

Coartación aórtica. Aspectos importantes en la evolución tardía después de la corrección

Juan Calderón-Colmenero y Fause Attie

Servicio de Cardiología Pediátrica. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. México.

Es bien conocido que los pacientes con coartación aórtica no corregida tienen una mala evolución clínica y una corta esperanza de vida, que en promedio es de 30 años, esencialmente por enfermedad secundaria a hipertensión arterial. La corrección del defecto anatómico en la niñez o en la edad adulta no es curativa. Muchos de los pacientes reparados tienen alteraciones en la regulación cardiovascular, significativa morbilidad a largo plazo y, en consecuencia, menor esperanza de vida. La reparación temprana, aun en los primeros meses de vida, ha mostrado una elevada incidencia de hipertensión arterial, que alcanza a un 30% de los pacientes a los 10 años de seguimiento, a pesar de haberse logrado un buen resultado anatómico¹⁻³.

En el presente número de la Revista, se publica el artículo de Balderrábano-Saucedo et al⁴, que estudiaron a 40 pacientes con reparación de coartación con un gradiente residual de 15 mmHg y presión arterial normal en reposo. Se excluyó del estudio a los pacientes con alguna cardiopatía congénita concomitante, entre ellas la afección de la válvula aórtica bicúspide. Se determinaron diversas constantes ecocardiográficas de función ventricular izquierda, de las que destaca el índice de rendimiento miocárdico, parámetro que fue significativamente mayor en los pacientes reparados que en el grupo control; los factores asociados más relevantes fueron la edad mayor de 4 años al momento de la corrección y tener antes de la reparación un ventrículo izquierdo con morfología muy alterada por hipertrofia o dilatación. Las limitaciones del estudio, reconocidas por los autores, son un periodo de seguimiento no homogéneo y no haber determinado la presión arterial durante el ejercicio o en la actividad cotidiana. Es primordial que en un futuro se lleven a cabo esas determinaciones para poder sustentar mejor

las conclusiones del estudio. A pesar de ello, el artículo vuelve a recordarnos la necesidad de profundizar en el estudio de los pacientes que son reparados exitosamente de coartación aórtica y que no hay que considerar, de manera equivocada, «curados» a estos pacientes para asegurar un seguimiento médico adecuado y a largo plazo.

Es bien conocido que las principales causas de morbilidad en la población operada de coartación aórtica son las complicaciones atribuibles a hipertensión arterial, enfermedad coronaria temprana, insuficiencia ventricular izquierda y complicaciones de la pared aórtica (aneurismas, disección y rotura)¹⁻³.

En 1989, Cohen et al⁵ publicaron un estudio en el que analizaron los resultados a largo plazo de pacientes reparados de coartación aórtica, y observaron que la edad en el momento de la reparación era una variable importante en el pronóstico de estos pacientes, así que establecieron la edad de 14 años como el límite para disminuir la incidencia de hipertensión sistémica persistente y las complicaciones cardiovasculares y mejorar la supervivencia.

Resultados similares presentaron en su serie Cervantes-Salazar et al⁶, que observaron una supervivencia acumulada a los 120 meses del 89% en los pacientes operados con menos de 10 años y en el 80% de los pacientes operados a más edad. Al analizar la incidencia de hipertensión arterial con respecto a la edad de la reparación, encontraron que esta complicación se presentaba en el 20% de los pacientes operados con más de 10 años y sólo en el 1,7% de los operados a menos edad.

Estos y otros estudios^{7,8} apoyan la reparación de la coartación aórtica en edades tempranas, ya que repercute significativamente en la morbilidad. Sin embargo, cada vez hay más información que nos orienta a la necesidad de catalogar esta entidad como una enfermedad generalizada del sistema cardiovascular, en la que las anomalías persistentes en la regulación vascular pueden explicar la disminución de la esperanza de vida de los pacientes.

Se desconoce la causa de la aparición de hipertensión tardía en pacientes con coartación aórtica reparada por cirugía o intervencionismo. Entre otras, se han mencionado: una respuesta inadecuada a los agentes

VÉASE ARTÍCULO EN PÁGS. 1126-33

Correspondencia: Dr. F. Attie.
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.
Juan Badiano, 1. Col. Sección XVI. Tlalpan. 14080 México DF. México.
Correo electrónico: dirgral@cardiologia.org.mx

Full English text available from: www.revespcardiol.org

vasoactivos, anomalías en la geometría del arco aórtico y alteraciones en la función renal con incremento de la actividad renina-angiotensina y en la función barorreflexa⁸⁻¹⁰.

Los resultados del estudio llevado cabo en recién nacidos reparados de coartación aórtica por Polson et al¹¹ indican una disautonomía en estos pacientes. Es posible que la disminución en la sensibilidad del reflejo barorreceptor sea secundaria a los cambios circulatorios producidos por la coartación aórtica, cuyo mecanismo subyacente sería la hipoperfusión renal y el incremento en la actividad renina-angiotensina, con las consecuentes alteraciones en el sistema nervioso central. Esta hipótesis se apoya en datos clínicos que indican que la respuesta barorreceptora está alterada en los pacientes normotensos con antecedentes de riesgo de hipertensión arterial.

La masa ventricular izquierda es un predictor bien establecido de posibles eventos cardiovasculares, y puede seguir incrementada en pacientes normotensos reparados de coartación aórtica. Es frecuente que los pacientes operados de coartación aórtica con presión arterial normal en reposo tengan una respuesta presora anormal al ejercicio, e incluso durante las actividades cotidianas. Esta situación tiene relevancia clínica, ya que puede alterar también la evolución cardiovascular y ocasionar lesión en los órganos diana¹².

Con los nuevos métodos de abordaje diagnóstico para la evaluación de la función endotelial y la estructura vascular (vasodilatación mediada por flujo o engrosamiento arterial de la íntima-media), es posible detectar alteraciones precozmente. En los pacientes reparados de coartación aórtica con éxito, es decir, con un gradiente residual mínimo, se ha observado un significativo deterioro de la función endotelial que podría explicar el desarrollo de hipertensión tardía y aterosclerosis¹³. Se ha demostrado una composición diferente de la pared arterial en la vasculatura antes de la coartación, con un incremento en el contenido de colágeno y un reducido número de células musculares¹⁴. Se han encontrado, muchos años después de la reparación, cambios en la función vascular en niños que han sido reparados precozmente de su coartación aórtica, lo que indica que dichas alteraciones pueden no ser reversibles. Si bien parece que la reparación temprana de la coartación aórtica preserva las propiedades elásticas arteriales, no parece que incida en la respuesta endotelial. Esto implicaría una programación de la reactividad vascular que podría estar determinada por la alteración hemodinámica subyacente, bien desde el periodo fetal, bien desde los primeros días o semanas de vida¹⁵.

Estudios recientes han tenido como objetivo evaluar el posible efecto de diversos medicamentos para revertir la función endotelial y el proceso inflamatorio en pacientes normotensos con reparación exitosa de coartación aórtica. De especial interés es el trabajo de Brili

et al¹⁶, en el que 20 pacientes —con edades de $27,3 \pm 2,4$ años a los que se había reparado la coartación aórtica a los $13,9 \pm 2,2$ años— cumplieron 4 semanas de tratamiento con ramipril 5 mg/día y mostraron una mejoría significativa en la función endotelial y una disminución en la expresión de citocinas proinflamatorias como interleucina 6. Estos hallazgos muestran la posibilidad de modificar el proceso aterogénico en pacientes operados de coartación aórtica incluso en ausencia de hipertensión arterial.

Por todo lo dicho, es necesario insistir en que no es posible abordar al paciente con coartación aórtica, sea niño o adulto, como portador de una malformación congénita «simple». Además, es necesario establecer estrictos protocolos de seguimiento que nos den información útil y nos permitan indicar eventualmente tratamientos que puedan modificar o retrasar las alteraciones cardiovasculares y mejorar la calidad y la esperanza de vida de estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Celermajer DSW, Greaves K. Survivors of coarctation repair: fixed but not cured. *Heart*. 2002;88:113-4.
2. Warnes CA. The adult with congenital heart disease. Born to be bad? *J Am Coll Cardiol*. 2005;46:1-8.
3. Attie F, Romero A. Obstrucciones aisladas del ventrículo izquierdo. En: Attie F, editor. *Cardiopatías congénitas del adulto*. Madrid: Elsevier; 2003. p. 125-9.
4. Balderrábano-Saucedo NA, Vizcaíno-Alarcón A, Reyes-de la Cruz L, Espinosa-Islas G, Arévalo-Salas A, Segura-Stanford B. Función ventricular izquierda en niños después de la reparación exitosa de coartación aórtica. *Rev Esp Cardiol*. 2008;61:1126-33.
5. Cohen M, Fuster V, Steele PM, Driscoll D, McGoon DC. Coarctation of the aorta. Long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation*. 1989;80:840-5.
6. Cervantes-Salazar JL, Ramírez-Marroquín S, Benita A, Rosas M, Attie F. Tratamiento quirúrgico de la coartación aórtica. Resultados a largo plazo en el Instituto Nacional de Cardiología de México. *Arch Cardiol Méx*. 2006;76:63-8.
7. Høimyr H, Christensen TD, Emmersten K, Johnsen SP, Riis A, Kromann O, et al. Surgical repair of coarctation of the aorta: up to 40 years of follow-up. *Eur Heart J*. 2006;30:910-6.
8. Zabal C, Attie F, Rosas M, Buendía-Hernández A. The adult patient with native coarctation of the aorta balloon angioplasty of primary stenting? *Heart*. 2003;89:77-83.
9. Del Cerro MJ, Fernández-Ruiz A, Benito F, Rubio D, Castro MC, Moreno F. Angioplastia con balón de la coartación aórtica nativa en edad pediátrica: resultado inicial y a mediano plazo. *Rev Esp Cardiol*. 2005;58:1054-61.
10. Ou P, Celermajer DS, Raisky O, Jolivet O, Buyens F, Herment A, et al. Angular (gothic) aortic arch leads to enhanced systolic wave reflection, central aortic stiffness, and increased left ventricular mass late after aortic coarctation repair: evaluation with magnetic resonance flow mapping. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2008;135:62-8.
11. Polson JW, McCallion N, Waki H, Thorne G, Tooley MA, Paton JFR, et al. Evidence for cardiovascular autonomic dysfunction in neonates with coarctation of the aorta. *Circulation*. 2006;113:2844-50.
12. De Divitis M, Pilla C, Kattenhorn M, Donald A, Zadinello M, Wallace S, et al. Ambulatory blood pressure, left ventricular mass, and conduit artery function late after successful repair

- of coarctation of the aorta. *J Am Coll Cardiol*. 2003;41:2259-65.
13. Meyer AA, Joharchi MS, Kundt G, Schuff-Werner P, Steinhoff G, Kienast W. Predicting the risk of early atherosclerotic disease development in children after repair of coarctation. *Eur Heart J*. 2005;26:617-22.
 14. Sehested J, Baandrup U, Mikkelsen E. Different reactivity and structure of the prestenotic and poststenotic aorta in human coarctation: implications for baroreceptor function. *Circulation*. 1982;6:1060-5.
 15. De Divitis M, Pilla C, Kattenhorn M, Donald A, Zadinello M, Donald A, et al. Vascular dysfunction alter repair of coarctation of the aorta. Impact of early surgery. *Circulation*. 2001;104:165-70.
 16. Brili S, Tousoulis D, Antoniadis C, Vasiliadou C, Karali M, Papageorgiou N, et al. Effects of ramipril on endothelial function and the expression of proinflammatory cytokines and adhesion molecules in young normotensive subjects with successfully repaired coarctation of aorta. *J Am Coll Cardiol*. 2008;51:742-9.