

Resultados quirúrgicos en coartación de la aorta con anastomosis terminoterminal ampliada

RODOLFO C. KREUTZER†, JORGE C. ROZENBAUM, CARLOS E. SOLSONA, MARISA V. DI SANTO, ALEJANDRA B. VILLA, CLAUDIO IATZKY, MIGUEL A. GRANJA, LUIS A. TRENTACOSTE

RESUMEN

Introducción

La coartación de la aorta (CoAo) aislada o asociada es una variedad frecuente de cardiopatía congénita que suele ser bien tolerada durante la infancia, pero también puede ser causa de inestabilidad hemodinámica en el recién nacido (RN) a partir del momento de cierre del ductus.

Objetivos

Evaluar los resultados obtenidos en la corrección de distintas variedades de CoAo con anastomosis terminoterminal ampliada (ATTA), técnica que extrae el tejido patológico obstructivo y amplía el arco aórtico, lo cual permite su normal crecimiento posterior.

Material y métodos

Se examinaron los resultados obtenidos en 73 pacientes portadores de CoAo operados con técnica de anastomosis terminoterminal ampliada (ATTA) desde enero de 1989 hasta junio de 2001. Se separaron en tres grupos etarios: grupo I (G I), 32 pacientes RN a 3 meses y 4 kg, grupo II (G II), 19 pacientes mayores de 3 meses a 2,5 años y entre 4 y 12 kg y grupo III (G III) 22 pacientes mayores de 2,5 años y 12 kg. Estaban sintomáticos 42 pacientes (57,5%) con 23 de ellos en condición crítica. De éstos, los primeros 8 pacientes fueron operados directamente en emergencia, pero a partir de 1993 los 15 posteriores previamente fueron estabilizados en la UTI y tratados con prostaglandinas E1. En 31 pacientes se corrigió el arco aórtico: 7 con interrupción (IAAo), 17 con hipoplasia severa y 7 con hipoplasia moderada. Veintinueve pacientes (39,7%) tenían cardiopatía asociada y 18 padecían de desnutrición severa (percentilo < 3). Se dilataron con balón 3 estenosis aórticas críticas, se hicieron 15 cerclajes de la arteria pulmonar y 3 correcciones totales con circulación extracorpórea. En 67/73 pacientes (91,8%) se efectuó un seguimiento superior a 1 mes y hasta un máximo de 141 meses. La técnica se utilizó en el 96% del total de CoAo operadas.

Resultados

Hubo dos reobstrucciones (2,7%), una precoz y otra tardía, ambas pertenecientes al G I. Los restantes quedaron libres de obstrucción, incluso los posteriormente fallecidos, con pulso femoral y humeral izquierdo palpable. La sobrevida acumulada fue del 83,48% y actualmente 57 pacientes llevan una vida normal con un seguimiento de 144 meses. La mortalidad quirúrgica fue de 9/73 pacientes (12,3%), en ningún caso relacionada con la técnica de reparación aórtica. Sin embargo, a partir de 1993, con mejor estabilización prequirúrgica, descendió a 3/49 pacientes (6,1%). En la coartación aislada fue de 2/44 pacientes (4,5%), mientras que en la asociada fue de 7/29 pacientes (24%), en ambas incluidos los casos con malformaciones del arco aórtico, desnutrición severa e interurrencias infecciosas. RR: 5,31 (1,18-23,8), $p = 0,03$ (significativa). La mortalidad tardía fue de 7/64 pacientes (10,9%) y tampoco estuvo relacionada con la ATTA. La desnutrición severa estuvo presente en 18 pacientes, 12 con cardiopatía asociada (6 fallecidos) y 6 con coartación aislada (todos sobrevivientes).

Conclusiones

1. La coartación de la aorta demostró que es una patología de riesgo para el RN y el lactante menor, especialmente cuando está asociada con desnutrición, infecciones u otras cardiopatías, entre las que en el presente trabajo se destacó la obstrucción a la salida de ventrículo izquierdo.
2. La introducción de las prostaglandinas y la estabilización prequirúrgica contribuyen significativamente a mejorar la morbimortalidad quirúrgica de los pacientes de mayor riesgo.
3. La técnica demuestra que es muy versátil, ya que permitió la corrección de la mayoría de las variedades anatómicas, incluso las malformaciones del cayado y su normal crecimiento posterior, utilizando la propia pared arterial con escaso requerimiento de material protésico y baja frecuencia en reobstrucciones. Pudo emplearse además en la corrección simultánea de otras cardiopatías con circulación extracorpórea conservando en todos los casos la permeabilidad de las arterias carótida y subclavia izquierdas.

REV ARGENT CARDIOL 2003; 71: 93-101

Recibido: 12/2001

Aceptado: 3/2003

Dirección para separatas:

Dr. Rodolfo C. Kreutzer. Instituto Cardiovascular Infantil (ICI) - Freire 1458, (1426) Buenos Aires - Tel. (011) 4555-1115

Palabras clave

> Anastomosis quirúrgica - Coartación de aorta - Defectos asociados

INTRODUCCION

La CoAo es una afección congénita que constituye una de las variedades más frecuentes de patología obstructiva del ventrículo izquierdo. (1, 2) Es de manifestación clínica variable a lo largo de la vida y esto depende de la tolerancia a la sobrecarga del ventrículo izquierdo o a perturbaciones adicionales aportadas por otras malformaciones cardíacas frecuentemente asociadas. (3, 4) Su incidencia en el total de las cardiopatías congénitas según Fyler es del 9% (1) y su evolución natural en ocasiones es muy maligna para el recién nacido (RN) por falla congestiva del ventrículo izquierdo (VI) o lentamente incapacitante para el adulto por hipertensión arterial crónica. La estrategia terapéutica más adecuada para todo el espectro surge de obtener un análisis fisiopatológico previo correcto, estabilizando la condición hemodinámica si el paciente lo requiere y aplicando oportunamente la técnica más adecuada. En aras de resolver definitivamente el problema se han empleado múltiples y diferentes técnicas. (5-9) Inicialmente, la corrección se indicaba a edades más tardías con el propósito de evitar reobstrucción cicatrizal con el crecimiento. Sin embargo, era aplicable únicamente a los sobrevivientes naturales, dejaba secuelas como hipertensión arterial residual en reposo, (10, 11) reactiva al ejercicio, (12) sobrecarga crónica del VI (12-14) y frecuentes obstrucciones residuales cuando debía emplearse en pacientes pequeños, (15) principalmente con la técnica terminoterminal primitiva. (16) El presente trabajo muestra la experiencia obtenida con la aplicación de una técnica quirúrgica que denominamos anastomosis terminoterminal ampliada (ATTA), que elimina el segmento patológico obstructivo y concomitantemente amplía la estrechez del arco aórtico, lo cual permite su normal crecimiento posterior. Los principios de la técnica fueron descritos por Amatto y colaboradores en 1977 (17) y es aplicada con algunas modificaciones por los autores desde hace 12 años. (18) No fue universalmente adoptada hasta 1990, cuando Lacour-Gayet y Planché (19) resaltaron las virtudes de su aplicación en el RN.

Para ello se evaluaron los resultados posoperatorios inmediatos y de mediano plazo teniendo en cuenta que una gran proporción de los pacientes operados fueron RN de bajo peso o lactantes pequeños, muchos críticamente enfermos, desnutridos y con antecedentes infecciosos de consideración.

MATERIAL Y METODOS

Desde enero de 1989 hasta junio de 2001 fueron operados con ATTA 73 pacientes. En 67 de ellos (91,8%) se realizó seguimiento durante un lapso que varió de 1 mes hasta 141 meses. La técnica aplicada se mantuvo inalterable a lo largo de los 12 años, pero a partir de 1993 se sumaron recursos adicionales que mejoraron sustancialmente los resultados, como la introducción de las prostaglandinas E1, la mejoría en la interpretación fisiopatológica con mejor estabilización

ABREVIATURAS

ACV	Accidente cerebrovascular
ARM	Asistencia respiratoria mecánica
ATTA	Anastomosis terminoterminal ampliada
CEC	Circulación extracorpórea
CIV	Comunicación interventricular
CoAo	Coartación de la aorta
DSVD	Doble salida del ventrículo derecho
EAo	Estenosis aórtica
ECG	Electrocardiograma
EM	Estenosis mitral
G	Grupo
IAAo	Interrupción del arco aórtico
PEG	Prueba ergométrica graduada
PTFE	Politetrafluoroetileno
RMN	Resonancia magnética nuclear
RN	Recién nacido
TCGV	Transposición completa de grandes vasos
VI	Ventrículo izquierdo

de los pacientes críticos y la incorporación del ecocardiograma Doppler color que proporcionó un diagnóstico preciso e incruento. Se excluyeron de la revisión el síndrome de hipoplasia de corazón izquierdo y 3 pacientes operados con otras técnicas. Debido a lo heterogéneo de la población, se dividió a los pacientes en tres grupos según características y dificultades quirúrgicas comunes (Tabla 1):

Grupo I: 32 pacientes (43,8%) de 4 a 59 días (X = 30 días) y peso entre 2,200 y 3,900 kg (X = 3,450 kg), que incluye la mayor cantidad de pacientes en condición crítica o con variedades complejas.

Grupo II: 19 pacientes (26,1%) de 2 a 30 meses de edad (X: 8 meses) y peso entre 4 y 12 kg (X: 6,250 kg), que ocupa el mayor número de variedades simples en pacientes pequeños.

Grupo III: 22 pacientes (30,1%) de 2,5 a 24 años (X: 8 años) y peso entre 14 y 88 kg (23,500 kg), que contiene la mayoría de variedades simples en pacientes mayores.

Prevalció el sexo masculino con 45 pacientes (61,6%) sobre el femenino con 28 pacientes (38,4%) con síndrome de Turner. La información se obtuvo por recopilación de datos provenientes de los partes quirúrgicos y de estudios complementarios no homogéneos como los hemodinámicos y ultrasonográficos, ya que la metodología diagnóstica y de seguimiento fue variando con el tiempo.

Se consideraron las siguientes variantes de reobstrucción posoperatoria:

a) *Coartación residual:* obstrucción precoz, detectable en el posoperatorio inmediato, debido a persistencia del estrechamiento a nivel del segmento coartado, insuficiente ampliación del cayado aórtico o coartación en el origen del arco aórtico proximal.

b) *Recoartación:* reobstrucción tardía debida a crecimiento insuficiente del segmento coartado reparado por persistencia de tejido aórtico patológico o sutura circunferencial inextensible.

c) *Seudorrecoartación:* reobstrucción tardía debida a crecimiento insuficiente de algún segmento del cayado aórtico con indemnidad de la zona operada.

En la investigación de las obstrucciones posquirúrgicas se aplicaron los mismos criterios de evaluación prequirúrgicos, pero con especial énfasis en la observación del desarrollo del arco aórtico y la existencia de deformidades significativas o aneurismas.

Tabla 1
Características de los grupos que componen la población del estudio

	Edad	Peso	Arco aórtico (hipoplasia)	Patología asociada
Grupo I (n = 32)	3-59 días X = 28 días	2,2-3,9 kg X = 3,130 kg	Severa: 17 pacientes Moderada: 7 pacientes Interrumpido: 6 pacientes	EAO crítica (2), TCGV (1) CIV (6), Shone (1), Ebstein (1), ductus (12), DSVD (1) atresia intestinal (1)
Grupo II (n = 19)	2-30 meses X = 7 meses	4-12 kg X = 5,2 kg	Interrumpido: 1 paciente	Síndrome de Turner (1), miocardiopatía (2), EAO severa (1), canal AV desbalanceado (1)
Grupo III (n = 22)	2,5-24 años X = 8,9 años	14-88 kg X = 29 kg	Hipoplasia del istmo (predominante)	Miocardiopatía severa (1), CoAo doble (1), aneurisma Ao descendente (1)

EAO: Estenosis aórtica. TCGV: transposición completa de grandes vasos. DSVD: doble salida del ventrículo derecho.

Criterios de coartación

1. Clínicos: pulsos femorales disminuidos, retardados o ausentes con persistencia o no de insuficiencia cardíaca, soplos, sobrecarga del VI por ECG, etcétera.
2. Diferencia de presiones por esfigmomanometría entre miembros superiores y miembros inferiores > 30 mm Hg o > 50 mm Hg en la PEG.
3. Imagen de coartación por eco 2D, RMN.
4. Aumento de la velocidad del flujo anterógrado por Doppler extendido a la diástole. (20)
5. Gradiente de presión > 25 mm Hg con imagen de coartación por hemodinamia.

Con el crecimiento pudieron examinarse 10 pacientes con PEG según metodología del Hospital de Niños "Dr. Ricardo Gutiérrez". (21, 22) Finalmente se analizó la incidencia de letalidad (mortalidad quirúrgica y tardía).

Objetivos de la técnica quirúrgica (Figura 1)

1. Extraer el segmento coartado con la totalidad del tejido patológico invasor de la pared aórtica (responsable de recoartación o dilatación aneurismática posterior).
2. Restablecer la continuidad de la arteria sin dejar estenosis circunferencial ni estrechamientos adyacentes (responsable de coartación residual).

3. Resolver la hipoplasia severa o interrupción del arco aórtico aislado por toracotomía izquierda, o hacerlo por vía mediana, cuando se corrige simultáneamente una patología asociada con circulación extracorpórea (CEC), que en ambos casos permite un normal crecimiento posterior del cayado aórtico (responsable de seudorrecoartación).
4. Corregir las distintas variedades anatómicas evitando la utilización de prótesis o el sacrificio de la carótida o subclavia izquierda.

En ocasiones, como en la interrupción del arco aórtico, es necesario superponer la aorta descendente con parte de la carótida o la subclavia izquierdas pero siempre manteniendo su indemnidad. En estos casos la técnica es terminolateral ampliada, con aplicación del mismo concepto de movilización de los vasos. Como prevención de daño medular se utiliza la hipotermia moderada a 35°C y la abreviación del tiempo de clampeo. La sutura utilizada fue polipropileno 7-0 o 6-0 en los menores y 5-0 en los mayores. En ningún caso se utilizó sutura reabsorbible.

Análisis de los datos

Las variables categóricas se analizaron con las pruebas de chi cuadrado o exacta de Fisher según correspondiera y como

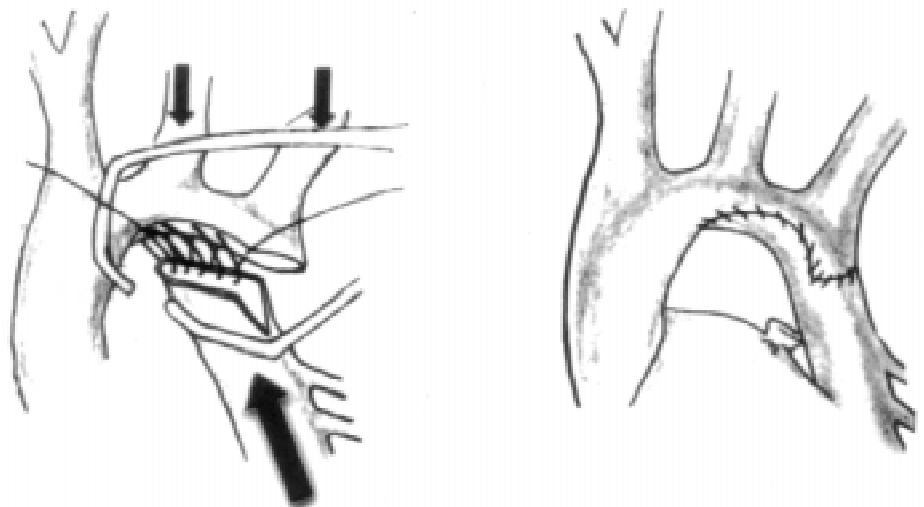


Fig. 1. Esquema que resalta los principios básicos de la técnica: extracción del tejido patológico, movilización de los segmentos y ampliación por aposición de éstos.

medida de asociación el riesgo relativo (RR) con un 95% de intervalo de confianza (IC). Se trabajó con una probabilidad $< 0,05$. Para el análisis univariado se utilizó el programa EpiInfo versión 6.03. La sobrevida de estos pacientes se analizó mediante las curvas de sobrevida de Kaplan-Meier y la significación estadística se evaluó por *long rank test* con el programa SPSS.

RESULTADOS

Analisis del arco aórtico

Sobre la base de la descripción de Moulaert y colaboradores (23) y en grados de hipoplasia del arco aórtico según Lacour-Gayet y colaboradores, (19) se examinaron las distintas variedades operadas y se halló una desproporción importante en las longitudes de los segmentos de las formas hipoplásicas más severas. En 17 pacientes, el arco aórtico distal (entre la carótida izquierda y la subclavia izquierda) era largo y estrecho, mientras que el proximal (entre el tronco braquiocéfálico y la carótida izquierda) era corto y en tres ocasiones estaba ausente y contenía un verdadero anillo fibroso circunferencial que constituía una segunda coartación. La hipoplasia fue moderada en 7 pacientes y el istmo fue de longitudes variables, en ocasiones largo, lo cual obligó a una movilización mayor. La interrupción estuvo presente en 7 pacientes: 3 del tipo A (distal a la subclavia) y 4 del tipo B (entre la carótida izquierda y la subclavia).

Evaluación de la técnica

La técnica pudo aplicarse en 73/76 pacientes (96%) intervenidos por CoAo, incluidos los 7 con interrupción del arco aórtico. No se aplicó en 3 pacientes: 1 con istmo extremadamente largo y estrecho resuelto con resección y *flap* de subclavia y 2 con istmo dilata-

do en pacientes mayores resueltos con resección y anastomosis terminoterminal convencional. En los restantes pudo aplicarse a pesar de la diversidad en variedades anatómicas encontradas, peso y procedimientos asociados. En todos los casos se logró extraer el tejido causal de la obstrucción, eliminar el ductus y conservar la integridad de los vasos del cuello. La superposición de ambos cabos aórticos, sumando sus superficies, permitió la ampliación inmediata de la totalidad de los distintos segmentos del arco aórtico. Además, la oblicua y extensa línea de sutura cumplió la expectativa de permitir un crecimiento normal posterior del vaso sin dejar estrecheces ni turbulencias significativas (Figura 2). No se registraron casos de paraplejía y su prevención se aplicó en todos los casos. El clampeo aórtico insumió entre 9 y 30 minutos, con predominio de un tiempo de 14 minutos. También se mantuvo la continuidad de la circulación colateral mediante la evitación del clampeo de las ramas de la arteria subclavia izquierda para mantener permeables el sistema vertebroescapular y las intercostales que llevan el flujo a la aorta descendente. En variedades como la interrupción o la hipoplasia severa del arco en que fue necesario clampear la carótida izquierda, la indemnidad del sistema vertebrobasilar se comprobó constatando la presencia de pulso carotídeo distal durante el clampeo, en prevención de daño neurológico isquémico. De los 73 pacientes sólo 2 (2,3%) se reobstruyeron. Uno de ellos, un RN, operado a los 11 días de vida, debió ser reoperado al mes debido a la presencia de una segunda coartación no diagnosticada previamente (coartación residual), constituida por un anillo fibroso ubicado en el origen del arco aórtico proximal y base de la carótida izquierda, que se resolvió seccionándolo y avanzando aún más la



Fig. 2. A y B. Corrección de CoAo con hipoplasia moderada del arco aórtico. Nótese la extensa línea de sutura y la ampliación obtenida a nivel del cayado y zona de coartación con indemnidad de la arteria subclavia izquierda.

aorta descendente sobre la ascendente. El otro, operado de RN y bajo seguimiento posquirúrgico, comenzó a desarrollar recoartación a los 5 años de edad y fue resuelto satisfactoriamente mediante angioplastia con balón. Todos, incluidos los fallecidos precozmente, tenían buen pulso humeral izquierdo y femoral al dejar el quirófano. En los casos más recientes se compararon los estudios ecocardiográficos prequirúrgicos y posquirúrgicos y se destacó con claridad la inmediata ampliación del arco aórtico hipoplásico. Además, con el seguimiento, se observó que el arco creció uniformemente y sin distorsiones aneurismáticas (Figura 3). Actualmente, la totalidad de los pacientes tienen pulsos radiales y femorales simétricos con desarrollo normal de los miembros superiores. Hubo tres ocasiones en las que fue necesario adicionar una pequeña porción de material protésico para evitar el exceso de tensión en la sutura de la cara anterior. En las tres, la subclavia no fue apta como flap por ser hipoplásica o estar alejada de la línea de sutura. Una por istmo extremadamente largo y estrecho, otra por IAAo tipo A con excesiva separación entre cabos y otra como refuerzo en una zona de hemorragia.

Análisis de los resultados

Para obtener mayor precisión en la evaluación de resultados, se examinó individualmente la condición clínica prequirúrgica. De los 73 pacientes operados, 23 (31,5%) fueron recibidos en estado crítico, 17 pertenecientes al G I (53%), 15 con cardiopatía asociada y 2 aisladas. Los otros 6 pacientes pertenecían al G II (31,5%), 5 con cardiopatía asociada y 1 aislada. La mortalidad quirúrgica fue del 12,3% (9/73): 6 pacientes pertenecientes al G I; 2 pacientes al G II y 1 paciente al G III debido a ruptura de un aneurisma cere-

bral. Sin embargo, existieron dos períodos con diferencia notoria en la mortalidad: 1989/1992 y 1993/2001. En el primero se operaron 26 pacientes, 8 de ellos (30%) recibidos en estado crítico y operados en esa condición, sin una estabilización hemodinámica previa adecuada. En el segundo, se operaron 49 pacientes con 15 (30%) recibidos críticos pero estabilizados en cuidados intensivos y posteriormente operados en forma electiva. La mortalidad del primer período fue de 6 pacientes (23%), 4/11 del G I, 2/9 del G II y ninguno del G III, mientras que en el segundo descendió a 3 pacientes (6,1%), 2/21 del G I, ninguno del G II y 1/18 del G III. Esta mejoría significativa se debió a la introducción de avances importantes, como el ecocardiograma Doppler color y las prostaglandinas, que contribuyen en la recuperación precoz del equilibrio hemodinámico del recién nacido crítico. Un diagnóstico preciso e incruento en la UTI asociado con la posibilidad farmacológica de restablecer el flujo aórtico permitieron minimizar las complicaciones derivadas del sufrimiento isquémico y evitar la necesidad de intervención quirúrgica en emergencia con descenso significativo de complicaciones posoperatorias. No hubo cambios significativos en la técnica quirúrgica pero sí en la interpretación fisiopatológica, particularmente en los 29 pacientes con patología asociada, de los cuales 17 (58,6%) pertenecían al grupo I; 9 (31%) al grupo II y 3 (10,4%) al grupo III; RR 10,11 (1,50-68,30) $p = 0,00008$. La mortalidad quirúrgica de los pacientes que tenían además otra cardiopatía asociada fue de 7/29 pacientes (24%) mientras que en coartación de la aorta aislada fue 2/44 (4,5%). La estenosis valvular aórtica (EAO) estuvo asociada en 7 pacientes, 3 de tipo extrema, tratadas previo a la cirugía mediante valvuloplastia con balón con un óbito por insuficiencia se-

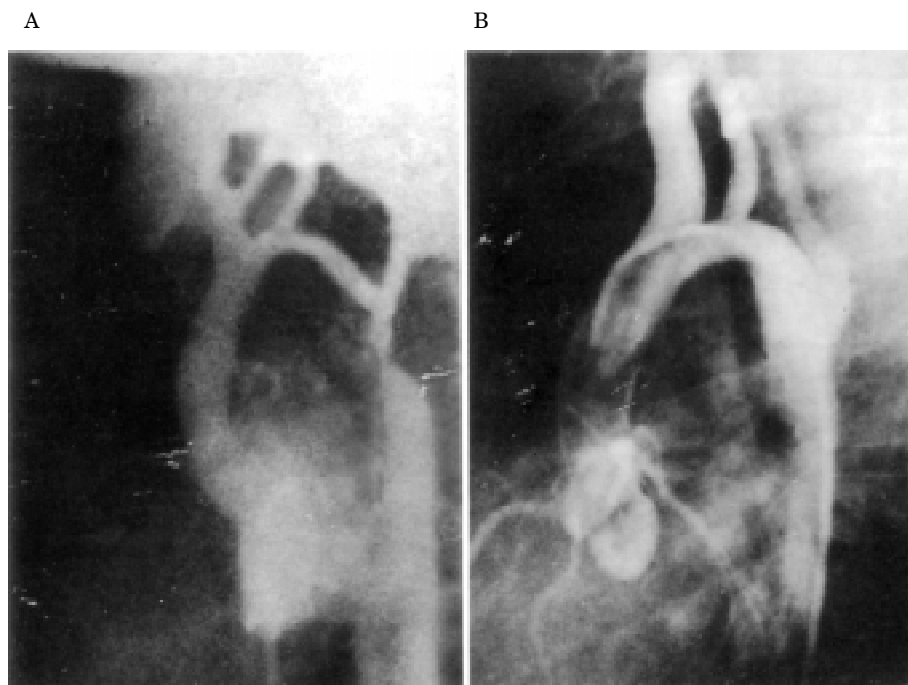


Fig. 3. A y B. Aortografía de un RN con CoAo e hipoplasia severa del arco aórtico, posteriormente corregido mediante ATTA. Reestudiado 2 años después, evidencia un crecimiento aórtico adecuado y homogéneo.

vera y 4 formas leves con gradientes de entre 28 y 32 mm Hg. En 23 pacientes (79,3%) se realizó algún tipo de cirugía paliativa o correctora adicional. Se diagnosticó válvula aórtica bicúspide en el 81,3%, 6 de ellas con distintos grados de estenosis. La hipoplasia del arco fue moderada a severa en el 53,1% de los pacientes del grupo I (17/32). La letalidad (mortalidad quirúrgica y tardía) en pacientes con cardiopatías asociadas fue del 48% (14/29), 7 pacientes quirúrgicos y 7 pacientes tardíos, mientras que la aislada fue del 4,5% (2/44), ambos quirúrgicos; RR: 10,62 (2,60-43,31) p = 0,000036. Los fallecimientos precoces se debieron a insuficiencia aórtica masiva posbalón previo, obstrucción subaórtica poscleraje, insuficiencia A-V severa, desnutrición, sepsis y ACV. Los tardíos se debieron a desnutrición y sepsis, cirugías correctoras de EAO (anillo pequeño) y de EM (Parachute) con fibroelastosis, causa desconocida, síndrome de Alagille (colangiopatía) e hiperresistencia pulmonar. En ningún caso, tanto en forma precoz como tardía, la mortalidad estuvo relacionada con la técnica de reparación aórtica. Actualmente, 57 pacientes (76,7%) llevan una vida normal (alguno de ellos seguido hasta 141 meses). Todos tienen pulso femoral amplio y 25 pacientes registran gradientes leves en reposo de entre 10 y 20 mm Hg (media: 14,4 mm Hg) sin síntomas de reobstrucción.

Análisis de sobrevida

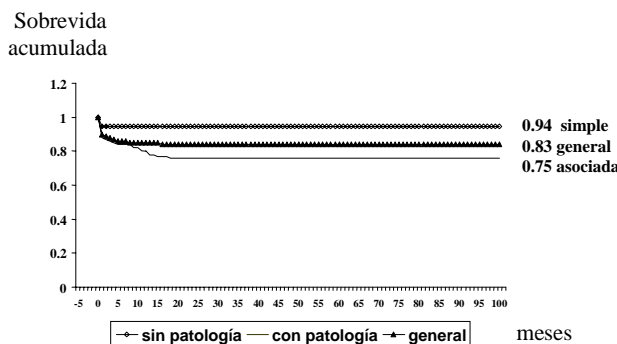
La media de sobrevida global de los pacientes fue de 117 meses (± 7 meses), IC 95% 103-130 meses. El 83,48% de los pacientes sobrevivieron 18 meses o más (Figura 4), correspondiendo el 94% a la forma aislada y el 75% a la asociada. Cuando se analiza la sobrevida según la presencia de patología asociada, se observa una diferencia estadísticamente significativa (p = 0,000036). Los pacientes con patología asociada presentan una media de sobrevida de 77 ± 8 meses, IC

95% (61-92), mientras que en los que no la tienen es de 131 ± 5 meses, IC 95% (121-141). Si comparamos nuestra experiencia con la publicada por Lacour-Gayet y colaboradores (19) encontramos cierta similitud, ya que la sobrevida al mes de sus operados en la forma aislada fue del 95% y la nuestra del 94%, mientras que con patología asociada en ambos trabajos fue del 75%. Sin embargo, ignoramos si ambos grupos son idénticos o si existieron diferencias significativas, como condición clínica prequirúrgica, nutricional o infecciosa, entre otras.

DISCUSION

En torno de la génesis de la CoAo se propusieron distintas hipótesis. Una de ellas la relaciona con el mecanismo de cierre del ductus que permanece abierto por efecto de niveles altos de prostaglandinas E1 y E2, producto de la hipoxia relativa del feto. Luego del nacimiento, con el incremento de la oxigenación arterial, esos niveles disminuyen y permiten el cierre del ductus por constricción y proliferación de tejido conectivo con retracción posterior. Según la hipótesis propuesta por Skoda, (24) el tejido ductal infiltra anularmente la pared aórtica dando origen a la coartación por retracción cicatrizal. Sin embargo, coexiste la CoAo extrema con ductus amplio como es el caso del RN con hipoplasia del cayado y circulación en la aorta descendente ductus dependiente. Otra hipótesis es la embriológica, que según Van Mierop y Kutsche (25) relaciona íntimamente su etiología con la de la interrupción del arco tipo A, fenómeno tardío en la evolución. Finalmente, la interpretación funcional, como génesis de los distintos grados de hipoplasia del arco del RN (26) por ausencia o disminución severa de flujo sanguíneo fetal a nivel del istmo u otro segmento.

Desde el punto de vista hemodinámico, los factores fundamentales en el mantenimiento del equilibrio hemodinámico del RN son función ventricular, circulación colateral, ductus y resistencias pulmonares. Terapéuticamente, en el RN "crítico", una vez determinada la variedad anatómica, se intenta el restablecimiento precoz del flujo aórtico mediante infusión de prostaglandinas, apoyo de la función ventricular con inotrópicos, diuréticos y asistencia respiratoria mecánica (ARM). En la coartación aislada con arco aórtico bien desarrollado, el equilibrio depende de la reserva miocárdica y del desarrollo de circulación colateral supletoria a la aorta descendente. La infusión de prostaglandinas contribuye a mejorar la función ventricular por disminución de la poscarga al relajar el tejido ductal retraído, lo cual incrementa el pasaje de sangre a la aorta descendente. Cuando se asocia hipoplasia del cayado o hay interrupción del arco con circulación obligatoriamente "ductus dependiente", las prostaglandinas permiten recuperar su permeabilidad, pero la perfusión sistémica depende del balance entre las resistencias sistémicas y pulmonares. Si éstas bajan, es necesario elevarlas artificialmente induciendo



Patología asociada	Media de sobrevida (m)	G Stand.	(95% IC)
SI	77	±8	(61-92)
NO	131	±5	(121-141)

Significación estadística p = 0,000036

Fig. 4. Sobrevida en cirugía de CoAo (general, simple y asociada).

a la vasoconstricción pulmonar por hipercapnia, hipoventilando en forma controlada y bajar las resistencias sistémicas agregando vasodilatadores. Lograda la estabilidad hemodinámica, es conveniente postergar la intervención quirúrgica hasta descartar infección o enteritis isquémica en curso, ya que el clampeo puede agravar la complicación. En nuestra experiencia, la aplicación de esta estrategia mejoró notablemente la sobrevida de los pacientes agudos.

Es probable que progresos como éstos hayan hecho disminuir el número de pacientes mayores con el cuadro clínico de la CoAo de otros tiempos, (27-29) que en realidad resultaban ser sobrevivientes de una historia natural más maligna de la que se conocía (30) por ignorar los pacientes de corta edad que ya habían fallecido.

En lo referente a la técnica quirúrgica, la ATTA demostró que es eficaz en los tres grupos. Menos mutilante que la operación de Waldhausen, (9) de aplicación muy difundida en lactantes (grupo II) durante la década de los ochenta, que emplea la propia arteria subclavia utilizándola como parche pero que no soluciona la hipoplasia o la interrupción del arco, obliga a la ligadura de la arteria vertebral izquierda para evitar el efecto de "robo subclavio" y limita la capacidad funcional del brazo izquierdo. (31) Además, se observaron dilataciones desproporcionadas en la zona reparada y el 6% de recoartación alejada según Penkoske y colaboradores. (32) Comparativamente con la terminoterminal convencional, de aplicación en pacientes mayores (grupo III), si bien también extrae el tejido fibroso constituyente del sustrato anatómico de la coartación, (33) tiene un índice alto de recoartación y tampoco resuelve la obstrucción del arco. La utilización de parches de distintos materiales, de aplicación en el RN para ampliar el cayado o en pacientes mayores con resección sólo parcial del anillo fibroso (grupos I y III), como la reparación con parche de Dacron, (34) demostró recoartación y desarrollo de aneurismas (16) en la evolución posterior. La ATTA fue especialmente útil en la corrección de 7 pacientes con interrupción del arco aórtico, de los cuales sobrevivieron 5 (71,4%). Uno sufrió obstrucción posoperatoria a la evacuación del ventrículo izquierdo como fuera referido por Sell y colaboradores (35) por incremento del desalineado septal posclerlaje pulmonar. Otro, con canal AV e incompetencia valvular severa que no se pudo mejorar en la corrección. Los demás evolucionaron satisfactoriamente, incluido uno de 30 días de vida y 2.500 g corregido con CEC mediante ATTA por vía mediana, resección de la estenosis subaórtica, movilización anterior del septum infundibular y cierre de CIV. A diferencia de otros autores, (36) se evitó la utilización de tubos en la reconstrucción del arco aórtico. Únicamente se agregó material protésico (PTFE) en la cara anterior en tres casos: 2 por excesiva distancia y 1 por hemorragia. La reobstrucción fue una complicación infrecuente, de 2/73 (2,7%), a lo largo de los

11,7 años de seguimiento: una coartación residual en un RN con doble coartación que fue reoperado y una recoartación en un operado de RN reobstruido 5 años después, que se resolvió mediante angioplastia con balón. Sólo un paciente continúa hipertenso, diagnosticado y operado tardíamente a los 16 años de edad, que además es obeso y requiere tratamiento con enalapril. Otros tres, también operados tardíamente, evidenciaron hipertensión sistólica reactiva leve durante el máximo esfuerzo en la PEG, en coincidencia con las publicaciones que recomiendan la cirugía antes del año de vida para evitar la hipertensión arterial residual (10, 11, 15) o reactiva a los esfuerzos (12, 14, 37) y alteración de la función ventricular izquierda, con aumento de la masa muscular. (38, 39) Con referencia a la angioplastia con balón, puede emplearse en pacientes pequeños, pero la recoartación ocurre en corto tiempo, (33, 40, 41) daña la capa media y las propiedades elásticas del vaso, por lo que puede dar origen a aneurismas (31) y en cierta medida dificulta la corrección quirúrgica posterior. Sin embargo, es útil en el RN crítico por CoAo asociada con estenosis valvular aórtica; logra una rápida mejoría clínica con la descompresión izquierda. (42-44) También en la recoartación y en los pacientes adultos, en ambos casos cuando es localizada y alejada de los vasos del cuello donde puede adicionarse una *stent*, con lo que aporta una solución menos cruenta. En la presente serie hubo dos RN con EAo crítica y CoAo tratados inicialmente con angioplastia donde se efectuó doble dilatación. Ambos debieron ser reoperados por recoartación precoz. Uno falleció por insuficiencia aórtica masiva, el otro evolucionó satisfactoriamente y quedó sin gradiente significativo aórtico ni valvular. La incidencia de asociación con válvula aórtica bicúspide fue del 81,3%, la mayoría no obstructivas como es habitual en esta patología. El insuficiente desarrollo posquirúrgico del cayado aórtico, a veces muy importante, (45) es lo que en este trabajo se denominaseudorrecoartación. Cyran y colaboradores (46) encontraron en un tercio de sus pacientes la aparición de gradientes significativos durante el esfuerzo y la angiografía confirmó la estrechez a ese nivel con indemnidad de la zona operada. Esta obstrucción, frecuente en el recién nacido, cuando es severa y no fue resuelta en cirugía, hace que persistan los síntomas en el posoperatorio inmediato y obliga a la reoperación. Esto puede evitarse con esta técnica ampliando el arco en el mismo acto quirúrgico sin depender de su crecimiento posterior. Cuando la hipoplasia es leve o compromete únicamente el istmo, la ampliación no requiere que sea extensa y la movilización de los vasos es menor (grupo III). En conclusión, la ATTA es nuestra técnica de elección porque demostró que es eficaz en la corrección de las diferentes variedades anatómicas, independientemente del peso y la edad, con baja probabilidad de reobstrucción.

ADDENDUM

Otros 10 pacientes de 5 días a 3 años de edad fueron operados recientemente con esta técnica. Nueve pacientes con cardiopatía asociada: 3 con doble salida del ventrículo derecho, 2 con CIV múltiple, 1 con Taussig Bing y otros 3 pacientes con defectos menores, como estenosis subaórtica leve y 2 CIV pequeñas. Los 10 pacientes evolucionan bien, sin signos de reobstrucción y con buenos pulsos femorales.

Agradecimientos

Agradecemos el asesoramiento del Dr. Alberto Rodríguez Coronel, Jefe de la División Cardiología del Hospital de Niños "Dr. Ricardo Gutiérrez", a la Dra. Angela Gentile, Jefa de Epidemiología del Hospital de Niños "Dr. Ricardo Gutiérrez" por el estudio estadístico realizado y a los médicos, enfermeras y personal administrativo del Instituto por la intensa colaboración prestada.

SUMMARY

Results of a surgical approach in aortic coarctation with extended end to end anastomosis

Introduction

Coarctation of the aorta (AoCo) is a frequent congenital heart disease. It may either be well tolerated in infancy or result very serious in the newborn causing severe heart failure by overloading the ventricle when the ductus closes.

Objectives

To evaluate the efficacy of a surgical technique (extended end to end anastomosis [ATTA]) which permits a definite repair of the lesion no matter the age or the anatomic variant.

Material and Methods

A total of 73 patients (p) were studied. We grouped them according to the age Group (GR) I: 32 p. less than 60 days old and 4 kg, GR II: 19 p. between 30 months and 2.5 years old, GR III: 22 p. older than 2.5 years; 39.7% of the whole population had associated heart lesions, 7 of them with interrupted aortic arch. In 67 p (91.8 %) we performed a follow-up along 1 to 141 months. Early and late mortality as well as the survival rate were studied. Criteria used to evaluate new obstructions were: presence of femoral pulses, imaging and gradients. The occurrence of basal hypertension or hypertension occurrence during exercise were studied.

Results

Two newly developed coarctations occurred (2.7%) one was repaired 1 month after surgery and another 5 years after the operation, both from p in GR I. The rest of p. were free from obstruction, all of them had good femoral pulses even those who died. Three p. had mild arterial hypertension during exercise. Surgical mortality was 9/73 p. (12.5%), mostly in GR I : 7/32 (21.8%); 85.7% (6/7) had an associated pathology. Patients in GR I had the highest mortality rate: 14/29 (48.3%); only 2/44 (4.5%) with isolated coarctation died (OR: 10.62 p: 0.000036. Late mortality was 7/67 (10.4%).

Conclusion

AoCo is associated with the highest risk in small children mainly when it appears with other heart malformations. Post surgical reobstruction as well as arterial hypertension

were infrequent in our population of patients. The aortic arch hypoplasia or its interruption could be resolved without leaving residual obstruction and with normal growth of the area. The ATTA is a very good technique which can be applied in the different anatomical variants of CoAo independently of weight and age.

Key words. Anastomosis surgical - Aortic coarctation - Defects association

BIBLIOGRAFIA

1. Fyler DC. *Cardiología pediátrica*. Ed. Nadas. Mosby; 1994. Cap 34, p. 539.
2. Rodríguez Coronel A y col. *Cardiopatías congénitas. Historia natural y su modificación por la cirugía*. En: Bertolasi C, editor. *Cardiología clínica*. Buenos Aires: Intermédica; 1988. p. 2599.
3. Becker AE, Becker MJ, Edwards JE. Anomalies associated with coarctation of aorta: particular reference to infancy. *Circulation* 1970;41:1067-75.
4. Hesslein PS, Gutgesell HP, McNamara DG. Prognosis of symptomatic coarctation of the aorta in infancy. *Am J Cardiol* 1983;51:299-303.
5. Gross RE. Surgical correction for coarctation of the aorta. *Surgery* 1945;18:673.
6. Crawford C, Nylin G. Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1945;14:347.
7. Morris GC, Cooley DA, De Bakey ME, Crawford ES. Coarctation of the aorta with particular emphasis upon improved techniques of surgical repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1960;40:705-22.
8. Vorsschulte K. Surgical correction of the aorta by an "isthmoplastic" operation. *Thorax* 1961;16:338.
9. Waldhausen JA, Nahrwold DL. Repair of coarctation of the aorta with a subclavian flap. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1966;51:532-3.
10. Maron BJ, Humphries JO, Rowe RD, Mellits ED. Prognosis of surgically corrected coarctation of the aorta. A 20-year postoperative appraisal. *Circulation* 1973;47:119-26.
11. Liberthson RR, Pennington DG, Jacobs ML, Daggett WM. Coarctation of the aorta: review of 234 patients and clarification of management problems. *Am J Cardiol* 1979;43:835-40.
12. Fripp RR, Whitman V, Werner JC, Nicholas GG, Waldhausen JA. Blood pressure response to exercise in children following the subclavian flap procedure for coarctation of the aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983;85:682-5.
13. Beekman RH, Rocchini AP, Behrendt DM, Rosenthal A. Reoperation for coarctation of the aorta. *Am J Cardiol* 1981;48:1108-14.
14. Bergdahl L, Bjork VO, Jonasson R. Surgical correction of coarctation of the aorta. Influence of age on late results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 85:532-6.
15. Beekman RH, Katz BP, Moorehead-Steffens C, Rocchini AP. Altered baroreceptor function in children with systolic hypertension after coarctation repair. *Am J Cardiol* 1983;52:112-7.
16. Therrien J, Thorne SA, Wright A, Kilner PJ, Somerville J. Repaired coarctation: a "cost-effective" approach to identify complications in adults. *J Am Coll Cardiol* 2000;35:997-1002.
17. Amato JJ, Rheinlander HF, Cleveland RJ. A method of enlarging the distal transverse arch in infants with hypoplasia and coarctation of the aorta. *Ann Thorac Surg* 1977;23:261-3.
18. Kreutzer R, Depsztok M, Di Santo M y col. *Cirugía de coarctación de aorta con técnica terminoterminal ampliada*. *Rev Argent Cardiol* 1994;62(Suppl I):69.
19. Lacour-Gayet F, Bruniaux J, Serraf A, Chambran P, Blaysat G, Losay J, et al. Hypoplastic transverse arch and coarctation in neonates. Surgical reconstruction of the aortic arch: a study of sixty-six patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990;100:808-16.
20. Maheshwari S, Bruckheimer E, Fahey JT, Hellenbrand WE. Balloon angioplasty of postsurgical recoarctation in infants: the risk of restenosis

and long-term follow-up. *J Am Coll Cardiol* 2000;35:209-13.

21. Berri GG, López MS, Abella J, Lejarraga H. Premio Sociedad Argentina de Cardiología 1990.
22. Abella I, Rodríguez Coronel A y col. Cardiopatías congénitas. Historia natural y su modificación por la cirugía. En: Bertolasi C, editor. *Cardiología clínica*. Buenos Aires: Intermédica; 1988. p. 2642.
23. Moulart AJ, Bruins CC, Oppenheimer-Dekker A. Anomalies of the aortic arch and ventricular septal defects. *Circulation* 1976; 53:1011-15.
24. Skoda J. Demonstration eines falles von obliteration der Aorta. *Wochenblatt Zeitschr Kaiserlicheköniglicher Gessellschaft. Aertze Wien* 1855;1:710.
25. Van Mierop LH, Kutsche LM. Interruption of the aortic arch and coarctation of the aorta: pathogenetic relations. *Am J Cardiol* 1984;54:829-34.
26. Rudolph AM, Heymann MA, Spitznas U. Hemodynamic considerations in the development of narrowing of the aorta. *Am J Cardiol* 1972;30:514-25.
27. Reisfenstein GH, Levine SA, Gross RE. Coarctation of the aorta. A review of 104 autopsied cases of the "adults type" 2 years of age or older. *Am Heart J* 1947;33:146.
28. Friedberg CK. *Diseases of the heart*. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders Co; 1956;773-8.
29. Campbell M. Natural history of coarctation of the aorta. *Br Heart J* 1970; 32:633-40.
30. Kirklin JW, Barrat-Boyes BG. *Cardiac surgery*. New York: J Wiley & Sons, Inc; 1986; p. 1045.
31. Laura J.P. Repercusión funcional alejada de la operación de Blalock-Taussig sobre el miembro superior homolateral. Tesis de Doctorado en Medicina, UBA; 1984. p. 100-02.
32. Penkoske PA, Williams WG, Olley PM, LeBlanc J, Trusler GA, Moes CA, et al. Subclavian arterioplasty. Repair of coarctation of the aorta in the first year of life. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984;87:894-900.
33. Rao PS, Thapar MK, Kutayli F, Carey P. Causes of recoarctation after balloon angioplasty of unoperated aortic coarctation. *J Am Coll Cardiol* 1989;13:109-15.
34. Smith RT Jr, Sade RM, Riopel DA, Taylor AB, Crawford FA Jr, Hohn AR. Stress testing for comparison of synthetic patch aortoplasty with resection and end to end anastomosis for repair of coarctation in childhood. *J Am Coll Cardiol* 1984;4:765-70.
35. Sell JE, Jonas RA, Mayer JE, Blackstone EH, Kirklin JW, Castaneda AR. The results of a surgical program for interrupted aortic arch. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:864-77.
36. Norwood WI, Lang P, Castaneda AR, Hougen TJ. Reparative operations for interrupted aortic arch with ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983;86:832-7.
37. Kimball TR, Reynolds JM, Mays WA, Khoury P, Claytor RP, Daniels SR. Persistent hyperdynamic cardiovascular state at rest and during exercise in children after successful repair of coarctation of the aorta. *J Am Coll Cardiol* 1994;24:194-200.
38. Moskowitz WB, Schieken RM, Mosteller M, Bossano R. Altered systolic and diastolic function in children after "successful" repair of coarctation of the aorta. *Am Heart J* 1990;120:103-9.
39. Johnson MC, Gutiérrez FR, Sekarski DR, Ong CM, Canter CE. Comparison of ventricular mass and function in early versus late repair of coarctation of the aorta. *Am J Cardiol* 1994;73:698-701.
40. Rao PS, Galal O, Smith PA, Wilson AD. Five-to nine-year follow-up results of balloon angioplasty of native aortic coarctation in infants and children. *J Am Coll Cardiol* 1996;27:462-70.
41. Fletcher SE, Nihill MR, Grifka RG, O'Laughlin MP, Mullins CE. Balloon angioplasty of native coarctation of the aorta: midterm follow-up and prognostic factors. *J Am Coll Cardiol* 1995;25:730-4.
42. Mosca RS, Iannettoni MD, Schwartz SM, Ludomirsky A, Beekman RH 3rd, Lloyd T, et al. Critical aortic stenosis in the neonate. A comparison of balloon valvuloplasty and transventricular dilation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;109:147-54.
43. McCrindle BW. Independent predictors of immediate results of percutaneous balloon aortic valvotomy in children. Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies (VACA) Registry Investigators. *Am J Cardiol* 1996;77:286-293.
44. Sholler GF, Keane JF, Perry SB, Sanders SP, Lock JE. Balloon dilation of congenital aortic valve stenosis. Results and influence of technical and morphological features on outcome. *Circulation* 1988;78:351-60.
45. Weber HS, Cyran SE, Grzeszczak M, Myers JL, Gleason MM, Bayleu BG. Discrepancies in aortic growth explain aortic arch gradient during exercise. *J Am Coll Cardiol* 1993;21:1002-7.
46. Cyran SE, Grzeszczak M, Kaufman K, Weber HS, Myers JL, Gleason MM, et al. Aortic recoarctation at rest versus at exercise in children as evaluated by stress Doppler echocardiography after a "good" operative result. *Am J Cardiol* 1993;71:963-70.