

seram 34

Sociedad Española de Radiología Médica

Congreso Nacional

PAMPLONA 24 MAYO
27 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

La Coartación y recoartación de la Aorta en adultos: Revisión clínica, manejo y cuando el radiólogo debe intervenir.

VASCULAR INTERVENCIONISTA

Eduardo Herrera Romero, Carlos Jiménez Zapater, Ana Belén Barba Arce, Francisco Pozo Piñón, Víctor Fernández Lobo

Hospital Marqués de Valdecilla, Santander, España

- **Objetivos Docentes:**

Revisar la literatura sobre la (CoAa) y su tratamiento en la diferentes etapas de la vida.

Analizar sobre el manejo de intervenciones percutáneas donde el radiólogo es fundamental.

- **Revisión del tema**

La Coartación de aorta (CoAo, del término latino coarctare, "contratar") ocurre en el 0,4% de los nacidos vivos y se presenta hasta en un 7% de los pacientes con enfermedad cardiaca asociada. Existe un predominio masculino, de alrededor un 1,5:1,3. El pronóstico de la CoAo no reparada tiene una alta tasa de mortalidad reportada a los 50 años de hasta el 90%. Afortunadamente, el manejo de la CoAo ha evolucionado considerablemente en las últimas décadas, mejorando significativamente la sobrevida de los pacientes. Actualmente, existen varias estrategias de manejo. La literatura ha demostrado que la edad de reparación de la CoAo es un signo pronóstico de morbilidad, con peores resultados en los pacientes que ha sido tratado a edades más avanzadas. Actualmente intervenciones percutáneas con stents cubiertos o de metal son cada vez más utilizados. Es necesario saber que a pesar de la creciente aceptación intervenciones percutáneas en adultos, todavía no existe un consenso sobre la estrategia óptima de tratamiento, por lo que de acuerdo a varias directrices el manejo, la elección de la intervención de catéter percutáneo debe tener un consenso multidisciplinario

- **Introducción:**

- La Coartación de aorta (CoAo, del término latino coarctare, "contratar") ocurre en el 0,4% de los nacidos vivos y se presenta hasta en un 7% de los pacientes con enfermedad cardíaca asociada. Existe un predominio masculino, de alrededor un 1,5:1,3. Mientras que los casos graves usualmente suelen ser diagnosticados en el período neonatal, el diagnóstico de CoA leve suele pasar inadvertida y no suele diagnosticarse hasta la adolescencia o edad adulta. La reparación temprana de CoA se puede asociar con recoartación, como en el caso que hemos descrito, por lo que el personal sanitario debe tener en cuenta esta posibilidad. Los radiólogos debemos tener una noción sobre sus manifestaciones tanto en la infancia como en adultos.

- **Patogenia:**

- La patogénesis de la CoAo no está bien entendida, dentro de las hipótesis se cree que una alteración del flujo sanguíneo fetal anterógrado a nivel del istmo aórtico durante la vida fetal. Otra hipótesis es el patrón de migración cefálica anormal del tronco aórtico. Por último otra hipótesis se basa en el crecimiento anormal del tejido ductal dentro de la aorta. Sin embargo ninguna de estas teorías termina de explicar el amplio espectro de malformaciones cardíacas asociadas.

• Asociaciones:

- La CoAo se asocia con una serie de otras condiciones, incluyendo FACES (malformaciones de la fosa posterior, hemangiomas, anomalías cardíacas, anomalías en los ojos, hendidura esternal, síndrome de Williams-Beuren, el síndrome de Alagille y el síndrome de Noonan.
- Se ha informado en el 15% de los pacientes con síndrome de Turner.
- Se ha asociado hasta con 12 asociaciones vasculares y anomalías cardíacas congénitas, particularmente lesiones obstructivas del lado izquierdo de complejidad y severidad variable, incluido el síndrome del corazón izquierdo hipoplásico, válvula aórtica bicúspide. También se ha asociado con aneurismas arteriales cerebrales, diversas anomalías de la pulmonares y anomalías en el arco aórtico; por lo que es fundamental la necesidad de una evaluación cuidadosa de la vasculatura torácica.

• Clasificación:

- Actualmente, de forma práctica se puede clasificar a la CoAo según tres tipos de parámetros:
- Presencia o no de lesiones asociadas:
- La CoAo suele etiquetarse como "simple" cuando su presentación es aislada y "compleja" cuando se asocia con anomalías cardíacas adicionales.
- **Según el segmento de presentación:**
- Los sistemas de clasificación más clásicos que diferencian la CoAo se describen con relación del conducto arterioso (preductal, juxtaductal o postductal).
- Típicamente se localiza en la aorta torácica descendente distal al origen de la arteria subclavia izquierda. La mayoría de las coartaciones se sitúan en la zona de la pared posterior de la aorta, de forma opuesta a la inserción del ductus. La obstrucción se produce por una hipertrofia de la capa media de la porción posterior del vaso que protruye hacia el interior y reduce su luz.
- En función de la edad: Neonatal, infantil y del adulto.
- En nuestro caso también cabe señalar que todas estas son CoAo nativas o primarias, también dentro de la clasificación debemos saber que se puede etiquetar a Recoartación cuando ha recibido tratamiento previo.

• Presentación:

- El momento y las manifestaciones de CoAo dependen del grado de estenosis, la formación de circulación colateral. La hipoperfusión del cuerpo resulta en una elevación del sistema renina-angiotensina-aldosterona y la consiguiente hipertensión de la parte superior del cuerpo. La enfermedad aterosclerótica precoz puede conducir a una enfermedad miocárdica infartos y accidentes cerebrovasculares en edades más tempranas de lo usual.
- La disección, aneurismas / pseudoaneurismas de la aorta y los vasos próximos pueden ser la presentación inicial de CoA, incluyendo a las arterias espinales intercostales. El hemicuerpo inferior puede presentar signos de hipoperfusión con disminución o retraso de los pulsos periféricos, un gradiente de presión entre la parte superior e inferior extremidades y claudicación de las extremidades inferiores aunque esto es más raro.

• Manejo:

- El pronóstico de la CoAo no reparada tiene una alta tasa de mortalidad reportada a los 50 años de hasta el 90%. Afortunadamente, el manejo de la CoAo ha evolucionado considerablemente en las últimas décadas, mejorando significativamente la supervivencia de los pacientes. Actualmente, existen varias estrategias de manejo. La literatura ha demostrado que la edad de reparación de la CoAo es un signo pronóstico de morbilidad, con peores resultados en los pacientes que ha sido tratado a edades más avanzadas. Por lo tanto, es importante tratar una reparación temprana. Las principales medidas de éxito incluyen la abolición del gradiente a través de la coartación, control de la presión arterial y ausencia de complicaciones de tratamiento.
- Cuando sea posible, la resección con anastomosis de extremo a extremo es la técnica preferida en recién nacidos y lactantes, con mejores resultados tardíos y una disminución del riesgo de re intervención. En casos complicados, en poblaciones pediátricas o adultas, puede requerir parche angioplastia y raramente by-pass extra-anatómico como una alternativa a los enfoques quirúrgicos más estandarizados. La angioplastia con balón ha caído en desuso, ya que los resultados tempranos y tardíos son subóptimos si los comparamos con la cirugía y la colocación de stent.

- Actualmente intervenciones percutáneas con stents cubiertos o de metal son cada vez más utilizados, particularmente en personas adultos y niños que ha completado su desarrollo con coartación primaria o recurrente.
- Los stents tienen un papel más limitado en los niños más pequeños, debido al gran tamaño de introductor requerido y la necesidad de redimensionando a medida que el niño crece. Es necesario saber que a pesar de la creciente aceptación intervenciones percutáneas en adultos, todavía no existe un consenso sobre la estrategia óptima de tratamiento, por lo que de acuerdo a varias directrices el manejo, la elección de la intervención de catéter percutáneo versus la reparación quirúrgica de la CoA debe determinarse por un equipo multidisciplinario.

• Complicaciones:

- Las complicaciones y los resultados tardíos después de la reparación de CoA son parcialmente dependiente de la estrategia de tratamiento.
- Las posibles complicaciones después de la cirugía abierta son la parálisis del nervio laríngeo recurrente, lesión del nervio frénico, hemorragia/re-exploración por la hemorragia, el quilotórax, paraplejía y la hipertensión.
- Las complicaciones tempranas después del tratamiento endovascular son menos frecuentes, estas incluyen complicaciones técnicas tales como la migración del stent o la oclusión del tronco braquiocefálico; complicaciones de la pared aórtica, formación de pseudoaneurismas y/o ruptura del mismo; a nivel periférico se puede observar signos isquémicos por émbolos y lesión de pequeño vaso.

• Diagnóstico:

- El servicio de radiodiagnóstico ocupa un lugar importante tanto en el diagnóstico, la planificación cirugía y seguimiento de pacientes con CoAo. Debemos saber que cada paciente adulto con CoAo (tratado o no) debe someterse al menos a una resonancia magnética o tomografía para evaluar la aorta torácica y la vascularización torácica. Otra prueba de imagen es necesaria después de la reparación de la CoAo, para evaluar la dilatación aórtica, formación de aneurismas o complicaciones tempranas. Por último el seguimiento y la evaluación del sitio de reparación de CoA por RM o TC se debe realizar a intervalos de 5 años o menos, dependiendo de los hallazgos anatómicos específicos antes y después de la reparación.
- La elección específica de la imagen varía dependiendo del paciente y factores específicos de cada situación. En general, la ecocardiografía es más en pacientes más jóvenes (particularmente neonatos y lactantes), siendo menos útil en pacientes adultos y en pacientes post-operados, con sensibilidad para la detección de aneurismas baja en comparación con otro métodos de imagen.

- La RM plantea varias ventajas, como la falta de radiación y la capacidad de cuantificar el flujo y el flujo colateral de los vasos usando técnicas de contraste de fase; por otro lado la TC puede ser más apropiada en algunas situaciones, mostrando alta precisión diagnóstica (> 95%) en la detección de CoAo, anomalías asociadas y complicaciones postoperatorias tanto en niños como en los adultos. Los avances en la tecnología y los protocolos de TC han dado lugar a una disminución de la dosis sin comprometer la calidad de imagen o precisión diagnóstica, con una dosis baja, un protocolo de TC de doble fuente se puede tener una precisión diagnóstica global del 96,25% de la CoAo compleja, sobre todo si sabemos que la RM puede fallar en pequeños aneurismas, fracturas del stent y algunos materiales de clips quirúrgicos pueden ocasionar efecto de vacío.
- En los últimos años se ha complementado estos estudios con reconstrucciones en 3D y reformateo multiplanares que agrega valor diagnóstico, siendo altamente valorados para la instrucción (tanto para los proveedores) como para la planificación de los procedimientos.
- Las impresiones 3D se deben considerar como una nueva herramienta que ayuda a la planificación de los procedimientos.

• Informes Prequirúrgico:

- Los informes de TC iniciales y preoperatorios en pacientes con o sospecha de CoAo deben describir la morfología de la coartación, su diámetro; el diámetro de la aorta ascendente, , el istmo aórtico justo por encima de la coartación y el diámetro de la aorta torácica a nivel del diagrama. Se debe informar las anomalías de los vasos del arco aórtico; si existe alguna cardiopatía, particularmente lesiones obstructivas del lado izquierdo, incluyendo válvula aórtica bicúspide. Finalmente, los vasos colaterales deben ser descritos, ya que pueden afectar el abordaje quirúrgico. Importante observar las arterias mamarias internas, arterias intercostales, arterias subclavias, carótidas internas y arco braquiocefálico.

- [FIG 1-2](#)
- [FIG 3-4](#)
- [FIG 5-6](#)

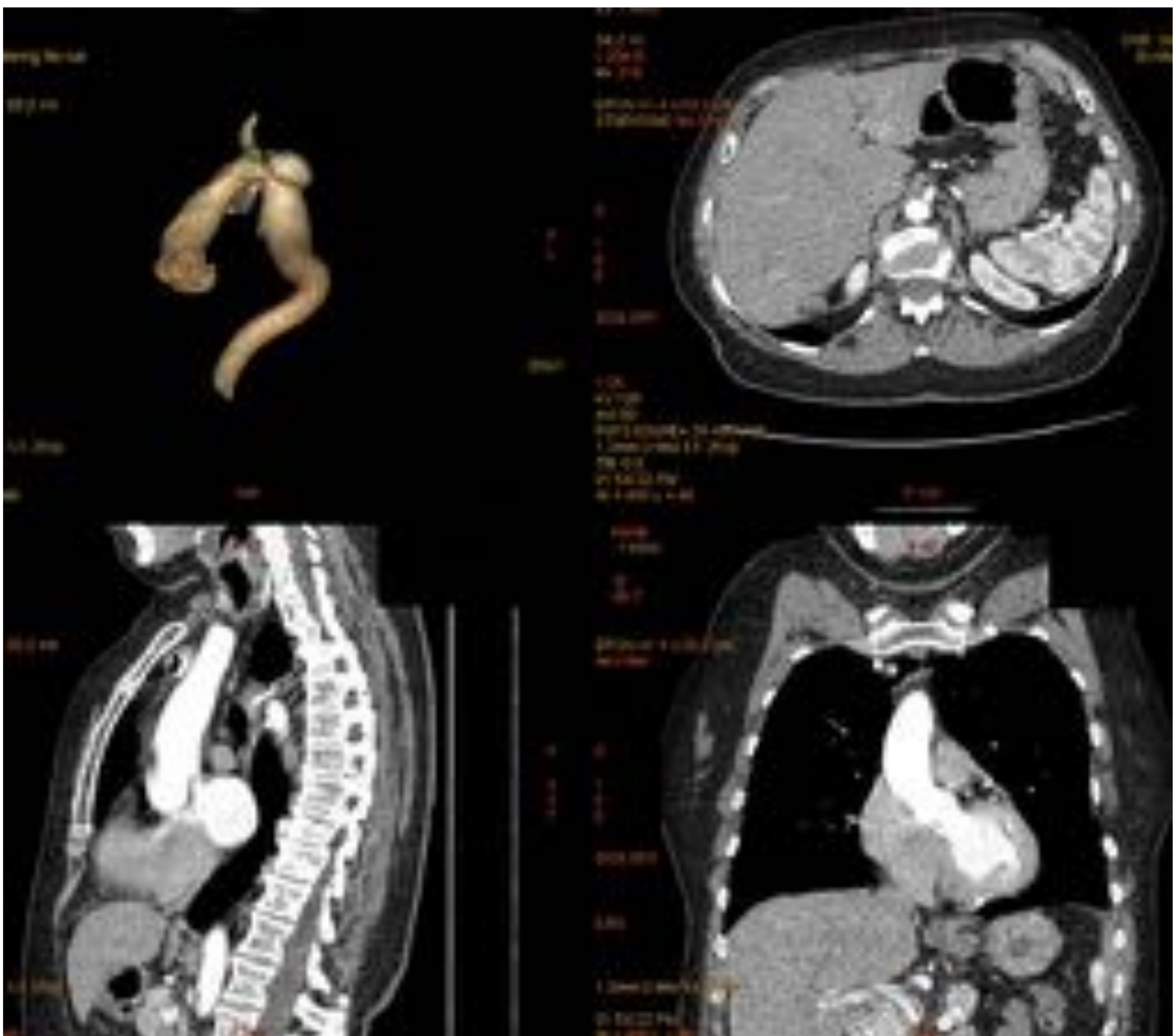
• Informe de seguimiento/urgencia:

- La informes de seguimiento o urgentes se deben centrar en las posibles complicaciones descritas anteriormente, que dependerán en parte del tipo abordaje. La hemorragia/ruptura aórtica será más común en el postoperatorio inmediato. La recoartación y formación de aneurismas puede ocurrir en cualquier momento.
- Los pseudoaneurismas pequeños son difíciles de diagnosticar especialmente cuando se encuentra adyacente a un stent. Los stents deben ser evaluados enfocados a ver si hay signos de fractura, migración, estenosis o trombosis intra-stent.
- [FIG 7-8](#)
- [FIG 9-10](#)
- [FIG 11-12](#)
- [FIG 13-14](#)

• Conclusiones:

- El servicio de radiodiagnóstico ocupa un lugar importante tanto en el diagnóstico, la planificación cirugía y seguimiento de pacientes con CoAo. Debemos saber que cada paciente adulto con CoAo (tratado o no) debe someterse a varias pruebas durante su vida.
- Los pacientes con CoAo que han sido intervenidos o no, deben tener un seguimiento radiológico debido a la necesidad de vigilancia y tratamientos desafiantes como en nuestro caso, por las comorbilidades y aumento de complicaciones que tienen con respecto a la media. Por lo que es fundamental realizar un informe claro y detallado por parte del radiólogo y de esa manera poder tomar decisiones sobre estos pacientes.

FIG 1-2.



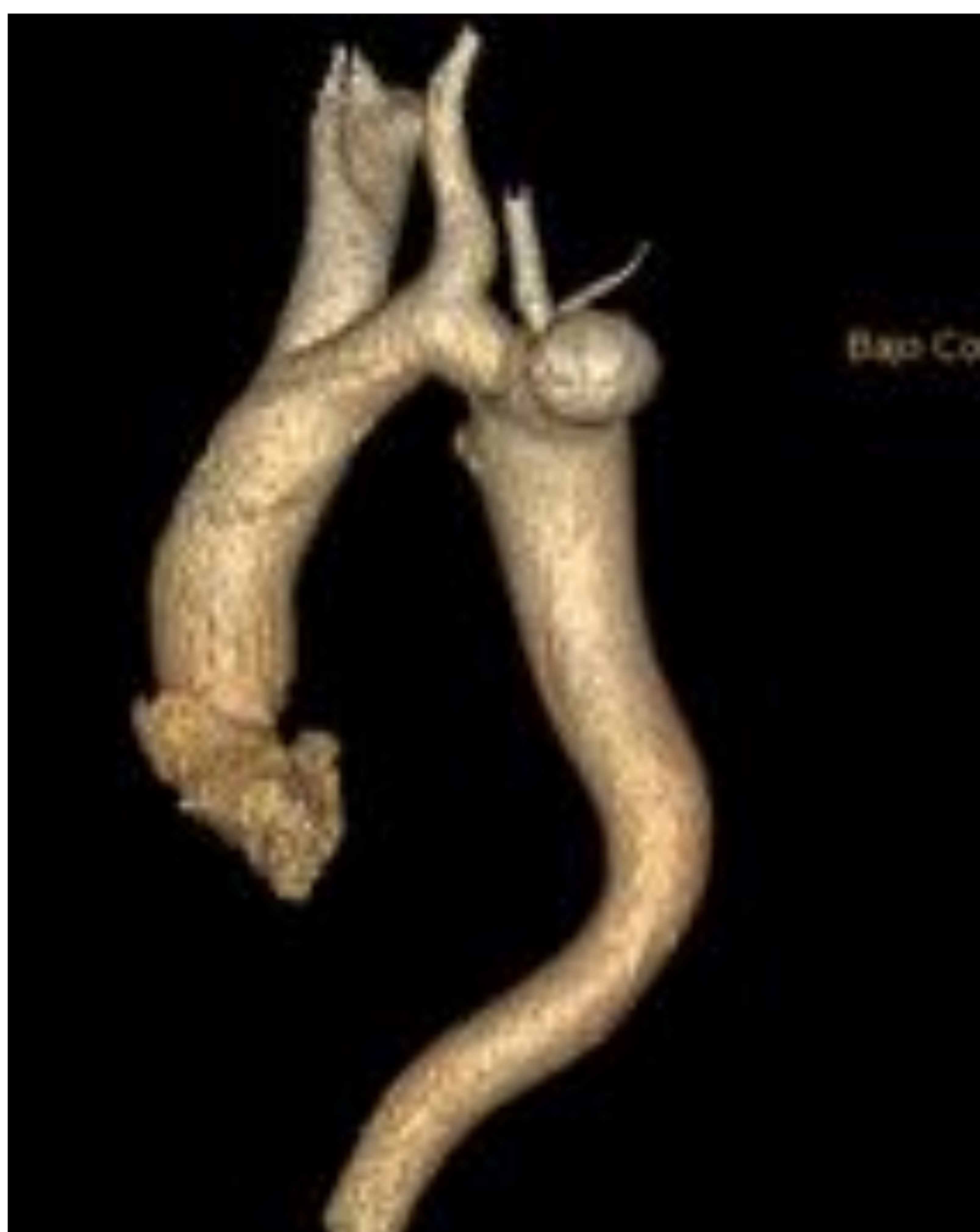
Coartación aórtica inmediatamente proximal al origen de la arteria subclavia izquierda.

Diámetro preestenótico de 15 mm. Diámetro de la estenosis de 11X8 mm, con una longitud aproximada de 9 mm. El diámetro postestenótico es de aproximadamente 26X24 mm.

No visualizamos circulación colateral significativa.

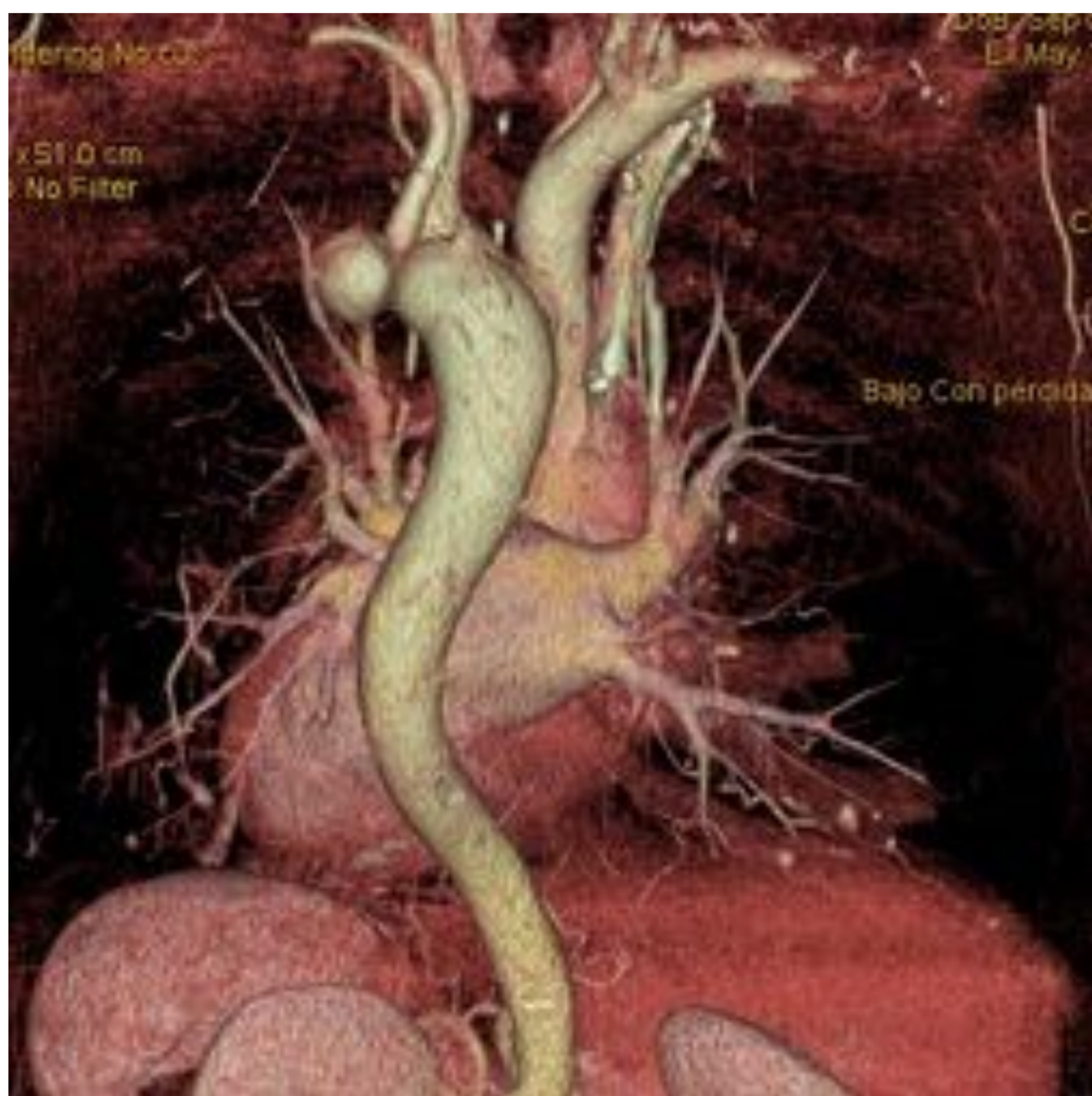
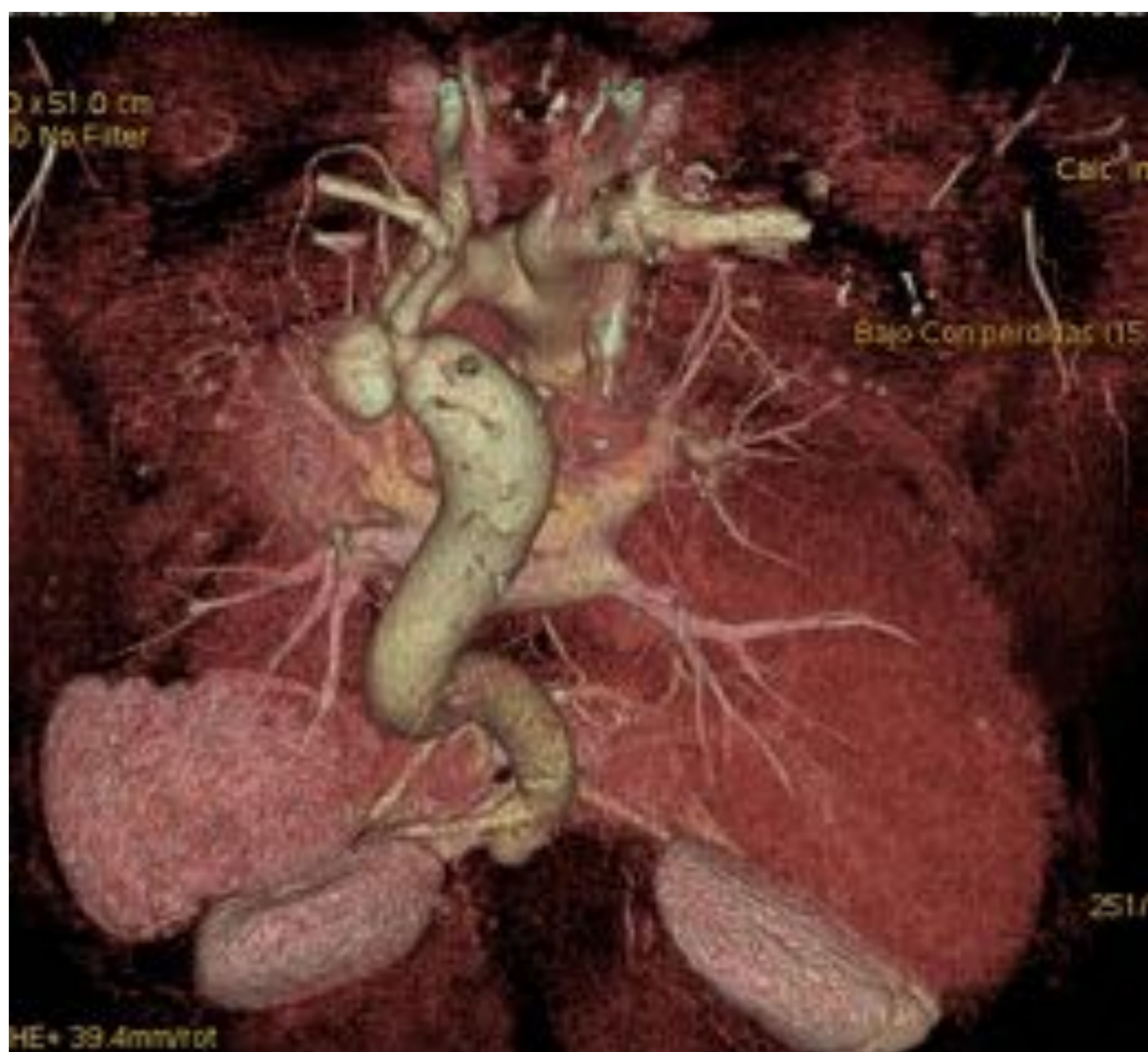
Aneurisma sacular de localización excéntrica a nivel de la estenosis de 26 x 24 mm en el plano axial.

FIG 3-4



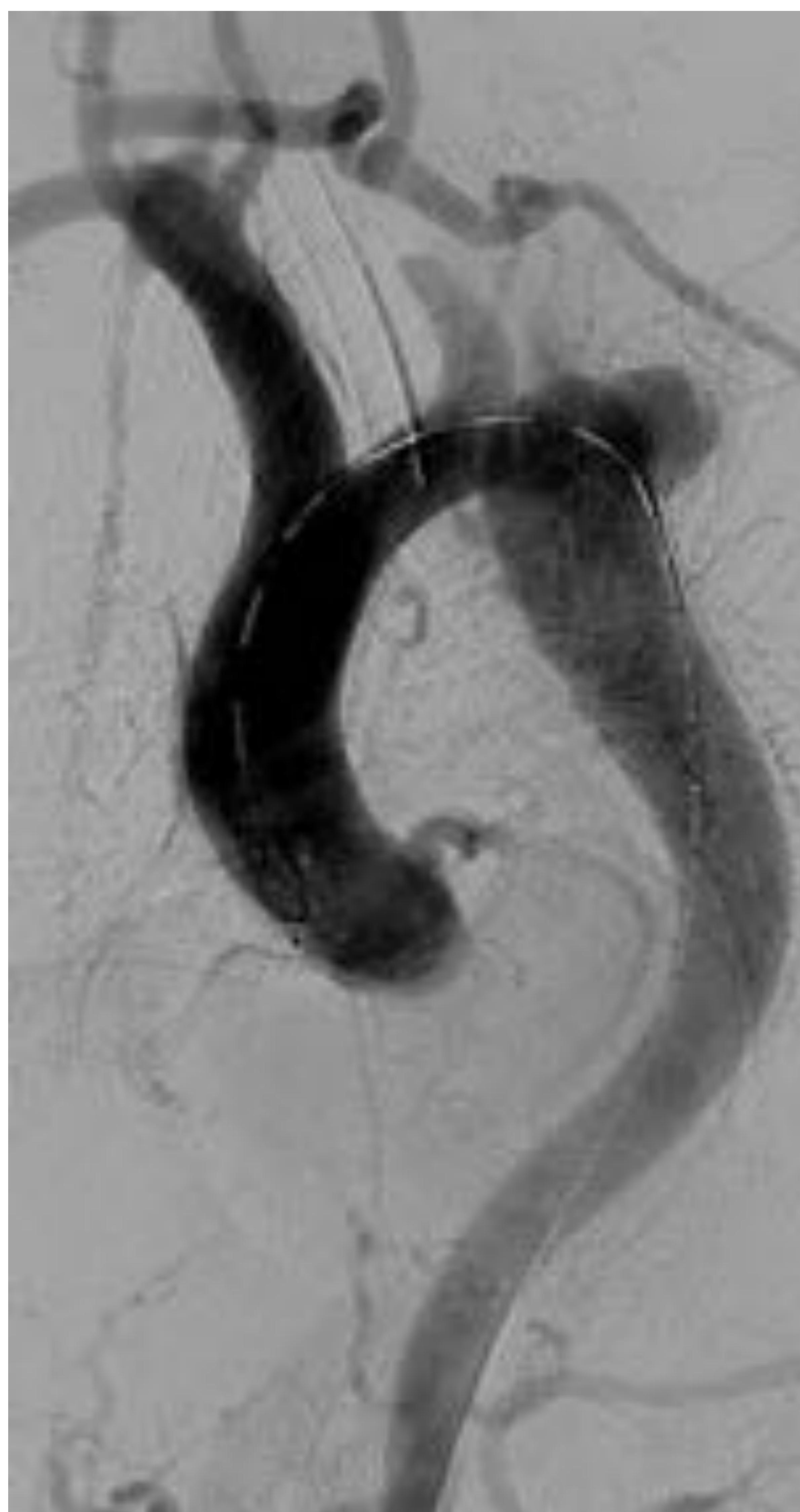
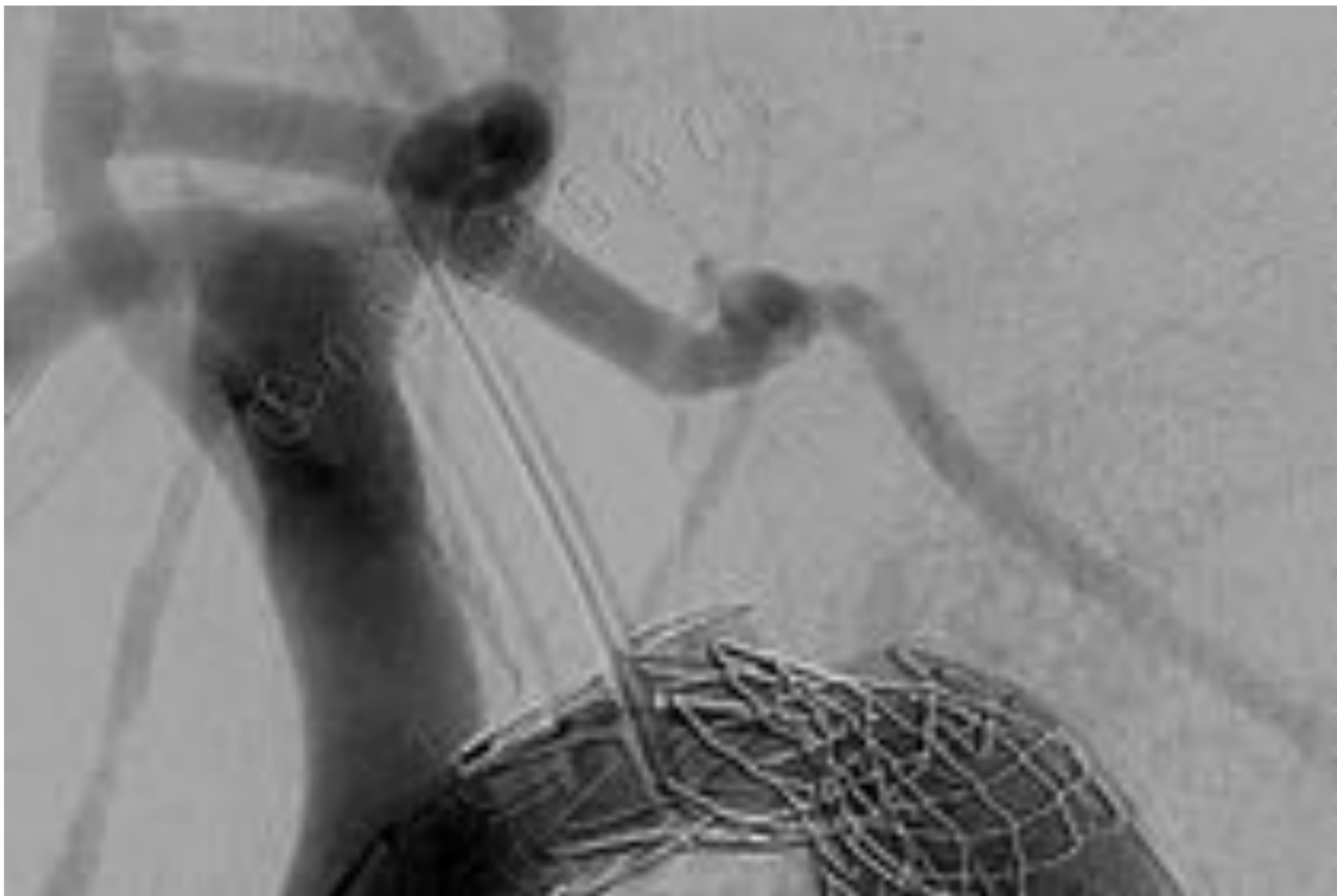
Coartación aórtica inmediatamente proximal al origen de la arteria subclavia izquierda. Reconstrucciones en MIP y VR.

FIG 5-6.



Reconstrucción en VR, 3D del informe prequirúrgico que ayudaron al abordaje quirúrgico y a que los proveedores pudiesen con una impresora 3D realizar una réplica de la coartación y del aneurisma

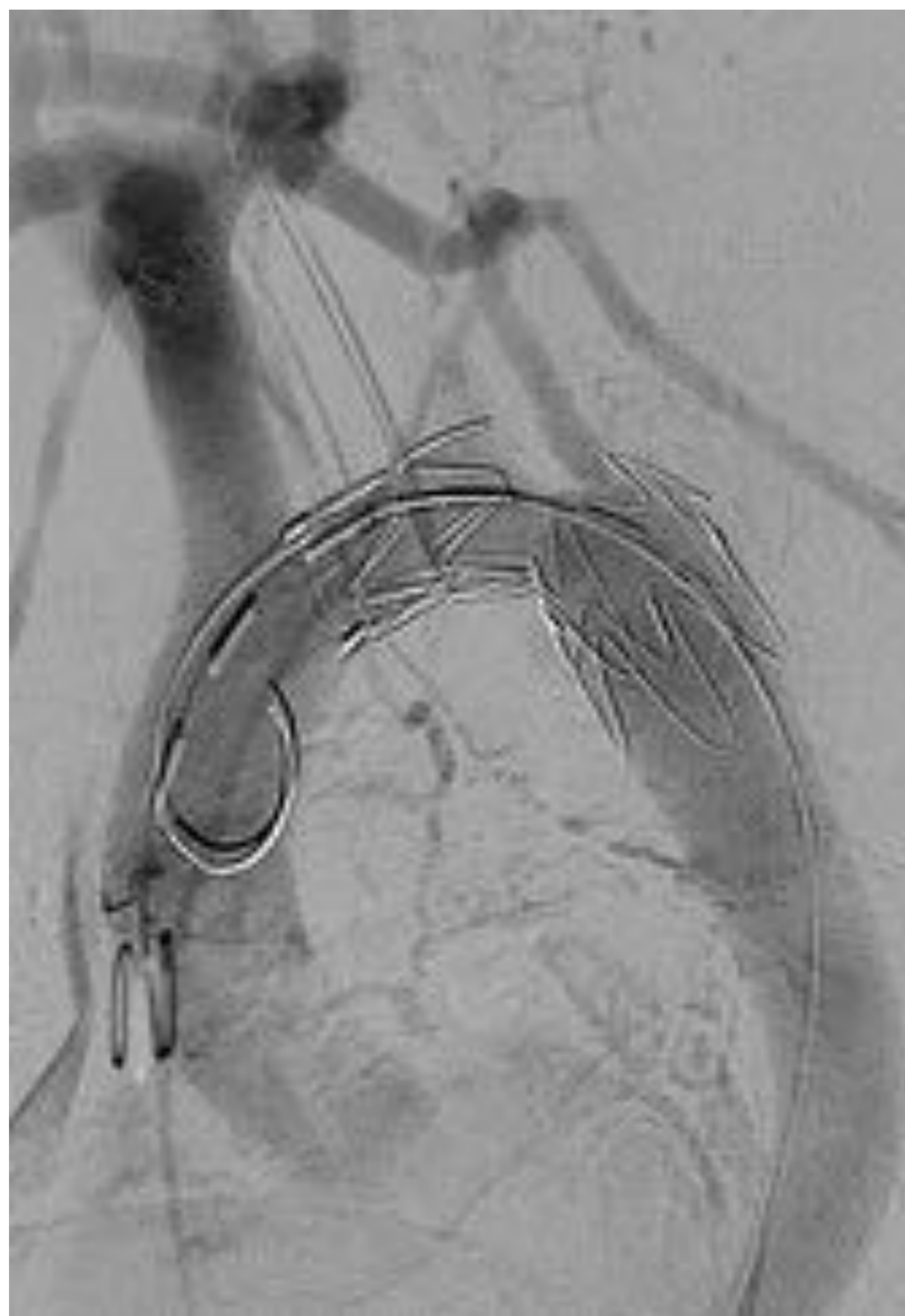
FIG 7-8,



Previamente se realizó un Bypass carótido-carotideo-subclavio que se observa en la imagen.

Colocación endoprótesis RELAY BOLTON en la aorta torácica cubriendo intencionadamente la salida de la subclavia izquierda intencionadamente, de esa manera aislando el aneurisma de la circulación

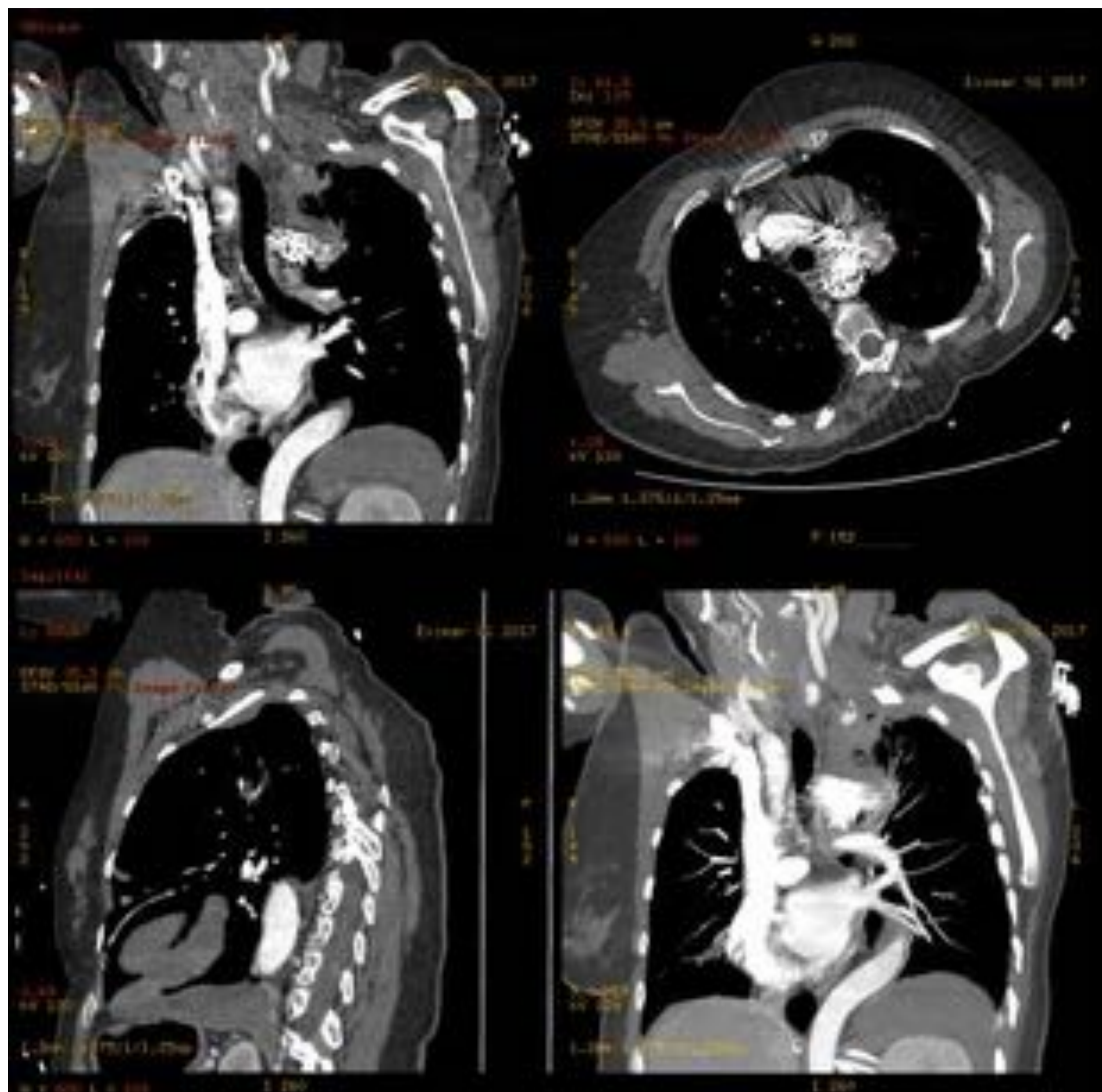
FIG 9-10.



Colocamos un stent COOK montado sobre balón en la luz de la prótesis, a la altura de la coartación.

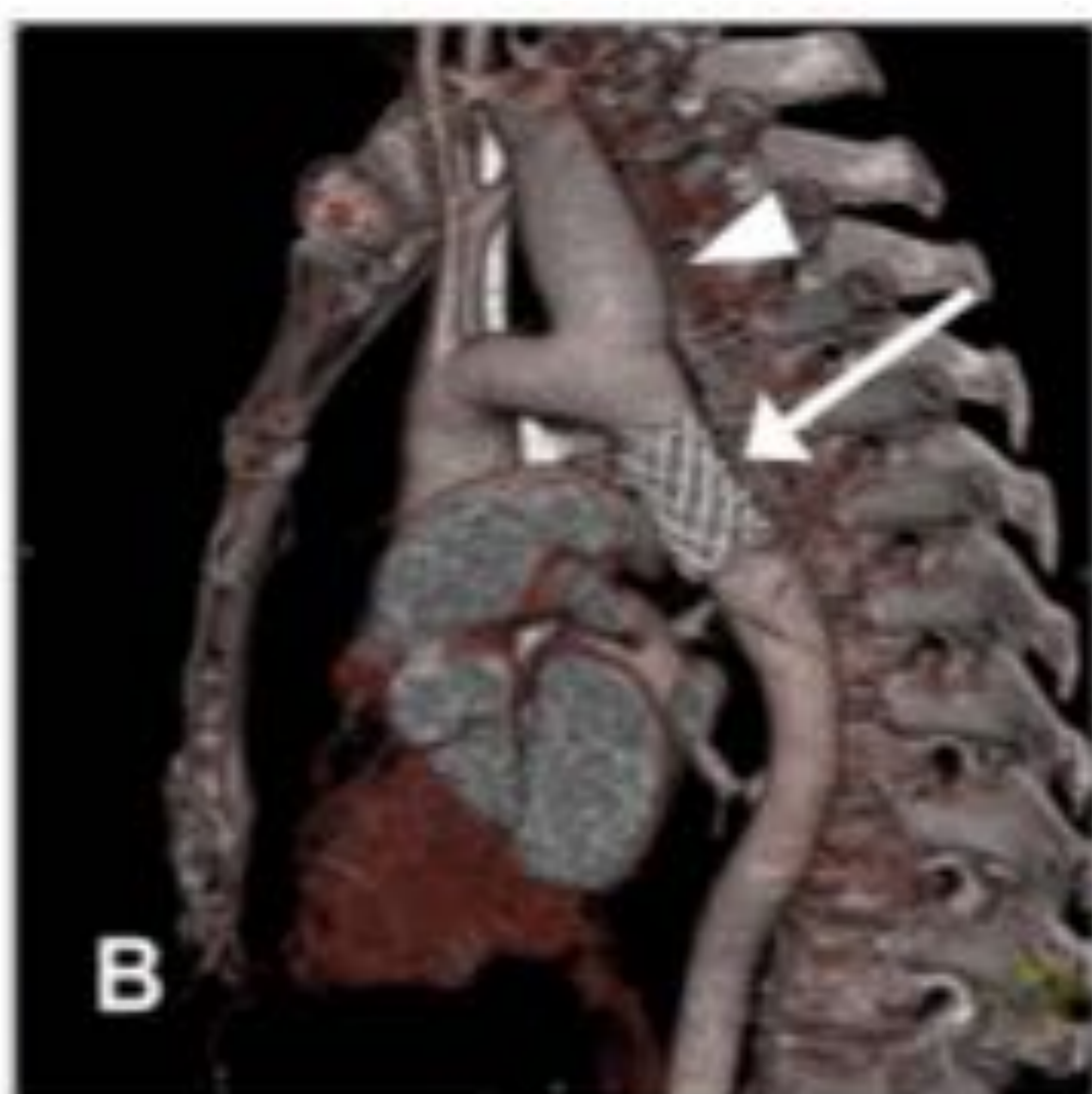
Antecedente quirúrgico de debranching con by-pass carótideo-carotídeo-subclavio peremable.

FIG 11-12.



Extravasación aguda de contraste objetivada en el cayado aórtico a la altura de la endoprótesis y del stent intraluminal en la teórica localización del pseudoaneurisma previo a ausente en el estudio actual y coincide con la zona artefactada por el material protésico

FIG 13-14.



Stent intraluminal sobre la Coartación de Aorta visto en estudio TC cortes sagitales, VR .

Bibliografía:

- Backer CL, Mavroudis C. Congenital heart surgery nomenclature and database project: patent ductus arteriosus, coarctation of the aorta, interrupted aortic arch. *Ann Thorac Surg.* 2000;69:S298eS307.
- Report of the New England regional infant cardiac program. *Pediatrics.* 1980;65:375e461.
- Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, et al. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol.* 1985;121: 31e36.
- Hutchins GM. Coarctation of the aorta explained as a branch-point of the ductus arteriosus. *Am J Pathol.* 1971;63:203e214.
- Krediet P. An hypothesis of the development of coarctation in man. *Acta Morphol Neerl.* 1965;6:207e212.
- Boon AR, Roberts DF. A family study of coarctation of the aorta. *J Med Genet.* 1976;13:420e433.
- Arora SS, Plato BM, Sattenberg RJ, Downs RK, Remmel KS, Heidenreich JO. Adult presentation of PHACES syndrome. *Interv. Neuroradiol J peritherapeutic Neuroradiol Surg Proced Relat Neurosci.* 2011;17:137e146.
- Kammache I, Acar P, Kreitmann B, Fraisse A. Williams-Beuren syndrome: an unusual cause of neonatal and infantile coarctation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2010;140:e80e81.
- Agarwal V, Ramnarine I, Corno AF, Pozzi M. Recurrent coarctation in a patient with Alagille syndrome. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2005;4:514e516.
- Marino B, Digilio MC, Toscano A, Giannotti A, Dallapiccola B. Congenital heart diseases in children with Noonan syndrome: an expanded cardiac spectrum with high prevalence of atrioventricular canal. *J Pediatr.* 1999;135:703e706.
- Ho VB, Bakalov VK, Cooley M, et al. Major vascular anomalies in Turner syndrome: prevalence and magnetic resonance angiographic features. *Circulation.* 2004;110:1694e1700.
- Aboulhosn J, Child JS. Left ventricular outflow obstruction: subaortic stenosis, bicuspid aortic valve, supraaortic stenosis, and coarctation of the aorta. *Circulation.* 2006;114:2412e2422