

**CIUDAD DE LA SALUD
INSTITUTO DE CIRUGÍA CARDIOVASCULAR Y TORÁCICA
SERVICIO DE CIRUGÍA CARDIOVASCULAR PEDIÁTRICA
COARTACION DE LA AORTA**

NOMBRE:
SS:

SEXO : M / F
EDAD:

SALA :
CAMA:

DEFINICIÓN Y EPIDEMIOLOGÍA

Coartación de la aorta es la estrechez que puede encontrarse en el cayado de la aorta, en la unión del cayado aórtico con la parte proximal de la aorta descendente y ocasionalmente puede encontrarse en la aorta abdominal, observándose una hipertrofia de la capa media que protruye hacia la luz arterial y reduce su diámetro efectivo. Representa 5% de las malformaciones cardíacas congénitas, ocupa el 8vo lugar por orden de frecuencia. Cuarta lesión congénita más común que requiere diagnóstico y tratamiento en el primer año de vida. Lesión obstructiva más común del lado izquierdo. Prevalencia de 2,09 por cada 10,000 recién nacidos vivos. Incidencia mayor en varones con una relación 2:1 con las mujeres. Ocurre como anomalía aislada en el 32% de los casos. Factores de Riesgo: Herencia multifactorial; herencia mendeliana; asociada a Síndrome de Turner en 35% a 43% de los pacientes.

ETIOLOGÍA (HIPÓTESIS):

a. *Embriológica* → por defecto de la unión del cuarto arco aórtico con la aorta descendente. b. *Teoría de Skodaica (Skoda, 1855)* → Ocurre una alteración en la formación del tejido ductal con extensión y proliferación de las lamelas ductales por la pared posterior de la aorta distal al istmo aórtico, esto explica la CoA cuando el ductus se cierra después del nacimiento al contraerse este tejido ductal y apoya que la CoA neonatal se manifiesta solo después del cierre ductal. c. *Teoría hemodinámica* → coartación preductal ocurre por la disminución del flujo sanguíneo a través del istmo aórtico del corazón fetal, lo que genera compromiso de su crecimiento.

CLASIFICACIÓN

1. Clínica: (Descrita por Bonet): (a) Infantil o preductal o yuxtaductal: Siempre existe ductus permeable grande y dilatación poscoartación. **(b) Juvenil, del adulto o posductal:** No hay ductus o es muy pequeño. Dilatación pre y poscoartación. **2. Anatomopatológica, considera la localización del ductus: (a) Preductal** (asociada a hipoplasia del istmo aórtico y aorta transversa). **(b) Yuxtaductal (c) posductal.** **3. Asociada a otras malformaciones: a- Simple:** no se asocia **b- Compleja:** asociada a otras malformaciones: válvula aórtica bivalva 50-80%; CIV 30%; hipoplasia arco aórtico 30%; estenosis aórtica 15%; anomalías de válvula mitral 10%; cardiopatías congénitas complejas 6%; anomalías extracardíacas 28% y cromosómicas 30-40%; origen anómalo de la arteria subclavia derecha 4%. **4. Quirúrgica (Amato y colaboradores),** considera la presencia o ausencia de la hipoplasia aórtica y la asociación con otros defectos cardíacos: **Tipo I. Coartación con o sin ductus arteriosus evidente: (a) Tipo IA con defecto septal ventricular (b) Tipo IB con otros defectos cardíacos importantes. Tipo II. Coartación con hipoplasia del istmo aórtico con o sin ductus arteriosus evidente a) Tipo IIA con defecto septal ventricular (b) Tipo IIB con otros defectos cardíacos importantes. Tipo III. Coartación con hipoplasia del istmo aórtico y del segmento entre la arterias carótida izquierda y subclavia con o sin ductus arteriosus evidente: a) Tipo IIIA con defecto septal ventricular (b) Tipo IIIB con otros defectos cardíacos importantes.**

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

HALLAZGOS CLÍNICOS: Principal causa de insuficiencia cardíaca en el período de recién nacido y en el primer año de vida. Los síntomas depende de la gravedad de la enfermedad. Generalmente cursan asintomáticos. **Examen físico: Pulsos:** *Clave del Diagnóstico*: Saltones en miembros superiores y disminuidos o ausentes en miembros inferiores. Revisar intensidad y sincronía. Precordio: hiperactividad predominantemente o exclusiva VD. Hígado: congestivo por la insuficiencia cardíaca severa. Taquicárdico con segundo ruido aumentado. No soplo o inespecífico pequeño precordial. **Tensión arterial:** Signo positivo de coartación **una diferencia mayor de 20mmHg entre miembros superiores y miembros inferiores** (realizar varias tomas, espaciadas de más de una hora). **Neonato: Presentarse con choque cardiogénico. Antecedente → nacido sano, con inicio súbito de dificultad respiratoria y empeoramiento progresivo. Niños preescolares o escolares:** Diagnóstico de un soplo con hipertensión arterial. Antecedente → cefalea. Presentan dolores de miembros inferiores con el ejercicio por disnea de esfuerzo o cuadros de insuficiencia cardíaca y dolor precordial. **ESTUDIOS DE GABINETE**

***Electrocardiograma (ECG).** Tipo infantil: Desviación del eje QRS a la derecha por sobrecarga ventrículo derecho (VD). Crecimiento AD (P acuminada en D2 y V1); crecimiento VD (onda R alta única en precordiales derechas y una onda S profunda en V6); desnivel negativo del punto J y segmento ST. Tipo adulta: Crecimiento VI con S profunda V1 y R alta V5 y V6 y desnivel negativo. Frecuente onda P negativa o plana en D3.

***Radiografía de tórax.** Gran cardiomegalia a expensas de cavidades derechas, dilatación del tronco pulmonar, signos de congestión venocapilar y edema pulmonar. Niños 5-6 años redondeamiento del ápex por hipertrofia del VI y signo patognomónico de erosión del borde inferior de los arcos costales por el aumento del flujo sanguíneo a gran presión a través de las arterias intercostales dilatadas y tortuosas (signo de Roesler). Signo del 3: Dilatación del cayado y aorta descendente proximal, separados por una construcción (zona coartada).

***Ecocardiograma (ECO).** Precisar características morfológicas de la coartación; severidad de la obstrucción; morfología y función ventricular; presencia de ductus y características hemodinámicas; presencia y severidad de la hipertensión pulmonar y cardiopatías asociadas.

***Tomografía (TAC).** Visualización tridimensional del arco aórtico y observar la anatomía muy precisa.

***Cateterismo cardíaco:** Dudas diagnósticas con el ECO. Permite definir anatomía y severidad, diagnóstico de lesiones asociadas como CIV. Valora función VI, mide presión y resistencias pulmonares. Gradiente de presión sistólica entre aorta ascendente y descendente es significativo mayor 20mmHg. ***Resonancia Magnética (RM)** Evaluar resultados del tratamiento a largo plazo, determinar la necesidad de reintervención y ayuda en la planificación de las intervenciones quirúrgicas o procedimientos por catéter.

LABORATORIOS OBLIGATORIOS

Ver Protocolo de Evaluación Preoperatoria para Cirugía Cardíaca Pediátrica. Laboratorios son tomados en la Consulta Externa. **NO TOMAR A SU INGRESO. VERIFICAR que estén anexados al expediente.**

MANEJO Y CRITERIOS DE HOSPITALIZACIÓN PARA TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

TODOS LOS PACIENTES PARA CIERRE DE CIA QUIRÚRGICO DEBEN SER PRESENTADOS EN LA SESIÓN DE LA JUNTA MÉDICA QUIRÚRGICA

INDICACIÓN QUIRÚRGICA PARA REPARO: Recomendado para neonatos e infantes tres (3) a seis (6) meses.

- 1. Presencia de Coartación de la aorta con Gradiente >20mmHg.** **2. Reparación temprana:** Presencia de falla cardíaca o retardo del crecimiento. En neonatos compensar médicamente lo más posible y llevar a cirugía siguientes 24 horas. 3. Casos de Coartación y CIV, existen varias opciones: (a) *Si existe posibilidad de cierre espontáneo de CIV* (como defecto muscular y algunos perimembranosos de moderado tamaño): Corrección coartación y observar la evolución CIV. (b) *Defectos CIV (localizados tracto de salida, perimembranosos o del tipo mal alineamiento) la posibilidad de cierre espontáneo es mínimo:* Reparación de la Coartación y Cierre de CIV. (c) *Postergar cierre de CIV:* Reparación de Coartación y cerclaje arteria pulmonar. 4. Coartación con otras cardiopatías asociadas: (a) Truncus arteriosus o transposición de grandes arterias → corrección concomitante. (b) Canal AV: Corregir coartación y luego canal.

CIERRE QUIRÚRGICO:

1. Abordaje Quirúrgico: (a) Toracotomía Posterolateral izquierda a través del tercer o cuarto espacio intercostal (elección) (b) Esternotomía media (o convencional) casos de reparaciones complejas. 2. FORMAS DE REPARACIÓN: **2.1. Reparación de coartación de aorta e hipoplasia del arco aórtico:** (a) **Resección y anastomosis termino – terminal:** escisión del segmento de coartación y anastomosis circunferencial de la aorta termino – terminal. (b) **Resección y anastomosis termino – terminal extendida:** escisión del segmento de coartación y anastomosis de los extremos oblicuos de la aorta termino terminal, creando una anastomosis extendida. (c) Reparación de coartación **con colgajo subclavio:** Se liga, divide y abre la arteria subclavia, haciendo una incisión en el sitio de la coartación y doblando hacia abajo la arteria subclavia sobre la incisión en la aorta, suturando el "colgajo" subclavio en su lugar, creando un techo sobre el área de la coartación previa. (d) **Aortoplastia con parche:** Se incide el sitio de la coartación con la colocación de un parche suturado longitudinalmente a lo largo del borde de la aortotomía. (e) **Interposición de injerto:** Resección del segmento de coartación y colocación de un injerto protésico tubular de interposición anastomosado circunferencialmente a los extremos cortados de la aorta. (f) **Otras Reparaciones:** Cualquier reparación de coartación no especificada en los códigos de procedimiento. Puede incluir, por ejemplo, una combinación de dos enfoques para la reparación de coartación o injerto de derivación extra-anatómica, etc.

2.2 Reparación de coartación + Reparación de comunicación interventricular (CIV): Reparación simultánea de CoA por cualquier técnica, y de CIV cualquier tipo de CIV y cualquier tipo de reparación. **2.3 Reparación del arco aórtico:** por cualquier técnica. **2.4 Reparación del arco aórtico + reparación CIV:** Reparación simultánea del arco aórtico por cualquier técnica, y de CIV cualquier tipo CIV y cualquier tipo de reparación. Esto incluye la reparación de Interrupción Arco Aórtico (IAA) con CIV. **2.5 Reparación de coartación con Bypass extra-anatómico:** mediante resección del segmento de coartación y colocación de una prótesis tubular fuera del trayecto anatómico normal.

CUIDADOS POSTOPERATORIOS DE CIRUGÍA CARDIOVASCULAR

Enfocado en garantizar una atención óptima en busca de resultados favorables, disminuir el riesgo de complicaciones y por lo tanto disminuir la mortalidad y morbilidad. Será un manejo conjunto con Intensivistas y Cardiólogos. **Vigilancia:** **1.Hipertensión Postoperatoria** **2. Sangrado postoperatorio** (Ver Protocolo Sangrado Postoperatorio en Cirugía Cardíaca) **3.Complicaciones pulmonares**→neumotórax, atelectasias, paresia o parálisis diafragmática, quilotórax. **4.Síndrome de bajo gasto postoperatorio:** Si persistencia descartar la presencia de una obstrucción residual en el sitio de la anastomosis o a otros niveles como la válvula aórtica, supraaórtica, supraaórtica u otras lesiones asociadas, como la CIV o la ventana aortopulmonar. **5.Parálisis del nervio laríngeo recurrente e isquemia de la médula espinal.** **6.Fiebre:** secundaria a procesos infecciosos: (a) Pulmonares: Atelectasias, neumonías, derrame pleural. (b) Infecciones de la herida quirúrgica (infección de sitio operatorio superficial o profundo). (c) Infecciones asociados a dispositivos (catéter venoso central).

IMPORTANTE: Retiro del tubo de drenaje pleural se realiza 48 horas después de haber iniciado dieta para descartar presencia de quilotórax y evitar el síndrome post cirugía de coartación x arteritis mesentérica.

PACIENTES PREMATUROS→CONTINUA SU MANEJO A CARGO DE NEONATOLOGÍA LUEGO DEL RETIRO DEL TUBO DE DRENAJE.

Traslado a la Sala: Todo paciente debe salir de la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) con: radiografía de tórax (últimas 24-48 horas) y ecocardiograma de control. La presencia de tubos de drenaje, no contraindica su manejo en la sala.

CRITERIOS DE EGRESO

Manejo conjunto por **Cirugía Cardiovascular y Cardiología Pediátrica** para el seguimiento y toma de decisiones en la sala. La evolución clínica del paciente define su egreso. **1.Tratamiento Médico Farmacológico:** ajustado por Cardiología Pediátrica según la patología y evolución clínica **2.Necesidad de oxígeno:** según la evolución clínica, se progresará hasta el retiro de ser posible o se solicitará oxígeno domiciliario **3. Analgesia por 5 días en sala (todos los pacientes)** **4.Laboratorios:** Según la necesidad de la patología y evolución clínica **5.Continuar Rehabilitación física y Terapia respiratoria** (incentivos respiratorios). **6.En caso de que el paciente tenga tubos de drenaje:** el cirujano definirá su retiro según la patología y evolución clínica. **Salida Hospitalaria:** Debe cumplir los siguientes criterios médicos: **1.**Afebril y sin evidencia de proceso infeccioso asociado. **2.**Herida quirúrgica limpia y seca, sin signos de infección (No eritema, no calor, no dolor, no secreción, ni aumento de volumen) **3.Control:** Radiografía de Tórax, Electrocardiograma y Ecocardiograma (tomados el día anterior y/o mismo día). **Documentos para entregar a su egreso:** - Resumen de Historia Clínica. Informe Procedimiento realizado (cirugía). Reporte de Ecocardiograma de egreso. Receta de medicamentos -Orden para Cita de control Postoperatorio con Cardiología Pediátrica. -**Orden para Cita de control Postoperatorio con Cirugía Cardiovascular Pediátrica a los 10 días de egreso;** y con otras especialidades si lo requiere. -Recomendaciones de Egreso. Signos de alarma y Signos de Infección. **SEGUIMIENTO CCV Pediátrica:** al mes, dos (2) meses de la cirugía y luego continua sus controles por Cardiología Pediátrica.

REFERENCIAS: (1) Díaz, G.F., Veléz, J.F. Gutiérrez, J.A. Márquez G., A. (2018). Coartación de aorta. En Díaz, G., Sandoval, N., Veléz, J.(Eds.), *Cardiología Pediátrica*. (pp. 463-487). Editorial Distribuna. (2) Saxena, A. et al. (2019). Indian guidelines for indications and timing of intervention for common congenital heart diseases: Revised and updated consensus statement of the Working group on management of congenital heart diseases. *Annals of Pediatric Cardiology*, 12(3). 254-286. Recuperado de: <https://doi.org/10.4103/apc.APC.32.19> (3) Starship Children's Hospital Guidelines. Follow up after cardiac surgery. September 30, 2019. Recuperado de: <https://starship.org.nz/guidelines/follow-up-after-cardiac-surgery/> (4) World Database for Pediatric and Congenital Heart Surgery (WDPCHS) Appendix A: Surgical Procedure Terms and Definitions (Base de Datos Mundial para la Cirugía Cardíaca Pediátrica y Congénita. Apéndice A: Términos y definiciones de procedimientos quirúrgicos). (2016). Recuperado de: https://www.uab.edu/medicine/wdpchs/images/appendices/1-27-17/Appendix_A_Surgical_Procedure_Terms_and_Definitions.pdf

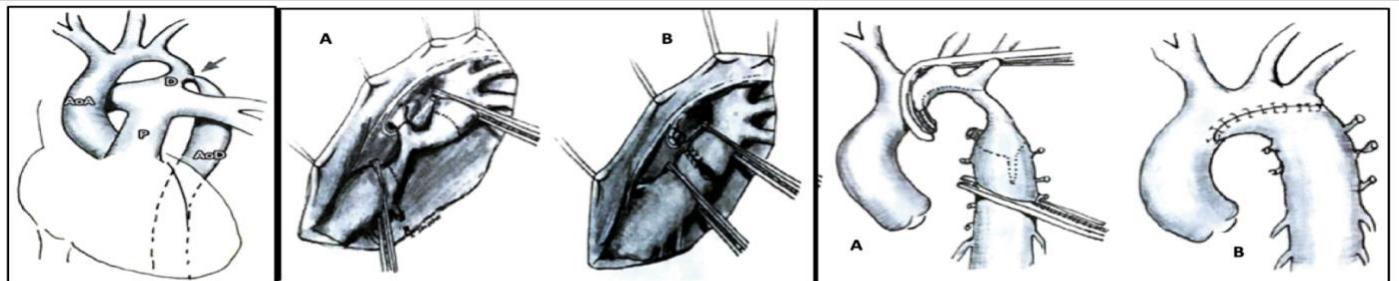


Figura 1.

Figura 2.

Figura 3.

Figura 1. Esquema del sitio más común de localización de Coartación: *yuxtaductal* (flecha gruesa) AoA: aorta ascendente; AoD: aorta descendente; D: ductus; P: tronco pulmonar. **Figura 2.** Esquema de la técnica de corrección quirúrgica con anastomosis termino-terminal. **A.** Puntos continuos muestran el sitio de resección. **B.** Anastomosis término-terminal. **Figura 3.** Esquema de la técnica con anastomosis termino-terminal extendida. **A.** Líneas punteadas muestran el sitio de resección. **B.** Aspecto final luego de la resección y extensión de la aorta descendente hasta el arco proximal.
Nota. Adaptado de *Cardiología Pediátrica* (p.463, 481y 482) por Díaz, G., Sandoval, N., Veléz, J. (2018) Editorial Distribuna.