

GOBIERNO FEDERAL



SALUD

SEDENA

SEMAR

Guía de Referencia Rápida

Diagnóstico y Tratamiento de la Coartación de Aorta

GPC

Guía de Práctica Clínica

Catálogo maestro de guías de práctica clínica: **IMSS-524-11**



CONSEJO DE
SALUBRIDAD GENERAL



GUÍA DE REFERENCIA RÁPIDA

CIE 10: Q 25.1 Coartación de Aorta

GPC

Diagnóstico y Tratamiento de la Coartación de Aorta

ISBN en trámite

DEFINICIÓN

La coartación de la aorta es un estrechamiento que usualmente se localiza en la región del ligamento arterioso, adyacente al nacimiento de la subclavia izquierda y que puede estar asociada con hipoplasia difusa del arco aórtico o del istmo. En ausencia de circulación colateral abundante o extensa, se define como la presencia de hipertensión en las extremidades superiores asociada a un gradiente significativo extremidades superiores-inferiores de al menos 20 mm Hg. Cuando existe abundante circulación colateral puede no existir gradiente en cuyo caso el diagnóstico se apoya con estudios de imagen.

La coartación aórtica forma parte de las cardiopatías congénitas acianógenas con flujo pulmonar normal y para ser más precisos se ubica dentro de las obstrucciones izquierdas, como entidad se incluye dentro de la Clasificación Internacional de las Enfermedades en el rubro de malformaciones congénitas de las grandes arterias. Representa el 5-8% de todos los defectos congénitos del corazón. La prevalencia como forma aislada es de aproximadamente 3 por 10 000 nacidos vivos y se reporta como hallazgo de necropsias en 1:1550 pacientes.

La razón hombres: mujeres es de 1.5:1, usualmente es de origen esporádico aunque puede asociarse con alteraciones genéticas como el síndrome de Turner, síndrome de Williams-Beuren, síndromes congénitos por rubéola, neurofibromatosis, arteritis de Takayasu y trauma. Puede también presentarse con otras anomalías cardiovasculares como aorta bivalva, aneurismas intracraneales (3-10 %), alteraciones de la circulación braquiocefálica, circulación colateral, estenosis subaórtica y alteraciones de la válvula mitral entre otras.

DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA COARTACIÓN DE AORTA EN EL ADULTO ETIOLOGÍA DE LA COARTACIÓN AÓRTICA

La etiología de la coartación aórtica puede ser congénita o adquirida.

En la coartación congénita existen dos teorías:

- Reducción anterógrada del flujo sanguíneo intrauterino que ocasiona un pobre desarrollo del arco aórtico
- Constricción del tejido ductal que se extiende dentro de la aorta torácica.

La etiología en la coartación de la aorta adquirida más frecuente son enfermedades inflamatorias de la aorta como la arteritis de Takayasu o raramente, aterosclerosis severa.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Los signos y síntomas dependen de la severidad de la coartación.

- La coartación severa caracterizada por una marcada estrechez anatómica, presencia de colaterales, elevado gradiente e hipertensión significativa.
- La coartación leve está caracterizada por leve hipoplasia, ausencia de colaterales y sin o leve gradiente y sin hipertensión.

Los hallazgos clásicos son:

- Hipertensión en las extremidades superiores
- Disminución o retardo de los pulsos femorales (retardo braquial-femoral).
- Presión arterial no obtenible o disminuidas en las extremidades inferiores.

Otras manifestaciones clínicas incluyen: hipertensión, cefalea, mareo, tinnitus, epistaxis, disnea, angina abdominal, claudicación, calambres y extremidades frías.

3. ESTUDIOS AUXILIARES DE DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

Los hallazgos en el electrocardiograma pueden ser desde la normalidad hasta mostrar hipertrofia del ventrículo izquierdo, con incremento del voltaje y cambios en el ST y onda T en las derivaciones precordiales izquierdas y ocasionalmente puede mostrar retardo en la conducción ventricular.

La placa de tórax puede mostrar una muesca en el tercio posterior de la tercera a la octava costilla debido a la erosión ocasionada por el largo de las arterias colaterales (*signo de Roesler*), la muesca es más evidente a mayor edad del paciente. Las muescas no son vistas en los arcos anteriores debido a que las arterias intercostales anteriores no se localizan en el surco costal. La hendidura de la pared aortica en el sitio de la coartación con la dilatación pre y post coartación puede producir el signo del "3" (causado por la indentación de la aorta en el sitio de la coartación, combinado con la dilatación antes y después de la coartación); el trago de bario, puede mostrar un "3" inverso o signo de la "E".

Se recomienda la realización de ecocardiograma transtorácico incluyendo la proyección supraesternal para el estudio de imagen inicial y evaluación hemodinámica de pacientes con sospecha clínica de coartación aórtica. La coartación aórtica puede ser demostrada a través de una ventana supraesternal apuntando hacia el arco aórtico y la porción proximal de la aorta descendente, cuando se combina el interrogatorio con Doppler color y continuo puede observarse flujo turbulento en la porción proximal de la aorta descendente. El interrogatorio por ecocardiografía con Doppler continuo no es de utilidad para la cuantificación fidedigna del gradiente en coartación nativa o después de corrección quirúrgica o intervencionista, ya que el gradiente pico puede estar disminuido si existe una extensa circulación colateral. Durante el interrogatorio con Doppler continuo, la observación del fenómeno de flujo diastólico anterógrado es el signo más confiable de la presencia de una coartación o recoartación aórtica.

El ecocardiograma transesofágico es el estudio ideal para la asistencia durante el procedimiento intervencionista ya que permite la visualización completa de la aorta descendente, del stent o el balón (angioplastia) y además permite identificar complicaciones como la disección aórtica o dislocación del stent.

Las imágenes de resonancia magnética de alta resolución permiten la visualización de la aorta en su mayor extensión incluyendo el segmento coartado, provee información anatómica detallada útil para la planeación de cualquier intervención por vía quirúrgica o percutánea, a diferencia de la tomografía axial computada helicoidal permite la visualización en planos sagitales y oblicuos por lo que es mejor para la visualización del arco aórtico es particularmente necesaria en el seguimiento de pacientes que han sido sometidos a

reparación quirúrgica.

Se recomienda la realización de tomografía axial computada helicoidal para el seguimiento de aquellos pacientes coartación de aorta tratados por vía percutánea y colocación de stent.

El cateterismo cardiaco diagnóstico en pacientes con coartación aórtica está justificado cuando existen dudas diagnósticas por otras técnicas de imagen o en algunos casos para la valoración de circulación colateral. La angiografía coronaria diagnóstica está justificada principalmente cuando hay sospecha de enfermedad arterial coronaria asociada y se planea intervención quirúrgica

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CON PSEUDOCOARTACIÓN AÓRTICA

La pseudocoartación aórtica es una anomalía poco frecuente que sucede por elongación y tortuosidad o "kinking" congénito de la aorta. Se presenta por igual en todas las edades y con igual frecuencia entre varones y mujeres. Se diferencia de la verdadera coartación por la ausencia de estenosis de la luz aórtica, de gradiente significativo de presión a través de la lesión y ausencia de circulación colateral. En la pseudocoartación no existen los signos clásicos de coartación como hipertensión de miembros superiores, hipotensión de miembros inferiores, escotaduras costales, pulsos femorales retrasados y flujo sanguíneo colateral. A diferencia de la coartación, el arco aórtico en la pseudocoartación alcanza y a veces supera el nivel de la clavícula izquierda. Se recomienda como estudios auxiliares de diagnóstico la angiotomografía y angiorresonancia, pero el diagnóstico definitivo debe ser con aortograma y medición de gradientes. El tratamiento de los pacientes con pseudocoartación no complicada debe ser conservador, aunque es preciso un seguimiento exhaustivo dado su potencial para formar aneurismas. Los pacientes que hayan desarrollado aneurisma deben sufrir reparación quirúrgica, dado el potencial de complicación con ruptura aórtica.

TRATAMIENTO MÉDICO DE LA COARTACIÓN AÓRTICA

Se recomienda como tratamiento de primera línea en pacientes con coartación aórtica e hipertensión arterial el uso de betabloqueadores, inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina o antagonistas del receptor de angiotensina aunado al tratamiento definitivo de la enfermedad como causa de hipertensión secundaria. Es razonable el uso de anticoagulantes orales en pacientes con disfunción ventricular izquierda y alteraciones extensas de la movilidad parietal postinfarto (por ejemplo AVI) para prevenir eventos tromboembólicos. En los enfermos que persisten con hipertensión incluso después de una intervención exitosa para corrección de la coartación aórtica, el tratamiento con metoprolol redujo en mayor grado la presión arterial media que el tratamiento con candesartan (7.0 ± 4.2 vs 4.1 ± 3.6 mm Hg respectivamente), aunque ambos fueron adecuados para mantener el control de las cifras tensionales.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO E INTERVENCIONISTA DE LA COARTACIÓN AÓRTICA

Se recomienda llevar a intervencionismo a todos los pacientes con coartación en las siguientes circunstancias:

- Gradiente pico-pico de > 20 mm Hg transcoartación.
- Gradiente pico-pico < 20 mm Hg en presencia de imagen anatómica de coartación significativa con evidencia radiológica de circulación colateral significativa.

Se recomienda la intervención percutánea transcáteter por sobre la cirugía en pacientes con coartación aórtica nativa discreta situación que debe ser considerada en sesión médico quirúrgica por cardiólogos expertos en intervencionismo y cardiopatías congénitas. Se recomienda la intervención percutánea para la recoartación discreta con un gradiente pico al menos de 20 mm Hg. Se recomienda la reparación quirúrgica

por cirujanos expertos en cardiopatías congénitas en los enfermos con reparación quirúrgica previa con recoartación cuando hay un segmento largo de recoartación o hipoplasia concomitante del arco aórtico.

Se recomienda buscar intencionadamente por ecocardiograma transtorácico la asociación de la coartación de aorta con hipoplasia de la aorta ascendente, arco aórtico, estenosis de la válvula aórtica y/u obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo como parte del "síndrome del corazón izquierdo hipoplásico" ya que está asociada con pobres resultados en intervencionismo con balón, además de un mayor requerimiento de reintervenciones posteriores, por lo que se recomienda tratamiento quirúrgico y debe realizarse en un mismo momento. Algunos estudios han reportado la incidencia de arco aórtico hipoplásico hasta en el 47 % de sujetos con recoartación de aorta, por lo que se sustenta el tratamiento de ambos problemas en el mismo evento quirúrgico.

COMPLICACIONES

La formación de aneurismas postintervención en el sitio coartado se ha reportado a corto y a largo plazo con una incidencia de 0-55%, los factores relacionados al desarrollo de aneurismas no han sido bien establecidos, sin embargo se consideran principalmente el daño a la pared vascular causada por el balón de angioplastia, necrosis quística de la media, la historia natural del desarrollo de estos aneurismas es desconocida sin embargo algunos autores consideran que si estos son pequeños no incrementara su tamaño con el tiempo.

Dentro de las complicaciones posquirúrgicas se encuentran: __sangrado posquirúrgico temprano, derrame pleural, contusión pulmonar, parálisis del nervio laríngeo recurrente, parálisis del nervio frénico (con paresia o parálisis hemidiafragmática), re-coartación e hipertensión, formación de aneurisma en el sitio de reparación (sobre todo después de aortoplastia con parche, particularmente de Dacrón), formación de pseudoaneurisma en el sitio de reparación, paraplejia secundaria a isquemia medular, es rara pero es más común en los pacientes con circulación colateral pobre, claudicación de brazos o síndrome de robo subclavio, es raro pero puede ocurrir después del uso de técnica de colgajo subclavio.

La recoartación es un fenómeno que se presenta como consecuencia de la proliferación neointimal excesiva en el sitio quirúrgico de anastomosis o en respuesta al trauma vascular durante la intervención percutánea exacerbado por retracción elástica, la reestenosis significativa considerada como un nuevo gradiente transcoartación $>20\text{mmHg}$, se asocia con hipertensión tardía e incrementa el índice de mortalidad. Con las técnicas actuales la incidencia de recoartación es $>$ al 10%. Las complicaciones como muerte se presentan en 0-1.4% de los casos y formación de aneurisma 0-17% de los casos, la fractura del stent no es común y no tiene significancia clínica.

SITUACIONES ESPECIALES

Se recomienda que las mujeres embarazadas o que planean embarazarse deben ser vistas por un equipo multidisciplinario el cual debe de incluir cardiólogo especialista en enfermedades congénitas, ginecologista, anestesiólogo, hematólogo, neonatólogo y genetista. Las condiciones de alto riesgo materno son obstrucción severa del tracto de salida y entrada del ventrículo izquierdo, disfunción del ventrículo izquierdo (Fracción de expulsión $<40\%$ y dilatación de la raíz aortica. Después de tratar con éxito la coartación aortica, la mayoría de las mujeres toleran bien el embarazo. En particular, mujeres con coartación no reparada, pero también aquellas con reparación con hipertensión arterial, coartación aortica residual, o síntomas de aneurisma aórtico tiene un riesgo incrementado de ruptura aortica y ruptura de aneurisma cerebral durante el embarazo y parto.

REHABILITACIÓN CARDÍACA

Se recomienda después de procedimiento de corrección de la coartación enviar a todos los pacientes a un programa de rehabilitación cardíaca, cuya actividad será determinada de acuerdo a si quedaron con gradiente residual significativo, hipertensión residual o complicaciones. Se recomienda que el protocolo de rehabilitación incluya pruebas de esfuerzo que permitan determinar la capacidad real para realizar ejercicio (consumo de oxígeno y tiempo de ejercicio), eficiencia ventilatoria, respuesta cronotrópica y presora así como vigilar la inducción de arritmias

SEGUIMIENTO

Se recomienda el seguimiento de por vida por cardiología para todos los pacientes con coartación aórtica (reparada o no), incluyendo una evaluación por un cardiólogo con experiencia en enfermedades congénitas. Se recomienda que los pacientes que fueron reparados quirúrgicamente o por intervención percutánea deban tener por lo menos seguimiento un seguimiento anual. Se recomienda la evaluación del sitio de reparación de la coartación por medio de resonancia magnética y/o tomografía computada a intervalos de 5 años o menos, dependiendo de la anatomía específica antes de la reparación. Se recomienda realizar pruebas de rutina de ejercicio a intervalos determinados por el centro regional donde se encuentre el médico cardiólogo especialista en enfermedades congénitas.

PRONÓSTICO

El promedio de supervivencia en pacientes sin tratamiento antes de los estudios diagnósticos modernos y sin la difusión de la cirugía era los 35 años de edad, con una mortalidad del 75% a los 46 años. La hipertensión arterial sistémica, enfermedad arteria coronaria acelerada, evento vascular cerebral, disección aórtica y falla cardíaca congestiva venosa son complicaciones comunes en pacientes que no son operados o que se operan en la edad adulta. Los pacientes con coartación de la aorta presentan un incremento 5 veces mayor de presentar aneurisma intracraneal comparado con la población general. La mortalidad temprana en pacientes postoperados es usualmente menos del 1% para la intervención primaria, del 1 a 3% en la re-intervención y hasta de un 5 a 10% si hay comorbilidades significativas o disfunción significativa del ventrículo izquierdo.

CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRARREFERENCIA

Se recomienda que todos los pacientes con coartación aórtica (cardiopatía congénita de moderada complejidad según los criterios ACC/AHA 2008) deben tener seguimiento por un cardiólogo de segundo o tercer nivel de atención asistido por un especialista experto en cardiopatías congénitas del adulto. Se recomienda la referencia de los enfermos con coartación aórtica a un centro tercer nivel de atención con especialistas en cardiopatías congénitas cada 12 a 24 meses para su seguimiento estrecho. Se recomienda la referencia a un centro de tercer nivel con especialistas en cardiopatías congénitas de todos los enfermos con coartación aórtica que tengan una urgencia cardiovascular. Se recomienda referir a los pacientes con coartación aórtica a un centro de tercer nivel de atención para la realización de todos los procedimientos diagnósticos o intervencionistas. Se recomienda referir a los enfermos con coartación aórtica que deban ser sometidos a anestesia general o sedación consciente a un centro de tercer nivel que cuente con anestesiólogos con experiencia en cardiopatías congénitas.

ALGORITMOS

ALGORITMO 1. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA COARTACIÓN AÓRTICA

