

Interrupción de la Aorta del Tipo A: Relato de Caso

Carlos José Mota de Lima,¹ Danielli Oliveira da Costa Lino,¹ Acrísio Sales Valente,¹ Lúcia de Sousa Belém,¹ Ana Carolina Brito de Alcantara,² Mayara Araújo Brilhante²

Hospital Dr. Carlos Alberto Studart Gomes;¹ UNICHRISTUS,² Fortaleza, Ceará – Brasil

Introducción

La interrupción de la aorta (InAo) es una condición anatómica en la que ocurre un estrechamiento en el istmo aórtico, entre la arteria subclavia izquierda y el ductus arterioso. La ocurrencia de esta afección se da de forma congénita, post aortoplastia con catéter balón o post cirugía.¹ Los síntomas pueden aparecer en el recién nacido o en el adulto joven, dependiendo de su etiología. Las manifestaciones clínicas son variadas, e incluyen hallazgos de asimetría de pulso al examen físico, habiendo hipertensión arterial en miembros superiores e hipoperfusión de vísceras abdominales y miembros inferiores, pudiendo culminar en insuficiencia renal, ausencia de pulso y claudicación.^{2,3} La InAo puede también ser asintomática, siendo cogitada apenas por la presencia de hipertensión arterial sistémica.⁴ El diagnóstico puede ser prenatal, por medio de ultrasonido fetal, o después de sospecha clínica, cuando debe ser realizado ecocardiograma, para confirmación del estrechamiento y detección de cardiopatía asociadas, siendo la principal, la disfunción de ventrículo izquierdo.⁵ Asociado a la evaluación ecocardiográfica, se realiza angiotomografía o angiorresonancia, de carácter confirmatorio. El tratamiento es quirúrgico, habiendo varias técnicas descritas en la literatura, como derivación extra-anatómica, *stent*, y dilatación con balón intra-aórtico.^{5,6} La elección de la técnica está basada fundamentalmente, en la persistencia del ductus arterioso, en su relación con el lugar de la coartación y en la presencia o ausencia de circulación colateral. Algunas complicaciones son pasibles de ocurrir, siendo las principales sangrado, paraplejía, re-estenosis y aneurismas.^{6,7} En este relato será descrito el caso de un paciente femenino con clínica compatible con coartación de aorta, hipertensión arterial sistémica e insuficiencia cardíaca congestiva como comorbilidades, tratada con la técnica quirúrgica de derivación extra-anatómica.

Relato del Caso

N.A.O, 60 años, hipertensa con enfermedad hipertensiva exclusiva del embarazo hace 22 años y portadora de fibrilación atrial paroxística, fue admitida en hospital terciario después de haber referido un mes disnea a los medios esfuerzos

Palabras clave

Coartación Aórtica; Disfunción Ventricular Izquierda; Cardiopatías Congénitas; Ecocardiografía.

Correspondencia: Carlos José Mota de Lima •

Rua Jornalista César Magalhães, 666, apto 1302. Código Postal 60810-140,

Patriolino Ribeiro, Fortaleza, Ceará - Brasil

E-mail: carlos_mota_lima@yahoo.com.br

Artículo recibido el 6/8/2017; revisado el 13/12/2017; aceptado el 8/1/2018

DOI: 10.5935/2318-8219.20180014

que progresó para en reposo, ortopnea y disnea paroxística nocturna, asociada a edema de miembros inferiores y dolor torácico en puntadas, siendo diagnosticada con cardiomegalia y derrame pleural. En la admisión hospitalaria, fue diagnosticada con edema agudo de pulmón, fibrilación atrial de alta respuesta ventricular y neumonía, siendo tratada para control clínico. Durante la internación, después de empeoramiento del cuadro, fue diagnosticada con estenosis aórtica importante y coartación de la aorta, siendo indicada intervención quirúrgica precoz.

En la admisión hospitalaria, examen físico mostró estado general comprometido, edema blando con signo de Godet en miembros inferiores, pálida, frecuencia cardíaca de 150 lpm, auscultación cardíaca sin alteraciones y auscultación pulmonar con murmullo vesicular abolido en base derecha.

Al protocolo de exámenes de admisión preoperatorios, electrocardiograma reveló fibrilación atrial, bloqueo de rama izquierda y sobrecarga ventricular izquierda. Coronariografía percutánea no puede ser realizada pues la cuerda 0,035^º no superó el arco aórtico en el primer momento, pero, tres días después, fue realizada nuevamente por vía femoral y radial, evidenciando coronarias sin lesiones y oclusión de la aorta, interrupción de la aorta en el plano de la curvatura posterior del arco inmediatamente después de la emergencia de la subclavia izquierda con extensión de aproximadamente 1 cm y rica red de colaterales (Figuras 1 y 2). Rayos X de tórax mostraron derrame pleural a la derecha.

El ecocardiograma bidimensional con Doppler pre-quirúrgico mostró fracción de eyección del ventrículo izquierdo igual a 63%, hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo (VI), contractilidad global y segmentaria del VI preservadas, señales de disfunción diastólica, válvula aórtica trivalvar con cúspides engrosadas y calcificadas con movilidad reducida con insuficiencia leve y estenosis importante, gradiente sistólico máximo 91 mmHg y medio de 48 mmHg, velocidad de pico aórtico de 4,8 m/s, área de apertura valvular de 0,7 cm², relación VTI VSVE/Al igual a 0,22. Al ecocardiograma transesofágico, no fue posible visualizar aorta torácica descendente a partir de la porción distal del arco.

Fue realizada cirugía para corrección de aorta extra-anatómica por bypass con injerto de 18 mm en la aorta descendente supra-diafragmática para la aorta ascendente e implante de prótesis aórtica metálica 21 (Figura 3).

Al ecocardiograma bidimensional con Doppler postoperatorio, se evidenció aumento del atrio izquierdo, hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo, función sistólica del ventrículo izquierdo preservada, déficit de relajación del ventrículo izquierdo, prótesis metálica aórtica normofuncionante, insuficiencia mitral leve y ausencia de derrame pericárdico.

Durante el postoperatorio, paciente evolucionó con vasoplejía siendo necesario el uso de Noradrenalina, temblores con estándar de mioclonias en miembros superiores

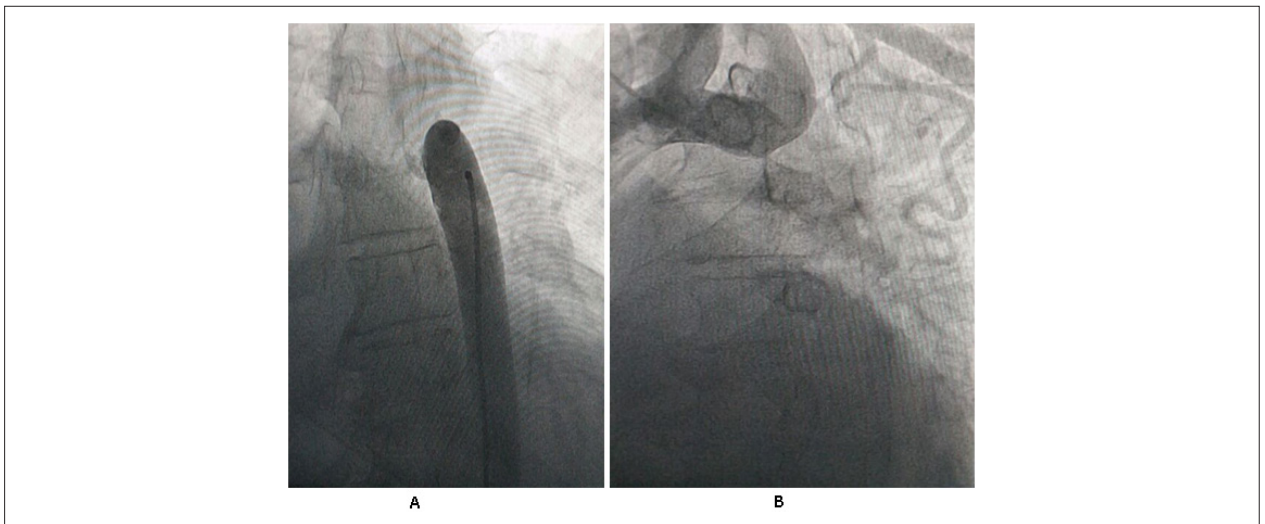


Figura 1 – A: Aortografía vía femoral evidenciando “stop” en aorta torácica descendente. B: Aortografía vía radial evidenciando “stop” después del arco.

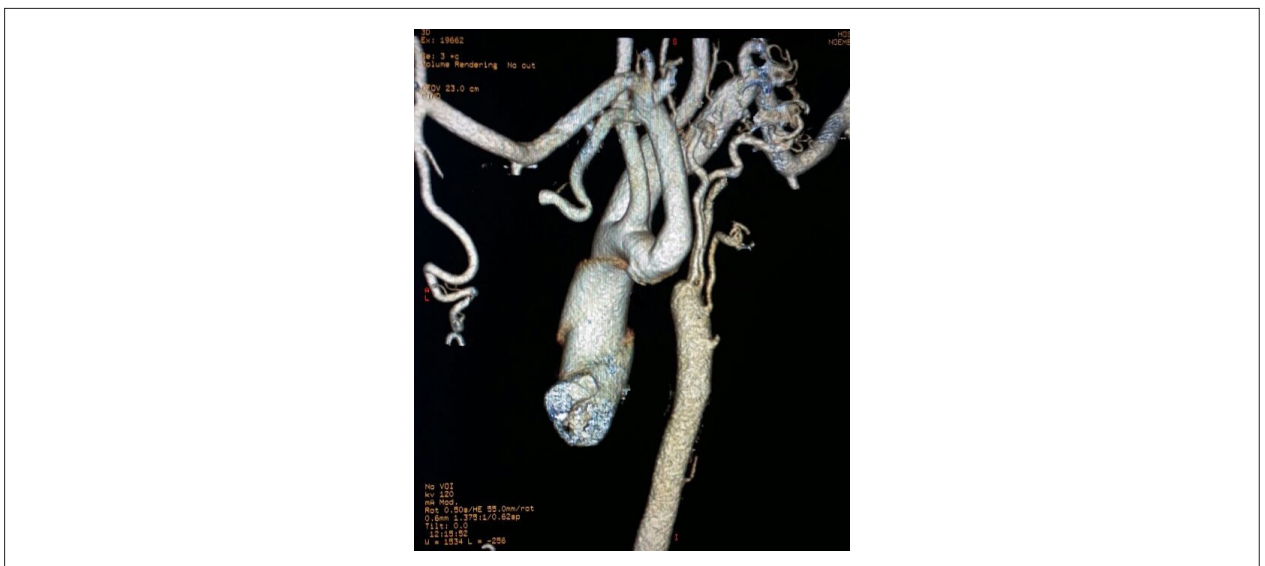


Figura 2 – Angiotomografía mostrando interrupción de la aorta tipo A en el plano de la curvatura posterior del arco con extensión aproximada de 1 cm.

y párpados y desvío de la mirada para arriba, siendo cuestionado fenómeno embólico que fue descartado por tomografía computada de cráneo sin alteraciones.

Después de estabilización de los parámetros hemodinámicos, paciente siguió en internación hospitalaria, siguiendo con mejora clínica y alta hospitalaria.

Discusión

Las franjas etarias en que normalmente acontece el diagnóstico de la interrupción de la aorta son la infancia y los adultos jóvenes, sin embargo, en algunos casos, como el de la paciente relatada, la enfermedad es diagnosticada en adultos de mayor edad.⁷ Este hecho se da debido a la rica red de circulación colateral formada a lo largo del tiempo, para compensar la

hipoperfusión de algunos órganos y tejidos. Esa adaptación enmascara los síntomas y dificulta el diagnóstico precoz de esta afección,² pudiendo el paciente, inclusive, ser normotenso.⁸

La interrupción de aorta se presenta frecuentemente asociada a otras malformaciones cardíacas como comunicación interventricular y lesiones obstructivas a la izquierda resultantes de la constricción aórtica. Entre esas lesiones, la válvula aorta bicúspide es una alteración muy prevalente, acompañando 50 a 70% de los casos de coAo. La doble obstrucción lleva más fácilmente a la dilatación de la aorta, aumentando, así, el riesgo de disección en esos pacientes.⁹ Aunque en menor incidencia, la coartación de aorta ha sido asociada a enfermedades diversas como dextrocardia, canal atrioventricular total, síndrome de Turner (20%), síndrome de Shone, miocardiopatía dilatada entre otras.⁸

Caso Clínico

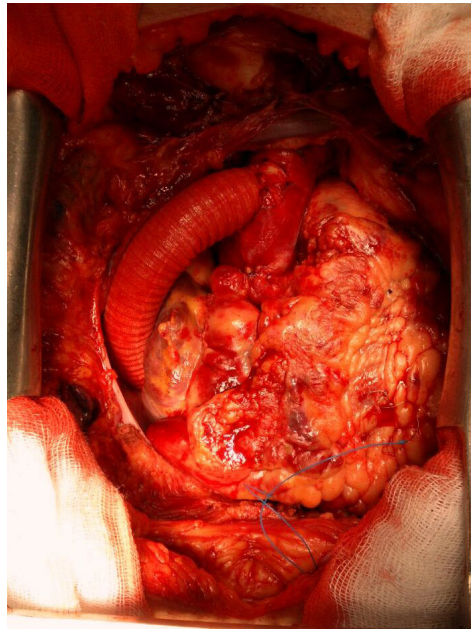


Figura 3 – Cirugía por bypass con injerto de 18 mm en la aorta descendente supra-diafragmática para la aorta ascendente.

La hipertensión arterial refractaria puede ser el síntoma guía para el diagnóstico de la coartación de la aorta, una vez que este muchas veces es la primera señal clínica. Complicaciones como dilatación aneurismática de la aorta, disección, y coronariopatías, pueden ser secundarias a la hipertensión arterial causada por la coartación, y se desarrollan especialmente en pacientes asintomáticos.⁴ Algunos pacientes pueden relatar cefalea, dolor torácico, dolor en los miembros inferiores o aun claudicación al ejercicio.³

Los pacientes que presentan hipertensión arterial refractaria deben idealmente ser seleccionados para una investigación diagnóstica minuciosa, con el objetivo de intentar identificar esta anomalía antes de compromisos más graves. En este contexto, además de la anamnesis detallada y un examen físico bien hecho, los exámenes de imágenes ocupan un papel esencial para comprobación de la constricción aórtica, además de ser importantes herramientas preoperatorias.^{1,4}

En relación a los métodos diagnósticos, el ecocardiograma bidimensional con doppler permite la visualización de la zona de coartación, el cálculo del gradiente transcoartación y la presencia de otras alteraciones asociadas, como valvulopatías y malformaciones congénitas.^{10,11} La angiografía es de fundamental importancia para definir más precisamente el lugar y extensión del segmento obstruido, presencia y grado de circulación colateral, así, ayudando a estimar la gravedad del caso y el tipo de intervención necesaria. Además de eso, el cateterismo también es de gran importancia pues evalúa las coronarias, buscando alteración o malformación que pueda interferir en la decisión del procedimiento más adecuado.^{5,10}

Los exámenes además de ser fundamentales para el diagnóstico son también importantes herramientas en la

preparación preoperatoria, buscando proveer informaciones como grados de compromiso ventricular y valvulopatías asociadas, además de la intensidad y localización de la constricción y de la extensión de la red colateral próxima al local afectado. Tales informaciones son de fundamental importancia para la elección del tratamiento más adecuado para el paciente y para su seguimiento a largo plazo después de la corrección quirúrgica.^{5,12}

El tratamiento definitivo es quirúrgico y aumenta la expectativa de vida de los pacientes, una vez que sin cirugía 90% de los afectados muere antes de los 58 años y 50% antes de los 32 años.^{7,11} Hay más de una técnica quirúrgica descrita en la literatura, y su elección es realizada después de la evaluación de la localización de la coartación, de la extensión de la circulación colateral y, en el caso de recidiva, el grado de adherencia mediastinal.⁶

La aortoplastia con balón obtuvo resultados inmediatos satisfactorios, entre tanto, segmentos a largo plazo demostraron lesión vascular que acarrea alto índice de reestenosis y formación de aneurismas.⁷ Con el propósito de mejorar esa técnica, los *stents* fueron introducidos, como forma de minimizar los efectos adversos.¹³

La técnica extra anatómica, inicialmente introducida por Oliveira et al.,¹⁴ consiste en la interposición de un tubo de Dacron entre la aorta ascendente y la torácica descendente, vía estereotomía y con abordaje pericárdico posterior, para la simplificación quirúrgica. La aplicación de esta técnica en pacientes adultos, con variantes atípicas, como coartación del arco aórtico o que presentaban muchas comorbilidades asociadas, como en el caso relatado, se mostró superior a las cirugías anatómicas, con menor morbimortalidad y menor tasa de recidiva a largo plazo.⁷

Conclusión

Este caso demuestra la importancia de la investigación de las señales clínicas inespecíficas que evolucionan súbitamente con empeoramiento clínico, siendo de fundamental importancia los estudios de imagen en el departamento de cardiología, destacándose el cateterismo cardíaco, el ecocardiograma y la angiografía computada.

Contribución de los autores

Obtención de datos: Valente AS; Análisis e interpretación de los datos: Lino DOC, Belém LS; Redacción del manuscrito:

Alcantara ACB, Brilhante MA; Revisión crítica del manuscrito respecto al contenido intelectual importante: Lima CJM.

Potencial Conflicto de Intereses

Declaro que no hay conflicto de intereses pertinentes.

Fuentes de Financiamiento

El presente estudio no tuvo fuentes de financiamiento externas.

Vinculación Académica

No hay vinculación de este estudio a programas de postgrado.

Referencias

1. Santos MA, Azevedo VMP. Coarctação da aorta. Anomalia congênita com novas perspectivas de tratamento. *Arq Bras Cardiol.* 2003;80(3):340-6. doi:<http://dx.doi.org/10.1590/S0066-782X2003000300012>
2. Jatene MB, Abuchaim DCS, Oliveira Junior JL, Riso A, Tanamati C, Miura N, et al. Resultados do tratamento cirúrgico da coarctação de aorta em adultos. *Rev Bras Cir Cardiovasc.* 2009;24(3):346-53. Doi: <http://dx.doi.org/10.1590/S0102-76382009000400014>
3. O'Brien P, Marshall A C. Coarctation of the aorta. *Circulation.* 2015;131(9):363-5. Doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.114.008821
4. Mesquita SMF, Lopes AAB. Hipertensão arterial por coarctação de aorta em adultos. *Rev Bras Hipertens.* 2002;9(2):192-8.
5. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JÁ, et al. ACC/AHA Guidelines for the management of adults with congenital heart disease: Executive Summary. *Circulation.* 2008 Dec 2;118:2395-451. Doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.108.190811
6. Carvalho MVH, Pereira WL, Gandra SMA, Rivetti LA. Coarctação de aorta no adulto: a respeito de um caso e sobre desvios extra-anatômicos. *Rev Bras Cir Cardiovasc.* 2007;22(4):501-4. doi:<http://dx.doi.org/10.1590/S0102-76382007000400020>
7. Lisboa LA F, Abreu Filho CA C, Dallan LA O, Rochitte CE, Souza JM, Oliveira SA. Tratamento cirúrgico da coarctação do arco aórtico em adulto: avaliação clínica e angiográfica tardia da técnica extra-anatômica. *Rev Bras Cir Cardiovasc.* 2001;16(3):187-94 doi: <http://dx.doi.org/10.1590/S0102-76382001000300002>
8. Ebaid M, Afiune JY. Coarctação de aorta. Do diagnóstico simples às complicações imprevisíveis. *Arq Bras Cardiol.* 1998;71(5):647-8. Doi:<http://dx.doi.org/10.1590/S0066-782X1998001100001>
9. Mathias Jr W, Tsutsui JM. Ecocardiografia. Barueri (SP): Manole; 2012.
10. Goudar SP, Shah SS, Shirali GS. Echocardiography of coarctation of the aorta, aortic arch hypoplasia, and arch interruption: strategies for evaluation of the aortic arch. *Cardiol Young.* 2016;26(8):1553-62. Doi:10.1017/S104795111600.1670
11. Torok RD, Campbell MJ, Fleming GA, Hill KD. Coarctation of the aorta: Management from infancy to adulthood. *World J Cardiol.* 2015;7(11):765-75. Doi: 10.4330/wjc.v7.111.765
12. Suradi H, Hijazi ZM. Current management of coarctation of the aorta. *Global Cardiology Science and Practice.* 2015;4:44. Global Cardiology Science and Practice. 2015; 44: 1-11. Doi:<https://doi.org/10.5339/gcsp.2015.44>
13. Neves J, Fraga V, Silva R, Pilla CB, Esteves CA, Braga SLN, et al. Uso de stents no tratamento da coarctação da aorta. *Rev Bras Cardiol Invas.* 2005;13(3):153-66.
14. Oliveira SA, Oliveira HA, Kedor HH, Auler Jr JO, Souza JM. Variante técnica para reoperação de coarctação do arco aórtico. *Arq Bras Cardiol.* 1981;37(5):395-7.