

## COMUNICACIONES BREVES

*Alivio inmediato de la insuficiencia cardíaca en la coartación de la aorta posterior a la aortoplastía con stent, y mejoría absoluta, posterior a la operación de Bentall y de Bono. (Presentación de un caso)*

Sergio Trevethan Cravioto,\* Guering Eid Lidt,\*\* José Antonio García Montes,\*\* Humberto Martínez Hernández,\*\*\* Nydia Ávila Vanzzini,\*\*\*\* Aloha Meave González,\*\*\*\*\* Nilda Espínola Zavaleta,\*\*\*\*\* Alberto Arana F,\*\*\*\*\* Jorge Cossio Aranda,\*\*\*\* Jorge Fregoso Padilla\*\*\*\*

**Resumen**

Cuando coexisten coartación y aorta bivalva con aneurisma en la raíz de la aorta, la corrección quirúrgica representa problemas técnicos importantes. Presentamos el caso de un paciente, al cual se le realizó corrección inicial de la coartación por medio de intervencionismo con una impresionante y prácticamente inmediata mejoría de la insuficiencia cardíaca y en un segundo tiempo se corrigió la patología de la raíz de aorta por medio de cirugía de Bentall y de Bono, los resultados a corto y mediano plazo son presentados. Este caso demuestra además, el hecho poco conocido de que los pacientes con Aorta bicúspide tienen también degeneración quística de la pared de la aorta.

**Palabras clave:** Coartación de aorta. Intervencionismo. Cirugía de Bentall y de Bono. Aorta bicúspide. Aneurisma de la raíz de la aorta.

**Key words:** Aortic coarctation. Interventionist treatment. Surgery Bentall and de Bono. Bicuspid aorta. Aneurysm of the aortic root.

**Summary**

EXTREME AORTIC COARCTATION, SEVERE AORTIC REGURGITATION AND HEART FAILURE RELIEVED IMMEDIATELY AFTER STENT AORTOPLASTY, AND COMPLETE RESOLUTION THROUGH BENTAL/DE BONO SURGICAL REPAIR

When aneurysm of the root of aorta, bicuspid aorta valve and coarctation coexist, surgical repair involves technical problems. We present the case of a patient in whom initial correction of the coarctation was made by means of interventional treatment, with an impressive and practically immediate resolution of heart failure. In a second interventional, the aortic root pathology was corrected through the Bentall and de Bono's surgical technique. We present the short- and mid-term results. In addition this case demonstrates the little well-know fact, that the patients with bicuspid aorta also have cystic media degeneration of the wall of the aorta. (Arch Cardiol Mex 2006; 76: 283-289)

\* Jefe Departamento Consulta Externa.

\*\* Médico adjunto Departamento de Hemodinámica.

\*\*\* Médico adjunto Departamento de Cirugía.

\*\*\*\* Médico adjunto Departamento de Consulta Externa.

\*\*\*\*\* Jefe del Departamento de Resonancia Magnética Nuclear.

\*\*\*\*\* Médico adjunto al Servicio de Ecocardiografía de la Consulta Externa.

\*\*\*\*\* Departamento de Anatomía Patológica.

Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"

Correspondencia: Dr. Sergio Trevethan Cravioto. Consulta Externa. Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" (INCICH Juan Badiano Núm. 1 Col. Sección XVI Tlalpan 14080 México, D.F.). Teléfono 55 73 29 11 Extensión 1196. Correo electrónico: trevethan@cardiologia.org.mx

Recibido: 8 de noviembre de 2005

Aceptado: 11 de mayo de 2006

## Introducción

El tratamiento quirúrgico de la coartación de la aorta representa algunos problemas técnicos importantes que repercuten sobre la morbimortalidad de la misma, en relación con la patología agregada a este padecimiento y el tipo de operación que se lleve a cabo. La coartación de la aorta suele asociarse con alguna frecuencia con otro tipo de anomalías congénitas de la aorta, como es la aorta bicúspide con estenosis y/o insuficiencia y dilatación aneurismática de la raíz de la aorta.<sup>1,2</sup>



Fig. 1. Telerradiografía de tórax con índice cardio-torácico de 0.63 e importante HVCI.

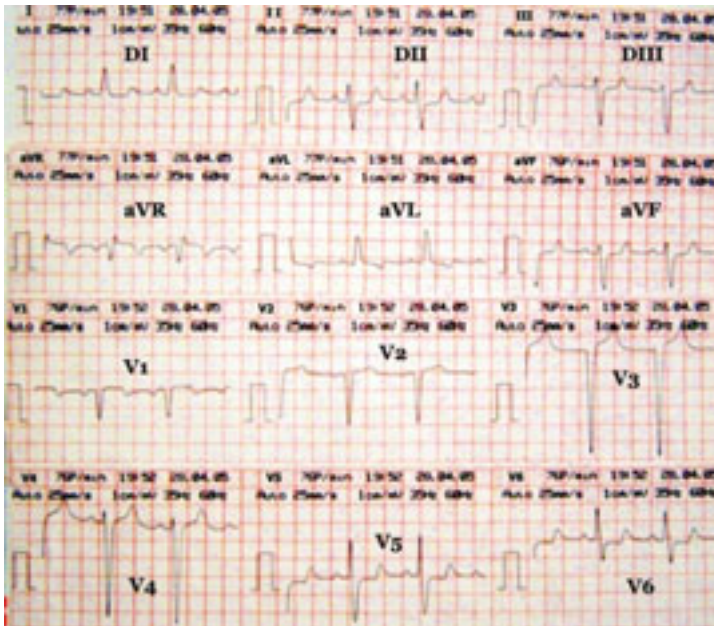


Fig. 2. Electrocardiograma con hipertrofia del ventrículo izquierdo y bloqueo de grado intermedio de la rama izquierda del haz de His.

Desde la llegada del tratamiento intervencionista y la colocación de stents en la aorta, el panorama ha cambiado de manera sustancial.<sup>3</sup> De la misma manera el tratamiento de la estenosis aórtica o de la insuficiencia y del aneurisma de la raíz de la aorta que suele acompañar a la coartación de la aorta con la operación de Bentall y de Bono,<sup>4</sup> ha mejorado mucho el pronóstico a largo plazo de los pacientes con esta patología, al grado de que en la actualidad la mortalidad a 30 días es menor al 5% en la mayoría de los centros especializados en cirugía cardíaca.<sup>5</sup>

La presente comunicación ejemplifica claramente un caso de esta naturaleza.

## Presentación del caso

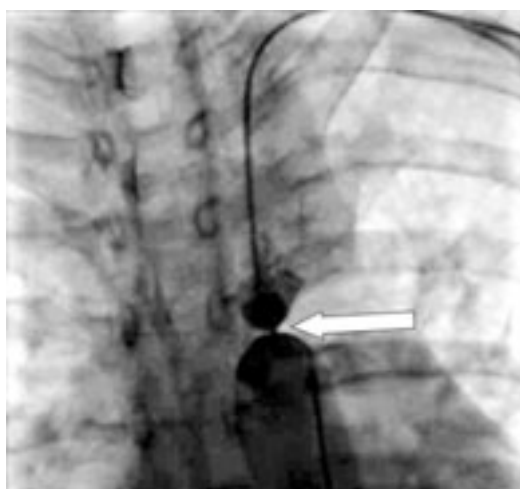
Masculino de 41 años de edad, de ocupación maestro de educación primaria. A los 27 años de edad se le hizo el diagnóstico de hipertensión arterial sistémica (HAS) para la cual recibía tratamiento con amlodipina 5 mg al día, captopril 25 mg dos veces al día y metoprolol 50 mg al día, con control no muy satisfactorio de las cifras tensionales.

A partir del año de 1997 en otra institución se auscultó un soplo cardíaco y se le diagnosticó una coartación de la aorta asociada a insuficiencia aórtica, por medio de un cateterismo cardíaco, en el cual no fue posible pasar la guía a través de la coartación y se le propuso cirugía para la corrección de la coartación de aorta de forma inicial y posteriormente reemplazo valvular aórtico. Debido a que el enfermo se encontraba asintomático en ese entonces, rechazó la operación. Tres meses antes de su ingreso al instituto, y posterior a una infección de vías respiratorias altas, se complicó con la aparición de insuficiencia cardíaca en clase funcional III de la NYHA. El examen físico mostraba presión arterial de 170/70, frecuencia cardíaca 65 por min (en tratamiento con betabloqueador). Soplo expulsivo aórtico grado II con escape largo sobre el borde esternal izquierdo, retumbo de Austin Flint y IV ruido en el ápex, así como soplo sistólico en región escapular izquierda. Existía régimen periférico de insuficiencia aórtica, los pulsos femorales se palpaban de menor amplitud que el radial, y se auscultaban estertores subcrepitanes en ambas bases pulmonares.

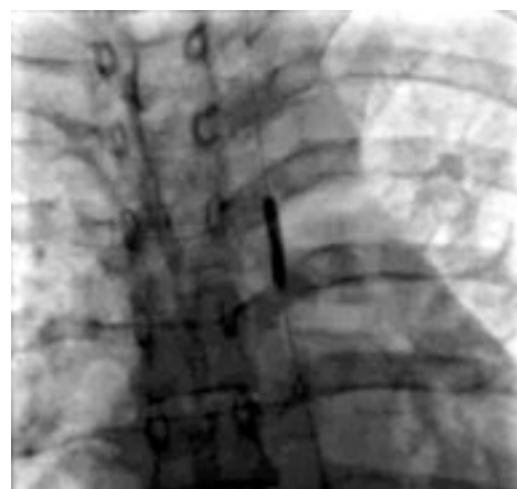
La radiografía de tórax mostraba índice cardio-torácico de 0.63 con dilatación de la raíz de la aorta, y datos de hipertensión venocapilar pulmonar importante (HVCP) (Fig. 1).



**Fig. 3.** RMN muestra el sitio de la coartación, notable circulación colateral, y el aneurisma de la raíz de la aorta.



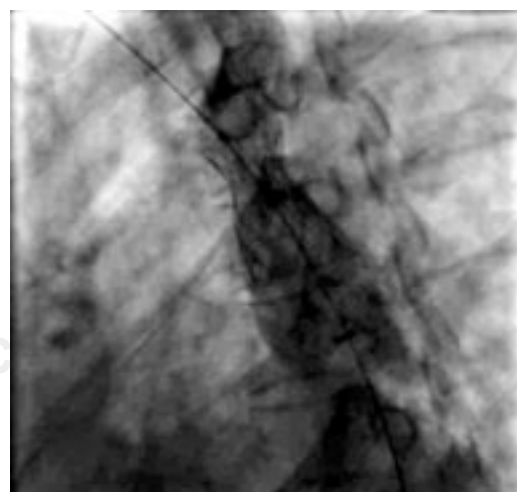
**Fig. 4.** Angiografía muestra ambos catéteres, inferior vía femoral y superior vía humeral. Nótese el mínimo paso de contraste a través de la coartación.



**Fig. 5.** Balón de angioplastia coronaria inflado en el sitio de la coartación.

El electrocardiograma con bloqueo de grado intermedio de la rama izquierda del haz de His y signos sugestivos de hipertrofia y lesión sub-endocárdica sobre el ventrículo izquierdo (*Fig. 2*). El ecocardiograma mostró una aorta bivalva con insuficiencia grave, dilatación de cavidades izquierdas y una fracción de expulsión de 45%, el gradiente trans-coartación fue de 60 mm Hg. La resonancia magnética nuclear (RMN) mostró el sitio de la coartación, una enorme circulación colateral y una fracción de expulsión del 48%. Los diámetros diastólico 59 mm y sistólico de 32 mm. Tanto el estudio ecocardiográfico como la RMN corroboraron la dilatación importante de la raíz aórtica la cual medía 70 mm en su diámetro transversal (*Fig. 3*).

Se llevó a cabo cateterismo de la aorta ascendente vía punción femoral, no se logró pasar la coarta-

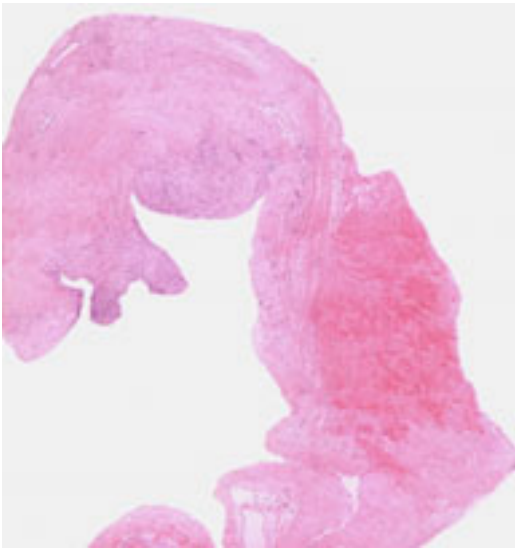


**Fig. 6.** Resultado final en la colocación del stent.

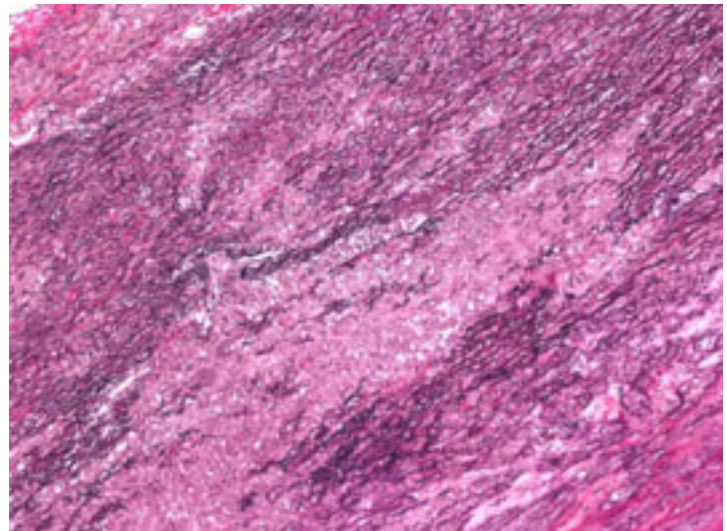
ción, por lo que se realizó angiografía retrógrada por vía humeral izquierda, el disparo del medio de contraste demostró una pequeña comunicación de luz aórtica a través del segmento coartado (*Fig. 4*), el cual pudo ser atravesado únicamente con una guía delgada de angioplastia coronaria, la cual fue atrapada por un catéter con lazo en el cabo distal de la coartación. Se procedió a efectuar dilataciones progresivas de la aorta, empleando inicialmente catéteres de angioplastia coronaria de calibres mayores en forma progresiva (*Fig. 5*), entregando finalmente un stent Palmaz de 14 x 40 montado en un balón BIB de 20 x 45/10 x 35 mm en el sitio de

la coartación (*Fig. 6*), el gradiente hemodinámico transcoartación fue de 67 mm Hg y posterior al procedimiento de 7 mm Hg. El diámetro de la coartación pre-stent fue de 0.2 mm y postcolocación del stent de 13.0 mm.

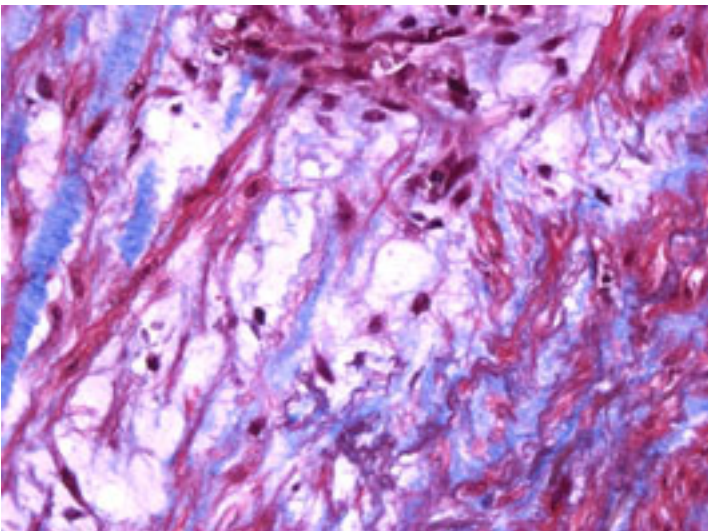
Cuatro horas después de la intervención la presión arterial se redujo a 120/50 mm Hg, desapareció el retumbo de Austin Flint, el IV ruido, y los estertores pulmonares. Una nueva RMN efectuada al día siguiente de la intervención, mostró incremento en la fracción de expulsión de 48 a 57.4% y desaparición de la circulación colateral, el diámetro diastólico del VI dismi-



**Fig. 7.** Apariencia histológica de la válvula aórtica bivalva resecada con engrosamiento y displasia de las valvas.



**Fig. 8.** Porción de pared aórtica. Capa media con pérdida de las fibras elásticas y degeneración quística FE. 10 x.



**Fig. 9.** Degeneración quística de la capa media de la aorta. Hay pérdida de fibras elásticas (en rojo) y de fibras de colágeno (en azul). Massón 40 x.



**Fig. 10.** Evolución radiológica: izquierda pre-stent, media post-stent (al día siguiente), derecha 3 meses después de colocación de tubo valvado.

nuyó a 47 mm y 25 el sistólico. La radiografía del tórax al día siguiente también mostró una reducción del índice cardiorácico a 0.53 y desaparición de los signos de hipertensión venocapilar pulmonar.

El paciente fue dado de alta al día siguiente del procedimiento en espera de una mejoría mayor en la función contráctil del corazón. El enfermo fue readmitido 3 meses después, totalmente asintomático. Se efectuó bajo circulación extracorpórea una operación de Bentall y de Bono con cambio de válvula aórtica, resección de aorta ascendente y sustitución por un tubo valvado de poliéster trenzado de colágeno bovino con válvula ATS de 27 mm. La válvula aórtica era bivalva con válvulas displásicas y engrosadas (*Fig. 7*), la aorta ascendente tenía dilatación anulo-ectásica, estos hallazgos quirúrgicos, fueron confirmados en el Departamento de Anatomía Patológica en el examen de la pieza quirúrgica, en la aorta ascendente microscópicamente se encontró necrosis quística de la capa media (*Figs. 8 y 9*).

El postoperatorio tardío se vio complicado con un derrame pericárdico que tuvo que ser evacuado quirúrgicamente 15 días después, habiéndose extraído 500 mL de material hemático, la evolución postoperatoria fue del todo satisfactoria. Tres meses después el paciente se encuentra totalmente asintomático, sin recibir ningún medicamento excepto acenocumarina, en clase funcional I, presión arterial de 120/80 frecuencia cardíaca 70 por min, ruidos protésicos normales, telerradiografía de tórax con índice cardiorácico de 0.51 (*Fig. 10*) y RMN con fracción de expulsión 60.2% la masa ventricular izquierda no sufrió ningún cambio en el examen de RMN al día siguiente de la colocación del stent, pero a los 3 meses se redujo de 206.05 g/m<sup>2</sup> a 124.7 g/m<sup>2</sup> (*Fig. 11*). El stent se encontró permeable.

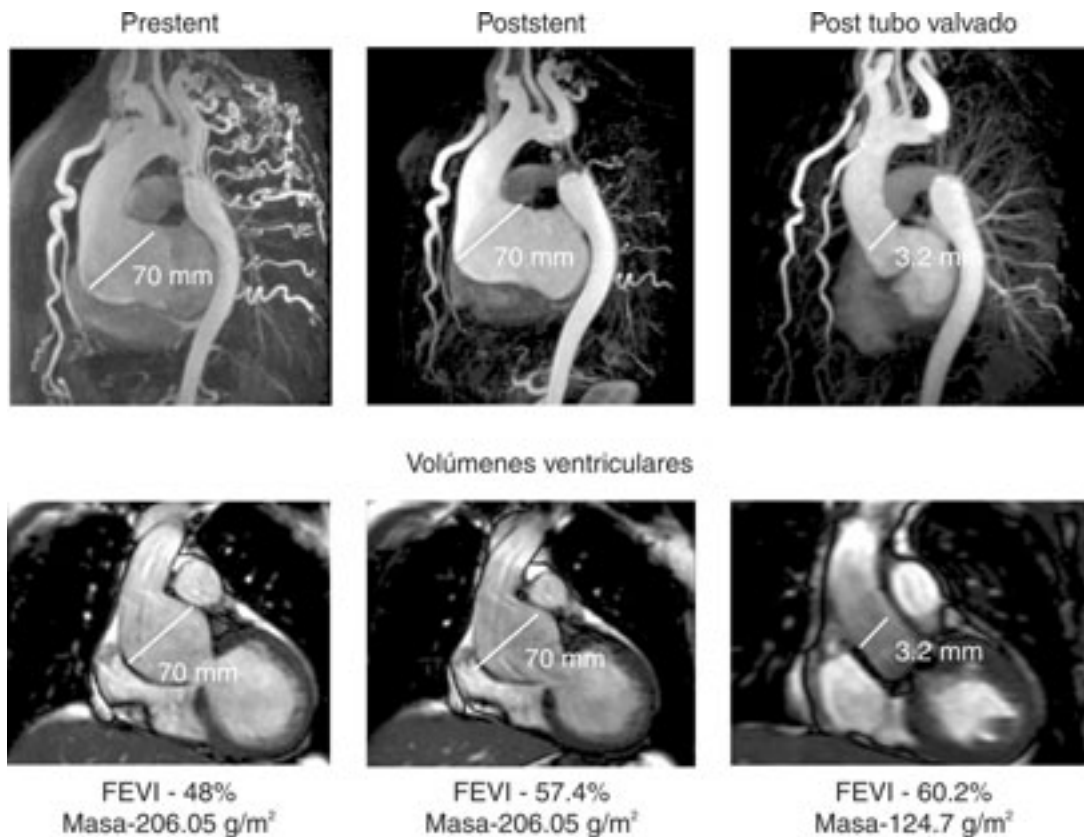
### Discusión

La coartación de la aorta en algunas ocasiones suele acompañarse de otras malformaciones como comunicación interventricular, obstrucción de la vía de salida del ventrículo izquierdo, lesión mitral con estenosis o insuficiencia.<sup>6</sup> La aorta bicúspide, también suele asociarse frecuentemente a estenosis o insuficiencia valvular aórtica y a aneurisma de la raíz de la aorta.<sup>7,8</sup>

La existencia de aorta bicúspide con aneurisma de la raíz aórtica y coartación de la misma, complican el tratamiento quirúrgico de ambas entidades, debido a que la vía de acceso de la coartación suele ser por toracotomía lateral y la operación de Bentall y de Bono por esternotomía, por lo que se debe resolver casi siempre en primer lugar la coartación y posteriormente el aneurisma de la aorta con la enfermedad valvular, pero además, la existencia de circulación colateral tan profusa consecutiva a la coartación, (como existía en este caso), hace que el sangrado trans y postoperatorio dificulte mucho el acto quirúrgico, aumentando la morbimortalidad.

Este caso reviste cuatro peculiaridades trascendentales a nuestro juicio:

1. La decisión del equipo de hemodinámica de llevar a cabo el cateterismo de la aorta no solamente por vía retrógrada a través de la arteria femoral, sino también por vía anterógrada a través de punción de la arteria humeral izquierda, demostrando de esta manera con la inyección de medio de contraste en la porción proximal de la coartación, el paso de material a través de la pequeña coartación (*Fig. 4*), localizando de esta forma el sitio de la coartación, con lo cual se permitió el paso de la guía a través de ella, y la dilatación posterior progresiva con catéteres de angioplastia coronaria,



**Fig. 11.** RMN. Evolución de izquierda a derecha pre, poststent y post-tubo valvado. Nótese la mejoría al día siguiente en la fracción de expulsión y tardíamente la reducción en la masa ventricular izquierda.

para finalmente colocar el stent en el sitio de la coartación. Si bien es cierto que la RMN en nuestro medio nos es suficiente para el diagnóstico, el estudio angiográfico sigue siendo imperativo con fines terapéuticos.

2. El alivio tan importante y temprano que siguió a la instalación del stent en cuanto a la insuficiencia ventricular izquierda, con desaparición muy temprana de los síntomas y signos de insuficiencia cardíaca, reducción de la cardiomegalia, mejoría de la hipertensión y la desaparición de la circulación colateral prácticamente inmediata a la colocación del stent, como lo demuestra la RMN efectuada al día siguiente. La desaparición del efecto que imponía la post-carga producida por la coartación, sobre la fracción de regurgitación aórtica, se dejó sentir prácticamente de inmediato con la desaparición del IV ruido, del retumbo de Austin Flint y la disminución de la sobrecarga diastólica al ventrículo izquierdo. Es un hecho conocido de todas las perso-

nas que se dedican a procedimientos de intervencionismo, que la desaparición de la circulación colateral es inmediata posterior a la colocación de un stent en una coartación de la aorta, pero no encontramos demostración de lo mismo de manera tan elocuente como en el presente caso y aún más, tres meses después de colocado el stent puede observarse mayor reducción todavía en el tamaño de las arterias mamarias (*Figs. 3 y 11*).

3. La capacidad de los tejidos de la aorta para permitir este grado de distensión es por demás asombrosa también.

El empleo de la RMN en padecimientos de la aorta se ha convertido en nuestro medio en el estudio de elección para el diagnóstico de coartación y debido a su carácter no invasivo, nos permite la repetición del estudio cuantas veces sea necesario.

La intervención quirúrgica de este caso mejoró aún más la función ventricular al hacer desaparecer la gran insuficiencia aórtica.

4. El hallazgo anatomopatológico del aneurisma aórtico consistente en necrosis quística de la capa media de la aorta, que traduce la existencia de enfermedad propia de la pared de la aorta, que acompaña a la aorta bivalva, la cual ya ha sido observada en otros trabajos en los cuales se ha detectado además la presencia de apoptosis en la pared de la aorta y que explica, junto con el efecto hemodinámico del chorro excéntrico de una estenosis o de una insuficiencia aórtica (como este caso), la formación de aneurisma en la raíz de la aorta.<sup>9</sup>

### Conclusiones

La aorta bicúspide es un padecimiento frecuente, que suele asociarse a dilatación de la

raíz aórtica por enfermedad propia de la pared de la misma,<sup>10</sup> la cual aunada a las fuerzas hemodinámicas que ocasionan tanto la estenosis como la insuficiencia que suelen acompañar a la presencia de aorta bivalva, generan la dilatación.<sup>1,10,11</sup>

Cuando dichas alteraciones se acompañan de coartación de la aorta, el tratamiento de elección, siempre que sea posible, consiste en la liberación de la misma por medio de la colocación de un stent, para posteriormente de acuerdo a la gravedad de cada caso clínico en particular, proceder a la colocación de un tubo valvado con implante coronario, el cual llevado a cabo de manera electiva mejora aún más el pronóstico de los enfermos.<sup>12</sup>

### Referencias

1. KEANE MG, WIEGERS SE, PLAPPERT T, POCHENTINO A, BAVARIA JE, SUTTON MG: *Bicuspid aortic valves are associated with aortic dilatation out of proportion to coexistent valvular lesions*. Circulation 2000; 102: III,35-44.
2. PACHULSKI RT, WEINBERG AL, CHAN KL: *Aortic aneurysm in patients with functionally normal or minimal stenotic bicuspid aortic valve*. Am J Cardiol 1991; 67: 781-782.
3. ZABAL C, ATTIE F, ROSAS M, BUENDIA-HERNANDEZ A, GARCÍA-MONTES JA: *The adult patient with native coarctation of the aorta: Balloon angioplasty or primary stenting?* Heart 2003; 89: 77-83.
4. BENTALL H, DE BONO A: *A technique for complete replacement of the ascending aorta*. Thorax 1968; 23: 338-9.
5. GOTT VL: *Antoine Marfan and his syndrome: one hundred years later*. Md Med J 1998; 47(5): 247-252.
6. LEVINE JC, SANDERS SP, COLAN SD, JONAS RA, SPEVAK PJ: *The risk of having additional obstructive lesions in neonatal coarctation of the aorta*. Cardiol Young 2001; 11: 44-53.
7. STEWART WJ, KING ME, GILLAM LD, GUYER DE, WEYMAN AE: *Prevalence of aortic valve prolapse with bicuspid aortic valve and its relation to aortic regurgitation: a cross-sectional echocardiographic study*. Am J Cardiol 1984; 54: 1277-1282.
8. ROBERTS CS, ROBERTS WC: *Dissection of the aorta associated with congenital malformation of the aortic valve*. J Am Coll Cardiol 1991; 17: 712-716.
9. BONDERMAN D, GHAREHBAGHI-SCHNELL E, WOLLENK G, MAURER G, BAUMGARTNER H, LANG IM: *Mechanisms underlying aortic dilatation in congenital aortic valve malformation*. Circulation 1999; 99: 2138-43.
10. MC KUSICK VA: *Association of congenital bicuspid aortic valve and Erdheim's cystic medial necrosis*. Lancet 1972; 1: 1026-27.
11. FEDAK PWM, VERMA S, DAVID TE, LEASK RL, WEISEL RD, BUTANO J: *Clinical and Pathophysiological Implications of a Bicuspid Aortic Valve*. Circulation 2002; 106: 900-904.
12. GOTT VL, GREENE PS, ALEJO DE, CAMERON DE, NAFTEL DC, MILLAR DC, ET AL: *Replacement of the aortic root in patients with Marfan's syndrome*. N Engl J Med 1999; 340: 1307-1313.

