol.* 1990; 5: 649.
66. Nistri S, Sorbo MD, Marin M, et al. Aortic root dilatation in young men with normally functioning bicuspid aortic valves. *Heart.* 1999; 82: 19.
67. Hahn RT, Roman MJ, Mogtader AH, Devereux RB. Association of aortic dilation with regurgitant, stenotic and functionally normal bicuspid aortic valves. *J Am Coll Cardiol.* 1992; 19: 283.
68. Von Kodolitsch Y, Aydin MA, Koschyk DH, et al. Predictors of aneurysmal formation after surgical correction of aortic coarctation. *J Am Coll Cardiol.* 2002; 39: 617.
69. Ince H, Petzsch M, Rehders T, et al. Percutaneous endovascular repair of aneurysm after previous coarctation surgery. *Circulation.* 2003; 108: 2967.
70. Kutty S, Greenberg RK, Fletcher S, et al. Endovascular stent grafts for large thoracic aneurysms after coarctation repair. *Ann Thorac Surg.* 2008; 85: 1332.
71. McCrindle BW, Jones TK, Morrow WR, et al. Acute results of balloon angioplasty of native coarctation versus recurrent aortic obstruction are equivalent. Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies (VACA) Registry Investigators. *J Am Coll Cardiol.* 1996; 28: 1810.
72. Smith Maia MM, Cortês TM, Parga JR, et al. Evolutional aspects of children and adolescents with surgically corrected aortic coarctation: clinical, echocardiographic, and magnetic resonance image analysis of 113 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004; 127: 712.
73. Toro-Salazar OH, Steinberger J, Thomas W, et al. Long-term follow-up of patients after coarctation of the aorta repair. *Am J Cardiol.* 2002; 89: 541.
74. Clarkson PM, Nicholson MR, Barratt-Boyes BG, et al. Results after repair of coarctation of the aorta beyond infancy: a 10 to 28 year follow-up with particular reference to late systemic hypertension. *Am J Cardiol.* 1983; 51: 1481.
75. Cohen M, Fuster V, Steele PM, et al. Coarctation of the aorta. Long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation.* 1989; 80: 840.