

Editorial

Cirugía neonatal de la coartación aórtica: ¿dónde estamos?



Surgery of neonatal aortic coarctation: Where are we?

Luz Polo López*

Servicio de Cirugía Cardiovascular Infantil, Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto, Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid, España

La coartación aórtica es frecuente y supone entre un 5 y un 8% del total de cardiopatías congénitas¹. Predomina en varones y se asocia a ciertas cromosomopatías, como el síndrome de Turner. Engloba un espectro de anomalías anatómicas en las que existe un estrechamiento de la luz aórtica que puede localizarse a distintos niveles, aunque lo más habitual es a nivel del istmo aórtico. Los casos más severos con perfusión de aorta descendente toracoabdominal dependiente de la permeabilidad ductal habitualmente dan clínica en el período neonatal asociada al cierre del ductus, consistente en bajo gasto sistémico y congestión pulmonar, que si no son diagnosticados y tratados a tiempo pueden evolucionar de forma ominosa hacia el fallecimiento del paciente. En estos casos, es imprescindible estabilizar al neonato, mantener abierto el ductus con una perfusión de prostaglandina intravenosa y, una vez confirmado el diagnóstico, operarle para restablecer el normal flujo por el arco aórtico.

Entre los factores asociados a la patogenia de la coartación destacan el hipodesarrollo del arco aórtico probablemente causado por un flujo de sangre anterógrado insuficiente durante la vida fetal y la presencia de tejido ductal ectópico en la región ístmica de la aorta. Así, al cerrarse el ductus después del nacimiento, esta zona de tejido ductal anómalo se retrae apareciendo una coartación de aorta abrupta.

El diagnóstico habitualmente se realiza con ecocardiografía transtorácica y, si persisten dudas acerca de la anatomía del arco o de las lesiones asociadas, se complementa el estudio con otras pruebas de imagen del tipo tomografía computarizada o resonancia magnética.

La coartación hoy en día se debe considerar una enfermedad sistémica y tiene buen pronóstico tras el tratamiento quirúrgico. No obstante, necesita seguimiento de por vida² para detectar recoartaciones o aneurismas en el segmento reparado, valorar la evolución de una posible cardiopatía asociada y las consecuencias de la hipertensión arterial que, a veces, persiste a pesar de una reparación adecuada.

Las anomalías asociadas son frecuentes, sobre todo la presencia de comunicación interventricular y de válvula aórtica bicúspide. Hasta en el 60% casos se asocia hipoplasia de arco, siendo más frecuente la hipoplasia del arco distal que del proximal.

El tratamiento óptimo de la coartación con hipoplasia de arco asociada en neonatos y lactantes actualmente sigue siendo controvertido. En este rango de edad la cirugía es más ventajosa que el tratamiento percutáneo³, ya que este último se asocia a mayores tasas de recoartación y aneurisma a largo plazo. Supone un desafío

para todas las personas implicadas en sus cuidados y cada caso exige un manejo individualizado. Hay descritas diversas técnicas quirúrgicas y vías de abordaje, así como reparación quirúrgica en uno o 2 tiempos cuando coexisten lesiones asociadas, cada una de ellas con sus ventajas y desventajas.

Tras el diagnóstico de coartación, tanto en neonatos como en lactantes, está indicado el tratamiento quirúrgico de la misma. En los casos menos severos con estabilidad hemodinámica, que toleren bien el cierre ductal y mantengan una adecuada perfusión de la aorta descendente, es recomendable diferir la cirugía hasta pasado el primer mes de vida para minimizar los riesgos y disminuir la tasa de recoartación. Por el contrario, los neonatos que precisen perfusión de prostaglandinas para mantener abierto el ductus deberán operarse sin demora después de haber sido estabilizados. La cirugía neonatal del arco aórtico supone trabajar en vasos de escasos milímetros de calibre, con paredes de consistencia frágil, abundante tejido ductal, y en pacientes con mayor grado de severidad de su cardiopatía.

Nuestro protocolo de actuación coincide con el publicado por la mayoría de los autores⁴. En los casos con hipoplasia de arco proximal o con anomalías asociadas que requieran tratamiento quirúrgico concomitante, se aborda el arco a través de una esternotomía media con circulación extracorpórea, para también reparar los defectos intracardiacos en un mismo acto quirúrgico. Los casos de coartación aislada y/o con hipoplasia de arco distal habitualmente se resuelven bien desde una toracotomía lateral izquierda sin necesidad de usar circulación extracorpórea.

Si pretendemos que el tratamiento quirúrgico de la coartación sea efectivo y duradero, la anastomosis aórtica debe eliminar por completo la zona coartada y el tejido ductal, sin interponer material protésico para que se facilite al máximo el crecimiento posterior del arco aórtico. Esto tiene especial relevancia en los neonatos que presentan mayor friabilidad de sus tejidos y menor tamaño de los vasos en relación con los lactantes y niños mayores, sin contar con que a veces existen factores de riesgo, como el bajo peso al nacimiento y/o la prematuridad asociados que aumentan la dificultad técnica de las anastomosis vasculares.

No hay evidencia científica que nos permita saber qué aortas van a crecer o no con el tiempo, para acertar plenamente con el abordaje quirúrgico. Uno de los factores que puede causar confusión es la definición de hipoplasia de arco aórtico, ya que existen varias según se compare su diámetro con la aorta ascendente (Moulaert et al.)⁵, descendente, referenciado al peso del niño (Karl et al.)⁶, o por valor z. Además, es importante matizar si la referencia del segmento hipoplásico se refiere al arco aórtico proximal, medio o distal. En la literatura se hacen diversas referencias por los distintos grupos, que hacen difícil la comparación de resultados entre hospitales.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: luzpolo@yahoo.es



Figura 1. Coartación y arco aórtico hipoplásico en neonata de 20 días de vida y 1,9 kg, con arteria subclavia derecha anómala (ARSA) saliendo como cuarto vaso del arco. TC multicorte. De izquierda a derecha: reconstrucción tridimensional con vista posterior y anterior, a la derecha corte sagital. Cortesía de la Dra. M. Bret.

Los autores que abogan por la toracotomía describen un cierto crecimiento posterior del arco aórtico hipoplásico tras la reparación quirúrgica de la coartación. Escogen la resección de la coartación con sutura termino-terminal extendida⁷ como primera opción incluso con hipoplasia del arco medio o distal, con excelentes resultados. La reparación por toracotomía pretende restablecer la continuidad del arco aórtico evitando el uso de la circulación extracorpórea, y por ende, la morbilidad asociada a la misma, en un grupo de especial riesgo como son los neonatos⁸.

Otros grupos observan que el crecimiento del arco hipoplásico muchas veces es insuficiente con un abordaje lateral, asociándose a mayor tasa de recoartación y a hipertensión arterial en el seguimiento, por lo que recomiendan un abordaje inicial más agresivo⁹ para tratar la hipoplasia de arco. El abordaje por esternotomía media requiere usar la circulación extracorpórea con hipotermia

moderada o severa. Históricamente, estas técnicas se hacían en parada circulatoria total e hipotermia profunda, aunque la tendencia actual es evitar la parada y, en su lugar, asociar técnicas de perfusión cerebral selectiva que permiten realizar la anastomosis aórtica en un campo exangüe y mantienen en todo momento el flujo sanguíneo cerebral.

El grupo del hospital de niños de Texas aborda por esternotomía media los casos de coartación con hipoplasia de arco proximal asociada, realizando la técnica de avance aórtico (anastomosis termino-lateral aórtica). Emplean circulación extracorpórea, hipotermia profunda y, en los últimos años, también las técnicas de perfusión cerebral selectiva. Refieren su experiencia¹⁰ con 275 neonatos y lactantes operados entre 1995 y 2012, con unos resultados excelentes en cuanto a morbimortalidad hospitalaria y a medio plazo.



Figura 2. Neonata de 4 días de vida, 2,9 kg, con arco aórtico distal hipoplásico de tipo bovino, con perfusión de aorta descendente ductus dependiente. Reconstrucción tridimensional, TC multicorte. De izquierda a derecha: vista anterior, posterior, craneal. Cortesía de la Dra. M. Bret.



Figura 3. Coartación y arco aórtico hipoplásico en neonato de 25 días de vida y 2,8 kg, con hipoplasia severa de arco distal (2,3 mm de diámetro). TC multicorte. De izquierda a derecha: reconstrucción tridimensional con vista anterior y posterior, a la derecha corte sagital. Cortesía de la Dra. M. Bret.

En los casos con anomalías asociadas que requieran cirugía intracardiaca, hay descritos abordajes quirúrgicos en uno o 2 tiempos. Respecto a la cirugía en un tiempo, se puede hacer con una (todo mediante esternotomía) o 2 incisiones¹¹ (en un mismo acto anestésico primero reparar la coartación a través de toracotomía, y después hacer la reparación intracardiaca por esternotomía). Actualmente, gracias a las mejoras en el manejo médico-quirúrgico de los neonatos a lo largo de los últimos años, la mayoría de los autores se inclinan hacia una reparación completa en un tiempo y mediante esternotomía media, ya que no supone una mayor mortalidad hospitalaria¹² respecto a realizar la cirugía en 2 tiempos.

Nuestra experiencia en el Hospital Universitario La Paz con 132 neonatos y lactantes operados en los últimos 10 años¹³ muestra que la reparación del arco aórtico mediante esternotomía (grupo de mayor complejidad por lesiones asociadas intracardiacas) no presenta diferencia significativa en la mortalidad hospitalaria ni en las secuelas neurológicas con respecto a los arcos reparados mediante toracotomía, pero sí asocia mayor lesión recurrencial y un postoperatorio más prolongado. La permeabilidad del arco a largo plazo parece mejor con la esternotomía, aunque esta diferencia no resultó significativa.

En el artículo que más adelante presentan Aguilar et al.¹⁴, se describe adecuadamente la técnica de Amato, con claras y bonitas ilustraciones. Esta técnica se puede usar en casos seleccionados de hipoplasia de arco distal asociada a la coartación y presenta como ventaja el que al usar tejido autógeno se conserva la capacidad de crecimiento y permite hacer la primera parte de la anastomosis con el ductus abierto de manera que se mantiene la perfusión de la aorta descendente. Coincido con ellos en que la técnica de elección para la coartación con hipoplasia de arco distal asociada es la sutura término-terminal extendida, aunque siempre es recomendable conocer las distintas técnicas quirúrgicas para poder ofrecer a cada paciente la que le solucione mejor su problema. En mi opinión, esta técnica de Amato estaría contraindicada si existe hipoplasia de arco medio y/o proximal, o si existen anomalías asociadas intracardiacas susceptibles de reparación concomitante, puesto que estos casos se abordan mejor por esternotomía media y en el mismo acto quirúrgico se reparan también las lesiones asociadas. También pienso que la técnica de Amato no sería la mejor opción en casos con salida anómala de la subclavia derecha como cuarto vaso del arco (fig. 1), en los casos con arco distal hipoplásico muy largo del tipo arco bovino (fig. 2) o en los cada vez más frecuentes

niños prematuros o de bajo peso con tamaño de vasos menor de 2,5 mm (fig. 3), ya que la exigencia técnica que requieren no permitiría asegurar una correcta anastomosis. Es de justicia resaltar que, aunque la descripción original de Amato sea del año 1977, no existe mucha experiencia descrita con esta técnica a nivel mundial, y desconocemos realmente cómo será la evolución a largo plazo de esta reparación aórtica respecto a su asociación con aneurisma, recoartación e hipertensión arterial, comparada con el resto de técnicas quirúrgicas. Personalmente, creo que esta técnica se puede usar con éxito en un pequeño número de neonatos con coartación e hipoplasia de arco distal asociada, aunque no está demostrado que sea superior a la anastomosis término-terminal extendida que tiene documentados con creces sus buenos resultados a corto y largo plazo.

Los 4 arcos que describen el Aguilar et al. se reparan correctamente y con buen resultado, ya que la permeabilidad aórtica se mantiene al año de la cirugía. Un paciente precisó reoperación en el postoperatorio inmediato para cierre de comunicación auricular y los 2 pacientes que recibieron el cerclaje de la arteria pulmonar necesitarán una nueva intervención para su retirada, con lo que 3 de los 4 pacientes finalmente se habrán operado en 2 tiempos, cosa que se hubiera evitado al operarlos por vía media en un tiempo.

La resección de la coartación con anastomosis término-terminal extendida permite ampliar adecuadamente el arco y restablecer flujo laminar en los pacientes que asocian hipoplasia de arco distal y/o arco medio. La anastomosis se hace con tejido autógeno, preservando así su capacidad de crecimiento, y si se elimina todo el tejido ductal la tasa de recoartación es baja. No sacrifica la permeabilidad de la subclavia izquierda como ventaja frente a la técnica de Waldhausen. A largo plazo, la tasa de aneurismas en el seguimiento es menor respecto a las aortoplastias realizadas con interposición de parche sintético de dacrón, según la técnica de Vosschulte. Actualmente, la anastomosis término-terminal (extendida o no) es la técnica más usada para el tratamiento de la coartación con o sin hipoplasia de arco distal asociada¹⁵ y tiene muy baja mortalidad hospitalaria con cifras inferiores al 2%, por tanto, esta técnica debe ser considerada el patrón de oro para tratar a estos pacientes.

Bibliografía

1. Centella T, Stanescu D, Stanescu S. Coartación aórtica. Interrupción del arco aórtico. *Cir Cardiov.* 2014;21(2):97–106.

2. Brown ML, Burkhardt HM, Connolly HM, Dearani JA, Cetta F, Li Z, et al. Coarctation of the aorta lifelong surveillance is mandatory following surgical repair. *J Am Coll Cardiol*. 2013;62:1020–5.
3. Feltes TF, Bacha E, Beekman RH 3rd, Cheatham JP, Feinstein JA, Gomes AS, et al. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: A scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2011;123:2607–52.
4. Sakurai T, Stickley J, Stümper O, Khan N, Jones TJ, Barron DJ, et al. Repair of isolated aortic coarctation over two decades: impact of surgical approach and associated arch hypoplasia. *Interact CardioVasc Thorac Surg*. 2012;15:865–70.
5. Moulart AJ, Bruins CC, Oppenheimer-Dekker A. Anomalies of the aortic arch and ventricular septal defects. *Circulation*. 1976;53:1011–5.
6. Karl TR, Sano S, Brawn W, Mee RBB. Repair of hypoplastic or interrupted arch via sternotomy. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1992;104:688–95.
7. Kaushal S, Backer CL, Patel JN, Patel SK, Walker BL, Weigel TJ, et al. Coarctation of the aorta: Midterm outcomes of resection with extended end-to-end anastomosis. *Ann Thorac Surg*. 2009;88:1932–8.
8. Brown JW, Rodefeld MD, Ruzmetov M. Transverse aortic arch obstruction: When to go from the front. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann*. 2009;12:66–9.
9. Rakhra SS, Lee M, Iyengar AJ, Wheaton GR, Grigg L, Konstantinov IE, et al. Poor outcomes after surgery for coarctation repair with hypoplastic arch warrants more extensive initial surgery and close long-term follow-up. *Interact CardioVasc Thorac Surg*. 2013;10:31–6.
10. Mery CM, Guzmán-Pruneda FA, Carberry KE, Watrin CH, McChesney GR, Chan JG, et al. Aortic arch advancement for aortic coarctation and hypoplastic aortic arch in neonates and infants. *Ann Thorac Surg*. 2014;98:625–33.
11. Langley SM, Sunstrom RE, Reed RD, Rekito AJ, Gerrah R. The neonatal hypoplastic aortic arch: Decisions and more decisions. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann*. 2013;16:43–51.
12. Plunkett MD, Harvey BA, Kochilas LK, Menk JS, St. Louis JD. Management of an associated ventricular septal defect at the time of coarctation repair. *Ann Thorac Surg*. 2014;98:1412–8.
13. Polo L, Aroca A, Deiros L, Bret M, Labrandero C, González A, et al. Coartación aórtica ± hipoplasia del arco en neonatos y lactantes, ¿abordaje por esternotomía o toracotomía? Una decisión compleja. *Cir Cardio*. 2015;22:67–73.
14. Aguilar JM, García E, Arlati F, Vera F, Mendoza A, Granados MA, et al. Manejo del neonato con coartación de aorta e hipoplasia de arco. *Cir Cardio*. 2015;22:182–6.
15. Ungerleider RM, Pasquali SK, Welke KF, Wallace AS, Ootaki Y, Quartermain MD, et al. Contemporary patterns of surgery and outcomes for aortic coarctation: An analysis of the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2013;145:150–8.



BIOMED



unidix

Especialistas en cirugía cardiovascular

desde 1977 al cuidado de tu salud



91 803 28 02



info@biomed.es