

Coartación de aorta: posibles soluciones a un complejo problema

Ramón Bermúdez-Cañete

Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. España.

La coartación de aorta es una entidad clínica frecuente y de gran trascendencia que disminuye la expectativa de vida; sin tratamiento se asocia a alta morbilidad¹. Tiene una importante repercusión clínica, social y laboral sobre la vida del enfermo, tratado o no, que precisa de un seguimiento permanente, por la amenaza de complicaciones inmediatas o futuras, tales como: rotura aórtica, accidente cerebrovascular agudo, hipertensión arterial (HTA) y enfermedad coronaria prematura.

La lesión se caracteriza por un engrosamiento de la capa media aórtica con hiperplasia intimal en la pared posterior. Se encuentran también células musculares lisas diferenciadas en pequeño número que ocasionan un obstáculo variable al paso de la sangre. En la pared se describen gran número de pseudoquistes con alto contenido en mucinas y sin componente inflamatorio. Se acompaña de dilatación y engrosamiento parietal postestenótico. La pared aórtica presenta un grado variable de necrosis quística de la capa media, que se incrementa con la edad, hasta hacerse francamente patológica². En el recién nacido, la región afectada muestra también un engrosamiento intimal y abundantes células musculares lisas, posiblemente relacionadas con su génesis.

La anatomía lesional es muy variada (desde la coartación abrupta, localizada y única hasta lesiones más complejas con hipoplasia variable del istmo aórtico e incluso del arco transversal) y condiciona de manera importante el tipo de tratamiento, que debe ser personalizado y después de un estudio anatómico muy preciso.

VÉASE ARTÍCULO EN PÁGS. 1054-61

Correspondencia: Dr. R. Bermúdez-Cañete.
Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Ramón y Cajal.
Ctra. Colmenar, km. 9,100. 28034 Madrid. España.
Correo electrónico: r_bermudez@terra.es

Full English text available at: www.revespcardiolog.org

La cirugía ha cambiado su historia natural, desde la primera intervención en 1945 hasta la anastomosis término-terminal extendida, que representa una de las mejores alternativas actuales. En 1982 comenzó el tratamiento no quirúrgico, mediante la angioplastia con balón (AB), de cuyos resultados nos habla el artículo que comentaremos posteriormente y que deben ser evaluados cuidadosamente. Ambas técnicas, cirugía y cateterismo terapéutico, pretenden erradicar los efectos de la enfermedad con un acercamiento conceptualmente muy diferente. La cirugía, mediante la resección total o parcial del segmento estenótico o la ampliación de la zona con injerto y la AB, produce una «rotura controlada» del vaso en las capas íntima y media, con la esperanza de conseguir un favorable proceso de cicatrización y remodelado posterior del vaso. La demostración de la eficacia del tratamiento se ha basado tradicionalmente en la abolición del gradiente tensional entre las extremidades superiores e inferiores y en la normalización de las cifras tensionales. Todo ello, asociado a la desaparición de la estenosis, por angiografía, resonancia magnética, tomografía computarizada, etc.

Esta enfermedad genera HTA e induce la formación de circulación colateral. La HTA parece relacionarse fundamentalmente con la obstrucción, aunque no se descarta la hipótesis de daño endotelial asociado e independiente. Sin embargo, las formas de presentación clínica son variables y dependen de la edad y de las frecuentes malformaciones asociadas. En el neonato o lactante, suele debutar con insuficiencia cardíaca congestiva severa. La comunicación interventricular, la hipoplasia ístmica, la estenosis aórtica, la válvula aórtica bicúspide, etc. suelen acompañar al cortejo, añadiendo riesgo y morbilidad al tratamiento. En el adolescente o el adulto, la HTA es el dato aislado principal que lleva al diagnóstico. Se sabe que en el 25-40% de los casos tratados la HTA persiste, a pesar de haberse abolido el gradiente, y que requerirá tratamiento farmacológico de por vida^{3,4}.

La cardiología intervencionista, en su imparable avance, está intentando sustituir la solución quirúrgica por otra «menos agresiva» para el paciente, basándose

en los peligros potenciales de la cirugía: mortalidad, paraplejía, efectos de la cicatrización, dolor, recoartación, aneurismas y repercusión económica global, entre otras. Su responsabilidad, por tanto, está en poder demostrar que esto es posible y con resultados comparables a los quirúrgicos. Sin embargo, es importante recordar que la cirugía lleva efectuándose ya 60 años y que su seguimiento a largo plazo es bien conocido. La primera AB la realizó Singer en 1982 y el tiempo máximo de seguimiento de esta opción es de 23 años. Respecto del tratamiento con *stents*, el primer implante se realizó en 1991 y Suárez de Lezo et al⁵ publican en 1995 la primera serie importante, por lo que el máximo seguimiento de esta técnica no supera los 10-12 años.

Desde un punto de vista meramente anatómico, la técnica quirúrgica, con escisión de la pared enferma, debería considerarse como curativa y altamente recomendable, al menos en edades tempranas. Esto no es siempre posible y a veces se requieren alternativas a la anastomosis término-terminal, incluida la ampliación con parche. Todas las series quirúrgicas han descrito porcentajes variables de recoartación y de aneurismas, aunque con tendencia descendente. El parche de dacrón parece haberse asociado a una mayor incidencia de aneurismas o disecciones aórticas tardías.

La «rotura controlada» de la pared aórtica, con una notable debilitación de ésta, ha sido el modo de tratar esta enfermedad con AB. Las series iniciales ya describían complicaciones importantes, desde reestenosis, aneurismas y disecciones hasta el fallecimiento, sin excluir *flaps* de «poca importancia», gradientes residuales, daño vascular y necesidad de varias redilataciones o *stents* en el seguimiento. En este número de REVISTA ESPAÑOLA DE CARDIOLOGÍA, Del Cerro et al⁶ describen, en un grupo de pacientes portadores de coartación aórtica nativa y con edad media de 6,5 años, una eficacia inmediata del 69% en el grupo de pacientes tratados hasta 1988 y del 81,5% en los tratados después de esa fecha. En series recientes otros autores han descrito un remodelado del vaso tratado en el seguimiento, especialmente en las coartaciones circunscritas, una menor frecuencia de aneurismas y una mayor índice de eficacia^{7,8}.

Debemos reconocer que la AB y el implante de *stent*, primariamente o tras angioplastia previa, están actualmente de moda y su aceptación se basa en una aparente sencillez de uso, en la rapidez de ejecución y en el poco material necesario. El *stent* evita la sobredistensión de la pared aórtica y deja la pared patológica del vaso *in situ*, con la esperanza de que los mecanismos de cicatrización la conviertan en un vaso reforzado evitando así problemas a largo plazo.

Ambas técnicas, aunque con resultados inmediatos buenos (AB) o muy buenos (*stent*), precisan de un seguimiento prolongado para poder ser comparadas con la cirugía. Existe una abundante literatura médica respecto del tratamiento de la coartación aórtica que de-

muestra que no existe una solución única y definitiva para curarla. El dilema está en la elección del método más adecuado, en valorar cuándo debe aplicarse y conocer cómo modifica la vida natural del enfermo.

Las indicaciones universalmente aceptadas de tratamiento son: gradiente sistólico en reposo ≥ 30 mmHg ($>$ de 20 mmHg en hemodinámica y sedado), HTA, repercusión sobre el ventrículo izquierdo en el electrocardiograma o ecocardiograma y curva patológica del Holter de presión arterial. Un accidente cerebrovascular previo o la presencia, en la imagen angiográfica, la resonancia magnética nuclear, la tomografía computarizada, etc., de una severa estenosis ístmica también se consideran indicaciones terapéuticas. La indicación de tratamiento debe ser única para la cirugía o el intervencionismo, pues ambos tienen una considerable posibilidad de complicaciones. En el primer año de vida la indicación quirúrgica es poco discutible y actualmente disponemos de series con magníficos resultados: 181 lactantes operados con tan sólo 4 recoartados (2,2%) y 3 de ellos con un peso inferior a 2 kg⁹. Sin embargo, en este período la AB se asocia a una alta incidencia de reestenosis (el 33 frente al 26% en el estudio analizado) y el daño vascular es más frecuente. El artículo de Del Cerro et al⁶ demuestra la posibilidad de tratar con éxito el 85% de los casos de coartación nativa pero a expensas de importantes complicaciones graves (19,2%) en los primeros 26 pacientes y del 3,7% en los 27 últimos. Por eso sería deseable poder establecer, con criterios válidos, qué pacientes son buenos candidatos para AB, para poder evitar así realizar esta técnica en los pacientes con más riesgo de presentar complicaciones.

El análisis de los resultados internacionales sugiere el valor de AB en la coartación nativa, como alternativa a la cirugía, a partir del año hasta la adolescencia pero debemos saber que un porcentaje de pacientes quedará ineficazmente tratado. Además, carecemos todavía de seguimiento a largo plazo en los vasos redilatados. La AB, no obstante, se considera como la técnica de elección en la recoartación aórtica tras la cirugía, por su menor riesgo derivado de la mayor reacción perivascular cicatricial.

A partir de la adolescencia, o en los pacientes de más de 30 kg para algunos, la controversia se centra en dos temas: cirugía frente a intervencionismo y AB frente a implante primario de *stent*. Todos los tratamientos tienen defensores y detractores, lo que demuestra que no existe una forma estándar de tratamiento. Además sabemos que los resultados pueden variar de manera importante con la experiencia y cada centro debería tratar los casos con la técnica que mejor se adapte a su experiencia. En el caso de la AB y los *stents*, dadas las potenciales complicaciones del procedimiento, es fundamental tener disponibilidad de anestesia y cirugía torácica en el centro, así como un completo stock de material (vainas de gran calibre, *stents* recubiertos, balones y *stents* de distintas longitudes y

diámetros, guías rígidas y selladores vasculares arteriales).

Al analizar nuestra propia experiencia, el artículo de Del Cerro et al⁶ y el resto de la literatura médica, se aprecia el importante efecto de los avances tecnológicos sobre los resultados, especialmente en lo referente a la AB. Así, inicialmente se utilizaron balones relativamente grandes, lo que se asoció a la aparición de complicaciones que incluso ocasionalmente eran fatales. En los últimos años, se ha reducido notablemente el perfil de los balones (con lo que se reduce el tamaño del introductor arterial), se ha aumentado la máxima presión de inflado y se ha mejorado mucho la transición del balón, que ahora es más suave y con el «hombro» más corto. Este hecho es especialmente importante en la población pediátrica, donde las complicaciones vasculares son más frecuentes. Nosotros pensamos que la anatomía y el tamaño del istmo aórtico son fundamentales para indicar, contraindicar o prever los efectos de la AB¹⁰. En este sentido, es preciso realizar mediciones muy precisas de este segmento (idealmente en dos planos, lateral y OAI 60°), y descartar la dilatación en la hipoplasia ístmica moderada o severa para evitar sobredistender esta zona durante el inflado¹¹. Todos estos factores hacen que mejoren los resultados de esta técnica a corto y medio plazo. Finalmente, es preciso recordar que la AB está contraindicada en las aortas con arteriopatía, como en el síndrome de Turner y de Marfan, hecho también enfatizado por el estudio de Del Cerro et al⁶. En estos casos el implante de *stents* representa una buena alternativa a la cirugía.

En el implante de *stents* también se han conseguido avances notables. Desde las descripciones iniciales de Suárez de Lezo et al⁵ y de otros investigadores^{6,12-15}, hemos asistido a una estandarización del procedimiento, con disminución del uso de material potencialmente traumático y peligroso (*stents* P-4014 y series de Palmaz), causante en algún caso de la perforación de la pared aórtica, con consecuencias fatales¹³. Así el balón BIB (Numed[®]) y el CP *stent*¹⁴, se asocian a una mayor eficacia y disminución de las complicaciones. Este *stent* tiene bordes romos, aceptable flexibilidad y celdillas amplias, precisando introductores del 12 Fr. Hasta 2005, se han reportado fracturas del *stent* en las soldaduras. La nueva prótesis, reforzada con oro, se está usando en la actualidad. A su vez el *stent* Maxi LD de eV3[®] tiene celdillas amplias, por las que se puede introducir hasta una vaina del 12 Fr (experiencia personal), gran flexibilidad y fuerza radial, pero a expensas de una proporción aumentada de metal que, en ocasiones, ha generado cierto grado de crecimiento neointimal^{15,16}. Los *stents* con diámetro de expansión menor que el tamaño estimado de la aorta futura no deberían utilizarse.

En los últimos años, se aconseja evitar las maniobras que, ofreciendo una apariencia más estética (*flaring* o acampanamiento del *stent*), pueden comprometer el resultado final¹⁷. También algunos grupos

recomiendan la dilatación en dos tiempos del *stent*, en coartaciones muy severas o el uso inicial de prótesis recubiertas en el adulto con coartación abrupta. Desgraciadamente, la aparición de aneurismas se ha demostrado en todos los tipos de tratamiento tanto intervencionista como quirúrgico^{6,10,18,19}. El tamaño de estos aneurismas podría definirse como pequeño: menos de 3 mm, mediano: < del 50% y grande: > del 50% de la aorta diafragmática²⁰. En este sentido se ha sugerido que los *stents* recubiertos, con sus diferentes modelos, podrían aportar una solución «definitiva»²⁰⁻²³. Sin embargo, nosotros también hemos podido constatar aneurismas tras el implante de *stents* recubiertos²⁰ que han requerido un *stent* intra-*stent* para solucionarlos.

La literatura médica nos demuestra que los resultados inmediatos del tratamiento de esta compleja lesión son bastante parecidos, tanto con cirugía como con intervencionismo. Así la mortalidad es inferior al 1% con ambas, la recoartación del 0 a 15% poscirugía, del 6 a 15% post-AB, y menos del 5% con *stent*. Los aneurismas se generan en el 0-5% poscirugía (hasta el 15% en series antiguas con parche de dacrón), en el 4-15% tras AB y en menos del 5% tras el implante de *stents*. Tanto en angioplastia como en cirugía se han descrito casos de paraplejía, con una frecuencia menor del 0,5%.

Desde el punto de vista del seguimiento Oliver et al²³ han demostrado en un estudio de 235 adultos, tratados o no, de coartación, cómo la historia natural del vaso aórtico puede ser compleja. En 37 casos (16%) encontraron complicaciones vasculares: aneurismas verdaderos de la aorta ascendente o descendente, pseudoaneurismas, rotura aórtica, disección, fístulas, etc., incluso en los tratados. En nuestra experiencia²⁰ en una población joven ya con 12 años de seguimiento, hemos visto que los casos con válvula aórtica bicúspide y coartación tratada pueden desarrollar dilatación aneurismática de la aorta ascendente (1 de 29 casos), precisando de cirugía compleja en la evolución. Además otros pacientes, «adecuadamente» tratados con *stents*, han precisado redilataciones, nuevo *stent* recubierto por fracturas del *stent* previo o por aneurismas después del tratamiento con *stents* recubiertos²⁰. Finalmente, también hemos visto casos excepcionales con 3 y 4 *stents* en la aorta torácica, convertida así en un tubo rígido, como consecuencia de dificultades durante la implantación.

La historia natural de estos pacientes sometidos a intervencionismo no está exenta de interrogantes. Con la afección descrita por Oliver et al²³ y el escaso tiempo de seguimiento debemos asumir que estos pacientes precisarán un control indefinido, con periodicidad anual, de observación clínica, control tensional, etc., así como sofisticados estudios de imagen, para descartar toda posible recoartación o complicación vascular silente. En este sentido es preciso recordar aquí que las técnicas de imagen desempeñan un papel fundamental en el diagnóstico, en la estrategia de tratamiento y en

el seguimiento, destacando la resonancia magnética nuclear y la tomografía computarizada con reconstrucción tridimensional, con sistemas de 16 o más detectores. Además, es trascendental un tratamiento antihipertensivo agresivo y modificar en lo posible los factores de riesgo de cardiopatía coronaria, de más temprana aparición en este grupo de enfermos.

Por todo ello, a pesar de los resultados expresados por Del Cerro et al⁶ y de otras series, nosotros pensamos que actualmente la cirugía es un método aún válido e importante en el tratamiento de la enfermedad, especialmente en el primer año de vida, y sabemos de la importancia de la AB en la recoartación aórtica y del tratamiento con *stents*, simples o recubiertos, en el adulto con esta enfermedad. La indicación de AB podría quedar circunscrita a las edades comprendidas entre el primer año y la adolescencia y como complemento de la opción quirúrgica en el resto. Es sencilla de realizar y presenta aceptables resultados a corto plazo, pero desconocemos el comportamiento futuro del vaso tratado, por lo que una su ejecución (en sustitución de una óptima intervención quirúrgica) debe realizarse con prudencia. A su vez, el implante de *stents* consigue una mayor eficacia y mejores resultados inmediatos (en adultos tiene cifras de éxito superiores al 90% y proporciona un mayor descenso del gradiente), pero el seguimiento de esta técnica todavía es corto. No obstante, como comentamos al principio de este artículo, más del 25-35% de los pacientes tratados seguirá con cifras altas de presión arterial, que deberán ser tratadas, para minimizar el riesgo de complicaciones debidas a degeneración tardía de la pared arterial. El *stent* está vinculado a la AB y a las posibles complicaciones inmediatas o tardías de esta enfermedad, con escasa morbimortalidad y ha remplazado a la cirugía primaria en algunos centros.

Una técnica depurada y el uso de los nuevos materiales han permitido una notable disminución de las complicaciones, tanto en la AB como en el implante de *stents*. Estos resultados son válidos para la AB hasta los 18 años, como se demuestra en el artículo de Del Cerro et al²³; sin embargo, la evolución futura de este grupo de pacientes a más largo plazo sigue siendo un interrogante que habrá que contestar en futuros estudios.

BIBLIOGRAFÍA

1. Agarwala BN, Bacha E, Cao OL, Hijazi ZM. Coarctation of the aorta. 2004 UpToDate.
2. Vukovic I, Lackovic V, Todorovic V, Kanjuh V, Ilic S. Cytologic and immunohistochemical characteristics of the aortic intima and media in coarctation of the aorta of the adult type. *Srp Arh Celok Lek*. 2004;132 Suppl 1:66-71.
3. 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 aortic coarctation. *Eur Heart J*. 2005;26:617-22.
4. Corno AF, Botta U, Hurni M, Payot M, Sekarski N, Tozzi P, et al. Surgery for aortic coarctation: a 30 years experience. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2001;20:1202-6
5. Suárez de Lezo J, Pan M, Romero M, Medina A, Segura J, Pavlovic D, et al. Balloon-expandable stent repair of severe coarctation of aorta. *Am Heart J* 1995;129:1002-8.
6. Del Cerro MJ, Fernández Ruiz A, Benito F, Rubio D, Castro MC, Moreno F. Angioplastia con balón de la coartación nativa en la edad pediátrica: resultado inicial y a medio plazo. *Rev Esp Cardiol*. 2005;58:1054-61.
7. Fawzy ME, Awad M, Hassan W, Al Kadhi Y, Shoukri M, Fadley F. Long-term outcome (up to 15 years) of balloon angioplasty of discrete native coarctation of the aorta in adolescents and adults. *J Am Coll Cardiol*. 2004;43:1062-7
8. Macdonald S, Thomas SM, Cleveland TJ, Gaines PA. Angioplasty or stenting in adult coarctation of the aorta? A retrospective single center analysis over a decade. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 2003;26: 357-64.
9. Wood AE, Javadpour H, Duff D, Oslizlok P, Walsh K. Is extended arch aortoplasty the operation of choice for infant aortic coarctation? Results of 15 years' experience in 181 patients. *Ann Thorac Surg*. 2004;77:1353-7.
10. Hamdan MA, Maheshwari S, Fahey JT, Hellenbrand WE. Endovascular stents for coarctation of the aorta: initial results and intermediate-term follow-up. *J Am Coll Cardiol*. 2001;38:1518-23.
11. McCrindle BW, Jones TK, Morrow WR, Hagler DJ, Lloyd TR, Nouri S, et al. Acute results of balloon angioplasty of native coarctation vs. recurrent aortic obstruction are equivalent: Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies (VACA) registry investigators. *J Am Coll Cardiol*. 1996;28:1810-7.
12. Alcibar J, Pena N, Onate A, Cabrera A, Galdeano JM, Pastor E, et al. Primary stent implantation in aortic coarctation: mid-term follow-up. *Rev Esp Cardiol*. 2000;53:797-804.
13. Varma C, Benson L, Butany J, McLaughlin P. Aortic dissection after stent dilatation for coarctation of the aorta. *Cathet Cardiovasc Intervent*. 2003;59:528-35.
14. Cheatham JP. NuMED Cheatham platinum stents: role in the management of congenital heart defects. En: Rao PS, Kern MJ, editors. *Catheter based devices*. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2003; p. 353-68.
15. Ebeid MR. Balloon expandable stents for coarctation of the aorta: review of current status and technical considerations. *Images Paediatr Cardiol*. 2003;15:25-41.
16. Forbes T, Matisoff D, Dysart J, Aggarwal S. Treatment of co-existent coarctation and aneurysm of the aorta with covered stent in a paediatric patient. *Pediatr Cardiol*. 2003;24:289-91.
17. Rosenthal E. Stent implantation for aortic coarctation: the treatment of choice in adults? *J Am Coll Cardiol*. 2001;38:1524-7
18. Suárez de Lezo JS, Pan M, Romero M, Segura J, Pavlovic D, Ojeda S, et al. Percutaneous interventions on severe coarctation of the aorta: a 21-year experience. *Pediatr Cardiol*. En prensa 2005.
19. Marshall AC, Perry SB, Keane JF, Lock JE. Early results and medium-term follow-up of stent implantation for mild residual or recurrent aortic coarctation. *Am Heart J*. 2000;139:1054-60
20. Bermúdez-Cañete R, Pérez Ibarra D, Herráiz Sarachaga I, Espinosa S, Sánchez J. Utilidad del *stent* recubierto en 2 casos de cardiopatía congénita complicada con aneurismas vasculares. *Rev Esp Cardiol*. 2005;58:979-83.
21. Pedra CA, Fontes VF, Esteves CA, Arrieta SR, Braga SL, Justino H, et al. Use of covered stents in the management of coarctation of the aorta. *Pediatr Cardiol*. En prensa 2004.
22. Pedra CA, Fontes VF, Esteves CA, Esteves, CA Pilla CB, Braga L.N, et al. Stenting vs. balloon angioplasty for discrete unoperated coarctation of the aorta in adolescents and adults. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2005;64:495-506.
23. Oliver JM, Gallego P, Gonzalez A, Aroca A, Bret M, Mesa JM. Risk factors for aortic complications in adults with coarctation of the aorta. *J Am Coll Cardiol*. 2004;44:1641-7.