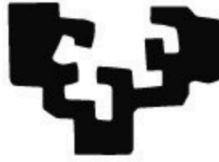


eman ta zabal zazu



Universidad
del País Vasco

Euskal Herriko
Unibertsitatea

TESIS DOCTORAL

**Resultados del tratamiento percutáneo de las
cardiopatías congénitas con lesiones estenóticas a nivel
del corazón izquierdo en pacientes pediátricos y adultos
en el Hospital Universitario Cruces**

DOCTORANDO:

Luis Fernández González

DIRECTORES:

Luis Antonio Castaño González

Juan Alcibar Villa

PREÁMBULO

Por circunstancias personales, durante toda mi vida he tenido gran relación con las cardiopatías congénitas lo que influyó claramente en la elección tanto de la profesión médica en un primer momento como la posterior elección de la especialidad de cardiología. A lo largo de mi formación se me fue inculcando el “gusanillo” por el intervencionismo cardiaco y especialmente por el campo de la cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas por parte del codirector de esta tesis doctoral (Dr. Juan Alcibar Villa).

A través de este trabajo se pretenden refrendar los conocimientos adquiridos a lo largo de estos años centrándome en el tratamiento percutáneo tanto de la estenosis valvular aórtica como de la coartación.

Me gustaría agradecer el apoyo de mi familia, pareja, amigos, compañeros del servicio de Cardiología y a todo el personal de la sección de Hemodinámica, que es donde trabajo desde el año 2013. También mencionar a los compañeros de la sección de Cardiología pediátrica con los que trabajamos en equipo en el tratamiento de este tipo de pacientes.

Por último me gustaría también agradecer el trato y enseñanza recibido durante mi estancia formativa en el Hospital Gregorio Marañón de Madrid por parte del equipo de Cardiología Intervencionista pediátrica encabezado por el Dr. Jose Luis Zunzunegui.

INDICE:

| | |
|---|-----|
| - RESUMEN/ABSTRACT | 5 |
| - ABREVIATURAS | 7 |
| - ÍNDICE DE FIGURAS | 8 |
| - ÍNDICE DE TABLAS | 12 |
| - 1. INTRODUCCIÓN. | 13 |
| - 1.1 Embriología de ventrículo izquierdo y aorta. | 14 |
| - 1.2 Lesiones obstructivas a nivel de tracto de salida ventricular izquierdo. | 27 |
| - A. Estenosis valvular aórtica. | 27 |
| - B. Estenosis subvalvular aórtica. | 50 |
| - C. Estenosis supravalvular aórtica. | 53 |
| - 1.3 Coartación de aorta. | 54 |
| - 2. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS | 93 |
| - 2.1 Hipótesis. | 94 |
| - 2.2 Objetivos. | 95 |
| - 3. PACIENTES, MATERIAL Y METODOS | 97 |
| - 3.1 Diseño del trabajo. | 98 |
| - 3.2 Población incluida. | 99 |
| - 3.3 Variables a estudio. | 100 |
| - 3.4 Análisis estadístico. | 102 |
| - 3.5 Logística de los procedimientos | 103 |
| - 3.6 Procedimiento de valvuloplastia aórtica. | 105 |
| - 3.7 Procedimiento de angioplastia con balón en coartación de aorta. | 109 |
| - 3.8 Procedimiento de implante de stent en coartación de aorta. | 112 |
| - 3.9 Coartación con obstrucción completa de aorta. | 117 |

| | |
|---|------------|
| - 4. RESULTADOS | 121 |
| - 4.1 Valvuloplastia aórtica. | 122 |
| - 4.2 Angioplastia con balón en coartación de aorta. | 133 |
| - 4.3 Implante de stent en coartación de aorta. | 142 |
| - 5. DISCUSIÓN | 149 |
| - 5.1. Estenosis aórtica | 150 |
| - 5.2. Coartación de aorta | 156 |
| - 6. RESUMEN DE LOS HALLAZGOS | 169 |
| - 7. CONCLUSIONES | 173 |
| - 8. LIMITACIONES | 175 |
| - 9. BIBLIOGRAFÍA | 177 |
| - 9. ANEXO 1. PUBLICACIONES | |

RESUMEN:

Introducción: Las cardiopatías congénitas con componente obstructivo a nivel de la salida del ventrículo izquierdo y aorta suponen aproximadamente el 15% todas ellas. El tratamiento clásicamente ha sido quirúrgico aunque en las últimas décadas, los tratamientos percutáneos, son complemento y en algunos casos incluso sustituyen a la cirugía. Con este trabajo pretendemos analizar los resultados del tratamiento percutáneo de este tipo de cardiopatías en nuestro centro desde los inicios de la técnica hasta la actualidad.

Material y métodos: Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo de todos los pacientes pediátricos y adultos con patología obstructiva del tracto de salida ventricular izquierda y aortopatías sometidos a tratamiento percutáneo en el *Hospital Universitario de Cruces*, incluyendo pacientes con estenosis valvular aórtica congénita y coartación de aorta.

Resultados: Se incluyen 172 pacientes pediátricos y adultos, de los cuales 45 presentaban estenosis valvular aórtica sometidos a valvuloplastia percutánea y 127 coartación de aorta sometidos a tratamiento percutáneo bien a angioplastia con balón, implante de *stent* o ambas. Se consiguió un resultado considerado como efectivo en el 84,1% de los casos de valvuloplastia aórtica, en el 89,1% de las angioplastias con balón y en el 100% de los implantes de *stent* en coartación de aorta. Se precisó reintervención (quirúrgica o percutánea) a lo largo del seguimiento en el 26,6% de los pacientes sometidos a valvuloplastia aórtica, en el 23,1% de los sometidos a angioplastia con balón y en el 9,8% de los implantes de *stent* en coartación de aorta. La mortalidad directa asociada al procedimiento fue del 0%, 1% y 2% respectivamente.

Conclusiones: Son procedimientos seguros con un bajo índice de complicaciones que tienen relación inversa con la edad de los pacientes y directamente proporcional a las comorbilidades asociadas. Parte de estos procedimientos son de carácter paliativo con el fin de facilitar el crecimiento para futuras terapias más definitivas en la edad adulta.

ABSTRACT:

Introduction: Congenital heart defects involving left ventricle outflow and aortopathies account 15% of all defects. Nowadays, percutaneous therapies are a complement but sometimes could be substitute of surgical treatment. In this work we want to analyze the outcomes in percutaneous treatment of this type of disorders since the beginning of our practice.

Methods: We performed an observational, descriptive and retrospective study including all patients (both pediatrics and adults) with left ventricle outflow obstruction (congenital aortic stenosis) and aortopathies (aortic coarctation) that underwent to percutaneous treatment in *Cruces University Hospital*.

Results: We included 172 patients , 45 of them with congenital aortic stenosis who underwent to percutaneous valvuloplasty and 127 with aortic coarctation in whom we performed aortic balloon angioplasty and stent implantation or both. It was obtained an effective immediate result in 84,1% of aortic valvuloplasty procedures, in 89,1% of aortic balloon angioplasties and in 100% of aortic stent implantation procedures. During the following-up it was necessary a reintervention (either percutaneous or surgical) in 26,6% o patients with aortic stenosis, in 23,1% of patients who underwent to aortic angioplasty and in 9,8% in case of stent implantation. Procedure mortality was 0% in case of valvuloplasty, 1% and 2% in case of aortic angioplasty and stent implantation respectively.

Conclusions: Percutaneous treatment of this type of pathologies are safe procedures with low serious complications and low mortality rate. Complications are higher the lower the patient age is, and the more comorbidities they have. Some of this procedures are paliative with the aim of permitting patient growing-up to perform a more definitive treatment during the adult age.

ABREVIATURAS:

AL: Catéter Amplatz de coronaria izquierda

BIB: Balloon in Balloon

BMS: Bare Metal stents

CIA: Comunicación interauricular

CIV: Comunicación Interventricular

CoA: Coartación de aorta

ECG: Electrocardiograma

FEVI: Fracción de Eyección del Ventriculo Izquierdo.

Fr: French

HR: Hazard Ratio

IC 95%: Intervalo de Confianza del 95%

JR: Catéter Judkins de coronaria derecha

mm de Hg: milímetros de mercurio

MP: Catéter multipropósito

e-PTFE: Politetrafluoroetileno expandido

R1: Primer ruido

R2: Segundo ruido

R3: Tercer ruido

R4: Cuarto ruido

ReCoA: Recoartación de aorta

RMN: Resonancia Magnética Nuclear

TAC: Tomografía Axial Computerizada

TAVI: *Transcatheter aortic valve implantation*

TSVI: Tracto de salida de ventrículo izquierdo

VAo: Válvula aórtica

VD: Ventrículo derecho

VI: Ventrículo izquierdo

ÍNDICE DE FIGURAS:

- **Figura 1.** Aparición secuencial de las cavidades cardíacas primitivas. **A y B.** Etapa de *pre-asa*, vista ventral. **C.** Etapa de *asa*, vista ventral. **D.** Etapa de *post-asa* temprana, vista derecha. **E.** Etapa de *post-asa* tardía, vista derecha.
- **Figura 2.** Esquemas del corazón en etapa de *asa* bulboventricular (día 22 ± 1). **A.** Vista ventral que muestra al tubo cardíaco flexionado hacia la derecha y adelante, situándose el bulbo cardíaco proximal a la derecha del ventrículo primitivo. **B.** Vista lateral izquierda que permite ver los dos primeros arcos aórticos que conectan el cono con la aorta dorsal, y la llegada de las venas cardinales, vitelinas y umbilicales al seno venoso.
- **Figura 3.** Formación de las valvas semilunares aórtica y pulmonar. **A-C.** Corte transversal a nivel de las valvas arteriales, quedando finalmente constituidas cada una de ellas por tres sigmoideas rodeadas de un anillo fibroso. **D-F.** Corte sagital de una de las valvas arteriales que muestra el proceso de adelgazamiento o cavitación que dará origen a la forma de “nido de golondrina” característico de estas sigmoideas.
- **Figura 4.** Desarrollo de los arcos aórticos. Representación hipotética de los arcos aórticos. Vista ventral. Los seis pares de arcos aórticos surgen del saco aórtico (aorta ventral), continuándose con una aorta dorsal de cada lado.
- **Figura 5.** Desarrollo de los arcos aórticos, vista ventral. **A.** Embrión de 22 a 24 ± 1 días. **B.** Embrión de 26 ± 1 días. **C.** Embrión de 28 ± 1 días. **D.** Embrión de 35 ± 1 días. **E.** Embrión de 39 ± 1 días. **F.** Grandes arterias y sus ramas principales definitivas
- **Figura 6.** Esquema temporal del desarrollo embriológico cardíaco.
- **Figura 7.** **A.** Válvula aórtica normal. **B.** Válvula aórtica unicomisural. **C.** Válvula aórtica bicúspide con rafe medio por fusión de los velos coronario derecho e izquierdo. **D.** Válvula aórtica estenótica con bordes engrosados y fusión comisural.
- **Figura 8.** Algoritmo de manejo de la estenosis aórtica neonatal.
- **Figura 9.** Imagen de ecocardiografía transtorácica. **A.** Eje largo del tracto de salida del ventrículo izquierdo donde se observa válvula aórtica engrosada con limitación a la apertura y ligera dilatación postestenótica. **B.** Eje corto de válvula aórtica bicúspide con rafe medio por fusión de valva coronariana derecha y no coronariana en neonato de 5 días de vida con estenosis aórtica significativa.
- **Figura 10.** **A.** Válvula aórtica normal (sin fusión de comisuras). **B.** válvula bicúspide con fusión de comisuras y rafe medio (fusión de valvas coronariana derecha e izquierda). **C.** válvula tricúspide con fusión de las comisuras. **D.** válvula unicomisural. Las líneas discontinuas muestran los sitios de corte con bisturí en la valvuloplastia aórtica quirúrgica.
- **Figura 11.** Reemplazo valvular simple. **A.** Prótesis biológica valvular biológica de pericardio bovino. **B.** Prótesis valvular mecánica *bi-leaflet*. Ostium de la coronaria izquierda (ACI).

- **Figura 12.** Esquema del procedimiento de *Ross-Konno*. **1.** Estenosis valvular aórtica. Línea de puntos marca nivel de sección en aorta y pulmonar. **2.** línea de sección para ampliación anterior de *Konno*, aspecto de la coronaria izquierda y 1er ramo septal después de la extracción del autoinjerto pulmonar. **3.** Vista del autoinjerto en posición aórtica y de homoinjerto en posición pulmonar.
- **Figura 13.** **A.** Esquema de la anatomía de neonato con estructuras cardíacas izquierdas límites, válvula aórtica estenótica con hipoplasia del anillo valvular y de la aorta ascendente ventrículo izquierdo pequeño. *Ductus* arterioso permeable. **B.** Corrección tipo *Norwood* clásico (1ª fase vía univentricular), con fistula sistémico pulmonar del tronco arterial braquiocefálico derecho a la rama pulmonar derecha. **C.** Corrección tipo *Norwood-Sano*, con fistula ventrículo derecho a la confluencia pulmonar. Anastomosis latero-lateral entre la raíz Ao y la pulmonar. La ampliación de la aorta ascendente y del arco se realiza con tejido de homoinjerto.
- **Figura 14** . Corrección de *Norwood* híbrido. *Ductus* arterioso. Creación de CIA con técnica percutánea (*Rashkind*) y cerclaje bilateral arterial de ambas ramas pulmonares (**A** y **B**). Stent ductal.
- **Figura 15.** Catéter balón posicionado en el tracto de salida del ventrículo izquierdo. Imagen angiográfica (proyección A/P) con muesca de la válvula estenótica.
- **Figura 16.** Valvuloplastia aórtica en neonato con estenosis aórtica grave con abordaje femoral. **A.** balón posicionado a nivel del anillo aórtico y comienzo del inflado. **B.** las flechas en blanco señalan la muesca concéntrica que genera la válvula aórtica estenótica. **C.** se completa el inflado del balón con desaparición de la cintura valvular.
- **Figura 17.** Valvuloplastia aórtica a través de acceso por vena umbilical.
- **Figura 18.** A la izquierda registro simultáneo de presión de VI y aorta. A la derecha retirada desde VI a aorta.
- **Figura 19.** Técnica de valvuloplastia con doble balón. **A.** Se objetiva muescas a nivel del anillo valvular que posteriormente desaparece en la imagen **B.**
- **Figura 20.** Dilatación percutánea de estenosis subvalvular aórtica ⁸⁰ **A** y **B** Previo a tratamiento. **C.** Postratamiento.
- **Figura 21.** Paciente con síndrome de *Williams* con estenosis supra valvular. Gradiente invasivo pico-pico de 70 mm de Hg.
- **Figura 22.** Tipos de Coartación de aorta. **A.** Preductal. **B.** Yuxtaductal. **C.** Postductal.
- **Figura 23.** **A.** Estenosis focal. **B** y **C.** Estenosis tubular larga.
- **Figura 24.** Diferencia de presión entre extremidades superiores inferiores.
- **Figura 25.** **A.** Muecas costales. **B** y **C.** Signo de “3”.

- **Figura 26.** **A.** Ecocardiograma en proyección supraesternal. **B.** Doppler continuo objetivándose la “cola diastólica”. **C.** AngioTAC que muestra la coartación ístmica dista a la subclavia izquierda. **D.** Aortograma que muestra el signo del “3”.
- **Figura 27.** Cambio de la historia natural de la coartación de aorta tras la introducción de los distintos tratamientos (especialmente el quirúrgico).
- **Figura 28.** Diferentes tipos de cirugía en la coartación de aorta. **A.** resección y anastomosis término-terminal; **B.** resección y anastomosis término-terminal extendida; **C.** aortoplastia con parche protésico; **D.** aortoplastia con *flap* de subclavia; **E.** resección e interposición de conducto; **F.** interposición de conducto extraanatómico entre aorta ascendente y descendente.
- **Figura 29.** Pasos de la angioplastia con balón. **A.** Aortografía en posición oblicua izquierda. Se observa la coartación circuscrita distal a la subclavia izquierda. Con la flecha se marca la aorta a nivel del diafragma cuyo diámetro no se debe sobrepasar con el balón. **B.** Dilatación con balón. **C.** Resultado final con clara mejoría radiológica.
- **Figura 30.** **A.** Coartación ístmica distal a subclavia izquierda. **B.** Angioplastia con balón que provoca disección de pared aórtica. **C.** Implante satisfactorio de stent recubierto que sella la disección.
- **Figura 31.** Implante de stent en coartación. **A.** Angiografía en proyección oblicua anterior izquierda que muestra segmento coartado distal a la subclavia izquierda. **B.** Inflado del stent. **C.** Resultado final.
- **Figura 32.** Paciente de 13 años con coartación de aorta no tratada que debuta con disección de aorta tipo A. **A.** Se objetiva la pueria de entrada a nivel del arco aórtico. **B.** Aneurisma de aorta ascendente con imagen de disección de aorta.
- **Figura 33.** Diagrama de la población incluída en el estudio
- **Figura 34.** Paciente con CoA y estenosis aórtica sometido a implante de stent y TAVI en el mismo procedimiento. **A** y **B.** Angiografía y TAC que muestra CoA ístmica. **C.** Implante de stent recubierto en CoA. **D** y **E.** Implante de TAVI con cruce a través del stent de la coartación. **F.** Control con TAC postprocedimiento.
- **Figura 35.** Diagrama de los pacientes sometidos a implante de stent en coartación de aorta.
- **Figura 36.** **A.** Angiografía simultánea radial y femoral que muestra CoA con obstrucción completa. **B.** Perforación con catéter de radiofrecuencia. **C.** Captura de guía con lazo. **D.** Establecimiento de circuito radial-femoral. **E** y **F.** Predilatación progresiva. **G, H** e **I.** Implante de stent recubierto.
- **Figura 37.** Diagrama de todos los pacientes sometidos a valvuloplastia aórtica percutánea.
- **Figura 38.** Curvas de *Kaplan-Meier* de supervivencia en pacientes sometidos a valvuloplastia aórtica.

- **Figura 39.** Curvas de *Kaplan-Meier* de supervivencia libre de reintervención y recambio valvular aórtico.
- **Figura 40.** Paciente sometida a ampliación de arco quirúrgica. **A.** Imagen angiográfica de recoartación severa a nivel del arco. **B.** Dilatación con balón con cintura a nivel central. **C.** Severo recoil tras dilatación.
- **Figura 41.** Diagrama de todos los pacientes sometidos a angioplastia percutánea de coartación de aorta.
- **Figura 42.** Imágenes de TAC de aneurisma de unos 3,5 cm en paciente sometida a cirugía de Coartación tipo T-T y posterior angioplastia con balón por recoartación.
- **Figura 43.** Curvas de *Kaplan-Meier* de supervivencia en pacientes sometidos a angioplastia con balón de coartación aórtica.
- **Figura 44.** Curvas de *Kaplan-Meier* de supervivencia libre de reintervención en pacientes sometidos a angioplastia con balón de coartación aórtica.
- **Figura 45.** Mujer de 62 años con Coartación de aorta intervenida en la infancia mediante resección y anastomosis término-terminal remitida por recordación de aorta para implante de stent. **A.** Angiografía en proyección oblicua anterior izquierda que muestra recordación severa a nivel ístmica. **B.** Implante de stent no cubierto *Palmaz* 4014 sobre BIB de 18x45 sobre vaina de 14F con infraexpansión central. **C.** Postdilatación con balón *Mullins* 16x30. **D.** Angiografía de control con “fuga” de contraste en la zona central por rotura de pared aórtica. **E, F y G.** Intercambio a vaina 16F e implante de Stent recubierto de *ePTFE CP 34 8z* resolviéndose de forma efectiva la rotura aórtica.
- **Figura 46. A y B.** Estudio con resonancia magnética se aprecia una gran suplencia colateral, contraste de la aorta descendente y el aneurisma gigante intercostal. **B.** En fases tardías de la aortografía, se visualiza una gran colateral que da flujo a la aorta descendente y se contrasta un gran aneurisma intercostal. **C, D y F.** Imagen de necropsia donde se observa la pérdida de recubrimiento del stent.

ÍNDICE DE TABLAS:

- **Tabla 1.** Secuencia temporal del desarrollo de las distintas entidades cardíacas.
- **Tabla 2.** Procedencia embriológica de cada estructura cardíaca.
- **Tabla 3.** Principales catéteres balón utilizados para valvuloplastia aórtica.
- **Tabla 4.** Catéteres-Balón utilizados para el montaje del *stent* y de postdilatación.
- **Tabla 5.** Principales *stents* desnudos disponibles en el mercado.
- **Tabla 6.** Principales *stents* recubiertos de *ePTFE* disponibles en el mercado.
- **Tabla 7.** Características de los pacientes sometidos a valvuloplastia aórtica.
- **Tabla 8.** Características del procedimiento de valvuloplastia aórtica.
- **Tabla 9.** Características de la población sometida a Angioplastia con balón en coartación de aorta.
- **Tabla 10.** Diferencias basales entre la población adulta y pediátrica sometidos a implante de *stent*.
- **Tabla 11.** Características de los pacientes con coartación con obstrucción completa.
- **Tabla 12.** Resultados del procedimiento de valvuloplastia aórtica.
- **Tabla 13.** Variables asociadas con valvuloplastia efectiva, revalvuloplastia e insuficiencia aórtica residual.
- **Tabla 14.** Resultados inmediatos de la angioplastia con balón en coartación de aorta.
- **Tabla 15.** Relación de las distintas variables con el riesgo de reintervención.
- **Tabla 16.** Características hemodinámicas y angiográficas de los pacientes sometidos a implante de *stent* en coartación de aorta.
- **Tabla 17.** Relación de las distintas variables con el riesgo de reintervención.

1. INTRODUCCIÓN

Las lesiones obstructivas congénitas a nivel del corazón izquierdo representan el 15% de todas las cardiopatías congénitas y abarcan todas las porciones desde el tracto de salida del ventrículo izquierdo hasta el arco aórtico e inicio de la aorta ascendente ¹. El tratamiento de este tipo de patologías ha sido clásicamente quirúrgico, pero con el desarrollo de la Cardiología intervencionista, los procedimientos percutáneos han ido sustituyendo a la cirugía o siendo un complemento de ella a lo largo de los diversos estadios evolutivos de cada una de las patologías que detallaremos más adelante. A lo largo de este trabajo de investigación nos vamos a centrar en las cardiopatías obstructivas izquierdas que pueden beneficiarse de tratamiento percutáneo como son la estenosis aórtica (valvular, subvalvular o supravalvular) y la coartación aórtica.

1.1 EMBRIOLOGÍA VENTRICULAR IZQUIERDA Y DE AORTA

El proceso del desarrollo cardíaco puede agruparse en 2 estadios ². El primero, denominado cardiogénesis temprana, comienza con la fertilización y termina con la formación de 2 tubos cardíacos endoteliales laterales. El segundo, llamado estadio morfológico, se inicia con la formación del tubo cardíaco primitivo y termina con el estadio de corazón maduro. Esta fase se divide en 3 periodos (*Figura 1*) : la *fase pre-asa* que corresponde al tubo cardíaco recto, la formación del *asa* cardíaca y la *fase post-asa* que comienza con el proceso de septación cardíaca (*post-asa temprana*) y termina con la incorporación al ventrículo izquierdo del cono posteromedial (*post-asa tardía*) lo que marca el final del desarrollo embriológico del corazón ^{3,4}.

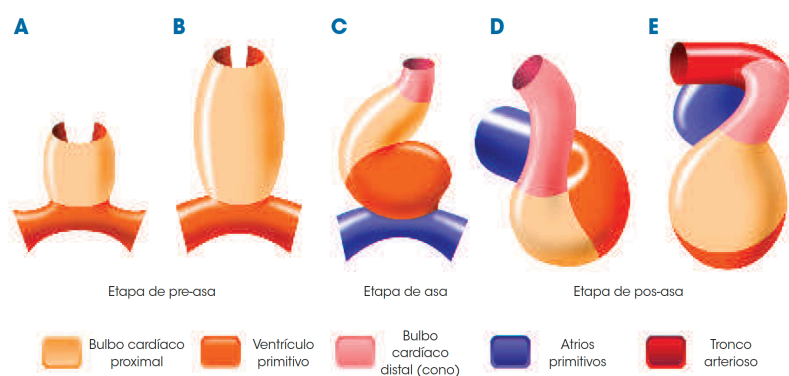


Figura 1. Aparición secuencial de las cavidades cardíacas primitivas. **A y B.** Etapa de *pre-asa*, vista ventral. **C.** Etapa de *asa*, vista ventral. **D.** Etapa de *post-asa* temprana, vista derecha. **E.** Etapa de *post-asa* tardía, vista derecha

Los ventrículos (izquierdo y derecho) se tratan de unidades anatómicas pero no embriológicas ⁵, son estructuras tripartitas que se dividen en tracto de entrada, zona trabeculada e infundíbulo o tracto de salida. El tracto de entrada deriva embriológicamente del ventrículo primitivo específicamente de su porción postero-inferior. Se continúa cefálicamente con el canal aurículo-ventricular y caudalmente con la porción trabeculada. La porción trabeculada deriva del ventrículo primitivo y el tracto de salida del cono (bulbo cardíaco distal) y del tronco arterioso.

A. TRACTO DE SALIDA DE VENTRÍCULO IZQUIERDO

Deriva del cono (bulbo cardíaco distal) y en menor modo tanto el tronco arterioso como el canal aurículoventricular. El cono comienza su desarrollo en la *etapa de asa* (día 22 ± 1), constituyendo en este momento el extremo cefálico del tubo cardíaco. Del bulbo cardíaco surge el tronco arterioso en la *etapa de post-asa temprana* (días 24 a 26 ± 1), formando en este período el extremo cefálico del corazón y uniendo el cono con el saco aórtico ^{2,5,6} (*Figura 2*).

Al principio este bulbo arterial muestra en toda su longitud una luz única con una capa miocárdica compacta y una gruesa capa de gelatina cardíaca. Posteriormente, la gelatina cardíaca se va remodelando, formándose en el interior tanto del cono como del tronco arterioso, unos engrosamientos mesenquimatosos denominados crestas conales y troncales.

Las crestas conales están dispuestas longitudinalmente y son dos; una dextrodorsal y la otra sinistroventral y, aunque no están fusionadas, dividen al cono primitivo en un cono anterolateral y otro posteromedial ⁷.

Las crestas troncales son también dos (una superior y otra inferior) que se disponen longitudinalmente siguiendo un curso oblicuo. Estas crestas, aunque no se encuentran fusionadas, separan el tronco arterioso primitivo en una porción troncal derecha y otra izquierda.

Las crestas conales y troncales muestran inicialmente una discontinuidad morfológica entre sí. Seguidamente se establece una continuidad real entre ambas, lo que determina que el cono

antero-lateral quede en continuidad con la porción izquierda del tronco, mientras que el cono postero-medial lo haga con la porción derecha del tronco.

Posteriormente, el segmento cono-troncal comienza incorporarse a los ventrículos, mientras que se inicia la fusión de las crestas troncales, avanzando en dirección proximal hasta alcanzar a las crestas conales. Esto determina que, en primer lugar, el cono antero-lateral y la porción izquierda del tronco formen cuerpo con el ventrículo derecho para conformar el infundíbulo ventricular derecho, y que el cono postero-medial y la porción derecha del tronco sean abocados al ventrículo izquierdo para dar lugar al infundíbulo ventricular izquierdo. En segundo lugar, que la cresta sinistro-ventral del cono forme parte del tabique interventricular de salida y el cuerpo de la trabécula septomarginal, y tercero que tanto las crestas conales como las troncales participen en la constitución de la cresta supraventricular y en el cierre de la comunicación interventricular embrionaria. El miocardio que constituye la porción superior de los infundíbulos ventriculares sufre un escaso proceso de “diverticulización”, lo que determina que la porción de salida ventricular sea prácticamente lisa.

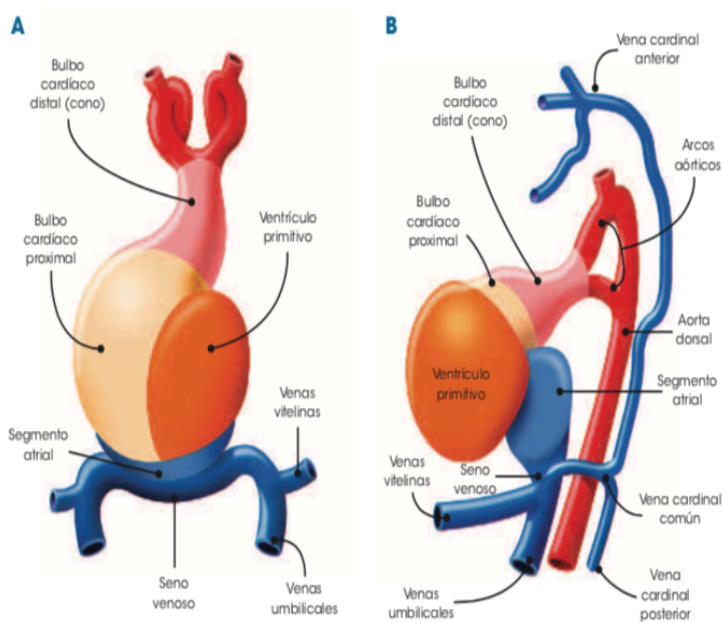


Figura 2. Esquemas del corazón en etapa de asa bulboventricular (día 22 ± 1). **A.** Vista ventral que muestra al tubo cardíaco flexionado hacia la derecha y adelante, situándose el bulbo cardíaco proximal a la derecha del ventrículo primitivo. **B.** Vista lateral izquierda que permite ver los dos primeros arcos aórticos que conectan el cono con la aorta dorsal, y la llegada de las venas cardinales, vitelinas y umbilicales al seno venoso.

B. UNIÓN VENTRÍCULO-ARTERIAL

La unión ventriculo-arterial se origina del tronco arterioso, que se forma por la incorporación de mesénquima perifaríngeo al tubo cardíaco, uniendo el cono con el saco aortopulmonar. En el interior del tronco arterioso se forman las crestas troncales, que dividen a este segmento en dos vías o canales: uno derecho, que comunicará al cono posteromedial con el III y IV arcos aórticos, y uno izquierdo, que comunicará al cono anterolateral con el VI arco aórtico. Las crestas troncales se continúan proximalmente con las crestas conales y distalmente con el tabique aortopulmonar (que se está desarrollando en el interior del saco aortopulmonar), y entre estos tres elementos, constituyen el complejo septal infundibuloarterial, que realiza un giro de 180° y es el responsable de la morfología entrecruzada que tienen las grandes arterias del corazón. Del tronco arterioso surgirán las valvas aórtica y pulmonar, la porción proximal de la aorta ascendente y del tronco pulmonar y la porción distal de los infundíbulos ventriculares.

C. VÁLVULAS SEMILUNARES

Los primordios de las válvulas sigmoideas se desarrollan durante el proceso de tabicación troncal, cuando el extremo proximal de las crestas del tronco arterioso aún no se ha fusionado. Dichos primordios se forman como seis engrosamientos de mesénquima, situados dos a cada lado del tabique troncal (constituido por la fusión de las crestas troncales entre sí) y dos en las paredes libres, frente al tabique troncal; estos últimos han sido denominados cojines intercalares. En este momento, los primordios de las sigmoideas están constituidos de mesénquima sólido, con una forma más o menos piramidal de base superior (cara arterial), sin que se aprecie aún excavación en su cara arterial.

Más adelante, la cara arterial de estos primordios (que mira hacia las futuras arterias) se empieza a excavar y adelgazar, adoptando la forma de una bolsa de paredes gruesas, con una cara arterial y otra ventricular, de manera simultánea el miocardio que está frente al tabique troncal, a lo

largo de todo el segmento troncal, comienza a estrecharse, marcando el inicio de la separación externa de la aorta y del tronco pulmonar con sus correspondientes valvas aórtica y pulmonar. Finalmente, dicho estrechamiento alcanza el plano medial del segmento troncal, quedando separadas externamente las grandes arterias y sus valvas una de la otra (*Figura 3*).

Algunos cambios histológicos importantes ocurren en esta región durante la vida fetal y principio de la postnatal, que llevan al tejido miocárdico y mesenquimatoso que está presente originalmente a transformarse en el tejido conectivo, característico de las valvas semilunares aórtica y pulmonar ⁸.

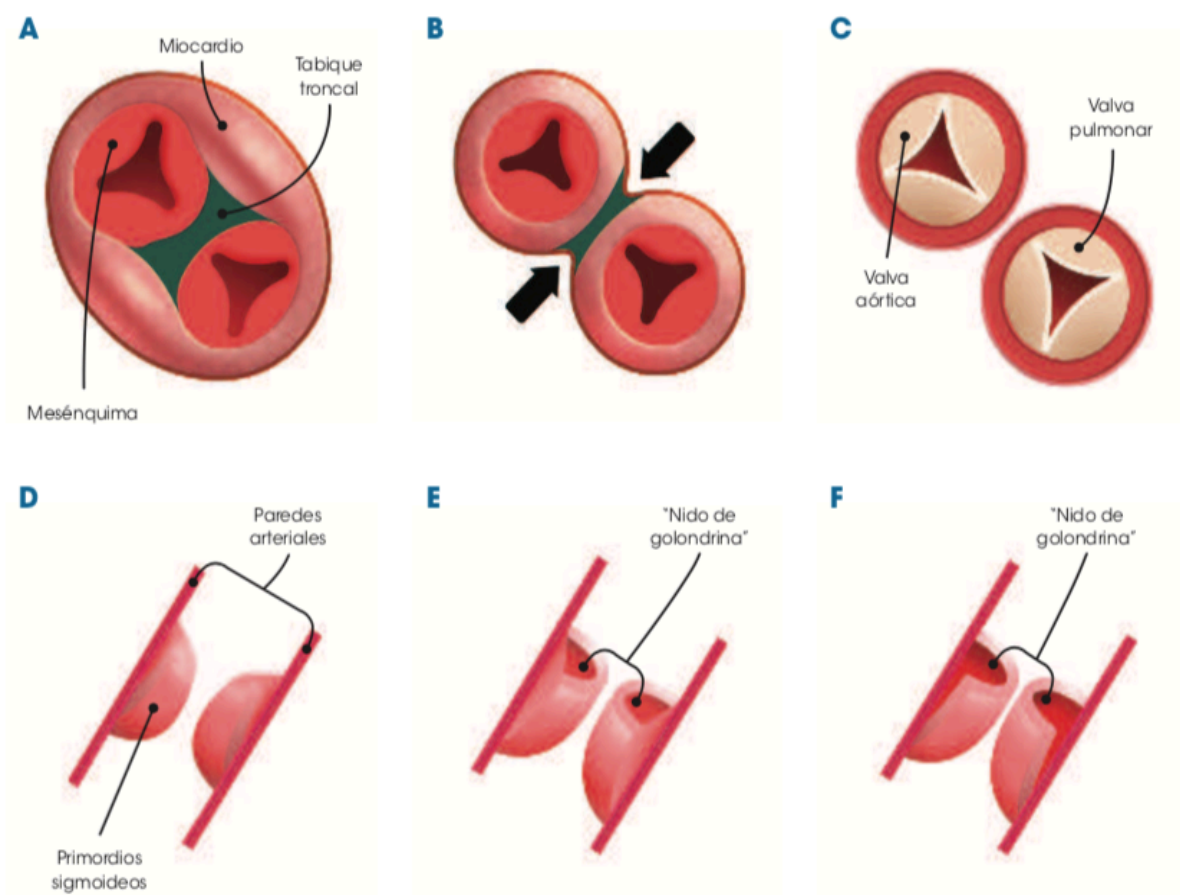


Figura 3. Formación de las valvas semilunares aórtica y pulmonar. **A-C.** Corte transversal a nivel de las valvas arteriales, quedando finalmente constituidas cada una de ellas por tres sigmoideas rodeadas de un anillo fibroso. **D-F.** Corte sagital de una de las valvas arteriales que muestra el proceso de adelgazamiento o cavitación que dará origen a la forma de “nido de golondrina” característico de estas sigmoideas.

D. AORTA Y TRONCOS SUPRAÓRTICOS

La aorta se desarrolla fundamentalmente del saco aortopulmonar y del tronco arterioso. Los troncos supraórticos se forman a partir de los arcos aórticos ⁹.

D.1 SACO AORTOPULMONAR

Del saco aortopulmonar se desarrolla la mayor parte de la aorta ascendente y el tronco principal de la arteria pulmonar. Se trata de un ensanchamiento del extremo distal del tubo cardíaco que se produce en el sitio de origen de los arcos aórticos y que une a éstos con el tronco arterioso.

Entre el IV y VI par de arcos aórticos se desarrolla una cresta que se acentúa progresivamente y que se denomina tabique aortopulmonar. Este tabique tiene una forma semilunar, con una asta superior e izquierda que se continúa con la cresta troncal superior, y una asta inferior y derecha en continuidad con la cresta troncal inferior.

El tabique aortopulmonar crece en dirección del tronco arterioso hasta fusionarse con las crestas troncales que, a partir de este punto, comienzan también la fusión entre sí en dirección proximal. La disposición del tabique aortopulmonar determina que el IV par de arcos aórticos quede conectado con la porción derecha del tronco arterioso, y éste a su vez con el cono posteromedial; el VI par de arcos aórticos (futuras arterias pulmonares derecha e izquierda), que ocupa una posición dorsal e izquierda, queda unido con la porción izquierda del tronco arterioso y éste a su vez con el cono anterolateral ^{2,8,9} (*Figura 4*).

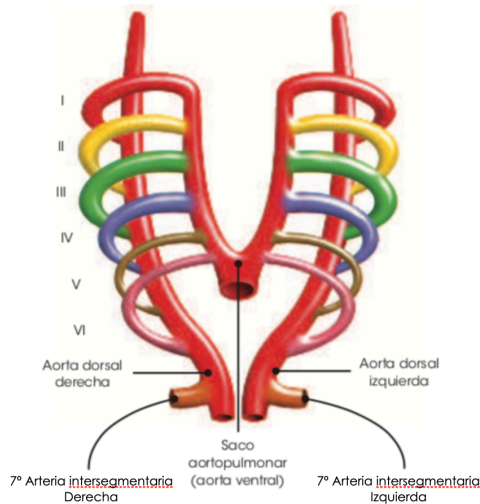


Figura 4. Desarrollo de los arcos aórticos. Representación hipotética de los arcos aórticos. Vista ventral. Los seis pares de arcos aórticos surgen del saco aórtico (aorta ventral), continuándose con una aorta dorsal de cada lado.

D.2 ARCOS AÓRTICOS

El proceso embriológico de los arcos aórticos se encuentra estrechamente ligado al desarrollo de la cabeza y el cuello ^{2,9}. Durante la cuarta semana de desarrollo, los arcos faríngeos aparecen en una secuencia craneocaudal a lo largo de las paredes ventral y lateral del intestino faríngeo, que determina la porción más anterior del intestino primitivo. Los arcos faríngeos son masas de tejido mesenquimal separadas de profundos surcos que constituyen las hendiduras faríngeas. A lo largo de la pared dorsal del embrión, a ambos lados del intestino faríngeo, se encuentran dos arterias denominadas aortas dorsales derecha e izquierda y frente a la pared ventral del intestino primitivo se encuentra el saco aórtico el cual se continúa con el tronco arterioso. A medida que aparece cada arco faríngeo el saco aórtico emite una rama arterial derecha e izquierda que se conectan con las aortas dorsales derecha e izquierda respectivamente hasta formar 6 pares de arterias denominados arcos aórticos. Los arcos aórticos aparecen y desaparecen de forma secuencial, de tal manera que cuando se desarrolla el VI par, ya han desaparecido los pares I y II, todo el proceso de desarrollo de los arcos aórticos se describe en la *Figura 5*.

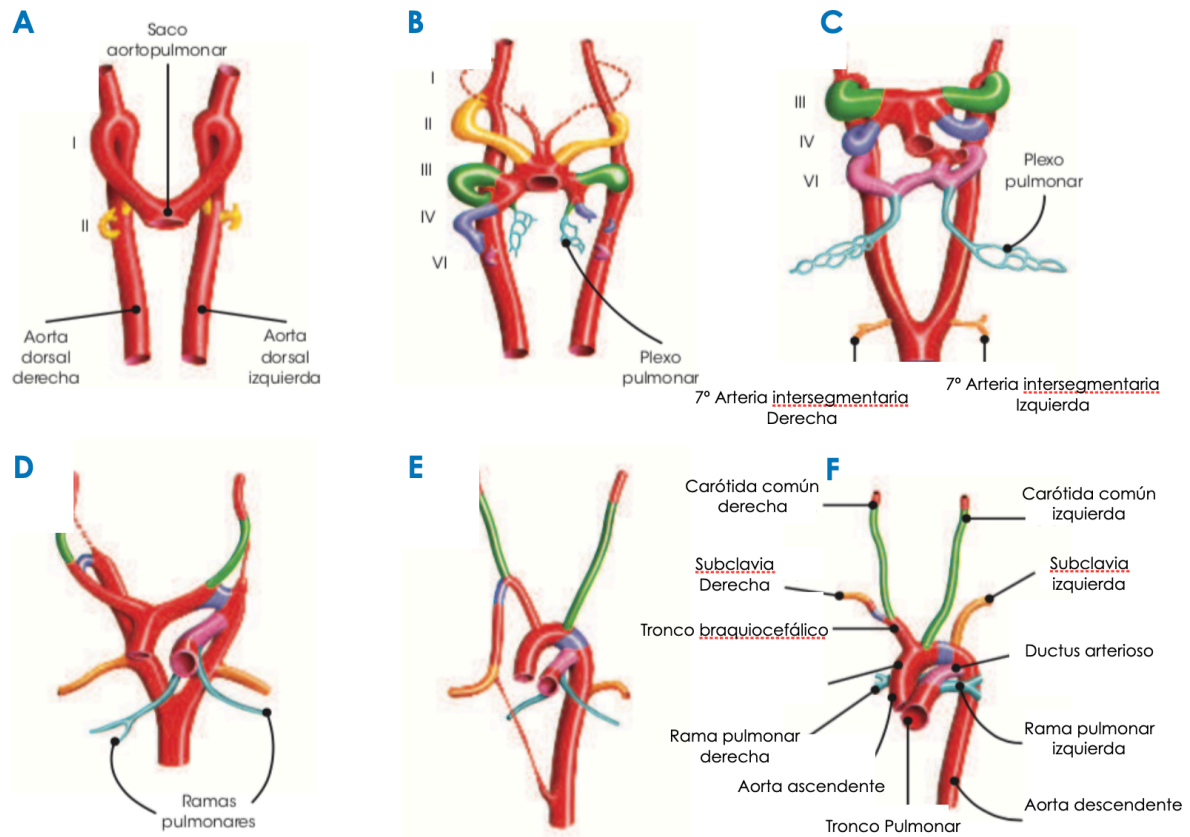


Figura 5. Desarrollo de los arcos aórticos, vista ventral. **A.** Embrión de 22 a 24 ± 1 días. **B.** Embrión de 26 ± 1 días. **C.** Embrión de 28 ± 1 días. **D.** Embrión de 35 ± 1 días. **E.** Embrión de 39 ± 1 días. **F.** Grandes arterias y sus ramas principales definitivas.

El I arco aórtico da lugar a las arterias maxilares y contribuye a formar las arterias carótidas externas. El II arco da lugar a la arteria del músculo estribo.

El III arco da lugar a las arterias carótidas, su porción proximal da lugar a las carótidas comunes y su porción distal, junto con segmentos de la aorta dorsal izquierda y derecha situadas entre el primer y segundo arco aórtico, da lugar a las carótidas internas.

El IV arco sufre diferentes transformaciones a cada lado; en su lado derecho, el extremo proximal y una elongación de la porción derecha del saco aórtico, forman el tronco braquiocéfálico. El extremo distal de su lado derecho origina la arteria subclavia derecha proximal. La porción distal de la arteria subclavia derecha surge de la segmento proximal de la porción caudal de la aorta dorsal derecha y de la séptima arteria intersegmentaria derecha. El segmento distal de la porción caudal de la aorta dorsal derecha desaparece. En el lado izquierdo del IV arco se origina el arco aórtico

transverso. La aorta ascendente se origina del saco aórtico y la aorta descendente de la aorta dorsal izquierda.

El V arco aórtico no suele estar muy desarrollado y es transitorio desapareciendo con gran rapidez y de él no se origina ninguna estructura arterial definitiva.

El VI arco aórtico, además de estar conectado con las aortas dorsales izquierda y derecha, se encuentra conectado con las arterias pulmonares primitivas izquierda y derecha a través del plexo pulmonar. La porción proximal derecha de este sexto arco desaparece, la porción proximal izquierda se transforma en la arteria pulmonar izquierda proximal y la porción distal en el ductus arterioso. La arteria subclavia izquierda se origina de la séptima arteria intersegmentaria izquierda ⁹.

En la *Figura 6* y en *Tabla 1* y la *Tabla 2* se describen tanto la secuencia temporal de desarrollo embriológico del corazón como las estructuras de las que derivan cada una de las cavidades, grandes vasos y troncos supraórticos.

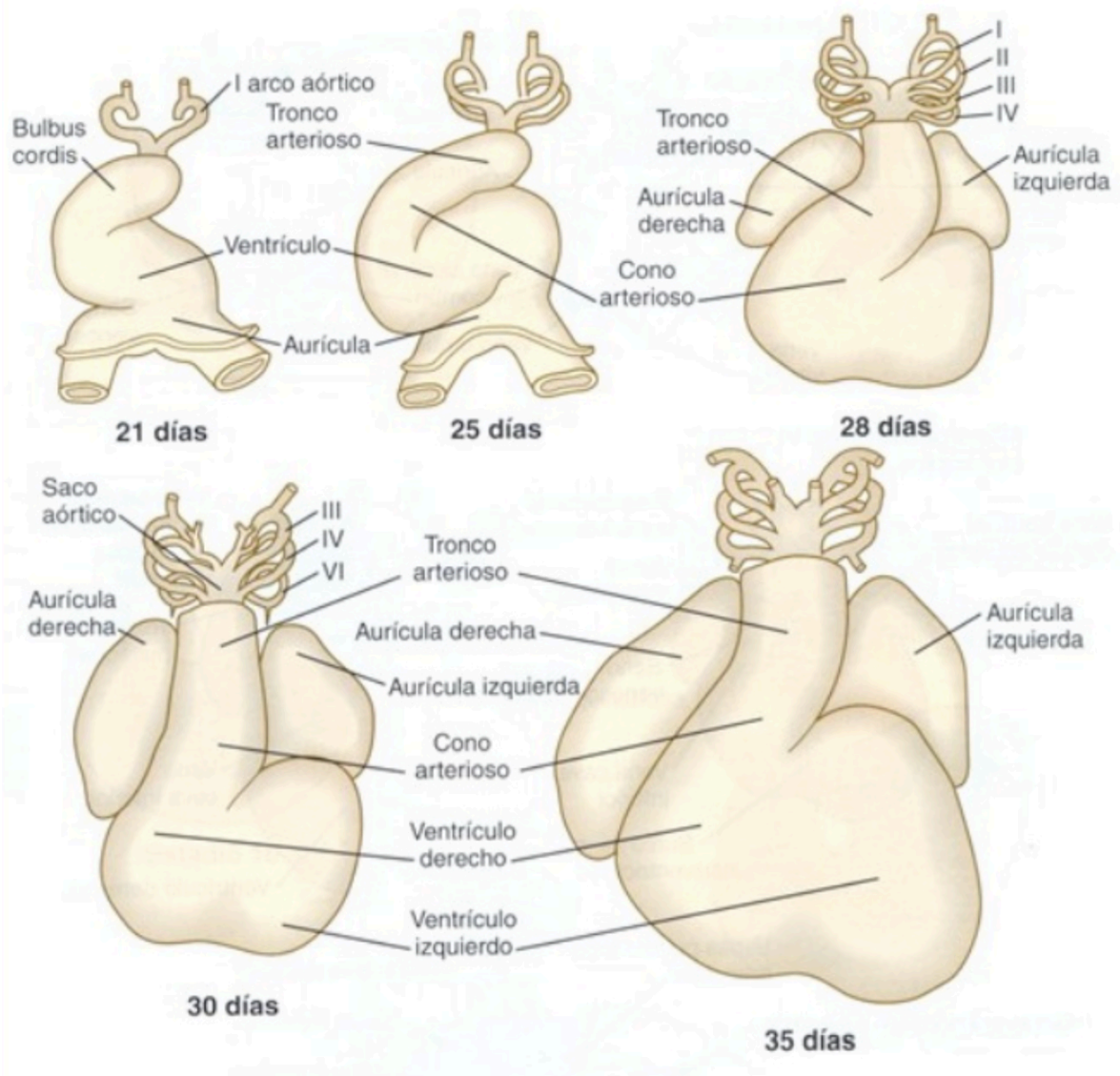


Figura 6. Esquema temporal del desarrollo embriológico cardiaco

Tabla 1. Secuencia temporal del desarrollo de las distintas entidades cardíacas.

| Secuencia temporal | Estructuras embrionarias | Defecto asociado |
|---|--|---|
| 18 días | Primordio cardíaco en forma de herradura | Mutaciones letales |
| 20 días | Se fusionan los primordios cardíacos bilaterales Aparece la gelatina cardíaca Se forma el arco aórtico | - |
| 22 días | El corazón se pliega adoptando forma de S El corazón empieza a latir El mesocardio dorsal se rompe Se forman los arcos aórticos I y II | Dextrocardia |
| 24 días | Las aurículas empiezan a protruir Los ventrículos actúan como 2 bombas en serie El tracto de salida ya se distingue en el ventrículo derecho | - |
| Fin de la 4ª semana | El seno venoso se va incorporando a la aurícula derecha Aparecen los cojinetes endocárdicos Aparece el septo interauricular Formación tabique interventricular muscular Formación crestas tronco-conales Regresión del I arco aórtico III arco aórtico ya formado Inicio formación del IV arco aórtico | Malformaciones del tracto venoso de entrada Canal auriculoventricular Aurícula común Ventrículo común Truncus arterioso - - Pérdida del segmento del IV arco aórtico |
| Inicio de la 5ª semana | Los cojinetes endocárdicos se aproximan para formar los canales AV derecho e izquierdo Sigue el crecimiento del septo interauricular y del interventricular muscular El tronco arterioso se divide en aorta y arteria pulmonar Las venas pulmonares se incorporan a la aurícula izquierda Involucionan los arcos aórticos I y II Se van formando los arcos III y IV El VI arco comienza a formarse | Canal auriculoventricular CIV muscular Transposición de grandes vasos Drenaje pulmonar anómalo |
| Final de la 5ª y comienzo de la 6ª semana | Se fusionan los cojinetes endocárdicos El <i>septum primum</i> interauricular contacta con los cojinetes endocárdicos La porción membranosa del septo IV se empieza a formar Se empiezan a formar las válvulas semilunares | CIA <i>ostium primum</i> CIV perimembranosa Estenosis valvular aórtica o pulmonar |
| Final de la 6ª semana | Se forma el septum secundum Se están formando las válvulas AV y músculos papilares El septo IV casi está completo Se comienza a establecer la circulación coronaria | CIA <i>ostium secundum</i> Estenosis o atresia valvular mitral o tricúspide CIV perimembranosa - |
| De la 8ª a la 9ª semana | Se completa la porción membranosa del tabique IV | CIV perimebranosa |

AV: Aurículo-ventricular, **CIA:** Comunicación interauricular, **CIV:** Comunicación interventricular

Tabla 2. Procedencia embriológica de cada estructura cardiaca

| Estructura anatómica | Estructuras embrionarias de las que derivan |
|---|--|
| Ventrículo derecho definitivo: Tracto de entrada Porción trabeculada Tracto de salida | Ventrículo primitivo Bulbo cardiaco (porción proximal) Cono + Tronco arterioso |
| Ventrículo izquierdo definitivo Tracto de entrada Porción trabeculada Tracto de salida | Ventrículo primitivo Ventrículo primitivo Cono + Tronco arterioso |
| Válvulas sigmoideas | Tronco arterioso |
| Aorta Ascendente Arco Descendente | Saco aortopulmonar Saco aortopulmonar + IV arco aórtico izquierdo + arteria dorsal izquierda Arteria dorsal izquierda |
| Tronco braquiocefálico derecho | Saco Aortopulmonar |
| Arteria Subclavia Derecha Izquierda | IV arco aórtico derecho + aorta dorsal derecha + arteria intersegmentaria derecha 7ª arteria intersegmentaria izquierda |
| Arterias carótidas comunes | III arcos pórticos izquierdo y derecho |
| Arterias carótidas internas | III arcos pórticos izquierdo y derecho |
| Arterias carótidas externas | I arcos aórticos derecho e izquierdo |
| Ductus arterioso | VI arco aórtico izquierdo (distal) |
| Arteria Pulmonar Tronco Rama pulmonar derecha Rama pulmonar izquierda | Saco Aortopulmonar VI arco aórtico derecho (proximal) + plexo pulmonar derecho VI arco aórtico izquierdo (proximal) + plexo pulmonar izquierdo |

1.2. LESIONES OBSTRUCTIVAS DEL TRACTO DE SALIDA DE VENTRÍCULO IZQUIERDO

Las lesiones obstructivas a nivel de tracto de salida ventricular izquierdo representan aproximadamente el 6% de todas las cardiopatías congénitas ^{10,11}. Se estima una incidencia de 1,1-4,3 por cada 10000 recién nacidos vivos, con predominio masculino con proporción 2:1. La obstrucción se puede dar a nivel valvular, subvalvular o supravalvular. La forma más común se trata de la estenosis valvular aórtica que supone entre el 70 y 85% de los casos ¹¹⁻¹³.

A. ESTENOSIS VALVULAR AÓRTICA

A.1 ANATOMÍA

La válvula aórtica normal consta de 3 velos, su función depende tanto de la presencia de un anillo bien desarrollado como del normal desarrollo de los velos y su relación con la raíz aórtica.

Los tipos anatómicos engloban la válvula unicúspide, bicúspide, tricúspide, cuadricúspide y subtipos indiferenciados (*Figura 7*). La mayoría de los casos (65-70%) se trata de válvulas bicúspides, denominándose bicúspide anatómica o balanceada (2 cúspides y 2 senos) o bicúspide funcional o desbalanceada (3 senos, 2 de los velos fusionados formando 2 cúspides) ¹⁶.

Válvulas aórticas bicúspides aparecen entre el 0,5-1% de la población general ¹⁴⁻¹⁷, siendo más común en varones ^{18,19} y objetivándose cierta predisposición genética (hasta en el 35% de los pacientes se objetiva algún familiar afecto) ²⁰. Hasta en el 20% de los pacientes se objetivan otras anomalías congénitas cardiovasculares (Coartación de aorta se asocia hasta en el 6%, comunicación interventricular, *ductus* arterioso persistente, estenosis pulmonar...) ²¹⁻²³.

Válvulas aórticas tricúspides aparecen en el 25% de los pacientes pediátricos y en el 40% de los adultos con estenosis aórtica congénita, siendo normalmente válvulas con velos de diferente tamaño predominando la hipoplasia de velo coronario derecho. Las válvulas unicúspides

representan en torno al 10% de los casos con una única cúspide, velos muy engrosados y con movimiento muy limitado, siendo el anillo normalmente hipoplásico ²⁴⁻³².

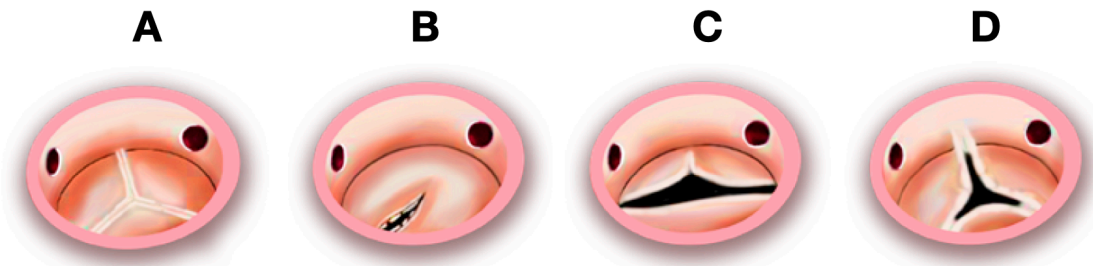


Figura 7. A. Válvula aórtica normal. B. Válvula aórtica unicomisural. C. Válvula aórtica bicúspide con rafe medio por fusión de los velos coronario derecho e izquierdo. D. Válvula aórtica estenótica con bordes engrosados y fusión comisural

A.2 FISIOPATOLOGÍA:

La estenosis aórtica conlleva un aumento del gradiente de presión transvalvular, con incremento de la presión sistólica y disminución de la presión diastólica a nivel ventricular izquierdo lo que provoca una sobrecarga de presión. El mecanismo compensador es una hipertrofia concéntrica con incremento de duración de la diástole, a expensas de aumento del tiempo de eyección, y si la obstrucción persiste, el ventrículo izquierdo perderá progresivamente su distensibilidad con el consiguiente aumento de las presiones telediastólicas y pérdida de la función diastólica con lo que aumenta el consumo de oxígeno miocárdico produciendo una limitación del flujo coronario produciéndose isquemia subendocárdica lo que, en etapas avanzadas, puede conllevar disfunción sistólica de ventrículo izquierdo ^{33,34}.

Con el ejercicio se exagera más el desbalance, por el aumento de la demanda de oxígeno miocárdico y el acortamiento de la diástole con menor flujo coronario, lo que incrementa el gradiente a través del orificio estenótico, que conlleva una menor llegada de oxígeno al miocardio,

manifestándose clínicamente con dolor torácico anginoso, arritmias, síncope e incluso muerte súbita.

A.3 MANIFESTACIONES CLÍNICAS:

La mayoría de los pacientes pediátricos con estenosis aórtica congénita permanecen asintomáticos ³⁵. La progresión hacia estenosis aórtica severa suele ser, en la mayoría de los casos, lenta a lo largo de los años llegando muchos de ellos a la edad adulta asintomáticos sin haber precisado intervencionismo percutáneo o cirugía. Sin embargo, hasta en el 10% de los pacientes se manifiesta con insuficiencia cardiaca durante el primer año de vida, siendo 2/3 antes del segundo mes ³⁶.

La presencia de gradientes elevados (mayores a 50 mm de Hg) en pacientes de menor edad, independientemente de los síntomas, esta asociado mayor necesidad de cirugía o valvuloplastia percutánea en el seguimiento, mayor incidencia de endocarditis infecciosa, mayor riesgo de muerte súbita y por lo tanto menor supervivencia a largo plazo.

A.4 FORMAS DE PRESENTACIÓN

- **Estenosis Aórtica neonatal:** Se trata de la forma más grave de presentación clínica, manifestándose con un cuadro de insuficiencia cardiaca grave (taquipnea, taquicardia, dificultad para la alimentación y ausencia de ganancia ponderal), o incluso *shock* cardiogénico durante el periodo neonatal una vez que se cierra el *ductus* arterioso. Durante la vida fetal la estenosis aórtica suele ser bien tolerada, debido a que el ventrículo derecho es el que sustenta la mayor parte del gasto cardiaco a través del *ductus* arterioso. En caso de restricción muy severa del flujo intraútero se han descrito casos de evolución a un síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, con marcadores de ecocardiografía fetal que pueden predecir su evolución, como son la presencia de

flujo reverso en arco aórtico, flujo izquierda-derecha a través del foramen oval, flujo de entrada monofásico a través de la válvula mitral o disfunción ventricular izquierda.³⁷⁻⁴¹

Tras el nacimiento, con el cierre del *ductus* arterioso, la caída de resistencias pulmonares y el aumento del retorno venoso hacia aurícula izquierda, en caso de que el ventrículo izquierdo no pueda eyectar el suficiente volumen, el gasto cardiaco disminuye drásticamente con los consiguientes signos y síntomas de fallo cardiaco e incluso shock cardiogénico, con signos de mala perfusión y cianosis. El pronóstico sin intervención (valvuloplastia) es muy malo ⁴².

Es importante decidir si el paciente puede ir a reparación biventricular, donde se optará bien por valvuloplastia percutánea o quirúrgica, o es candidato a la vía univentricular realizándose cirugía de *Norwood* (convencional o híbrida). Para valorar si un paciente es candidato o no a la vía biventricular nos basamos fundamentalmente en el grado de desarrollo de las estructuras izquierdas (anillo aórtico, área valvular mitral, cavidad ventricular izquierda, raíz aórtica). (*Figura 8*).

Dentro de la estenosis aórtica neonatal podemos distinguir entre la no ductus dependiente, que no suele requerir actuación urgente, o la *ductus* dependiente, denominanda estenosis crítica neonatal, que requiere actuación emergente bien sea percutánea o quirúrgica, requiriendo, hasta entonces, infusión continua de prostaglandinas con el fin de mantener el *ductus* abierto, del cual depende el flujo sistémico.

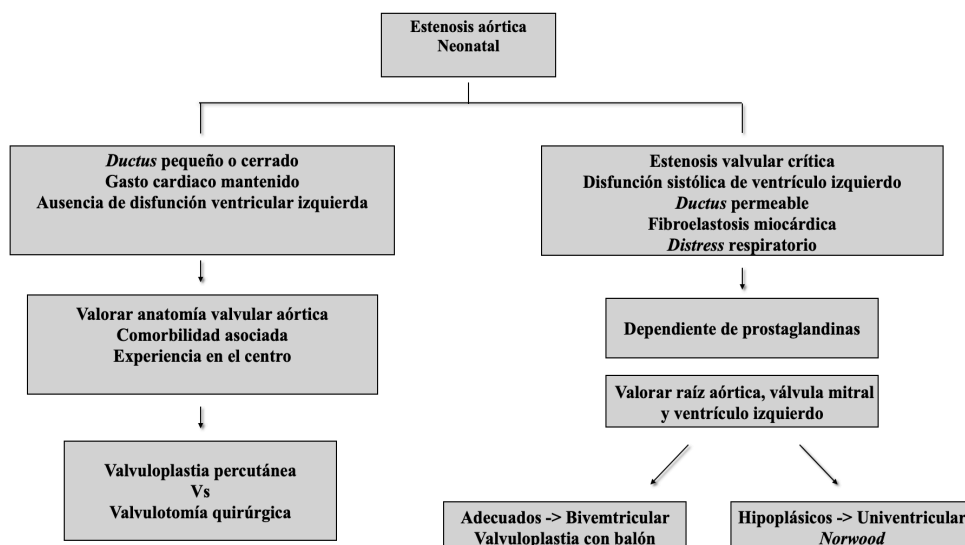


Figura 8.
Algoritmo de
manejo de la
estenosis aórtica
neonatal.

- **Estenosis aórtica en edad pediátrica temprana**: Puede cursar desde grados leves ,prácticamente asintomáticos, hasta grados severos con datos de insuficiencia cardiaca, que se manifiesta con taquipnea, dificultad para la alimentación y escasa ganancia ponderal. En cuanto a la exploración física se puede observar el típico soplo eyectivo en borde esternal izquierdo irradiado a cuello, asociado en ocasiones a click de eyección, asociando en ocasiones hepatomegalia o edemas periféricos.
- **Estenosis aórtica en niños mayores, adolescentes y adultos**: Normalmente suele cursar de forma asintomática permitiendo un crecimiento y desarrollo normal ^{35,43}. En algunas ocasiones puede cursar con ligera disnea que no se suele asociar con la severidad de la estenosis aórtica. La presencia de dolor torácico de características anginosas o síncope únicamente ocurre en el 5% de los pacientes, y suele estar asociada con la presencia de mayores gradientes transvalvulares ³⁵. Los datos de mayor gravedad serán la presencia de insuficiencia cardiaca congestiva, con ortopnea, disnea paroxística nocturna o edemas periféricos, que sin tratamiento conlleva una elevada mortalidad a corto-medio plazo ⁴⁴ . En la mayoría de los casos el curso clínico es benigno y lentamente progresivo a lo largo de los años. Se describe un riesgo aumentado de desarrollo de endocarditis infecciosa o muerte súbita, con respecto a la población general ⁴⁴⁻⁴⁸.

A.5 DIAGNÓSTICO

Para el diagnóstico de la estenosis aórtica en población pediátrica suele ser suficiente con la exploración física y la ecocardiografía. Otras pruebas complementarias son el electrocardiograma, la radiografía de tórax, la prueba de esfuerzo o el cateterismo cardiaco.

- **Exploración física**: Los hallazgos más relevantes a la palpación y auscultación son los siguientes: precordio hiperactivo con impulso apical aumentado a la palpación, un primer ruido (R1) normal, un segundo ruido (R2) desdoblado por la prolongación del periodo eyectivo ventricular izquierdo,

click de eyección en borde esternal izquierdo que confirma que la estenosis se produce a nivel valvular, soplo sistólico eyectivo rudo en borde esternal izquierdo irradiado a borde esternal superior derecho que suele ser proporcional al grado de estenosis. Cuando la estenosis aórtica progresa se puede producir la desaparición del *click* de eyección, soplo sistólico de mayor duración, desaparición del segundo ruido o aparición de un “*thrill sistólico*” a nivel de la infraesternal. En casos graves puede aparecer un tercer ruido (R3), un cuarto ruido (R4) o desdoblamiento paradójico del R2 (amplio con la espiración y estrecho durante la inspiración). En caso de insuficiencia valvular significativa puede escucharse un soplo protodiastólico de tonalidad aguda.

- **Ecocardiografía:** Se utiliza la ecocardiografía en 2 dimensiones asociada al *doppler* (color, pulsado y continuo) para el diagnóstico (*Figura 9*). Los datos más relevantes a analizar son tanto el grado de obstrucción como la insuficiencia valvular asociada, la función ventricular izquierda, el tamaño del anillo aórtico y el *z score* así como la presencia de otros defectos cardiacos congénitos (comunicación interauricular, comunicación interventricular, coartación de aorta, enfermedad valvular mitral o complejo *Shone*).

Para analizar el grado de obstrucción estimamos la velocidad máxima a través de la válvula aórtica, y tanto el gradiente pico como el medio por la ecuación de *Bernoulli*. El valor del gradiente máximo suele ser mayor que el obtenido de forma invasiva por cateterismo cardiaco (gradiente pico-pico que se trata de la diferencia de presión sistólica entre ventrículo izquierdo y aorta) el cual se correlaciona mejor con el gradiente medio ⁴⁹.

El área valvular aórtica es normal por encima de 2.0 cm²/m². Se considera *estenosis ligera*, con un área menor de 0,8 cm²/m² y gradiente máximo menor de 50 mm de Hg (milímetros de mercurio) y medio menor de 20 mm de Hg, *moderada* en caso de área valvular entre 0,5 y 0,8 cm²/m² con gradiente máximo entre 50 y 80 mm Hg y medio entre 20 y 40 mm de Hg y *severa* con área

valvular menor de $0,5 \text{ cm}^2/\text{m}^2$, gradiente máximo mayor de 80 mm de Hg y gradiente medio mayor de 40 mm de Hg ⁵⁰.

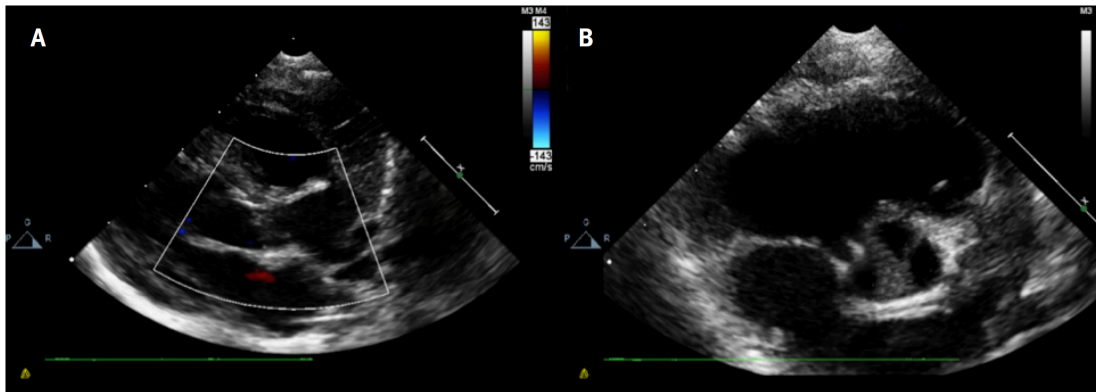


Figura 9. Imagen de ecocardiografía transtorácica. **A.** Eje largo del tracto de salida del ventrículo izquierdo donde se observa válvula aórtica engrosada con limitación a la apertura y ligera dilatación postestenótica. **B.** Eje corto de válvula aórtica bicúspide con rafe medio por fusión de valva coronaria derecha y no coronaria, en neonato de 5 días de vida con estenosis aórtica significativa.

- **Electrocardiograma:** El valor diagnóstico es limitado sobre todo en neonatos o lactantes. Hasta en el 30% de los niños mayores y adolescentes cursa con datos de crecimiento ventricular izquierdo, con inversión de onda T en precordiales y cara lateral alta (Derivaciones I y AVL). No suele existir correlación entre los hallazgos electrocardiográficos y la severidad de la estenosis aórtica ^{29,35,44}.
- **Radiografía de tórax:** En neonatos y lactantes con estenosis aórtica sintomática es frecuente la evidencia de importante cardiomegalia inicialmente leve con aumento progresivo a expensas de cavidades izquierdas, con signos de hipertensión venocapilar e incluso llegando al edema pulmonar. En caso de niños mayores y adolescentes es menos frecuente encontrar alteraciones y su presencia no se correlaciona con el grado de estenosis ²⁹. En pacientes mayores también en ocasiones se puede objetivar dilatación de aorta ascendente.

- **Ergometría**: Es poco frecuente su realización en población pediátrica. Puede servir en niños más mayores para valorar la presencia de síntomas y su capacidad funcional. Para la detección de isquemia la prueba de esfuerzo convencional no es adecuada, debido al elevado porcentaje de falsos positivos por las alteraciones electrocardiográficas basales ^{51,52}.
- **Cateterismo cardiaco**: En desuso como método puramente diagnóstico. El acceso vascular es habitualmente femoral. Se estudia la anatomía mediante angiografías (ventriculografía izquierda y aortografía) y se obtienen datos hemodinámicos como el gradiente pico-pico entre ventrículo izquierdo y aorta, la presión telediastólica de ventricular izquierda o el gasto cardiaco.

A.6 TRATAMIENTO

Las opciones de tratamiento invasivo son bien por vía percutánea, mediante valvuloplastia con balón, o bien quirúrgica, mediante valvulotomía abierta o sustitución valvular aórtica por prótesis u homoinjerto. Actualmente el tratamiento percutáneo en una gran parte de los centros ha sustituido al tratamiento quirúrgico como tratamiento inicial, especialmente en pacientes con estenosis aórtica pura o con mínima o leve insuficiencia valvular concomitante ^{44, 53-58}. A la hora de decidir la necesidad o no de tratamiento invasivo, se debe tener en cuenta tanto la presencia de síntomas como el gradiente transvalvular, bien medido por ecocardiografía (lo más frecuente) o bien de forma invasiva, mediante la realización de un cateterismo cardiaco.

A.6.1 INDICACIONES DE TRATAMIENTO:

- **Intervencionismo fetal**: La valvuloplastia percutánea con balón realizada intraútero puede tener la capacidad de cambiar el curso natural de algunas lesiones cardiacas severas, sobre todo la evolución hacia hipoplasia izquierda en caso de estenosis aórtica crítica ^{40,41}.
- **Postnatal**: El tratamiento específico depende del grado y de la repercusión clínica de estenosis valvular y es independiente de la edad con la que se presente. Las indicaciones de tratamiento en estos casos son:
 - **Estenosis crítica neonatal**: Los pacientes que se presentan con mayor gravedad son los neonatos con estenosis crítica, que dependen del *ductus* para mantener el gasto cardiaco por lo que requieren de la administración de prostaglandinas intravenosas (Prostagandina E1 o alprostadilo) para mantener abierto el *ductus* arterioso lo que permite al ventrículo derecho mantener la circulación sistémica. En estos casos la necesidad de intervencionismo (normalmente valvuloplastia percutánea) es en las primeras horas de vida ^{57,59,60}.
 - Pacientes **sintomáticos** fuera de la edad neonatal (angina, síncope, disnea de esfuerzo o datos de insuficiencia cardiaca) o cambios en el ECG compatibles con isquemia o alteraciones de la repolarización en reposo o con el ejercicio, con gradiente máximo de 50 mm de Hg medido por ecografía, o mayor de 40 mm de Hg medido por cateterismo.
 - Pacientes **asintomáticos**:
 - Con gradiente pico-pico mayor de 50 mm de Hg medido de forma invasiva o gradiente máximo mayor de 70 mm de Hg medido por ecocardiografía.
 - Que desarrollan cambios en el ST o la onda T en derivaciones precordiales izquierdas del ECG (en reposo o con el ejercicio) y con gradiente pico hemodinámico > a 50 mm de Hg

Los pacientes con gradientes menor de 25 mm de Hg (bien por ecografía o cateterismo) tienen muy baja mortalidad y sólo en un 20% de necesidad de cirugía de recambio valvular a

25 años, por lo que estos pacientes sólo requieren seguimiento médico (1-2 años). Los pacientes con gradiente entre 25 y 50 mm de Hg tienen riesgo intermedio tanto de muerte súbita como de necesitar cirugía por lo que el seguimiento debe de ser más estrecho y en cuanto se presenten síntomas indicar tratamiento.^{44,47}

A.6.2 MODALIDADES DE TRATAMIENTO

A.6.2.1 TRATAMIENTO DE SOPORTE:

Tratamiento con prostaglandinas en caso de necesidad de mantener el ductus abierto, tratamiento diurético en caso de congestivos, fármacos inotrópicos o vasopresores en caso de *shock* cardiogénico- Asimismo puede ser necesario soporte ventilatorio mediante ventilación mecánica no invasiva con presión positiva (CPAP) o intubación orotraqueal.

A.6.2.2. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO:

Inicialmente hay que definir si el paciente va a tolerar una circulación biventricular o será candidato a la vía univentricular, para lo que nos basamos en la ecocardiografía, en función del tamaño del ventrículo izquierdo, válvula mitral, válvula aórtica y aorta ascendente.

• Vía biventricular:

- Valvulotomía quirúrgica: Se trata de la mayor alternativa quirúrgica a la valvuloplastia con balón, que consiste en la apertura quirúrgica de las comisuras fusionadas (*Figura 10*). Dentro del acto quirúrgico a parte de la comisurotomía se pueden añadir otras técnicas como resección de nódulos mixomatosos, limpieza de los velos, creación de neocomisuras, resección de componente subvalvular o ampliación de seno no coronario. Generalmente el gradiente mejora con aumento progresivo a lo largo de los siguientes meses-años, precisando el 40% de los casos reintervención en los 20 siguientes años. Los resultados comparativos entre valvulotomía quirúrgica y valvuloplastia con balón reportan resultados dispares, algunos favorecen a la

cirugía (sobre todo en la necesidad de reintervención) y otros ofrecen resultados equivalentes. En general se concluye que la valvuloplastia con balón presenta mayor necesidad de reintervención, pero tanto la supervivencia como la insuficiencia valvular o la necesidad de recambio valvular a largo plazo es equivalente con ambas técnicas.⁶⁵⁻⁶⁹.

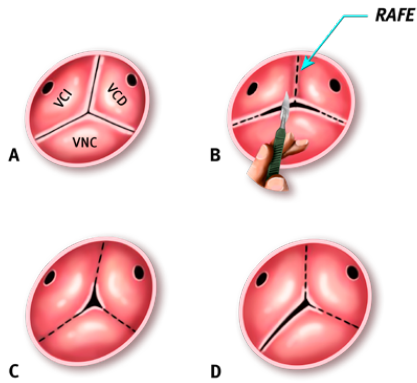


Figura 10. A. Válvula aórtica normal (sin fusión de comisuras). B. válvula bicúspide con fusión de comisuras y rafe medio (fusión de valvas coronariana derecha e izquierda). C. válvula tricúspide con fusión de las comisuras. D. válvula unicomisural. Las líneas discontinuas muestran los sitios de corte con bisturí en la valvuloplastia aórtica quirúrgica.

- Recambio valvular:

- Prótesis aórtica (Figura 11): Normalmente se reserva para pacientes adultos en los que la dilatación con balón no suele ser efectiva. También ocasiones es necesaria realizarla en pacientes pediátricos que desarrollan insuficiencia valvular significativa tras la valvuloplastia percutánea o quirúrgica. Normalmente se prefiere implantar prótesis mecánicas a pesar de la necesidad de anticoagulación oral, debido a que en la edad pediátrica y en los pacientes adolescentes y adultos jóvenes, la degeneración de las bioprótesis es mucho mayor que en adultos (hasta un 20% de necesidad de recambio a 3 años). Tanto la menor edad como la presencia de otras anomalías asociadas son factores de riesgo para una mayor degeneración de la bioprótesis precisando un nuevo recambio valvular ^{70,71}.

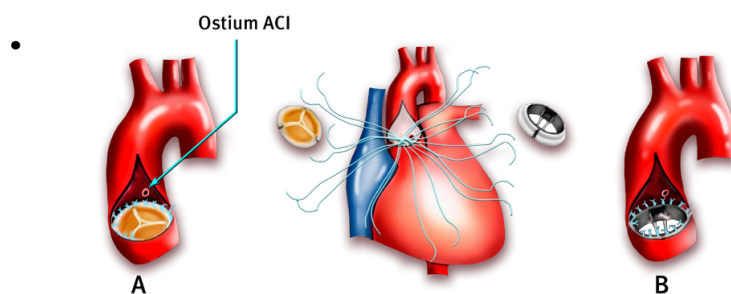


Figura 11. Reemplazo valvular simple. A. Prótesis biológica valvular biológica de pericardio bovino. B. Prótesis valvular mecánica bi-leaflet. Ostium de la coronaria izquierda (ACI).

- Procedimiento de Bentall-De Bono: Sustitución de la raíz aórtica con prótesis mecánica o biológica con reimplante de las coronarias.
- Intervención de Ross: La válvula pulmonar nativa sustituye a la válvula aórtica y se sustituye la válvula pulmonar por un conducto valvulado. En caso de realizarse resección subvalvular para ampliación del tracto de salida de ventrículo izquierdo se denomina cirugía de *Ross-Konno* (*Figura 12*). Su uso actualmente es muy limitado debido a las altas tasas de degeneración tanto del autoinjerto pulmonar en posición aórtica como del conducto a nivel pulmonar. La mortalidad del procedimiento está en torno al 4%, las tasas de degeneración del autoinjerto pulmonar están en torno al 1,5% al año, siendo a 10 años del 15% y a 15 años del 25% ⁷²⁻⁷⁸.

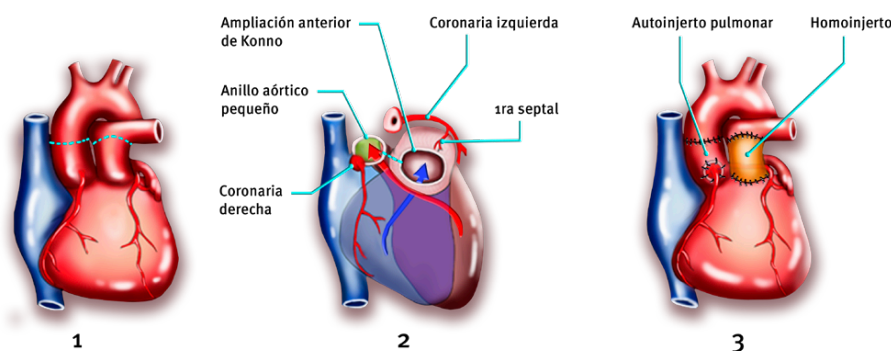


Figura 12. Esquema del procedimiento de *Ross-Konno*. **1.** Estenosis valvular aórtica. Línea de puntos marca nivel de sección en aorta y pulmonar. **2.** Línea de sección para ampliación anterior de *Konno*, aspecto de la coronaria izquierda y 1er ramo septal después de la extracción del autoinjerto pulmonar. **3.** Vista del autoinjerto en posición aórtica y de homoinjerto en posición pulmonar.

- Recambio valvular con ampliación de anillo (En caso de anillos hipoplásicos):
 - Procedimiento de ampliación anterior del anillo aortico:
 - Procedimiento de *Konno-Rastan*: Aortovertriculoplastia anterior + sustitución aórtica con prótesis mecánica o biológica).

- Procedimientos de ampliación posterior del anillo aortico:
 - Procedimiento de *Nicks*.
 - Procedimiento de *Mannougian*.
- Procedimiento combinado (ampliación anterior y posterior).

- **Vía univentricular:**

- Procedimiento de Norwood: Consiste en crear una amplia comunicación entre la arteria pulmonar y aorta quedando ambos ventrículos conectados a la circulación sistémica (Figura 13). Se realiza si es necesario ampliación de la raíz y aorta ascendente mediante homoinjerto. Creación de una amplia comunicación interauricular y un shunt sistémico pulmonar tipo *Sano* (del ventrículo derecho a la arteria pulmonar) o tipo *Blalock-Taussig* (desde el tronco braquiocefálico derecho a rama pulmonar derecha).

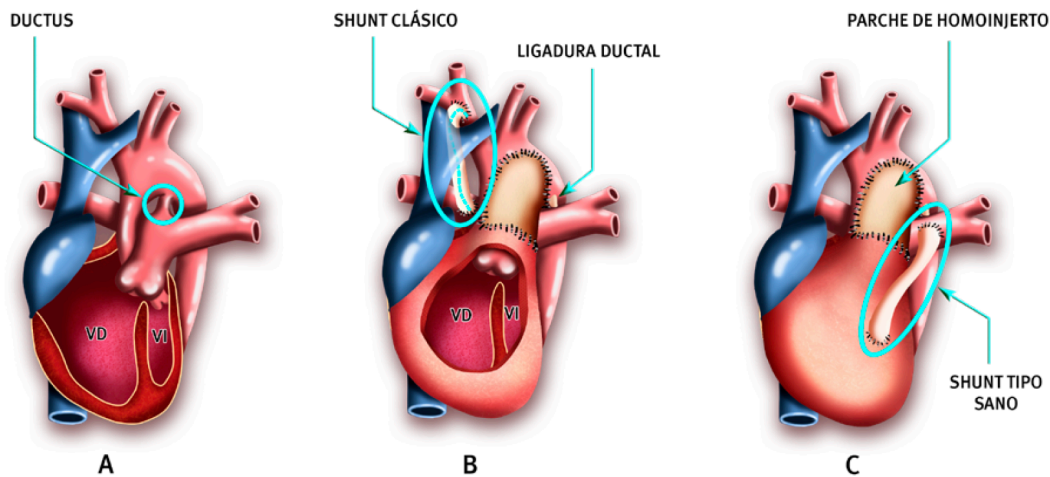


Figura 13. A. Esquema de la anatomía de neonato con estructuras cardíacas izquierdas límites, válvula aórtica estenótica con hipoplasia del anillo valvular y de la aorta ascendente ventrículo izquierdo pequeño. Ductus arterioso permeable. B. Corrección tipo *Norwood* clásico (1ª fase vía univentricular), con fistula sistémico pulmonar del tronco arterial braquiocefálico derecho a la rama pulmonar derecha. C. Corrección tipo *Norwood-Sano*, con fistula ventrículo derecho a la confluencia pulmonar. Anastomosis latero-lateral entre la raíz aórtica y la pulmonar. La ampliación de la aorta ascendente y del arco se realiza con tejido de homoinjerto.

- Procedimiento de *Norwood* híbrido: Consiste en la realización de un banding bilateral de ambas ramas pulmonares, creación de una comunicación interauricular (CIA) no restrictiva de forma percutánea (técnica de *Rashkind*) e implante de un stent a nivel del ductus arterioso (*Figura 14*).

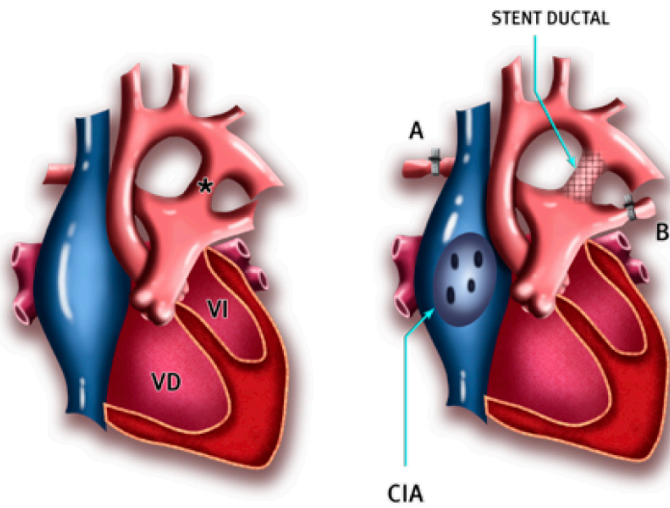


Figura 14 . Corrección de *Norwood* híbrido. Ductus arterioso. Creación de CIA con técnica percutánea (*Rashkind*) y cerclaje bilateral arterial de ambas ramas pulmonares (A y B). Stent ductal.
CIA: Comunicación interauricular

A.6.2.3 VALVULOPLASTIA PERCUTÁNEA CON BALÓN (Figuras 15 y 16)

Fue descrita por primera vez en 1983 por *Lababidi*. Con el desarrollo actual de las técnicas transcatóter se trata del tratamiento de primera línea en la mayoría de los centros. Sin embargo, en los pacientes con válvulas severamente displásicas o con un grado significativo de insuficiencia valvular no se trata de la mejor opción de tratamiento. Previo al procedimiento es necesaria una evaluación exhaustiva mediante pruebas de imagen sobre todo la ecocardiografía transtorácica para valorar la morfología de la válvula, el anillo aórtico, las dimensiones y función del ventrículo izquierdo, el grado de regurgitación valvular, las lesiones asociadas o la presencia de *ductus* arterioso permeable.

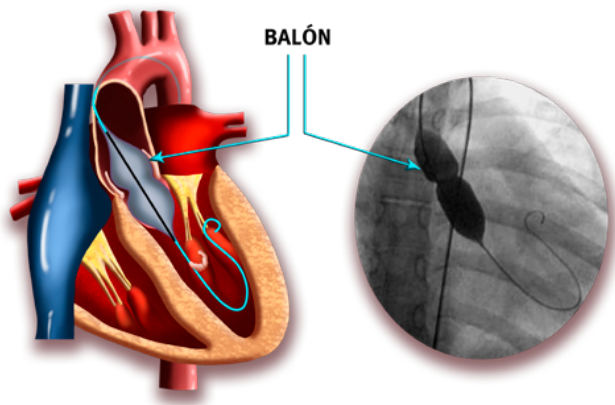


Figura 15. Balón posicionado en el tracto de salida del ventrículo izquierdo. Imagen angiográfica (proyección postero-anterior) con muesca de la válvula estenótica.

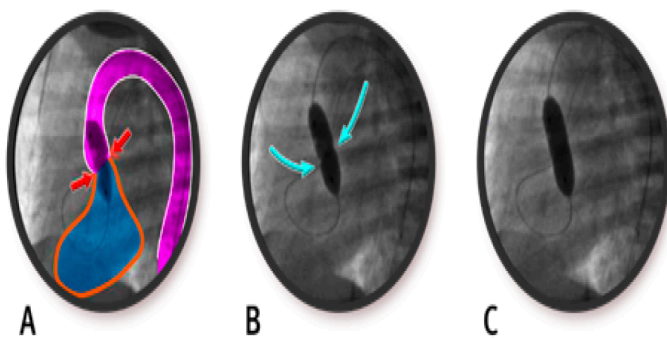


Figura 16. Valvuloplastia aórtica en neonato con estenosis aórtica grave con abordaje femoral. **A.** balón posicionado a nivel del anillo aórtico y comienzo del inflado. **B.** las flechas en blanco señalan la muesca concéntrica que genera la válvula aórtica estenótica. **C.** se completa el inflado del balón con desaparición de la cintura valvular.

A.6.2.3.1 TÉCNICA DE VALVULOPLASTIA PERCUTÁNEA

El procedimiento de valvuloplastia percutánea tiene una serie de pasos:

- **Preparación previa:** Adecuada oxigenación, anestesia general en la mayoría de los casos aunque en ocasiones en pacientes adolescentes o adultos se puede llevar a cabo bajo sedación. Tener preparado material de resucitación avanzada (desfibrilador y drogas vasoactivas) debido a que no es infrecuente que se produzca una parada cardíaca durante el procedimiento, sobre todo en pacientes en situación previa de bajo gasto. Anticoagulación con heparina no fraccionada 100 UI (Unidades internacionales)/Kg una vez se establezca el acceso vascular.
- **Acceso vascular:** En la mayoría de los casos el acceso es retrógrado a través de la arteria femoral común, aunque en ocasiones especialmente en neonatos se accede a través de la arteria carótida común o axilar derecha (normalmente mediante disección y visión directa para la punción) debido a que tiene un calibre mayor que la arteria femoral y proporciona un mayor soporte para el procedimiento. Menos frecuentemente se elije el acceso por arteria umbilical (Figura 17). En casos en que la válvula no pudiera ser cruzada por vía retrógrada (desde aorta) se puede realiza vía anterógrada (a través de vena femoral o umbilical) realizando una punción transeptal accediendo a aurícula izquierda y posteriormente a ventrículo izquierdo y de ahí cruzar a la aorta, este acceso disminuye las complicaciones a nivel vascular pero puede dañar la válvula mitral y es muy infrecuente tener que recurrir a esta técnica. En neonatos el calibre de introductor para el acceso suele ser 4 *French* (Fr) y en niños mayores y adolescentes dependerá del catéter-balón a utilizar.

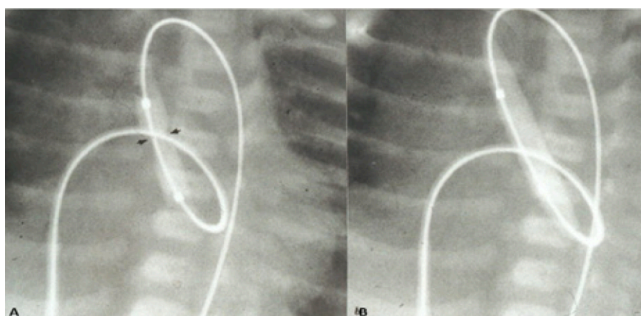


Figura 17. Valvuloplastia aórtica a través de acceso por vena umbilical

- **Calculos hemodinámicos:** Medición de gradientes de presión a través de la válvula aórtica, éste cálculo es más preciso en caso de obtención simultánea de la presión en VI y en aorta (Figura 18).

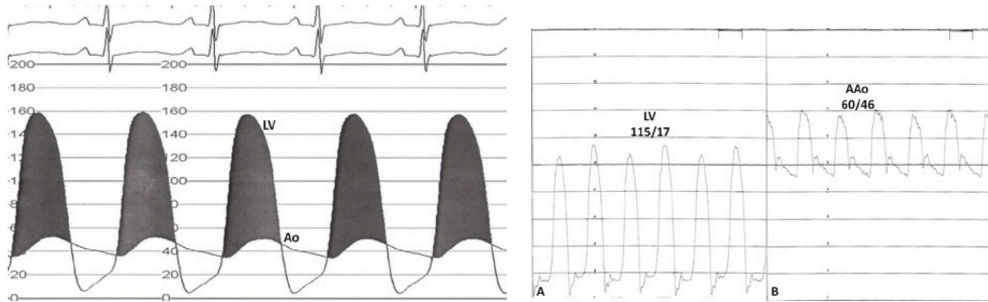


Figura 18. A la izquierda registro simultáneo de presión de VI y aorta. A la derecha retirada desde VI a aorta.

- **Angiografías:** Normalmente se realiza en proyección oblicua anterior izquierda (OAI) con 40 ° craneal o en proyección postero-anterior (PA) con lo que conseguimos delimitar las cúspides de velos y obtener el diámetro del anillo en función del cual vamos a elegir el tamaño del catéter balón. En caso de pacientes inestables o con disfunción ventricular izquierda se intenta evitar la realización de angiografías y se toma como referencia del anillo lo calculado por ecocardiografía.
- **Elección del tamaño del balón:** El ratio entre diámetro del balón y anillo no debe superar 1:1 debido a que esto incrementa el riesgo de insuficiencia valvular post-procedimiento. Normalmente se comienza con un ratio balón/anillo de 0,8 llegando hasta un máximo de 1. En cuanto a la longitud del balón no se suele superar los 20 mm en neonatos, 30 mm en niños o 40 mm en adolescentes y adultos intentando siempre evitar interferir con las cuerdas tendinosas de la válvula mitral.
- **Técnicas de Valvuloplastia:** Se puede realizar con un único balón o con inflado simultáneo de 2 balones;
 - **Técnica de balón único:** Para el cruce de la válvula aórtica se utilizan catéteres *Judkins* de coronaria derecha (*JR*), *multipropósito* (*MP*) o *Amplatz* de coronaria izquierda (*AL*) con guía

hidrofílica de 0,014 pulgadas (guía de angioplastia coronaria) en caso de neonatos, de 0,018 pulgadas en niños pequeños y una de 0,035 pulgadas (") en niños mayores y adolescentes. Durante las maniobras para cruce de la válvula hay que tener especial cuidado con no entrar con la guía en una de las coronarias y tampoco aplicar demasiada fuerza con lo que se pudiera dañar alguno de los velos aórticos. Una vez cruzada la válvula aórtica se intercambia la guía por una de alto soporte de 0,014" en neonatos o de 0,035" (punta en J) en niños y adolescentes, se intenta colocar la guía en el ápex del VI intentando que adopte una forma tipo "cola de cerdo" con lo que se disminuye el riesgo de perforación. Una vez colocada la guía en la posición adecuada se avanza el catéter balón a través de la válvula dejando el plano valvular lo más centrado posible y se procede al inflado con una presión de 4-7 atmósferas hasta que se objetive la desaparición de la "cintura" del balón (*Figura 15*), estos inflados no deben superar los 5-10 segundos. Para conseguir una mayor estabilidad del balón durante los inflados, en la mayoría de los casos se suele realizar sobreestimulación ventricular a alta frecuencia (200-240 latidos por minuto) con el fin de bajar la tensión arterial lo más posible durante el inflado y que el balón permanezca estable. Esta sobreestimulación se puede realizar o bien mediante la colocación de un electrocatéter en el *ápex* de ventrículo derecho (en la mayoría de los casos) o bien a través de la propia guía por la que se realiza la angioplastia (esto se realiza en neonatos y lactantes) a través de una guía específica de 0,014 " denominada *Visión wire* (Biotronik SE, Germany). Con la sobreestimulación se consigue aumentar el porcentaje de éxito de la valculoplastia a parte de disminuir el riesgo de complicaciones como la insuficiencia valvular residual o el daño sobre la aorta ascendente.

- Técnica de doble balón: La técnica es similar a la de balón único, excepto porque requiere doble acceso arterial. Se utilizan balones del mismo diámetro y longitud, se posicionan paralelos y realiza el inflado simultáneo (*Figura 19*). Las ventajas de esta técnica sobre la de balón único es

que permite disminuir el calibre de cada acceso arterial, debido a que se utilizan balones de menor calibre, se consiguen mayores reducciones del gradiente residual, permite realizar valvuloplastia en casos de anillos de mayor calibre y disminuye el riesgo de oclusión completa del tracto de salida de VI con respecto a la realización con un único balón de un calibre mucho mayor.

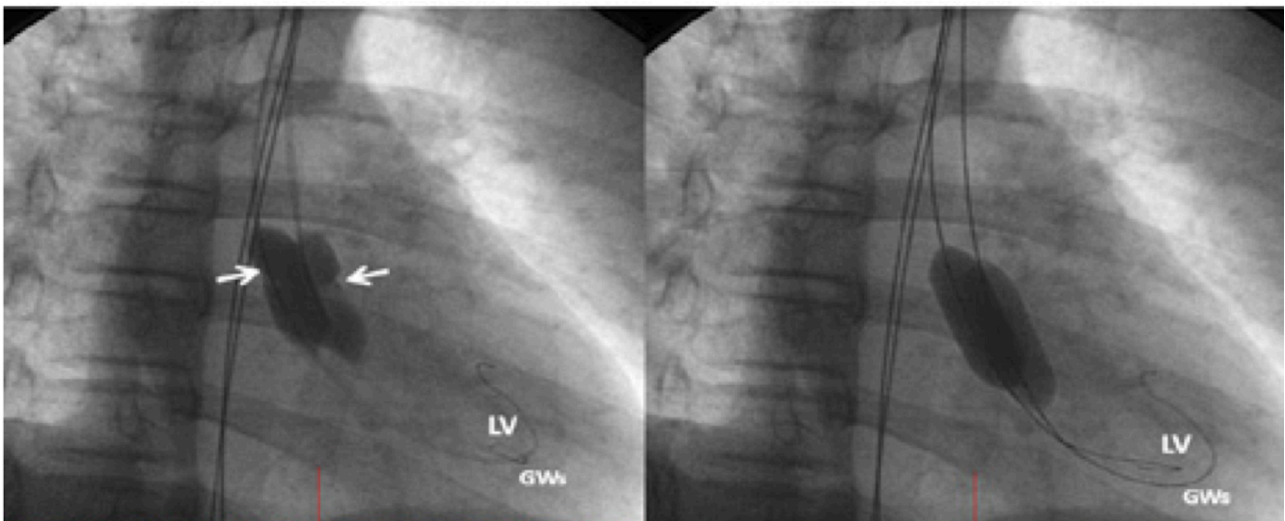


Figura 19. Técnica de valvuloplastia con doble balón. **A** se objetiva muescas a nivel del anillo valvular que posteriormente desaparece en la imagen **B**. LV: Ventriculo izquierdo







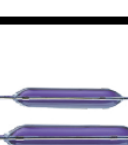


• **Tipo de Material utilizado:**

• Alambres-Guía:

- Guías coronarias de 0,014'' en neonatos.
- Guías hidrofílicas *Radiofocus*TM (Terumo Medical Corporation, Japan) de 0,018'' a 0,028'' con parte distal blanda (*“Floppy”*) y forma en *“J”* en lactantes y niños pequeños
- Guías teflonadas de punta blanda y tipo *“J”* de 0,035'' en niños mayores, adolescentes y adultos
- Guías de alto soporte 0,035'' preformada , especialmente guía Safari[®] (Boston Scientific)

- Catéteres-Balón: Los principales catéteres balón disponibles en el mercado actualmente se detallan a continuación y en la *Tabla 3*:
 - *TYSHAK* y *TYSHAK II*® (NuMED Inc, Hopkinton, NY, USA). Son los más utilizados con diámetros desde 10 a 30 mm. *TYSHAK*® tiene un mayor perfil por lo que es más resistente a la fuerza de eyección del ventrículo izquierdo por lo que se prefiere para niños mayores y adolescentes. Desde 2 a 7 mm con introductores de 4-7 Fr utilizando guías 0,018'' y 0,035''. *TYSHAK II*® debido a su menor perfil, se reserva para lactantes y niños pequeños con diámetros desde 4-12 mm utilizando introductores de 4-6 Fr y guías de 0,021 a 0,035''.
 - *TYSHAK Mini*® (NuMED Inc, Hopkinton, NY, USA). Se suele utilizar en neonatos con diámetros desde 4 a 10 mm y precisan introductores de 3-4 Fr. Solo se permiten guías de 0,014'' por lo que su utilidad en niños de mayor edad es limitado.
 - Otros balones utilizados: *Saber*® (Cordis Corporation, Miami, USA), *COEfficient*™ (NuMED Inc, Hopkinton, NY, USA), *VACS*® I y II (Osypka Medtec Inc, Longmont, CO, USA), *Cristal Balloon*® (BALT, Germany GmbH), *ZMED*® (NuMED Inc, Hopkinton, NY, USA) y balones autocentrantes (*V8*® (Intervalve Medical Inc, Irvine, CA, USA) y *Nucleus*® (NuMED Inc, Hopkinton, NY, USA)) que poseen cintura en la parte central que les confiere una mayor estabilidad durante el inflado.

Tabla 3. Principales catéteres balón utilizados para Valvuloplastia aórtica

| Tipo de Balón | Edad | Guía (pulgadas) | Calibre (French) | Diámetro (mm) | Longitud (mm) | Características |
|---|-----------------------|-----------------|------------------|---------------|---------------|--|
| <i>TYSHAK</i> ® <i>Mini</i> (NuMED)  | Pediátrico | 0,014 | 3-4 Fr | 4-10 | 20 | Excelente perfil |
| <i>TYSHAK</i> / <i>TYSHAK II</i> ® (NuMED)  | Pediátrico/ Adulto | 0,018-0,035 | 4-11 Fr | 2-25 | 10-100 | <i>TYSHAK II</i> para lactantes y niños pequeños |
| <i>SABER</i> ® (Cordis)  | Pediátrico | 0,018 | 4-5 Fr | 2-10 mm | 20-40 | Buen perfil |
| COEfficient™ (NuMED)  | Pediatrico | 0,018 | 4-6 Fr | 4-12 mm | 20-40 | Buen perfil |
| VACS® II/ III (Osyepka)  | Pediátrico/ Adulto | 0,021-0,035 | 4-14 Fr | 4-30 mm | 20-60 | VACS II menor perfil que TYSHAK |
| <i>CRISTAL BALLOON</i> ® (BALT)  | Pediátrico/ Adulto | 0,035-0,038 | 6-10 Fr | 8-40 mm | 20-60 | Inflado y desinflado rápido |
| ZMED y ZMED II® (NuMED)  | Pediátrico/ Adulto | 0,025-0,035 | 6-16 Fr | 2-40 mm | 20-60 | Inflado y desinflado rápido |
| V8® (Intervalve)  | Adulto | 0,035 | 12-14 Fr | 17-23 mm | 34 y 37 | Autocentrante. Mantiene cintura |
| TYSHAK NUCLEUS® (NuMED)  | Adulto/ pediátrico | 0,035 | 7-14 Fr | 10-30 mm | 30-60 | Autocentrante. Desaparece cintura |

- **Valoración post-procedimiento**: Una vez realizada la dilatación con balón, se realiza tanto comprobación hemodinámica como angiográfica. Se considera efectivo el procedimiento en caso de reducción del 50% del gradiente transvalvular con incremento del 25% en el área valvular sin insuficiencia valvular significativa.
- **Complicaciones**: La presencia de complicaciones es más frecuente cuanto menor es la edad del paciente, especialmente en neonatos, o peor es la situación hemodinámica previa al procedimiento. Las posibles complicaciones asociadas al procedimiento son:
 - **Oclusión completa del tracto de salida de VI**: Puede inducir fibrilación ventricular, disfunción sistólica severa transitoria de ventrículo izquierdo, o parada cardíaca en el contexto de disociación electromecánica o asistolia. En este caso la mortalidad puede estar en torno a 5-10%.
 - **Insuficiencia valvular residual**: 15% de los pacientes presentan insuficiencia valvular moderada o severa tras el procedimiento. Se asocia de forma significativa con el uso de balones con relación del diámetro balón/anillo mayor de 1⁵⁸.
 - **Complicaciones vasculares**: Más frecuentes en neonatos y cuanto menor es el peso del paciente.
 - **Arritmias**: Extrasistolia ventricular, bloqueo de rama izquierda, bradicardia transitoria
 - **Daño valvular mitral**: Es infrecuente, aunque en pacientes neonatos hay descritos casos de daño del velo anterior mitral o rotura de cuerdas tendinosas.

A.7 SEGUIMIENTO:

La estenosis valvular aórtica congénita se trata de una patología crónica en la que la mayoría de las intervenciones no son curativas, por lo que se requiere un seguimiento de por vida. Tras el procedimiento de valvuloplastia se recomienda seguimiento con ECG y ecocardiograma al mes, a los 3 y a los 6 meses. Posteriormente seguimiento cada 6 meses. El procedimiento de valvuloplastia percutánea tiene una alta efectividad a corto-medio plazo y una baja tasa de complicaciones o mortalidad por lo que actualmente en la mayoría de centros se trata del tratamiento de primera línea. Su principal problema es la alta tasa de reintervención que presenta (15-65% según las series) ⁶¹⁻⁶³. Tanto la morfología valvular (fusión comisural, válvulas displásicas) como el diámetro del anillo, están relacionados con la efectividad del procedimiento, con el daño valvular aórtico así como con la necesidad de reintervención en el seguimiento ⁶⁴. El principal objetivo de la valvuloplastia aórtica es retrasar lo más posible la necesidad de cirugía de recambio valvular aórtico, estando a 15 años el 60-65% de los pacientes libres de prótesis aórtica.

B. ESTENOSIS SUBVALVULAR AÓRTICA

B.1 ETIOPATOGENIA

Se trata de un cuadro con muchas incertidumbres en cuanto al origen, patogénia, historia natural, opciones terapéuticas y recurrencia tras tratamiento. Supone aproximadamente el 15% de las obstrucciones a nivel del tracto de salida de ventrículo izquierdo.

A nivel histológico y estructural, se tratan de anillos con disposición en capas similar al propio endocardio. El anillo suele localizarse en el tracto de salida de ventrículo izquierdo o extenderse hacia el anillo aórtico y el aparato subvalvular mitral.

Clásicamente se ha considerado una malformación congénita, aunque actualmente se sabe que muchos de los casos son adquiridos, desarrollándose a lo largo de la vida, en ocasiones de forma secundaria a pequeñas comunicaciones interventriculares restrictivas que generan flujo turbulento sobre esta zona.

El espectro de esta patología es amplio variando desde una fina membrana hasta una obstrucción muscular de gran grosor, su base fisiopatológica reside en el miocardio del ventrículo izquierdo, que por mecanismos desconocidos genera un amplio espectro de respuestas anormales que generan obstrucción a nivel de su tracto de salida.

B.2 DIAGNÓSTICO

La severidad de la obstrucción a nivel hemodinámico se divide en función del gradiente de presión en *leve* (menor a 30 mm de Hg), *moderado* (30-70 mm de Hg) y *severo* (mayor de 70 mm de Hg). Este gradiente de presión a nivel subaórtico puede dañar las cúspides de los velos aórticos provocando distintos grados de insuficiencia valvular, también está aumentado el riesgo de endocarditis y progresar desde lesiones membranosas hasta lesiones puramente musculares afectando a todo el tracto de salida. Por todo esto se considera una enfermedad progresiva y una vez diagnosticada requiere seguimiento de por vida.

B.3 TRATAMIENTO

Las indicaciones de tratamiento son la presencia de gradiente de presión mayor de 50 mm Hg asociado a síntomas como disnea, angina o síncope y signos en el ECG y ecocardiograma de sobrecarga ventricular izquierda.

Las opciones terapéuticas son o bien el tratamiento quirúrgico o el tratamiento percutáneo mediante dilatación con balón:

B.3.1 TRATAMIENTO QUIRÚRGICO:

Se trata de un tratamiento efectivo para la reducción del gradiente de presión a nivel del tracto de salida de ventrículo izquierdo. La experiencia en este tipo de tratamiento viene de más de 40 años y diferentes técnicas se han ido desarrollando aunque actualmente no existe consenso sobre que técnica es mejor. Entre las técnicas utilizadas están la resección de la membrana o la enucleación del anillo con o sin miectomía. Una resección más agresiva del tracto de salida se ha planteado también, aunque con este tipo de cirugía se aumenta el riesgo tanto de bloqueo aurículo-ventricular como de comunicación interventricular residual. Normalmente este tipo de resección más agresiva se plantea en casos de obstrucción muscular evolucionada. Uno de los principales problemas es la recurrencia que continúa siendo alta con una media en las distintas series en torno al 17% (0-35%), no variando en función de la técnica quirúrgica más o menos agresiva (enucleación de la membrana vs enucleación asociado a miectomía). En caso de presentar insuficiencia aórtica asociada esta se estabiliza tras la cirugía aunque no suele revertir. La mortalidad de las series quirúrgicas varía del 0 al 8%.

B.3.2 DILATACIÓN PERCUTÁNEA CON BALÓN

El primer reporte de esta técnica data de 1985, posteriormente diversas series confirman su efectividad en la reducción del gradiente de presión, aunque esta técnica no está tan extendida en

los centros como puede ser la cirugía ^{79,80,81}. La técnica consiste en la dilatación con balones de angioplastia con un diámetro 1 o 2 mm mayor que el anillo aórtico introduciéndose en el tracto de salida procediéndose a inflado y desinflado muy rápido. Es importante lograr la correcta estabilidad del balón durante los inflados y objetivar la desaparición de la “cintura” del balón, que corresponde a la rotura de la membrana (*Figura 20*). Para lograr estabilidad durante el inflado, lo más común es utilizar sobreestimación con un electrodo de marcapasos transitorio en ventrículo derecho. La selección de los pacientes que pueden ser candidatos a esta técnica es fundamental debido a que únicamente los que presentan una fina membrana sin componente fibromuscular asociado se pueden beneficiar de la dilatación con balón. Las tasas de recidiva son en torno al 15% y la progresión hacia obstrucción fibromuscular que precise cirugía en torno al 5%. Los mejores resultados se dan en caso de membranas de mayor diámetro, menor grosor y más alejadas del anillo valvular aórtico.

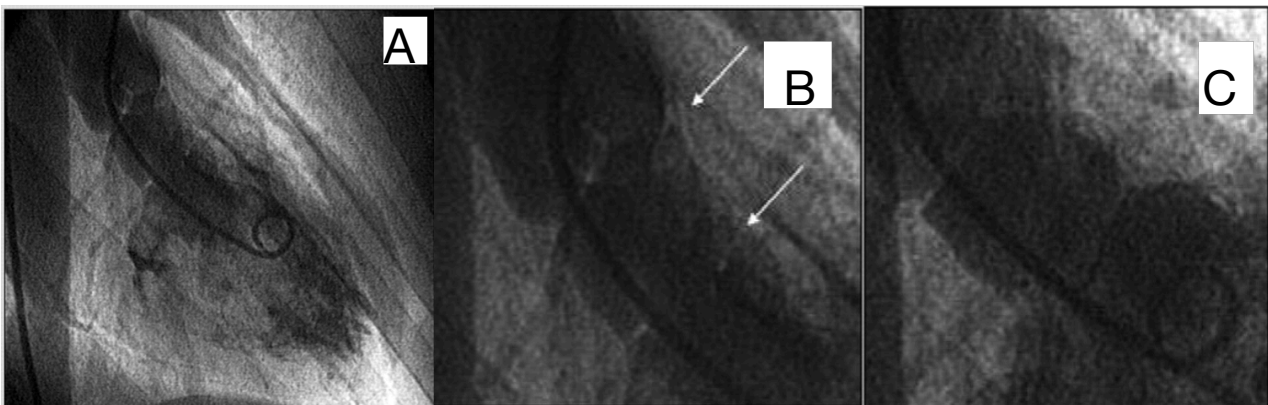


Figura 20. Dilatación percutánea de estenosis subvalvular aórtica ⁸⁰. **A y B** Previo a tratamiento. **C.** Postratamiento

B.3.3. COMPLICACIONES:

Entre las complicaciones del procedimiento tenemos las asociadas a cualquier cateterismo con punción arterial y el daño del aparato subvalvular mitral. La dilatación con balón no suele afectar a la competencia valvular aórtica. El procedimiento no está exento de mortalidad que puede llegar al 1-1,3%.

C. ESTENOSIS SUPRAVALVULAR AÓRTICA

Se trata del tipo menos frecuente de obstrucción de tracto de salida del ventrículo izquierdo con una incidencia aproximada de 1 de cada 20000 recién nacidos vivos con ligero predominio masculino. Consiste en un estrechamiento por encima de los senos coronarios por encima de las arterias coronarias. Suele asociarse con el síndrome de Williams-Beuren y con la hipercolesterolemia familiar homocigota (*Figura 21*).

Debido al gradiente de presión a la salida del ventrículo izquierdo, se genera hiperpresión supravalvular lo cual puede conllevar la formación de anomalías coronarias. También el tejido fibrótico cercano a los *ostiums* coronarios puede llegar a generar estenosis a dicho nivel afectando más comúnmente al *ostium* de coronaria izquierda. Se puede asociar a otras anomalías cardíacas, especialmente con la coartación de aorta que está asociada hasta en un 10% de los casos.

La estenosis suele ser progresiva con sobrecarga del ventrículo izquierdo lo cual produce clínica de disnea de esfuerzo o dolor torácico y que en fases avanzadas puede llegar a provocar disfunción ventricular izquierda con clínica de insuficiencia cardíaca.

El tratamiento, en la gran mayoría de casos es quirúrgico, mediante resección y aortoplastia con parche, con buenos resultados, aunque no es infrecuente la presencia de lesiones residuales como insuficiencia válvula aórtica o la obstrucción del tracto de salida ventricular izquierdo. El tratamiento percutáneo mediante dilatación con balón se ha propuesto en casos aislados en caso de obstrucción por membrana con buenos resultados en cuanto a reducción de gradiente ⁸².

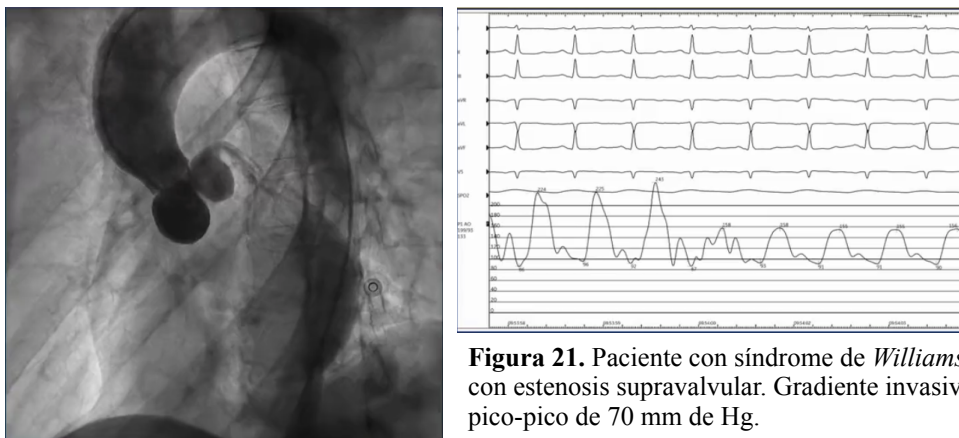


Figura 21. Paciente con síndrome de *Williams* con estenosis supravalvular. Gradiente invasivo pico-pico de 70 mm de Hg.

1.3. COARTACIÓN DE AORTA

A. INTRODUCCIÓN

La coartación de aorta fue descrita por primera vez por el padre de la anatomía patológica, *Giovanni Bautista Morgagni* durante una autopsia en 1870. No fue diagnosticada en la práctica clínica habitual hasta 1932, cuando *Lewis* describió presencia de pulso femoral débil en los pacientes con coartación de aorta. *Roesler* describió en 1928 la presencia de muescas costales en la radiografía de tórax. En 1947 *Campbell* et al describen los puntos clave para el diagnóstico de la coartación de aorta (*Cardinal points*).

Se trata de un estrechamiento en la luz de la aorta descendente que se suele localizar con más frecuencia distal a la salida de la arteria subclavia izquierda. La mayoría de las coartaciones se localizan en la zona más posterior de la aorta opuesta a la inserción del ductus (yuxtaductales) aunque también pueden localizarse proximales al ductus (preductales) o distales (postductales) (*Figura 22*).

Actualmente se sabe que no se trata de una patología circunscrita únicamente a la zona de estrechamiento sino que engloba un abanico de alteraciones cardiovasculares anatómicas y fisiológicas.

Representa el 4-6% de las cardiopatías congénitas con una prevalencia aproximada de 4 cada 10000 nacidos vivos con mayor incidencia en varones (55-60%)^{83,84}.

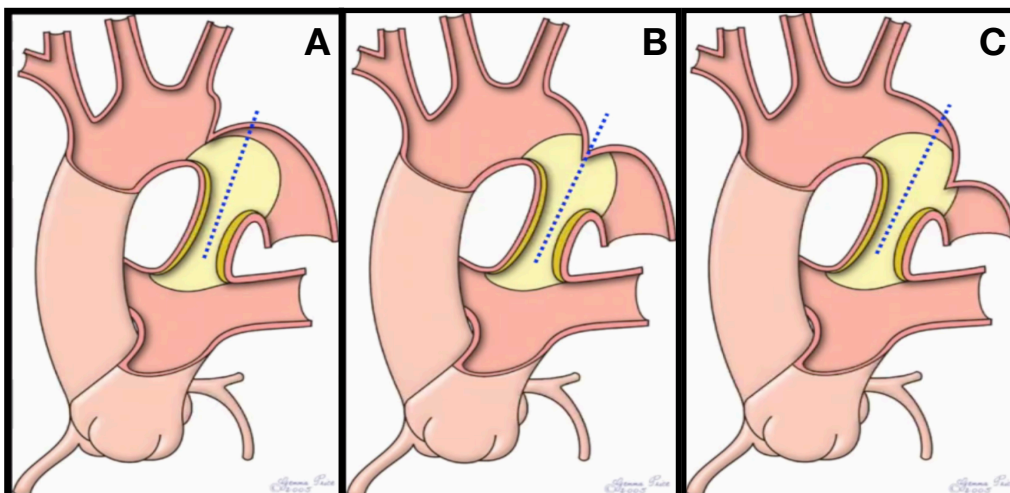


Figura 22.
Tipos de
Coartación de
aorta. **A**
Preductal. **B**
Yuxtaductal.
C.Postductal

B. ETIOPATOGENIA:

El mecanismo etiopatogénico es desconocido aunque existen 3 diferentes teorías:

- Flujo anterógrado reducido intraútero a nivel del istmo aórtico, que causa hipodesarrollo del arco y aorta descendente debido a lesiones asociadas como estenosis aórtica o comunicación interventricular ⁸⁵.
- Migración o extensión del tejido ductal sobre la pared de la aorta torácica fetal ^{86,87}.
- Desarrollo anormal del cuarto arco faríngeo izquierdo.

A nivel anatomopatológico se observa engrosamiento de la capa media e hiperplasia intimal en forma de anillo que protruye posterior y lateralmente dentro de la luz de la aorta ⁸⁸. Se objetiva una disminución de la distensibilidad de la pared aórtica, con incremento del colágeno y disminución de células musculares lisas en el segmento pre-estenótico, además de necrosis quística de la capa media del aorta. Todas estas características aumentan significativamente el riesgo de dilatación aneurismática, disección o ruptura de la pared, especialmente a nivel de aorta ascendente o de la zona de coartación ⁸⁹⁻⁹¹.

En pacientes que padecen coartación de aorta y lesiones a nivel del tracto de salida del ventrículo izquierdo como en el caso de la válvula aórtica, se identifica predisposición genética a nivel familiar, con diversos genes implicados en el desarrollo cardíaco y de la vasculogénesis como son el *NOTCH1* y el *MCTP* ⁹²⁻⁹⁴. Hasta un 5-15% de las pacientes con coartación de aorta presentan Síndrome de *Turner* (sexo femenino con presencia de un único cromosoma X), asociando otros trastornos como linfedema congénito, estatura baja, hipogonadismo o alteraciones renales. El 30% de las pacientes Síndrome de *Turner* van a presentar coartación de aorta. Otros síndromes asociados a coartación de aorta son el síndrome de *Di George* o de *Noonan* ^{95,96}.

C. ANATOMÍA :

La mayoría de los casos consisten en lesiones circunscritas de carácter discreto en la aorta descendente a nivel de la salida del ductus arterioso, aunque existe un amplio espectro de lesiones que engloban lesiones difusas largas, hipoplasia tubular y otros casos más raros de coartación a nivel de aorta abdominal (*Figura 23*).

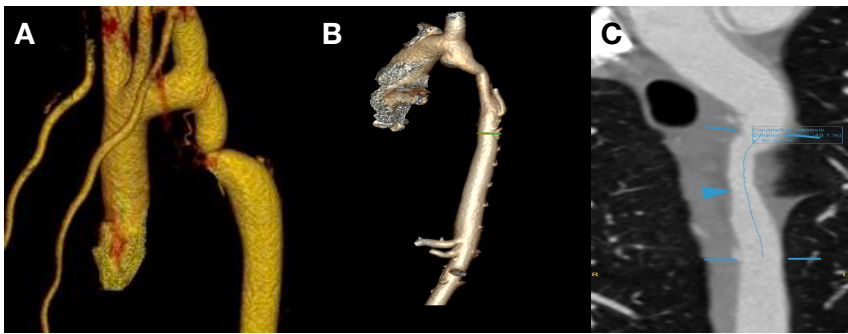


Figura 23. A. Estenosis focal. B y C Estenosis tubular larga.

D. LESIONES ASOCIADAS:

La coartación de aorta se clasifica como simple o compleja en función de su asociación con otras malformaciones ⁹⁷⁻¹⁰⁰. La más frecuente, que aparece hasta en el 80% de los casos, es la válvula aórtica bicúspide.

Otro de los defectos frecuentemente asociado es la comunicación interventricular, que debido a a *teoría hemodinámica* de la génesis de la coartación (que consiste en la derivación del flujo hacia el ventrículo derecho y de ahí por el ductus a la aorta ascendente, con la consiguiente disminución del flujo en aorta ascendente y arco), puede conllevar hipoplasia o incluso interrupción de arco. Entre las lesiones cardiacas complejas que se asocian a coartación de aorta, están el canal aurículo-ventricular, la transposición de grandes vasos, la atresia tricúspide, la doble salida de ventrículo derecho, el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico o Complejo *Shone* (engloba lesiones estenóticas a nivel del corazón izquierdo como estenosis mitral, estenosis subaórtica fija o estenosis valvular aórtica) Entre las lesiones extracardiacas asociadas encontramos los aneurismas intracraneales, arteria subclavia izquierda aberrante, anomalías de los sistemas musculo-esquelético, gastrointestinal, genitourinario o respiratorio ¹⁰⁰⁻¹⁰².

E. FISIOPATOLOGÍA:

La coartación de aorta por sí misma no produce problemas intraútero, debido a que 2/3 del gasto cardiaco pasan a través del ductus arterioso hacia la aorta descendente, saltándose el paso de la aorta ascendente y el istmo. Durante el periodo neonatal con el cierre del ductus arterioso y del foramen oval, se debe producir un aumento del gasto cardiaco para conseguir vencer la zona estenótica, y dependiendo del grado de estenosis y de las lesiones asociadas, los cambios hemodinámicos con aumento de la presión a nivel ventricular izquierdo y aorta ascendente que puede variar desde la simplemente hipertensión arterial de miembros superiores hasta el shock cardiogénico ¹⁰¹⁻¹⁰³.

Con el paso del tiempo se producen una serie de mecanismos compensadores, secundarios al aumento de la resistencia que tiene el ventrículo izquierdo para la eyección de sangre (aumento de la postcarga), como son la hipertrofia miocárdica y el desarrollo de circulación colateral a través de arterias mamarias, intercostales o interescapulares. En los neonatos con coartación severa no da tiempo a que se desarrollen estos mecanismos de compensación, por lo que se produce clínica de fallo cardiaco, con bajo gasto e incluso shock cardiogénico.

La presencia de otras lesiones, como son la estenosis valvular o subvalvular aórtica, pueden agravar el cuadro clínico que aumentan en mayor grado la postcarga de ventrículo izquierdo pudiendo agravar los datos de bajo gasto. La presencia de defectos grandes del septo interventricular, *ductus* arterioso permeable o insuficiencia mitral incrementan la precarga del ventrículo izquierdo, desencadenando hiperaflujo pulmonar que puede llevar a hipertensión pulmonar y clínica de edema pulmonar.

F. MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La forma de presentación clínica varía en función del grupo de edad:

- **Neonatos**: Las manifestaciones clínicas en este periodo van a depender del grado de estenosis, de la presencia de *ductus* arterioso permeable o de circulación colateral. Si la coartación no es severa y el ductus arterioso permanece abierto, no suelen presentar síntoma alguno, siendo el diagnóstico de sospecha por la disminución, retardo o ausencia de pulsos femorales comparados con los pulsos de extremidades superiores. En caso de la presencia de un *ductus* arterioso de gran calibre y alto flujo, se puede objetivar cianosis diferencial (mayor saturación en miembros superiores que en inferiores). En caso de que la coartación sea de grado severo, una vez que se produce el cierre ductal, se genera un gran aumento de la postcarga incrementando la presión telediastólica de ventrículo izquierdo, y de la de aurícula izquierda lo que desencadena congestión e hipertensión pulmonar, que se manifiesta con clínica de fallo cardiaco grave (irritabilidad, diaforesis, polipnea, hepatomegalia...), hasta incluso llegar a situación de shock cardiogénico. En caso de presentar lesiones asociadas como comunicación interventricular o estenosis aórtica la clínica de fallo cardiaco será más acentuada y precoz.
- **Lactantes y niños**: En estos grupos de edad el diagnóstico puede pasar desapercibido debido a que suele cursar de forma asintomática. En ocasiones pueden referir dolor torácico inespecífico, frialdad o claudicación en extremidades inferiores, con el esfuerzo. Se debe realizar cuidadosa toma de pulsos en extremidades inferiores así como la toma de tensión arterial tanto en extremidades superiores como inferiores en toda exploración pediátrica con vistas a un diagnóstico de sospecha.
- **Adultos**: Cursa de forma asintomática en la mayor parte de los casos y el hallazgo suele ser casual, o en el caso de estudio de hipertensión arterial, especialmente en adultos jóvenes. En ocasiones pueden presentar sintomatología como cefalea, epistaxis secundaria a la hipertensión a nivel de miembros superiores. Puede ser causa de insuficiencia cardiaca en el adulto

comportándose de forma similar a una miocardiopatía hipertrófica o hipertensiva. En ocasiones se puede manifestar con clínica de claudicación intermitente en extremidades inferiores e incluso asociarse con aneurismas o disección de aorta ¹⁰⁴⁻¹⁰⁶.

Se objetiva una supervivencia media de 35 años con 75% de mortalidad a los 45 años en caso de coartación de aorta no tratada ¹⁰⁴. Las principales complicaciones, que a menudo se asocian a mortalidad precoz, derivan de la severa hipertensión arterial ¹⁰⁷, como son la enfermedad coronaria precoz, accidentes cerebrovasculares isquémicos o hemorrágicos, disección de aorta o insuficiencia cardíaca. Los pacientes que asocian valvula aórtica bicúspide pueden desarrollar estenosis o insuficiencia aórtica o aneurisma de aorta ascendente.

G. EXPLORACIÓN FÍSICA:

- **Auscultación y palpación cardíaca:** Es normal salvo que asocia otros defectos cardíacos. Así, en caso de que presente hipertensión pulmonar se puede acentuar el componente pulmonar del primer ruido, si asocia valvulopatía aórtica puede presentar soplo sistólico o *click* de eyección. Se ausculta un soplo sistólico o en ocasiones continuo a nivel paravertebral izquierdo, en relación a la circulación colateral o frémito supraesternal. En neonatos y lactantes con datos de insuficiencia cardíaca, es típico palpar el impulso ventricular derecho y en niños mayores y adultos el impulso ventricular izquierdo, y zonas pulsátiles a nivel intercostal en relación a circulación colateral.
- **Pulso:** Los hallazgos clásicos de la coartación de aorta consisten en hipertensión en extremidades superiores, con disminución y retardo del pulso (retardo braquial-femoral) a nivel de extremidades inferiores. El pulso radial y femoral debe de ser palpado simultáneamente.
- **Presión arterial:** Se debe realizar toma de presión arterial en extremidades superiores e inferiores, la toma clásica de tensión arterial se realiza en posición supino en extremidades superiores y en prono a nivel poplíteo en extremidades inferiores, aunque en la práctica clínica no es habitual

tomar la tensión arterial de extremidades inferiores a nivel poplíteo, sino a nivel del tobillo. Se considera significativo una diferencia de presión mayor a 20 mm de Hg (*Figura 24*).

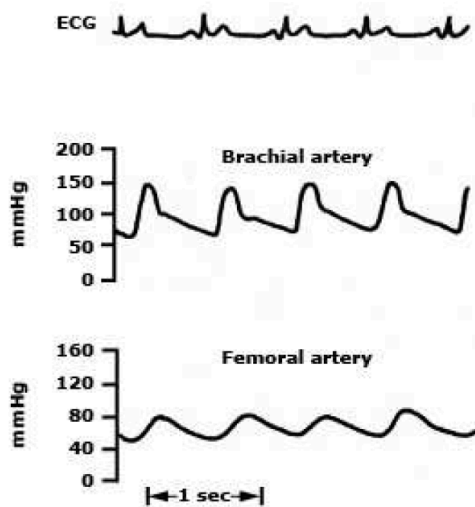


Figura 24. Diferencia de presión entre extremidades superiores inferiores.

Dependiendo de la relación de la zona de coartación con respecto a las arterias subclavias el patrón de tensión arterial y pulso va a variar:

- En la mayoría de los casos la subclavia izquierda es proximal a la coartación lo que resulta en hipertensión de ambas extremidades superiores
- Menos frecuente es el origen de la subclavia izquierda distal a la coartación, en este caso tanto el pulso braquial izquierdo como el de extremidades inferiores está disminuido y retardado. La tensión arterial en este caso estará aumentada en el brazo derecho con respecto al izquierdo y a las extremidades inferiores
- En el 4,4% de los casos tanto la subclavia izquierda como la derecha se originan por debajo de la zona de coartación, con lo que tanto los pulsos como la presión arterial están disminuídos en todas las extremidades.

H. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Se debe realizar diagnóstico diferencial de la coartación de aorta con otras patologías ^{101,102}:

- Shock neonatal:
 - Presencia de otras lesiones obstructivas a nivel del corazón izquierdo (síndrome del corazón izquierdo hipoplásico, estenosis valvular aórtica crítica...)
 - Sepsis
 - Asfixia perinatal
- Presión arterial y pulso diferencial:
 - Lesiones obstructivas en vasos periféricos (arterioesclerosis, trombosis arterial en relación a cateterismos previos...)
 - Ligadura quirúrgica (fistula de *Blalock-Taussig*)
 - Disección aórtica
 - Estenosis supravalvular aórtica

I. MANIFESTACIONES EXTRACARDIACAS

- **Síndrome de Turner**: En toda niña diagnosticada de coartación de aorta se debe realizar un cardiotipo para descartar la presencia de Síndrome de *Turner* debido a su alta prevalencia (5-15% de las niñas con coartación de aorta) ya que las manifestaciones fenotípicas características (infedema congénito en manos y pies, implantación baja del pelo, estatura baja pecho en forma de armadura, pezones excesivamente separados) ^{95,96} pueden estar ausentes en caso de mosaicismo.
- **Aneurismas intracraneales**: Estudios con angioresonancia magnética demuestran la presencia de aneurismas intracraneales hasta en un 10% de pacientes adultos con coartación de aorta, lo que incrementa el riesgo de hemorragia subaracnoidea en 2-3 veces con respecto a la población general. Este riesgo se incrementa más en caso de hipertensión arterial asociada. En el caso de niños tratados de forma precoz no parece que exista riesgo aumentado ¹⁰⁸⁻¹¹².

- **Hemorragia subaracnoidea medular**: La presencia de circulación colateral con vasos dilatados puede general compresión medular o incluso hemorragia a dicho nivel en caso de su ruptura¹¹³⁻¹¹⁵.
- **Aneurismas y disección de aorta**: No es frecuente aunque si que está asociado especialmente en caso de valvulopatía aórtica.

J. PRUEBAS DIAGNÓSTICAS

- **Electrocardiograma**: Los hallazgos varían en función de la edad y con la severidad del defecto. En neonatos y lactantes se puede encontrar datos de crecimiento ventricular derecho o en ocasiones biventricular. En niños mayores y adultos se puede encontrar datos de hipertrofia ventricular izquierda con alteraciones del segmento ST y ondas T negativas en precordiales y derivaciones de los miembros izquierdas. (V2-V4, I y aVL) ¹¹⁶.
- **Radiografía de Tórax**:
 - En neonatos y lactantes con datos de insuficiencia cardiaca se evidencia cardiomegalia con datos de hipertensión venocapilar.
 - En niños mayores y adultos suele ser normal. Hallazgos clásicos, aunque no excesivamente frecuentes en la actualidad, son la presencia de muescas costales a nivel posterior en relación a la circulación colateral, torsión o doble contorno de la aorta ascendente (*Signo del 3*) (Figura 25).
- **Ecocardiograma**: Se trata de la técnica de elección para confirmar el diagnóstico y el grado de severidad, especialmente en la población pediátrica. Confirma el diagnóstico y el grado de severidad así como la presencia de lesiones asociadas. En la proyección supraesternal eje largo se suele evidenciar el estrechamiento anatómico, con el doppler color se evidencia la zona de flujo turbulento (Figura 26-A). Con el doppler continuo se calcula el gradiente máximo y medio transcoartación y se visualiza la flujo prolongado en diástole (“*cola diastólica*”), que se trata del signo más específico de severidad de la coartación (Figura 26-B). La presencia de “*cola*

diastólica” a nivel de aorta abdominal aún si la presencia de gradiente transcoartación, nos tiene que llevar a sospechar la presencia de coartación de aorta, que debe ser confirmada con otras técnicas de imagen. El gradiente doppler va a infraestimar la severidad de la lesión en caso de presencia de circulación colateral, y la sobreestima en casos de coartaciones reparadas. El doppler color y el pulsado también nos ayuda a identificar los vasos colaterales. Actualmente con el desarrollo de la ecografía prenatal se puede sospechar en muchos casos, y permite una actuación no diferida en los casos más severos ¹¹⁸⁻¹²¹.

- **Tomografía axial computarizada y Resonancia nuclear magnética:** Se tratan de las técnicas de elección para confirmar el diagnóstico y sobre todo con vistas a su valoración previa a intervención, así como para el seguimiento posterior especialmente en niños mayores, adolescentes y adultos. Aporta información sobre la morfología del arco y de la coartación, su longitud, relación con los troncos supraaórticos y la presencia de colaterales (*Figura 26-C*). Para el seguimiento tras la intervención se suele preferir la resonancia magnética dado que no precisa de radiación ionizante ¹²²⁻¹²⁷.
- **Cateterismo Cardíaco:** Permite el diagnóstico mediante la realización de angiografías (*Figura 26-D*) así como toma de presiones de forma invasora calculando el gradiente máximo (pico-pico) a nivel de la coartación. Se suele reservar como método terapéutico debido a que en la mayoría de los casos el diagnóstico se suele confirmar con pruebas no invasivas ¹²⁸.

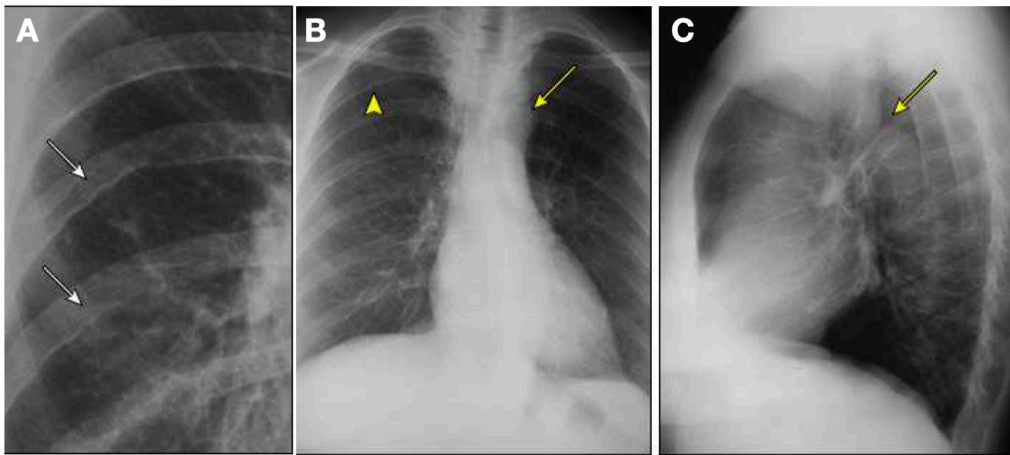


Figura 25. A. Muecas costales. B y C. Signo de 3

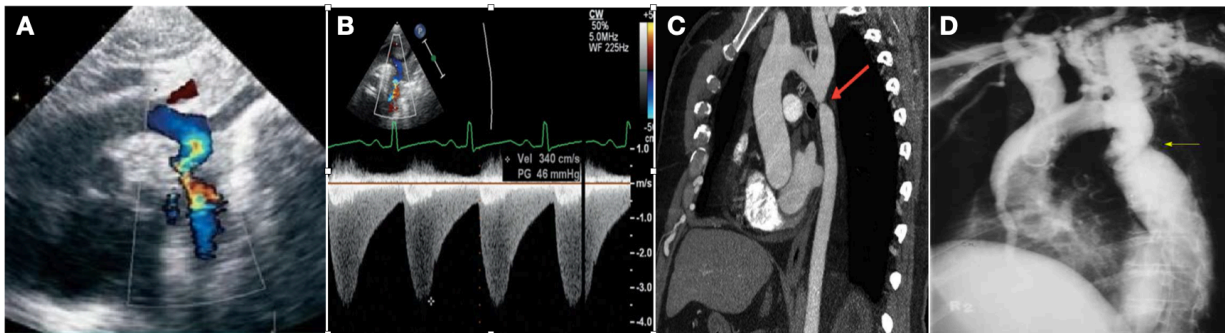


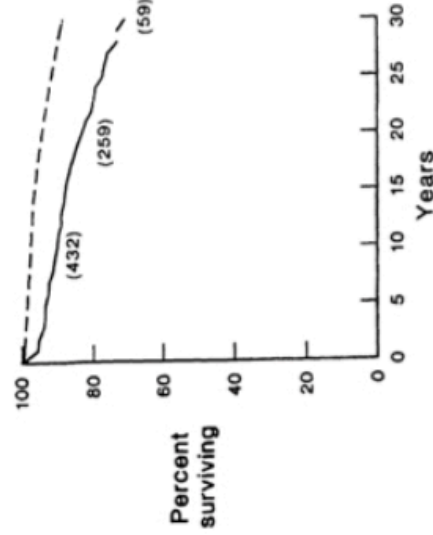
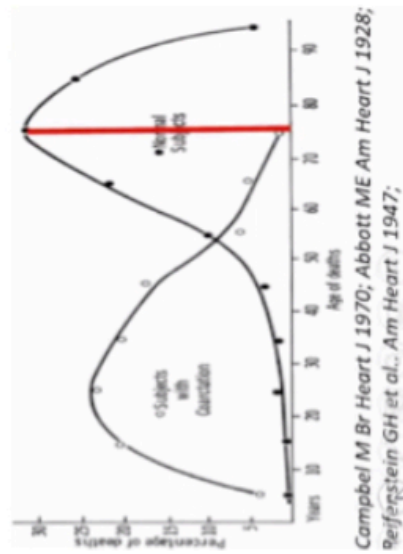
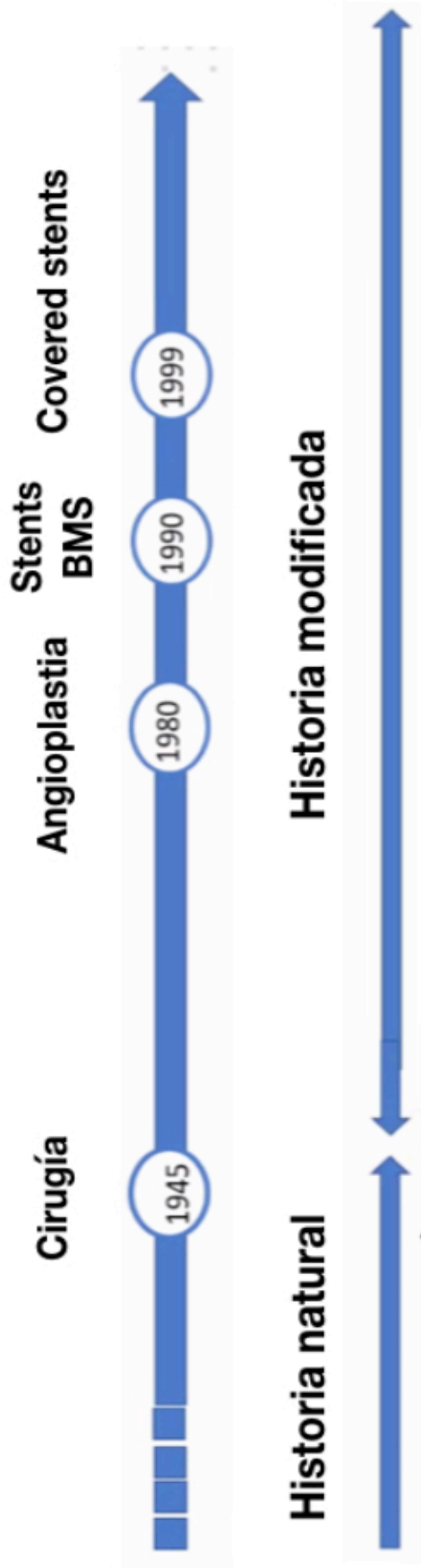
Figura 26. A. Ecocardiograma en proyección supraesternal. B. Doppler continuo objetivándose la “cola diastólica”. C. AngioTAC que muestra la coartación ístmica dista a la subclavia izquierda. D. Aortograma que muestra el signo del “3”.

K. HISTORIA NATURAL DE LA COARTACIÓN DE AORTA

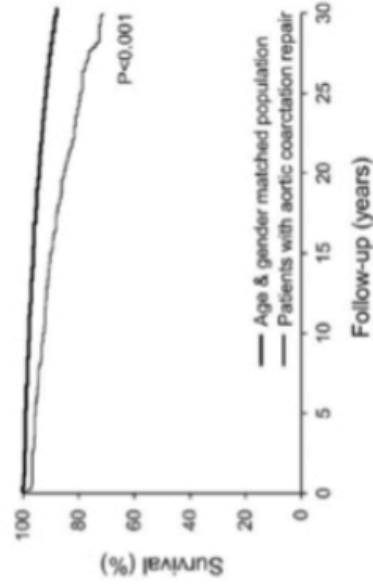
Los detalles de la historia natural provienen de estudios post-mortem y de series de casos anteriores a 1945 que es cuando se comienza con el tratamiento quirúrgico¹³²⁻¹³⁵. *Campbell y col.* describieron la historia natural a partir de datos de 465 pacientes obtenidos de series post-mortem (304 pacientes) y series clínicas (161 pacientes) ¹³⁶. Se incluyeron pacientes supervivientes al primer año de vida excluyéndose casos de coartación crítica; la mitad de los pacientes habían fallecido a los 31 años y el 75% a los 46. El 26% de las muertes se atribuyeron a insuficiencia cardíaca, el 21% a rotura aórtica, 18% endocarditis y 12% por hemorragia intracraneal. La edad media para estas complicaciones se establece entre 25 y 29 años.

A partir del inicio de la cirugía en 1945, se han ido reportando series que analizan la historia postquirúrgica demostrando una clara mejoría de la supervivencia, estando el 75% de los pacientes vivos a los 30 años de la cirugía en la serie de la *Clínica Mayo* de los años 80 y el 79% a los 40 años de la cirugía en la serie de *Minnesota*. La supervivencia en estas series a 10, 20 y 30 años es del 91%, 84% y 72%, y en las series más recientemente publicadas a pesar de los avances implementados, tanto quirúrgicos como de intervencionismo percutáneo, esta supervivencia no ha aumentado significativamente (*Figura 27*).

Con todos estos datos, nos encontramos ante una entidad con una importante morbimortalidad asociada a pesar del tratamiento, por lo que se requiere un seguimiento especializado de por vida ¹³⁷⁻¹³⁹.



Cohen M et al. Coarctation of the aorta. Long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation*. 1989;80:840-5



Brown ML et al. Coarctation of the aorta: lifelong surveillance is mandatory following surgical repair. *J Am Coll Cardiol*. 2013;62:1020-5.

Figura 27. Cambio de la historia natural de la coartación de aorta tras la introducción de los distintos tratamientos (especialmente el quirúrgico)

L. TRATAMIENTO

L.1 INDICACIONES

Las indicaciones clásicas aceptadas para realizar intervención (bien quirúrgica o mediante intervencionismo percutáneo) son las siguientes ^{129,130}:

- Presencia de hipertensión arterial con gradiente de presión arterial en reposo entre extremidades superiores e inferiores mayor a 20 mm de Hg asociado con:
- Demostración de coartación severa mediante técnicas de imagen (estenosis mayor del 50%)
- Presentación con clínica de insuficiencia cardiaca congestiva con o sin presencia de lesiones cardiacas asociadas
- Coartación no severa que asocia: respuesta anormal de la presión arterial con el ejercicio, disfunción ventricular izquierda, disnea de esfuerzo, enfermedad coronaria, insuficiencia aórtica o hipertrofia ventricular izquierda con disfunción diastólica.

Las guías de práctica clínica de cardiopatías congénitas del adulto de la *Sociedad Europea de Cardiología* publicadas en 2020 ¹³¹ recomiendan reparación de la coartación con preferencia por el intervencionismo percutáneo en los siguientes casos:

- Presencia de HTA y diferencia de presión entre miembros superiores e inferiores mayor de 20 mm Hg medido de forma invasiva (*Clase I nivel de evidencia C*).
- Ausencia de HTA pero con diferencia de presión entre miembros superiores e inferiores mayor de 20 mm Hg medido de forma invasiva (*Clase IIa nivel de evidencia C*).
- Presencia de HTA , sin gradiente de presión y con estenosis por técnica de imagen mayor del 50% (*Clase IIa nivel de evidencia C*).
- Ausencia de HTA ni de gradiente de presión pero con estenosis por técnica de imagen mayor del 50% (*Clase IIb nivel de evidencia C*).

L.2 MODALIDADES DE TRATAMIENTO DE LA COARTACIÓN DE AORTA

L.2.1 TRATAMIENTO QUIRÚRGICO:

Se trata de la técnica de elección en la coartación nativa en neonatos y lactantes menores de 1 año. La introducción del tratamiento quirúrgico cambió la historia natural de la coartación de aorta mejorando significativamente la supervivencia de estos pacientes.

La primera técnica quirúrgica descrita fue la resección del segmento coartado y anastomosis término-terminal de ambos extremos, en 1945 por parte de *Crafoord y Groos*¹⁴⁰ (*Figura 28-A*). Sigue siendo la técnica quirúrgica de elección en la mayoría de los centros, aunque debido a sus elevadas tasas de recoartación, se está comenzando a optar por la técnica de resección y anastomosis término-terminal ampliada, que consiste en la resección de la totalidad del tejido ductal, ampliando el istmo aórtico y el arco en caso de presentar hipoplasia de éste último¹⁴¹⁻¹⁴⁵ (*Figura 28-B*). Esta técnica tiene el inconveniente de la sutura circunferencial, que conlleva riesgo de reestenosis, que se encuentra en torno al 4-13%. Se trata de la técnica de elección en pacientes menores a 3-6 meses, debido a que todavía a esas edades se consigue una correcta movilización de la aorta para conseguir el acercamiento y una correcta anastomosis de ambos segmentos resecaados, lo que implica un ligero acortamiento de la propia aorta. A edades más avanzadas esta técnica no va a poder llevarse a cabo.

La segunda técnica quirúrgica descrita surgió como intento de reducir el riesgo de recoartación de la técnica previa. Fue descrita por *Vosschulte* en 1961 y consiste en la interposición de un parche de ampliación entre la zona resecaada¹⁴⁶ (*Figura 28-C*). Como ventaja supone la menor movilización de la aorta preservando las arterias intercostales, como inconveniente la mayor incidencia de aneurismas sobre la zona reparada que puede llegar al 15%, significativamente mayor que con la técnica de resección y anastomosis término-terminal por lo que actualmente está en desuso¹⁴⁷⁻¹⁵¹.

Una tercera técnica quirúrgica se describió por parte de *Waldhausen* tratándose de la ampliación de la zona de coartación con tejido (*flap*) de la arteria subclavia izquierda ¹⁵² (*Figura 28-D*). Se secciona la arteria subclavia, cerca de la salida de la arteria vertebral izquierda, y se abre longitudinalmente hasta pasar la zona de la coartación distal. El *flap* de la subclavia funciona como parche autólogo ampliando la zona de coartación. Esta técnica evita tanto la sutura circunferencial como el implante de material protésico, pero sacrifica la arteria subclavia izquierda que aunque no suele implicar isquemia en la extremidad, sí puede provocar disimetría en cuanto al crecimiento de ambos miembros superiores. Inicialmente se pensaba que su tasa de recoartación era menor que con las otras técnicas, pero no se ha confirmado posteriormente ¹⁵³⁻¹⁵⁶.

El último tipo de técnica quirúrgica consiste en la interposición de un injerto (homoinjerto o tubo protésico) entre ambos bordes resecaos del segmento coartado ¹⁵⁷ (*Figura 28-E*). Esta técnica se reserva para pacientes adolescentes o adultos en el que ya se ha finalizado el crecimiento. Una variante de esta técnica consiste en la colocación de un tubo extra-anatómico (*bypass*) que une el segmento proximal y el distal a la coartación ¹⁵⁸ (*Figura 28-F*).

Los resultados iniciales de la cirugía son excelentes, aunque a medio largo plazo entre un 5-15% presentan recoartación, sin diferencias significativas entre las distintas técnicas quirúrgicas. Las principales complicaciones perioperatorias son las crisis hipertensivas, parálisis del nervio recurrente laríngeo izquierdo, parálisis frénica o fenómeno de *robo subclavio* (en caso de aortoplastia con *flap* de subclavia). Mucho más infrecuente es la paraplegia por isquemia espinal. La mortalidad perioperatoria es menor al 1%.

La mayoría de los trabajos publicados son con las técnicas de resección y anastomosis término-terminal o con aortoplastia con *flap* de subclavia ¹⁵⁹. En el caso de la realización de *bypass* existe un registro de 70 pacientes objetivando buenos resultados a largo plazo en pacientes mayores de 1 año con tamaño del injerto mayor de 16 mm, siendo desaconsejada por parte de los autores su realización en neonatos y lactantes menores de 1 año ¹⁵⁸.

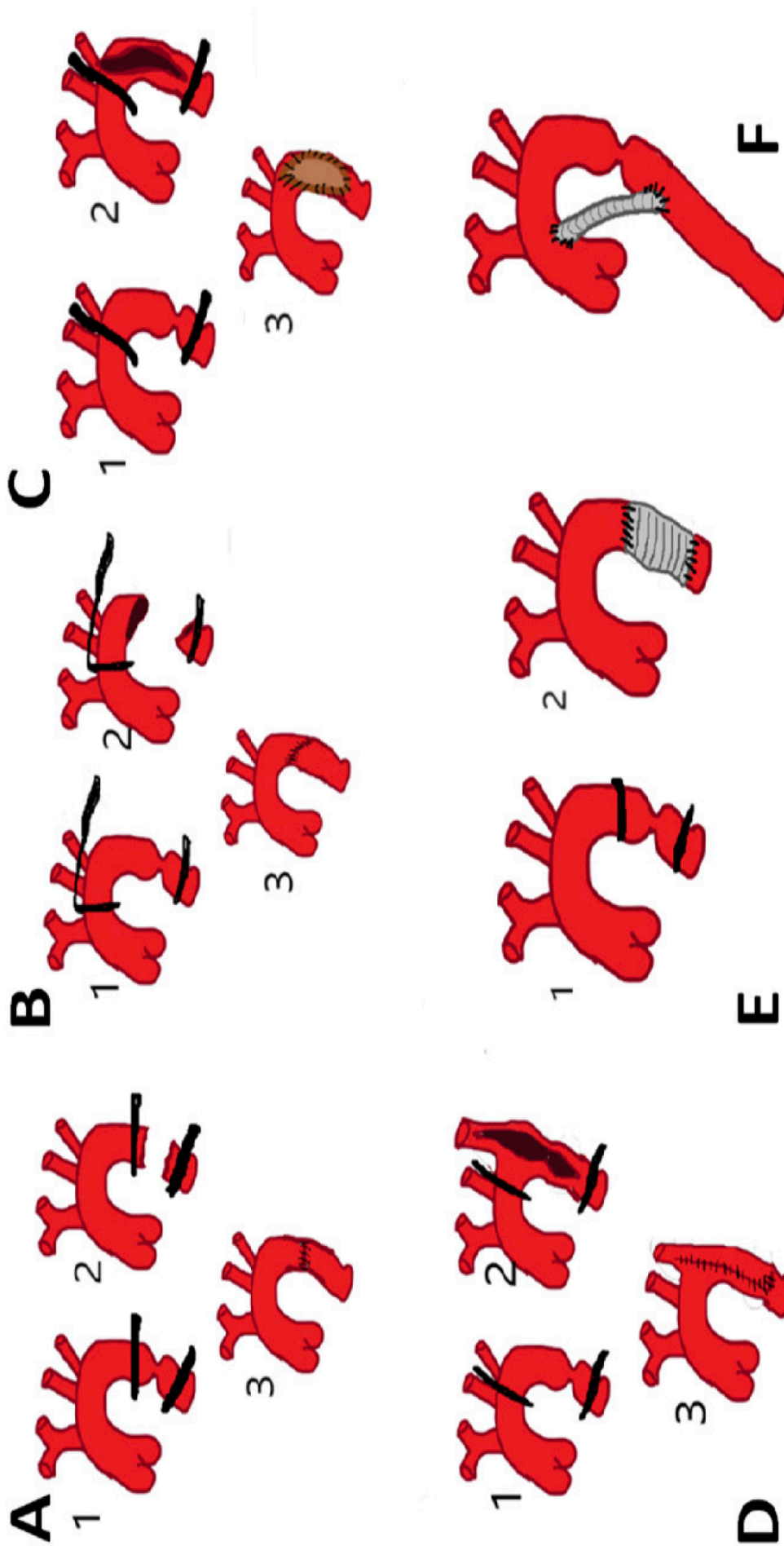


Figura 28. Diferentes tipos de cirugía en la coartación de aorta. **A.** Resección y anastomosis término-terminal; **B.** Resección y anastomosis término-terminal extendida; **C.** Aortoplastia con parche protésico; **D.** Aortoplastia con *flap* de subclavia; **E.** Resección e interposición de conducto; **F.** Interposición de conducto extraanatómico entre aorta ascendente y descendente.

L.2.2 TRATAMIENTO PERCUTÁNEO:

Se trata del tratamiento de elección en los casos de recoartación de aorta tras cirugía y en la coartación nativa en paciente pediátrico mayor de 15 kg , en adolescentes y en adultos. Existen 2 opciones percutáneas:

a. Angioplastia con balón**b. Implante de stent****a. ANGIOPLASTIA CON BALÓN:**

Las primeras experiencias en la angioplastia percutánea con balón en la coartación de aorta datan de 1982 ^{159,160}. El mecanismo fisiopatológico de la angioplastia consiste en expandir la zona de la coartación mediante un desgarro controlado a nivel de la íntima y capa media de la aorta sin afectar a la adventicia. Se trata de una disección controlada de la zona de coartación que suele evolucionar a sellado progresivo, así como un remodelado positivo que permite el crecimiento de la zona tratada ¹⁶¹. No se suele recomendar de entrada en pacientes menores de 3 meses, especialmente si asocian hipoplasia de arco, debido a que la tasa de efectividad es baja en este contexto. Se trata de la técnica de elección en casos recoartación en pacientes pediátricos , previamente sometidos a tratamiento quirúrgico, especialmente si son menores a 25 Kg, donde el implante de stent no suele ser factible ^{162,163}. También se puede valorar en casos de neonatos o lactantes menores de 3 meses como técnica de rescate, en casos de coartación nativa que se presentan en situación de fallo cardiaco grave en los que el tratamiento quirúrgico conlleva un elevado riesgo ^{164,165}.

Como principales inconvenientes está su elevada tasa de recoartación (5-25%) por lo que tanto en el paciente adolescente como en el adulto está prácticamente abandonada, tanto para el tratamiento de la coartación nativa como para la recoartación ¹⁶⁶.

Las principales complicaciones asociadas al procedimiento son el potencial daño vascular (hasta el 15% de trombosis femoral, en función de la edad), desarrollo de aneurismas a largo plazo sobre la zona tratada que varía entre el 5 y 15% en función de las series, e incluso la disección o rotura aórtica, que se trata de una complicación rara pero potencialmente mortal ¹⁶⁷.

En cuanto a sus resultados en la coartación nativa (no tanto en la recoartación), tanto la reducción de gradientes como el control de la tensión arterial, en reposo como con el ejercicio, son similares a los obtenidos con el tratamiento quirúrgico. Sin embargo, la tasa de reintervención y el desarrollo a medio-largo plazo de aneurismas sobre la zona tratada son significativamente mayores con la angioplastia. Por el contrario, otras complicaciones de estas técnicas en el postoperatorio inmediato son el daño sobre la pared aórtica, fibrilación auricular, hipertensión arterial refractaria postprocedimiento, sangrado o fallo respiratorio, que son significativamente mayores en el caso de la cirugía ¹⁶⁸⁻¹⁷⁸.

a.1 TÉCNICA DE LA ANGIOPLASTIA PERCUTÁNEA CON BALÓN

- **Anestesia general** en la práctica totalidad de los casos.
- **Acceso vascular**: En la gran mayoría de los casos el acceso elegido es a través de la arteria femoral, en algunos casos en que el acceso femoral no sea posible, una alternativa es el carotídeo, el axilar, o a través de vena femoral o vía transhepática en caso de que haya una comunicación interventricular que nos permita acceder al lado izquierdo ¹⁷⁹⁻¹⁸¹. En neonatos el calibre de introductor para el acceso suele ser 4 *French (Fr)* , en niños mayores y adolescentes dependerá del catéter balón a utilizar.
- **Anticoagulación** con heparina sódica 50-100 UI/Kg una vez establecido el acceso arterial
- Con un catéter multipropósito y con ayuda de una guía de punta suave se cruza la coartación alcanzado la aorta ascendente y se intercambia por un catéter que permita tanto realizar inyecciones como la toma de presiones (*Pigtail* o *Multitrack*).
- **Cálculos hemodinámicos**: Se calcula el gradiente de presión entre aorta ascendente y descendente. Utilizando el catéter *Multitrack* se puede calcular sin necesidad de retirar la guía, que se trata de una ventaja respecto al *Pigtail* o catéter *Multipropósito*, con los que para el cálculo de presiones es necesario la retirada de la guía, debiendo ser cruzada de nuevo la zona de coartación, que en ocasiones puede resultar dificultoso.
- **Angiografías**: Se realizan en proyecciones oblicua anterior izquierda, oblicua anterior derecha o lateral siendo variable en función de la anatomía (*Figura 29-A*). En caso de disponerlo la angiografía rotacional puede ser de gran utilidad para evitar el exceso de inyecciones de contraste.
- **Mediciones**: Se suele utilizar la proyección lateral y las mediciones a realizar son el diámetro del arco aórtico distal al tronco braquiocefálico, a la carótida izquierda y a la subclavia izquierda, el diámetro mínimo de la zona coartada y el diámetro de la aorta descendente a nivel diafragmático.
- Intercambio por una **guía de alto soporte** con punta J posicionada en aorta ascendente.

- **Selección de catéter balón**: Su diámetro no debe de exceder el diámetro de la aorta a nivel del diafragma ni debe de ser mayor a 3 veces el diámetro mínimo a nivel de la coartación. Se deben utilizar catéteres balón con el menor perfil posible (*TYSHAK*® *balloon*). En caso de neonatos, lactantes y niños pequeños, los balones de baja presión pueden ser efectivos, especialmente si se trata de coartaciones nativas, en cambio en niños mayores pueden ser necesarios balones de mayor presión para lograr un resultado efectivo (Ver *Tabla 3*).
- Una vez el elegido el catéter balón a utilizar, a través de la guía de alto soporte lo avanzamos hasta la zona a tratar y se realiza el **inflado** con una dilución formada por 25% de contraste y 75% suero salino hasta que en la imagen radioscópica del balón aparece una cintura que nos indica donde está la zona de coartación, se debe continuar el inflado hasta que dicha cintura desaparece, una vez desaparece, mantener inflado unos 10 segundos (*Figura 29-B*). Posteriormente realizar un **desinflado** lo más rápido posible. Si se ha objetivado la desaparición completa de la cintura, no se recomienda realizar más inflados porque ello podría contribuir a un mayor daño vascular sin beneficio adicional.
- Una vez desinflado por completo el balón se procede a su retirada y posteriormente a nueva medición del **gradiente residual** así como **comprobación angiográfica**, descartando la presencia de complicaciones.
- Es importante en ningún momento perder la posición de la guía una vez dilatada la zona de coartación porque el tener que volver a cruzar una zona ya tratada tanto con guías como catéteres incrementa el riesgo de complicaciones.
- En algunos casos especialmente en los no se consigue la correcta estabilización del balón durante el inflado puede ser de ayuda la realización de **sobreestimulación ventricular**, mediante un electrocatéter colocado en ventrículo derecho.

- **Resultados del procedimiento:** Se considera como óptimo un gradiente residual menor a 10 mm de Hg, con un incremento del diámetro a nivel de la zona de coartación y sin complicaciones asociadas (*Figura 29-C*).

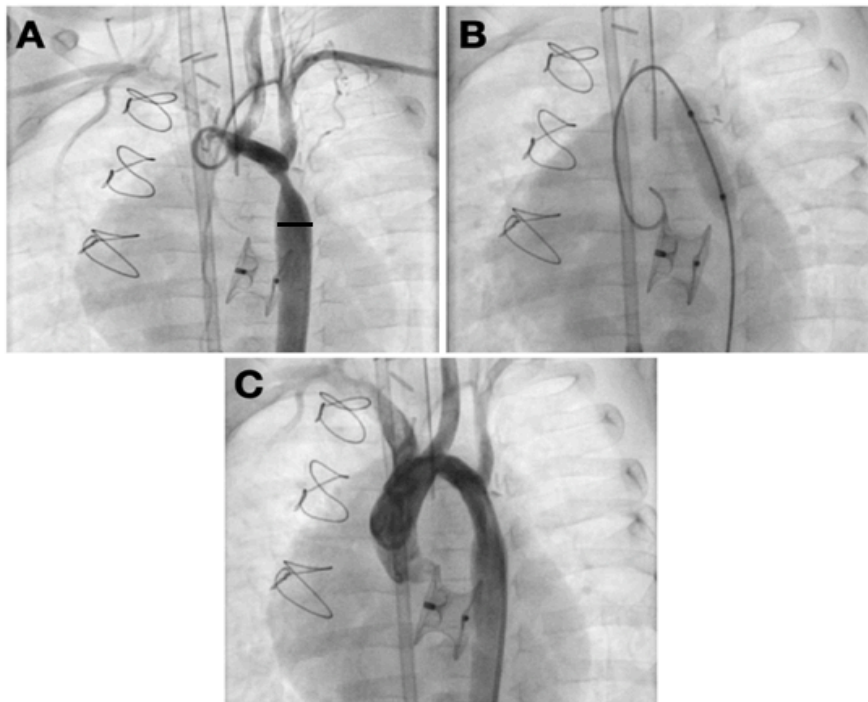


Figura 29. Pasos de la angioplastia con balón. **A.** Aortografía en posición oblicua izquierda. Se observa la coartación circuscrita distal a la subclavia izquierda. Con la flecha se marca la aorta a nivel del diafragma cuyo diámetro no se debe sobrepasar con el balón. **B.** Dilatación con balón. **C.** Resultado final con clara mejoría radiológica.

a.2 LIMITACIONES:

En los casos en que coexista hipoplasia de arco con coartación de aorta, de entrada la indicación es quirúrgica debido a que la efectividad de la angioplastia es limitada. En casos de coartaciones difusas o tubulares o con hipoplasia del istmo la efectividad también va a ser baja, siendo de entrada candidatos a cirugía o a implante de stent dependiendo de la edad.

a.3 COMPLICACIONES:

Las complicaciones más importantes relacionadas con el procedimiento son:

- **Dissección de pared aórtica:** Normalmente no suele tener repercusión clínica. Se debe realizar control radiológico tras el procedimiento por si progresara y fuera necesario su sellado mediante implante de stent. En caso de disecciones de mayor tamaño es necesario el implante de stent (desnudo o recubierto) en el mismo procedimiento (*Figura 30*).
- **Aneurisma sobre la zona tratada:** Precisa de controles radiológicos, en caso de crecimiento progresivo se requiere implante de stent o tratamiento quirúrgico.
- **Rotura aórtica:** Poco frecuente aunque con elevada mortalidad, requiere el implante inmediato de un stent recubierto.
- **Trombosis o dissección de arteria femoral:** Suele requerir tratamiento quirúrgico.

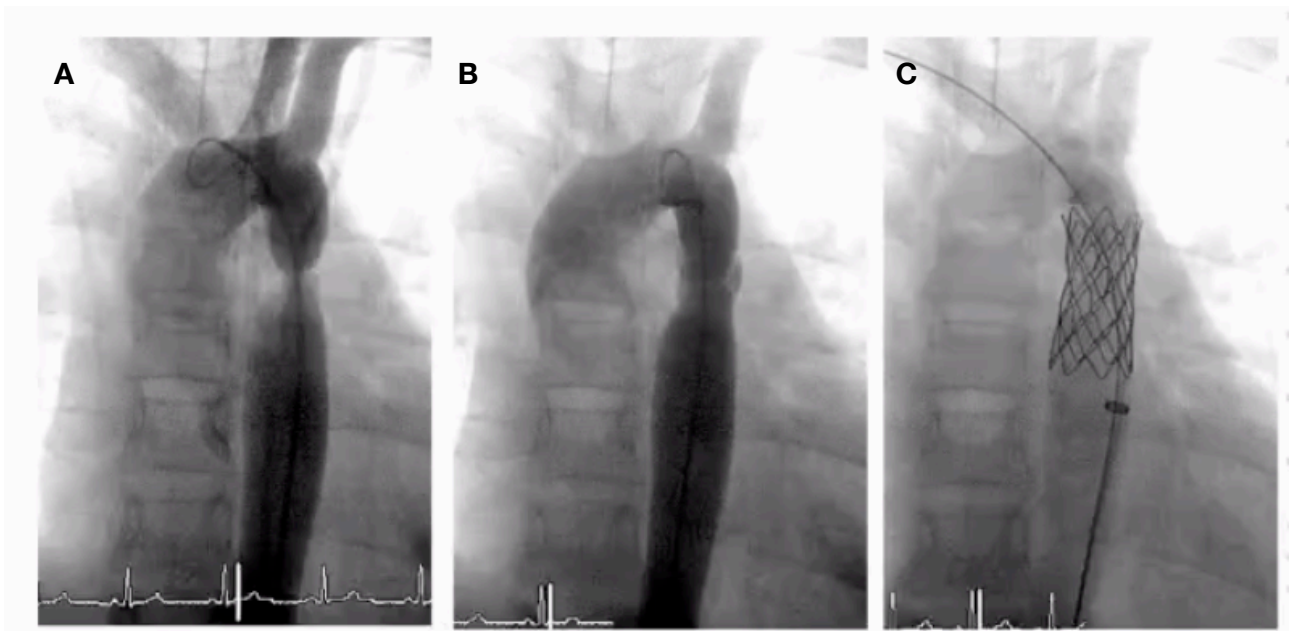


Figura 30. A. Coartación istmica distal a subclavia izquierda. B. Angioplastia con balón que provoca disección de pared aórtica. C. Implante satisfactorio de stent recubierto que sella la disección

b. IMPLANTE DE STENT

El primer reporte del implante de *stent* en coartación de aorta data de 1989, posteriormente se generalizó su uso en los primeros años de la década de los 90, con varias publicaciones científicas sobre su seguridad y efectividad, tanto en la coartación nativa como en casos de recoartación ¹⁸²⁻¹⁸⁵. Las ventajas que tiene sobre la angioplastia con balón es que evita tanto la sobreexpansión de la aorta adyacente a la coartación como el retroceso elástico (*recoil*), además de sellar las posibles disecciones agudas, con lo que disminuye la tasa de aneurismas, recoartación y rotura aórtica. En los primeros años, el implante de *stent* se reservaba para casos en los que fracasaba tanto la cirugía o la angioplastia con balón, sin embargo se fue generalizando su uso siendo especialmente útil en los casos de recoartación tras cirugía, de hipoplasia istmica y en casos de estenosis largas y tortuosas. Actualmente, se considera el tratamiento de elección para el tratamiento tanto de la coartación nativa como de la recoartación en niños mayores, adolescentes y adultos ¹⁸⁴⁻¹⁸⁸. Se estima como peso mínimo los 25 Kg aunque se recomiendan los 30 Kg, en los que las arterias femorales ya dispongan de un tamaño suficiente para la utilización de introductores con un mínimo de 7 *French* (2,3 mm) de diámetro ¹⁸⁹⁻¹⁹¹. Es importante una adecuada elección tanto del momento como del tamaño del *stent* a implantar en los pacientes pediátricos, debido a que con el crecimiento puede llegar a que exista una discordancia (*mismatch*) de calibre, por lo que se deben elegir *stents* que permitan una sobreexpansión para llegar al tamaño final de la aorta en la edad adulta y que no genere por tanto una coartación adquirida ¹⁹².

En 1999 se describen los primeros casos del uso de *stents* recubiertos de *politetrafluoroetileno expandible (e-PTFE)*, con los cuales se comienzan a tratar de forma percutánea casos de coartación cada vez más complejos, con extensa circulación colateral adyacente, coartaciones con estenosis crítica, o casos de obstrucciones completas de aorta (coartación atrésica) y también en caso de que exista asociado un aneurisma o pseudoaneurisma que haya que excluir ¹⁹³⁻²⁰⁰. También casos en los que existan conductos o parches quirúrgicos, procesos

inflamatorios asociados (vasculitis), segmentos muy largos a tratar, pacientes con aortopatías como en el caso del Síndrome de *Marfan*, *Turner* o *Beuren-Williams*, o pacientes de edad avanzada con arterioesclerosis y calcificación de la pared aórtica o en casos de rotura aórtica son candidatos al implante de stents recubiertos. Sin embargo, la necesidad de un calibre superior del introductor con respecto a los stents no cubiertos limitan su uso en la población pediátrica.

La eficacia y seguridad de los *stents* tanto en coartación nativa como en recoartación, está sustentada con datos de estudios multicéntricos tanto prospectivos como retrospectivos ^{195,196,201-204}. Se consigue la reducción del gradiente por debajo de 20 mm de Hg en el 99% de los casos siendo un resultado que persiste a largo plazo. En cuanto a los datos de seguridad, las principales complicaciones son técnicas, a nivel de la pared aórtica, vasculares periféricas y hipertensión no controlada o dolor postprocedimiento. Las complicaciones técnicas como migración, fractura del stent, rotura del balón han ido disminuyendo con la mejoría de los materiales, así como con la experiencia de los equipos implantadores. Las complicaciones más temibles son las que tienen que ver con la pared aórtica como son la disección, rotura o formación de aneurismas.

Las **complicaciones** asociadas al procedimiento son:

- Complicaciones vasculares a nivel del lugar de punción, suelen ocurrir en torno al 2% de los casos siendo más frecuentes cuanto mayor es el calibre del introductor utilizado y menor la edad y tamaño del paciente.
- Accidentes cerebrovasculares en torno al 1%.
- En ocasiones tras el procedimiento, los pacientes pueden presentar crisis hipertensivas que precisen tratamiento intravenoso, o dolor torácico en relación a la elongación de la pared aórtica.




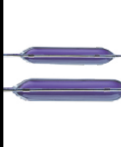
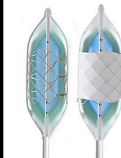
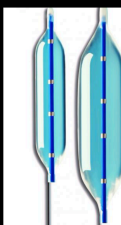


b.1 TIPOS DE STENT

En cuanto a los *stents* disponibles actualmente en el mercado tenemos **expandibles con balón** (con diferencia los más frecuentemente utilizados por su mayor fuerza radial) y **stents autoexpandibles** que normalmente suelen estar destinados al tratamiento endovascular de patologías como la disección de aorta tipo B con grandes aneurismas ^{199,200,205,206}.

Los *stents* expandibles con balón pueden ser premontados o ser necesario su “crimpado” (montaje) sobre un catéter balón previo a ser implantados. Los catéteres- balón más frecuentemente utilizados son (*Tabla 4*):

- **Balones simples**: Son preferibles en la población pediátrica debido a su menor perfil que reduce el riesgo de complicaciones vasculares. Los más frecuentemente utilizados son el *Powerflex*® (Cordis Corporation, Miami. USA) (6-12 mm de diámetro), el *Maxi LD*® (Cordis Corporation, Miami. USA) (14-25 mm), el *Cristal Balloon*® (BALT Germany GmbH) (8-40 mm), y el *Z-MED*® (NuMED Inc, Hopkinton, NY, USA) (8-30 mm).
- **Balones dobles. Balloon in Balloon BIB**® (NuMED Inc, Hopkinton, NY, USA). Este BIB consiste en un balón interno y uno externo que es 1 cm más largo y con el doble de diámetro. El diámetro final lo proporciona el balón externo disponible desde 8 a 24 mm. La ventaja de este tipo de balón es que permite una liberación más precisa, con inflado inicial del balón interno que fija el *stent*, pudiendo todavía en ese momento ser modificada su posición en caso de que no sea la deseada. Una vez inflado el balón externo no existe la posibilidad de modificar la posición.
- **Balones de postdilatación**: Se tratan de balones “no compliantes” (no distensibles) utilizados en caso de presentar zonas de infraexpansión del *stent*, especialmente en zonas de cicatrices postquirúrgicas. En ocasiones es necesario utilizar balones de una mayor presión como el *Mullins*® (NuMED Inc, Hopkinton, NY, USA) o el *Atlas* o *Atlas Gold*® (Bard Peripheral Vascular, Tempe, AZ).




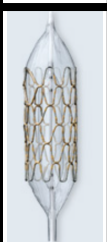
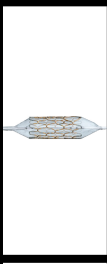
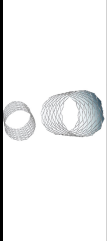
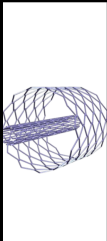
Tabla 4. Catéteres-Balón utilizados para el montaje del stent y de postdilatación

| Tipo de Balón | | Guía (Pulgadas) | Perfil (Fr) | Diámetro (mm) | Longitud (mm) | Características | |
|-------------------------------|--|---|-------------|---------------|---------------|-----------------|---|
| Balones simples | Powerflex® (Cordis) |  | 0,035 | 5-7 | 6-12 | 20-40 | Excelente perfil |
| | Maxi LD® (Cordis) |  | 0,035 | 8-12 | 14-25 | 20/40/60 | Buen perfil |
| | Cristal Balloon® (BALT) |  | 0,035-0,038 | 6-10 | 8-40 | 20/40/50/60 | Inflado y desinflado rápido |
| | Z-MED y Z-MED II® (NuMED) |  | 0,025-0,035 | 6-16 | 2-40 | 20/30/40/60 | Inflado y desinflado rápido |
| Balones dobles | BIB® (NuMED) |  | 0,035 | 8-11 | 8-24 | 25/30/35 | Liberación más precisa |
| Balones Postdilatación | Mullins X® (NuMED) |  | 0,035 | 9-16 | 12-25 | 30-40 | Navegabilidad |
| | Atlas® (Bard Peripheral Vascular) |  | 0,035 | 7-12 | 12-26 | 20/40/60 | Diámetro predecible. Evita sobreexpansión. Máxima fuerza en zonas de máxima resistencia |
| | Atlas Gold® (Bard Peripheral Vascular) |  | 0,035 | 7-12 | 12-26 | 20/40/60 | Mejor navegabilidad, menos hombros. |

Los principales *stents* expandibles con balón disponibles en el mercado son:






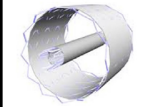
- **Stents desnudos (*Bare metal stents*)** (*Tabla 5*):
 - **Palmaz , Palmaz Génesis (PG) y Palmaz XL TM** (Cordis Corporation, Miami. USA):
Stents de acero inoxidable de celda cerrada, escasa flexibilidad , menor coformabilidad y fuerza radial, así como un mayor acortamiento que el resto de los stents. Tanto el Palmaz como el PG no pueden ser dilatados más allá de 18 mm, por lo que tienen poca utilidad en pacientes adultos, reservándose para población pediátrica por su menor perfil. El *stent* Palmaz XL engloba diámetros de 14 a 25 mm y longitudes son 30 a 50 mm por lo que pueden ser utilizados en adultos.
 - **CP Stent**® (NuMED Inc, Hopkinton, NY, USA): Aleación del 90% de platino y 10% de Iridio. Los struts que conforman el stent están unidos con un patrón entrecruzado en “zig-zag” (8 o 10) con celda cerrada. Pueden ser expandidos hasta 25 mm y el acortamiento es menor que en el caso de los Palmaz, las longitudes van de 39 y 45 mm.
 - **Andrastent**® (Andramed GmbH, Germany): *Stent* de aleación de cromo-cobalto con celda híbrida abierta-cerrada. El modelo L puede ser dilatado hasta 18 mm (9 Fr), el XL hasta 25 mm (10 Fr) y el XXL hasta 32 mm (11 Fr). Las longitudes van desde 13 mm hasta 57 mm. La combinación entre su menor perfil, conformabilidad y su elevada fuerza radial lo hacen atractivo para el tratamiento de la coartación de aorta, especialmente en casos de anatomía tortuosa.
 - **Fórmula stent**® (Cook Medical, USA) ²⁰⁷: *Stent* expandible por balón de acero inoxidable de celda híbrida premontado. Desde 4 a 10 mm de diámetro con longitudes de 12 a 60 mm. Desde 6 a 9 Fr. Debido al bajo perfil es de utilidad en la población pediátrica aunque su capacidad de sobreexpansión en el futuro es limitada, por lo que es improbable que pueda servir como tratamiento definitivo en la edad adulta.

Tabla 5. Principales stents desnudos disponibles en el mercado

| Tipos de <i>stent</i> | Modelo | Perfil (Fr) | Diámetro (mm) | Longitud (mm) | Características |
|-----------------------|---|--|----------------------------------|----------------------------------|---|
| Prontados | <i>Palmaz Genesis/ Palmaz XD™ (Cardinal Health)</i> |  PG 6-7 XD 12-14 | PG: 5-10 XD 14-25 | PG 11-79 XD 40-50 | Acero Inoxidable Celda cerrada. > acortamiento |
| | <i>Formula® (Cook Medical)</i> |  6-9 | 4-10 | 12-60 | Acero Inoxidable Celda híbrida. No sobreexpansión |
| | <i>Valeo® (BD)</i> |  6-7 | 6-10 | 18-56 | Acero Inoxidable Redilatable hasta el doble |
| | <i>CP Mounted® (NuMED)</i> |  10-16 | 8z 12-24 10z 26-30 | 8z 16-60 10z 39-60 | Platino-Iridio Zig Celda cerrada |
| No premontados | <i>CP Stent® (NuMED)</i> |  10-16 | 8z 12-24 10z 26-30 | 8z 16-60 10z 39-60 | Platino-Iridio Zig Celda cerrada |
| | <i>Andrastent® (Andramed)</i> |  L 7+2 XL 8+2 XXL 9+2 | L 6-18 XL 8-25 XXL 12-32 | L 13-26 XL 13-57 XXL 17-57 | Cromo-Cobalto Celda híbrida. |
| | <i>Optimus® (Andratec)</i> |  L 7+2 XL 8+2 XXL 11+2 | L 12-18 XL 18-24 XXL 22-28 | 13-57 | Cromo-Cobalto Celda semiabierta Menor acortamiento que CP |

- **Stents cubiertos (Covered stents) (Tabla 6):**
 - **CP stent covered**® (NuMED Inc, Hopkinton, NY, USA): Disponible en longitudes de 16 a 45 mm y puede ser dilatado hasta 24 mm precisando introductor desde 12 Fr a 18 Fr. Habitualmente debe ser “crimpado” de forma manual sobre un balón. Desde hace unos años está disponible el sistema *NuDEL*® que consiste en el CP stent premontado un BIB® desde 12 a 24 mm de diámetro y longitud desde 25 a 50 mm. Es el stent más utilizado.
 - **Advanta V12 LD**® (Atrium Medical, NH) ²⁰⁸: *Stent* de acero inoxidable de celda abierta. Disponible en longitudes de 29, 41 y 61 mm , está premontado sobre balones simples de 12, 14 y 16 mm pudiendo ser dilatado hasta 22 mm (9 -11 Fr).
 - **Begraft**® (Bentley Innomed, Germany) ^{209, 210}: *Stent* de cromo-cobalto premontado con longitudes de 19 a 59 mm y diámetros de 12 a 24 mm, siendo útil en población pediátrica debido a su menor perfil (9-14 Fr) y a ser redilatable, lo que permite alcanzar el tamaño final necesario al llegar a la edad adulta. Los *stents* de 12 y 14 mm pueden ser redilatados hasta 20 mm, los de 16 y 18 mm hasta 24 mm y los de 20-24 hasta 30 mm.

Tabla 6. Principales stents recubiertos de ePTFE disponibles en el mercado

| Tipo de stent | Modelo | | Perfil (Fr) | Diámetro (mm) | Longitud (mm) | Características |
|-------------------|---|---|-----------------------|--|-----------------------------------|--|
| Premontados | <i>Begrift</i> [®] (Betley Innomed) |  | 9-14 | 12-14 → 20 16-18 → 24 20-24 → 30 | 19-59 19-58 27-48 | Cromo-Cobalto Flexible. Menor acortamiento Redilatable |
| | <i>Advanta</i> [®] V12 (Rush Medical) |  | 9-11 | 5-12 | 16-61 | Acero Inox. Celda abierta. |
| | <i>NuDEL</i> [®] (NUMED) |  | 12-18 | 12-24 | 16-45 | CP 8z covered premontado sobre BIB con vaina introdutora |
| | <i>CP Covered</i> [®] <i>Mounted</i> (NuMED) |  | | | | |
| No premontados | <i>CP Covered</i> [®] (NuMED) |  | 12-18 | 8z 12-24 10z 26-30 | 8z 16-60 10z 39-60 8z 16-60 | Platino-Iridio Celda cerrada |
| | <i>Optimus</i> [™] <i>Covered</i> (Andratec) |  | XL 9+3 XXL 12+3 | XL 12-25 XXL 22-30 | 18-47 | Cromo-Cobalto. Celda semiabierta. Menor acortamiento que CP |

b.2 TÉCNICA DEL IMPLANTE DE STENT

Las principales indicaciones de implante de *stent* en coartación de aorta son:

- Retroceso elástico (*recoil*) importante tras angioplastia con balón.
- Coartación tubular.
- Coartación que engloba un segmento largo.
- Coartación asociada a hipoplasia istmica.
- Recoartación postcirugía resistente a la dilatación con balón.

La técnica de implante de stent es similar a la de la angioplastia con balón, los principales pasos del procedimiento son:

- **Anestesia general**: Mandatorio en pacientes pediátricos, en adultos puede realizarse mediante sedación profunda.
- **Acceso vascular**: Normalmente se accede por arteria femoral con calibres de introductores desde 7 a 14 Fr en función del *stent* a implantar. También en ocasiones se puede optar por el acceso carotídeo especialmente en casos de neonatos o lactantes donde su calibre es mayor que el de la arteria femoral.
- Se debe delimitar de forma precisa la **anatomía de la lesión**, así como las mediciones a nivel del arco (Es de gran ayuda la realización previa de un angioTAC, que es más preciso que las medidas obtenidas a través de la angiografía).
- El **tamaño del balón** sobre el que se monta el stent debe ser igual al de la zona distal del arco, a nivel del origen de la arteria subclavia izquierda. Si existe hipoplasia de la zona distal del arco debemos tomar como diámetro de referencia el del arco transversal.
- Para conseguir una óptima **estabilidad** durante el implante del stent es necesario:
 - Posicionar una **guía de alto soporte** en la arteria subclavia derecha o en aorta ascendente

- Implantar un electrodo de marcapasos provisional en el ápex de ventrículo derecho, para realizar **sobrestimulación** a alta frecuencia, especialmente en caso de lesiones de arco transverso, circulación hiperdinámicas o en caso de insuficiencia valvular aórtica.
- Establecer un **circuito radial-femoral**: Sobre todo en caso de coartaciones atrésicas u obstrucción completa aórtica.
- **Predilatación con balón**: En la mayor parte de las coartaciones no es necesario pudiendo incrementar el riesgo de disecciones o formación de aneurismas. Sin embargo, es necesario en caso de coartaciones muy severas con el fin de que se pueda atravesar el defecto con la vaina transportadora del *stent*. Un caso especial es la coartación atrésica u obstrucción completa de aorta donde inicialmente es necesario perforar el defecto bien sea con guías coronarias específicas de oclusiones crónicas, con catéter de radiofrecuencia o con aguja de *Brokenbrough* (transeptal). Una vez cruzado el defecto bien desde la vía radial o la vía femoral se procede a la captura de la guía estableciendo un circuito radial-femoral, se realiza predilatación progresiva del defecto hasta obtener un calibre adecuado para el implante de un *stent* que debe ser recubierto de *ePTFE*.
- La longitud del *stent* debe de ser suficiente para cubrir la zona de coartación y si fuese necesario para cubrir la zona de hipoplasia ístmica en caso de estar presente, la **longitud del balón** sobre el que se monta es mayor que la del propio *stent*.
- Los introductores utilizados para el implante del *stent* (**Vainas**) son 1 o 2 Fr mayores que los necesarios para el balón de angioplastia y a su vez son mayores en caso de los *stents* recubiertos que los no recubiertos.
- Al introducir el catéter balón con el *stent* montado en la vaina transportadora es importante tener cuidado con no distorsionar el *stent* y en caso de los *stents* cubiertos no separar la cubierta de *ePTFE* del *stent*.
- Una vez situado el *stent* en la zona objetivo, se realiza **inflado** de forma manual, a una presión de 4-6 atmósferas o bien por volumen con mezcla de suero salino y contraste.

- Se realizan angiografías bien sobre el puerto lateral de la vaina de *Mullins* o con un catéter *pig-tail*, por otro acceso arterial con el fin de ajustar a la posición deseada y una vez implantado el *stent* descartar posibles complicaciones.
- En caso de que la coartación englobe la arteria subclavia izquierda normalmente se utilizarán *stents* no cubiertos. Sin embargo, en caso de que fuera mandatorio el implante de un *stent* cubierto (anatomía tortuosa, calcificación severa, colateralidad abundante, obstrucción completa ...) se deja una guía de protección desde la vía radial en la subclavia, y seguidamente se realiza perforación de la cubierta del *stent* y se dilata con balón con el fin de permitir el flujo a la subclavia.
- Mediciones de **gradiente de presión** tanto previo como tras el implante del *stent*
- **Profilaxis antibiótica**
- **Hemostasia de la punción** femoral mediante compresión manual, dispositivos de cierre percutáneo (*Prostar™* o *Proglide™* (*Abbott Vascular, USA*)) o sutura quirúrgica (especialmente si el acceso es carotídeo en caso de pacientes pediátricos).
- En la *Figura 31* se muestra un ejemplo de coartación istmica tratada con *stent*.

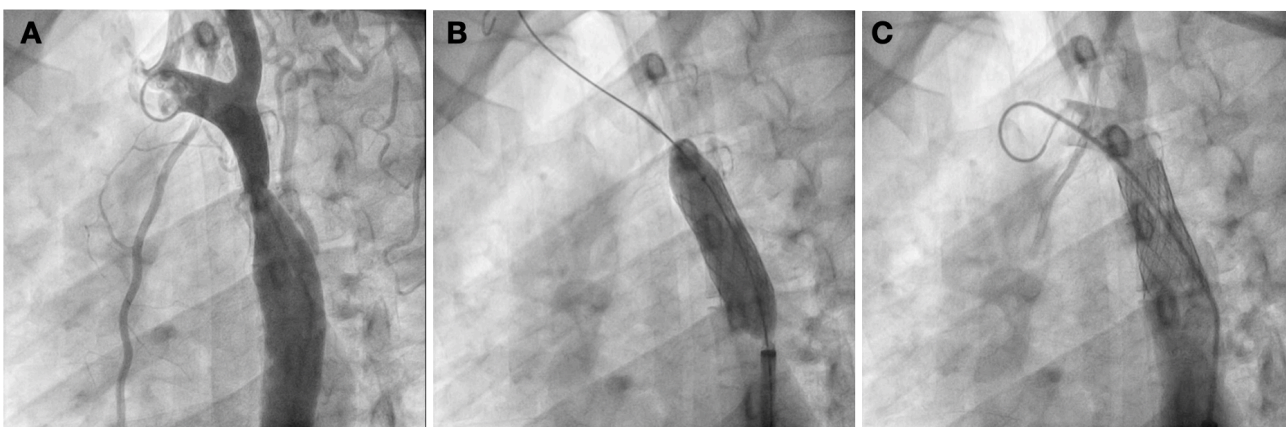


Figura 31. Implante de *stent* en coartación. **A.** Angiografía en proyección oblicua anterior izquierda que muestra segmento coartado distal a la subclavia izquierda. **B.** Inflado del *stent*. **C.** Resultado final.

b.3 LIMITACIONES

La principal limitación es el tamaño del acceso vascular, por lo que el implante en neonatos, lactantes o pacientes pediátricos pequeños, solo debe de ser planteado en situaciones excepcionales, situaciones de riesgo vital como puede ser en caso de disecciones o roturas aórticas tras angioplastia, en casos de recoartaciones no dilatables con balón o en coartaciones intervenidas mediante interposición de material protesico.

b.4 COMPLICACIONES

- **Daño de la pared aórtica:** Los *stents* desnudos reducen pero no evitan tanto la disección como la formación de aneurismas en comparación con la angioplastia con balón o la aortoplastia quirúrgica. Esta complicación según las series puede aparecer desde el 0-16%, siendo más frecuente en caso de anatomías complejas, edad avanzada o en caso de estenosis crítica. Con la introducción de los *stents* recubiertos de *ePTFE* se redujo esta complicación al mínimo, aunque también se describen casos aislados con *stents* cubiertos. Un factor de riesgo para esta complicación es la presencia de necrosis quística de la media. En caso de ruptura aórtica durante el implante de stent desnudo, el tratamiento de elección es el implante de un *stent* recubierto intrastent. Durante el proceso de montaje del nuevo *stent*, con vistas a salvar la vida al paciente, se puede dejar el balón inflado para evitar el sangrado, aunque con el consiguiente riesgo de isquemia medular.
- **Complicaciones técnicas:**
 - La **migración** del *stent* es el tipo más frecuente de complicación técnica del procedimiento, descrito hasta en el 5% de los *stents* desnudos. En caso de los *stents* recubiertos esta complicación no ha sido descrita sobre todo en relación con el implante sobre *BIB*® que facilita un implante controlado. La utilización de sobreestimulación ventricular también disminuye esta complicación.

- **Ruptura del balón** durante la expansión del stent. Es imprescindible un “crimpaje” cuidadoso y exhaustivo del *stent* y utilizar stents con bordes menos abruptos o el uso de *BIB*®.
- **Oclusión de ramas laterales:** Especialmente con los *stents* cubiertos. Especialmente crítica puede ser la oclusión de la arteria espinal que puede conllevar paraplejia. Es poco frecuente debido a que dicha arteria suele nacer por debajo del diafragma.
- **Complicaciones a nivel del acceso vascular:** En caso de neonatos o lactantes es relativamente común la oclusión aguda de la arteria femoral. El sangrado, hematoma o fistula arteriovenosa son más frecuentes cuanto mayor es el calibre del introductor utilizado.
- **Reestenosis:** Es muy raro que ocurra con los *stents* actuales. Uno de los problemas que podemos observar es el *mismatch* entre el calibre del stent y la aorta algo que si no lo planeamos correctamente podría suceder en pacientes pediátricos. Una de las estrategias habituales en el caso de pacientes aún en crecimiento es el implante de stents con posibilidad de redilatación adaptándolo a la aorta en crecimiento.
- **Fracturas de stent:** Ha sido descrito en la literatura tanto en el *CP stent*® como en el *stent Palmaz*™, llegando a ser del 10-20% a 2 años¹⁹⁵. Predispone a la posible obstrucción luminal debido a la pérdida de su estructura y la hiperplasia intimal. Puede incluso distorsionar la pared aórtica en sus bordes o favorecer su embolización distal, aunque dicha complicación no ha sido descrita en la literatura. En caso de ser detectada la fractura durante el seguimiento se recomienda implantar un stent intrastent. Factores predisponentes a la posible fractura son el implante en población pediátrica, el diámetro de la zona coartada excesivamente reducido o el sexo masculino.

b.5 SEGUIMIENTO TRAS EL IMPLANTE DE STENT:

Si no hay complicaciones se suele proceder al alta hospitalaria a las 24-48 horas. De forma empírica se suele recomendar el tratamiento con ácido acetil salicílico a dosis antiagregantes durante 6 meses. Se recomienda evitar actividad física importante durante el primer mes. Posteriormente seguimiento en la consulta de cardiopatías congénitas, con exploración física, toma de tensión arterial en miembros superiores e inferiores, ECG y ecocardiograma el primer mes tras el implante, a los 6 y 12 meses y posteriormente seguimiento anual. Sería recomendable seguimiento con técnica de imagen (AngioTAC) durante el primer año (6-12 meses)²¹¹.

M. COMPLICACIONES CARDIOVASCULARES A LARGO PLAZO DE LA COARTACIÓN DE AORTA

- **Recoartación:** Se define como una estenosis residual o recurrente hemodinámicamente significativa, después de la reparación que induce o agrava la hipertensión arterial. Se considera recoartación significativa cuando existe un gradiente transcoartación mayor a 20 mm de Hg. En el caso de la cirugía, la tasa de recoartación es entre el 5-15%, en el caso de la angioplastia con balón desde el 8 al 50% dependiendo de la edad a la que se realice (mayor posibilidad de recoartación cuanto menor sea el paciente). Con el uso de *stents* las tasas de recoartación son muy bajas sobre todo en relación con el crecimiento del paciente y la necesidad de redilatación.
- **Complicaciones a nivel de la pared aórtica** (aneurismas, disección o ruptura aórtica): Lo normal es que este tipo de complicaciones ocurran a nivel de la zona tratada aunque puede afectar también a nivel de aorta ascendente (*Figura 32*). Factores que incrementan el riesgo de este tipo de complicaciones son la asociación con valvulopatía aórtica congénita, el embarazo o la aortoplastia con parche. La incidencia de aneurismas y pseudoaneurismas a nivel de la zona

tratada está entre el 1-9%, y el tratamiento puede ser quirúrgico o más frecuentemente endovascular mediante implante de *stent* recubierto con buenos resultados ^{212,213}.

- **Hipertensión arterial persistente**: Es más común en caso de reparaciones tardías (por encima de los 20 años) comparado con los reparados en la infancia. El riesgo de hipertensión se va incrementando con el paso de los años, aún habiendo sido reparada. Los pacientes durante los primeros 10-15 años suelen permanecer normotensos, pero se va produciendo un incremento progresivo de la tensión arterial debido a diversos factores como la disminución de la distensibilidad de la pared aórtica, rigidez, hipertrofia ventricular ²¹⁴⁻²²⁰.
- **Enfermedad coronaria**: Se describe incremento de la prevalencia tanto de anomalías coronarias congénitas como de enfermedad aterosclerótica, especialmente en pacientes en los que persiste HTA ²²¹.
- **Aneurismas cerebrales**: Por su gran morbimortalidad asociada, tienen gran relevancia los que afectan al polígono arterial de *Willis*. La asociación de ambas entidades se conoce desde 1871 y actualmente se sabe que el riesgo relativo para desarrollar aneurismas cerebrales es significativamente mayor en los pacientes con coartación de aorta con respecto a la población general. Están presentes en un 3-10% de los pacientes, y no guardan relación con la edad, el sexo, la hipertensión arterial, la reparación o no de la coartación de aorta, la presencia de factores de riesgo cardiovasculares ni con la presencia de valvula aórtica bicúspide.
- **Arritmias cardiacas y muerte súbita**: Se incrementa a partir de los 20 años del tratamiento de la coartación y fundamentalmente en caso de presentar disfunción ventricular u otras defectos cardiacos congénitos asociadas.

N. SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO EN PACIENTES CON COARTACIÓN DE AORTA

En la situación ideal de un paciente joven con coartación de aorta reparada precozmente, sin gradiente residual significativo (menor de 10 mm de Hg), sin malformaciones intracardiacas asociadas, ni presencia de complicaciones de pared, y con presión arterial en la mitad superior del cuerpo normal en reposo y en esfuerzo, el estilo de vida debería de ser igual al de la población normal. Sin embargo, estos pacientes están sometidos a una probabilidad más alta de tener complicaciones a largo plazo en diferentes territorios vasculares, así como disminución de la expectativa de vida, debido a la vasculopatía generalizada que lleva asociada la coartación, y por ello necesitan seguimiento y vigilancia a lo largo de toda la vida en centros especializados ^{222,223}.

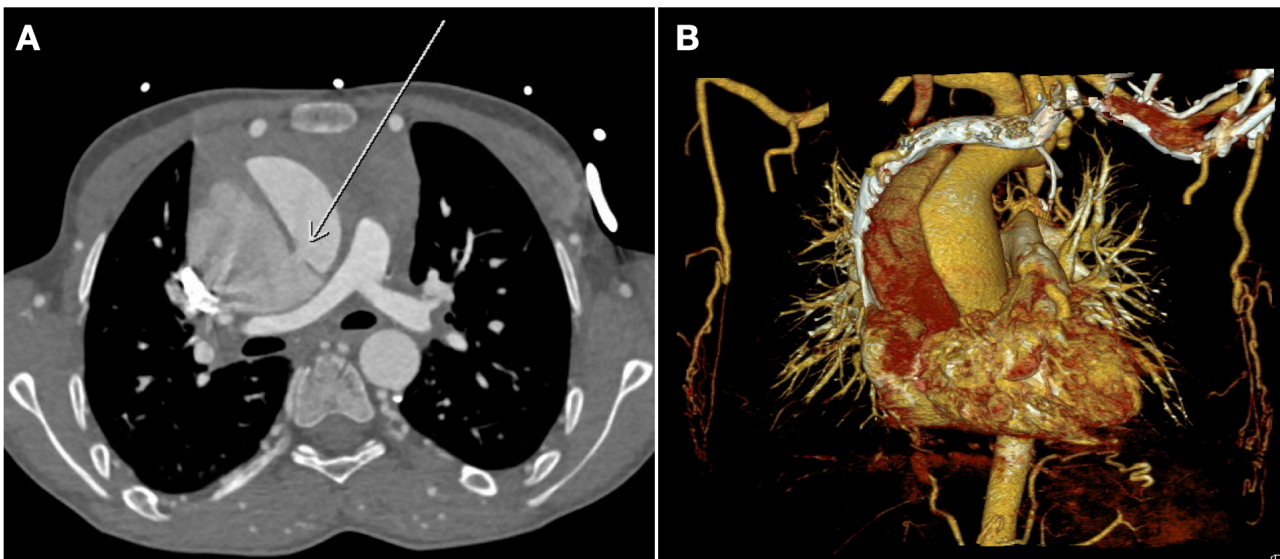


Figura 32. Paciente de 13 años con coartación de aorta no tratada que debuta con disección de aorta tipo A. **A.** Se objetiva la pueria de entrada a nivel del arco aórtico (flecha). **B.** Aneurisma de aorta ascendente con imagen de disección de aorta.

2. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS

2. Hipótesis y objetivos

2.1 **HIPÓTESIS**

El tratamiento percutáneo de las cardiopatías congénitas con obstrucción izquierda, tanto de la estenosis valvular aórtica como de la coartación de aorta suponen, tras el cierre de los defectos del septo interauricular, de *ductus* arterioso y la valvuloplastia pulmonar, los procedimientos intervencionistas más frecuentemente realizados en una unidad de Cardiología intervencionista con actividad en cardiopatías congénitas.

Inicialmente se trataba de patologías en el que el tratamiento era puramente quirúrgico, pero desde finales de los años 80 se comenzaron los primeros procedimientos intervencionistas a este nivel, que posteriormente con el auge de la cardiología intervencionista se han hecho cada vez más frecuentes siendo en este momento el tratamiento de primera línea en el caso de la estenosis aórtica pediátrica y en el caso de la coartación, el tratamiento de primera línea para los casos de recoartación o en casos de coartación nativa en pacientes pediátricos por encima del año de vida, adolescentes y adultos en los que el tratamiento quirúrgico no ofrece los resultados que ofrece si se realiza en los primeros meses de vida.

Con este trabajo analizamos los resultados tanto de la valvuloplastia aórtica, y de la angioplastia con balón y el implante de stent en coartación de aorta desde la introducción de las técnicas en nuestro centro a finales de los años 80. Se pretende demostrar la capacidad de éstas técnicas para susutituir o ser complemento de la cirugía que hasta hace unos años se consideraba el *Gold standard*. Asimismo con este trabajo se pretende englobar y completar la información ya incluida en diversas publicaciones realizadas por nuestro grupo en los últimos años que se adjuntan al final de éste trabajo en el anexo 1:

- **Implantacion electiva de stent recubierto en la coartacion y recoartacion en el joven y en el adulto**¹⁹⁴. Juan Alcibar, Roberto Blanco, Luis Fernández, Josune Arriola, Koldobika Garcia, Natividad Peña, Ramon Inguanzo, Roberto Voces, Enrique Castellanos y Pedro M. Montes . Rev Esp Cardiol. 2013;66(6):443–449

2. Hipótesis y objetivos

- **Tratamiento percutáneo con stent de la coartación atresica de aorta en el adulto** ¹⁹⁷. Luis Fernández González, Koldobika García San Román, Roberto Blanco Mata, Josune Arriola Meabe, Juan Carlos Astorga Burgo y Juan Alcibar Villa. Rev Esp Cardiol. 2016;69(11):1103–1115.
- **Aneurismas de la circulación colateral en la coartación aórtica, ¿son una contraindicación para el tratamiento percutáneo? Respuesta** ²²⁴. Luis Fernández González, Roberto Blanco Mata, Koldobika García San Roman y Juan Alcibar Villa. Rev Esp Cardiol. 2017;70(2):130–133.
- **A Special Type of Complex Coarctation of Aorta with Total Lumen Occlusion Treated by Radiofrequency** ²²⁵. Luis Fernández González. Rev Argent Cardiol 2018;86:355-356
- **Tratamiento percutáneo en un solo procedimiento de coartación y estenosis aórtica** ²²⁶. Luis Fernández González , Koldobika García San Román y Roberto Blanco Mata. Rev Esp Cardiol. 2020;73(5):407.
- **Long term follow-up of patients with aortic arch atresia post recanalization** ¹⁹⁸. Chessa M, Favoccia C, Jha NK, Carminati M, Fernandez Gonzalez L, Eicken A, Butera G, Ferreira JDM, Pinto F, Tofeig M, Khan MD.. EuroIntervention. 2021 Feb 5;16(15):e1274-e1280.
- **Vigencia de la valvuloplastia con balón en la estenosis aórtica congénita** ²²⁷. Luis Fernández González, Roberto Blanco Mata, Josune Arriola Meabe et al. Experiencia desde los inicios de la técnica. An Pediatr (Barc). 2021 Apr 5:S1695-4033(21)00146-6. doi: 10.1016/j.anpedi.2021.02.013. Epub ahead of print.
- **Experiencia unicéntrica en el tratamiento percutáneo con stent de la coartación de aorta en niños y adolescentes** ²²⁸. Luis Fernández González, Juan Alcibar Villa, Roberto Blanco Mata, Josune Arriola Meabe y Jose Miguel Galdeano Miranda. An Pediatr (Engl Ed). 2021 Aug 27:S1695-4033(21)00252-6. Epub ahead of print.

2. Hipótesis y objetivos

2.2 **OBJETIVOS**

1. Analizar la **eficacia y seguridad** de estas técnicas:
 - **Valvuloplastia aórtica**: Capacidad de reducir el gradiente transvalvular por debajo de 35 mm de Hg, sin producir insuficiencia aórtica significativa.
 - **Angioplastia con balón en la coartación y recoartación de aorta**: Obtener una reducción del gradiente trascoartación por debajo de 20 mm Hg, sin daño significativo de la pared aórtica.
 - **Implante de stent en Coartación de aorta**: Conseguir el implante efectivo resolviendo la estenosis, con gradiente residual por debajo de 20 mm de Hg y sin daño en la pared aórtica.
2. Describir las **complicaciones** directamente relacionadas con los procedimientos intervencionistas: Especialmente a nivel del acceso vascular, daño agudo valvular o sobre la pared aórtica. Analizar cuales son los factores relacionados con dichas complicaciones.
3. **Resultados a largo plazo**: Valorar la necesidad de reintervención con las distintas técnicas así como los factores asociados con ellas. En el caso de la valvuloplastia aórtica valorar su capacidad para posponer el futuro recambio valvular aórtico. En el caso de la coartación de aorta valorar el control de la tensión arterial tras el tratamiento (angioplastia o implante de stent) así como la presencia de daño sobre la pared aórtica sobre la zona tratada (aneurismas, pseudoaneurismas o disección) durante la evolución.
4. **Mortalidad** tanto a corto como a largo plazo: Describiendo las Causas y analizando los distintos factores asociados.

3. PACIENTES, MATERIAL Y MÉTODOS

3. Pacientes, material y métodos

3.1 DISEÑO DEL ESTUDIO

Se trata de un estudio observacional, descriptivo y retrospectivo de una cohorte de pacientes con patología obstructiva de tracto de salida ventricular izquierda y aortopatías sometidos a tratamiento percutáneo en el *Hospital Universitario de Cruces* de Barakaldo (Vizcaya). Se incluyen todos los pacientes (tanto pediátricos como adultos) con estenosis aórtica congénita sometidos a valvuloplastia aórtica percutánea, y con coartación de aorta sometidos a angioplastia percutánea con balón o a implante de stent desde el año 1989 hasta Noviembre de 2020.

Para la recopilación de datos se utilizó la base de datos de la *Sección de Hemodinámica y Cardiología Intervencionista* implementada a finales de los años 80, así como la historia clínica electrónica a través del *Osabide Global*.

Se revisaron las historias clínicas de los pacientes para la recogida de todas las variables, así como revisión de los estudios hemodinámicos, radiológicos (ecocardiografía, TAC o RMN) disponibles, así como los informes quirúrgicos de los pacientes que había precisado cirugía cardíaca. Para el seguimiento tanto inmediato (primer mes), a corto (1 mes-1 año), medio (1 año-4 años) y largo plazo (> 4 años) se revisaron los informes de consulta o de hospitalización y se consideró que el seguimiento era completo cuando se tuvo constancia del estado vital, situación funcional, necesidad de reintervención y de sus complicaciones a fecha de Noviembre de 2021.

Actualmente en nuestro centro existe una unidad de cardiopatías congénitas con colaboración estrecha entre las secciones Cardiología pediátrica, Cardiología de adultos, laboratorio de Imagen cardíaca, sección de Hemodinámica y Cirugía Cardíaca, siguiendo protocolos basados en las guías de práctica clínica.

3. Pacientes, material y métodos

3.2 POBLACIÓN INCLUIDA

En total se han recogido datos de 172 pacientes pediátricos y adultos, de los cuales 45 presentaban estenosis valvular aórtica y 127 coartación de aorta sometidos a tratamiento percutáneo bien angioplastia con balón, implante de stent o ambas. Para su análisis dada la heterogeneidad de la muestra se han dividido en 3 grupos (*Figura 33*):

- Pacientes con estenosis aórtica sometidos a valvuloplastia percutánea (n = 45).
- Pacientes con coartación de aorta sometidos a angioplastia percutánea con balón (n=78).
- Pacientes con coartación de aorta sometidos a implante de stent (n=51).

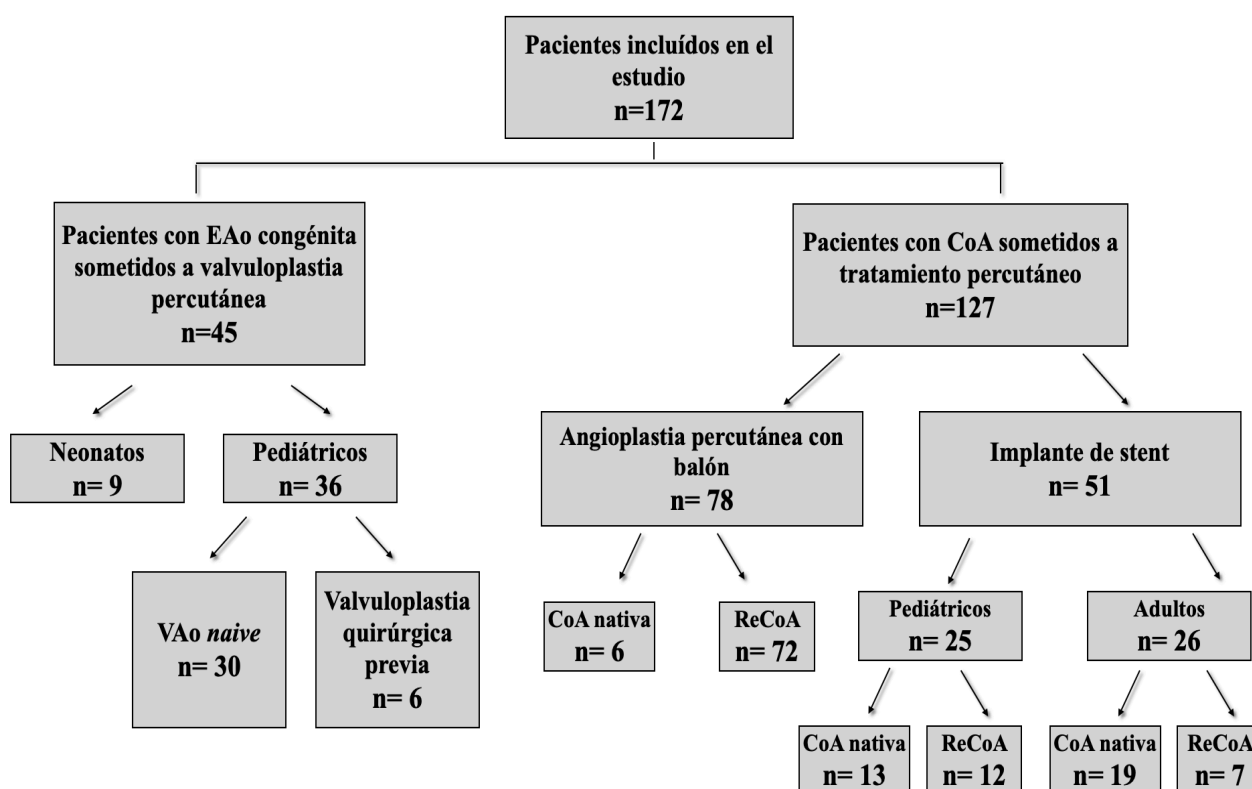


Figura 33 . Diagrama de la población incluida en el estudio.

EAO: estenosis aórtica. *CoA*: Coartación de aorta. *ReCoA*: recoartación de aorta

3. Pacientes, material y métodos

3.3. VARIABLES A ESTUDIO

- **Variables demográficas:** Edad al que se le realizó el procedimiento intervencionista, sexo, peso en los pacientes pediátricos.
- **Malformaciones cardiacas o síndromes genéticos asociados:** Complejo *Shone*, comunicación interventricular, síndrome de *Turner*, *Williams* o *Noonan*. Asociación entre valvulopatía aórtica y coartación de aorta.
- **Antecedente de Cirugía Cardíaca:** En el caso de la estenosis valvular aórtica, se analizó si habían sido previamente sometidos a valvulotomía quirúrgica, y en el caso de la coartación de aorta el tipo de reparación al que habían sido sometidos (resección y anastomosis término-terminal bien estandar o ampliada, aortoplastia con flap de subclavia, aortoplastia con parche, interposición de conducto protésico).
- **Datos Ecocardiográficos:** Se analizaron los datos referentes a morfología valvular, función ventricular, gradiente transvalvular y transcoartación.
- **Datos Hemodinámicos y angiográficos obtenidos mediante cateterismo cardíaco:** Se revisaron todos los datos referentes al gradiente transvalvular aórtico o transcoartación, medidas del anillo valvular aórtico, de la aorta a nivel de la coartación y a nivel proximal y distal, tanto previo como tras el intervencionismo percutáneo.
- **Efectividad inmediata del procedimiento:** En el caso de la valvuloplastia aórtica se consideró el procedimiento como efectivo en el caso de reducción del gradiente transvalvular invasivo por debajo de 35 mm de Hg sin insuficiencia aórtica significativa. En el caso de la angioplastia con balón los criterios de efectividad inmediata fueron la reducción del gradiente transcoartación por debajo de 20 mm de Hg sin complicaciones a nivel de la pared aórtica. Por último, en el caso del implante de *stent* sobre coartación, los criterios de efectividad fueron la correcta aposición del *stent* sobre la pared aórtica resolviendo la zona coartada con gradiente menor a 20 mm de Hg sin complicaciones asociadas.

3. Pacientes, material y métodos

- **Complicaciones del procedimiento**: Se analizaron las complicaciones vasculares a nivel de los accesos, la insuficiencia aórtica residual en el caso de la valvuloplastia aórtica y la disección o rotura aórtica en el caso del tratamiento de la coartación. También se analizó la mortalidad directamente relacionada con el procedimiento.
- **Complicaciones a largo plazo**: En el caso de la estenosis aórtica se valoró la insuficiencia aórtica residual, o el desarrollo de endocarditis, y en el caso de la coartación de aorta, la formación de aneurismas o pseudoaneurismas a nivel de la zona tratada y la presencia de hipertensión arterial en el seguimiento.
- **Reintervención**: En el caso de la estenosis aórtica, se valoró la necesidad de nueva valvuloplastia bien percutánea o quirúrgica, así como la necesidad de recambio valvular aórtico por prótesis a lo largo del seguimiento. En el caso de la coartación de aorta se analizó la necesidad de nueva angioplastia percutánea, la necesidad de implante de *stent* o la necesidad de cirugía durante el seguimiento. Se recogieron los datos sobre el tipo de reintervención, así como el periodo de tiempo entre el procedimiento índice y el nuevo procedimiento.
- **Mortalidad** durante el seguimiento.
- **Supervivencia libre de reintervención**: Se define como el tiempo en que cualquier paciente permanece vivo sin necesidad de cualquier tipo de reintervención (tanto percutánea como quirúrgica) a lo largo del seguimiento.

3. Pacientes, material y métodos

3.4 ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Todos los análisis se realizaron con el paquete estadístico *SPSS Statistics versión 27*. Las variables cuantitativas continuas se expresaron mediante media y desviación estándar (DE) en caso de que tuvieran distribución normal, y como mediana y rango intercuartílico en el caso contrario. Las variables cualitativas categóricas se expresaron como números y porcentajes.

Las comparaciones entre variables cualitativas se realizaron mediante el *test exacto de Fisher*. En el caso de las variables cuantitativas las comparaciones de medias se realizaron mediante la prueba t de student para muestras independientes o una prueba no paramétrica (*U de Mann-Whitney*) si su distribución no era siguiendo la normal que se valoraba con la prueba de *Kolmogorov-Smirnov*. La comparativa entre variables cualitativas y cuantitativas se realizaron mediante el test de *ANOVA*.

Se analizaron las distintas variables que presentaban asociación estadística tanto con la necesidad de reintervención, como con la presencia de complicaciones, para lo que inicialmente se realizó con el *test exacto de Fisher* y seguidamente se construyó un modelo de *regresión logística multivariante* ponderando los factores más influyentes. Se consideró significación estadística en el caso de lograr una $p < 0,05$, calculándose el *Odds ratio* (OR) con un intervalo de confianza (IC) del 95%.

En las variables con asociación estadística, se realizó un análisis multivariantes mediante *regresión de Cox* con el fin de establecer la fuerza de asociación (*Hazard ratio* (HR)).

Se analizó la supervivencia global así como la supervivencia libre de reintervención en distintos subgrupos mediante curvas de *Kaplan-Meier*.

3. Pacientes, material y métodos

3.5 LOGÍSTICA DE LOS PROCEDIMIENTOS INTERVENCIONISTAS

La gran mayoría de los casos se tratan de procedimientos de carácter electivo ingresando los pacientes el día previo o el mismo de día del procedimiento. Los pacientes pediátricos ingresaron en la unidad de Cardiología pediátrica y los adultos en la planta de Cardiología de adultos (unidad de corta estancia).

A su llegada a la unidad de hospitalización, se comprueba que hayan firmado el consentimiento informado estandarizado para el procedimiento al que vayan a ser sometidos, se canaliza vía periférica y se extrae analítica con bioquímica general, hemograma y estudio de coagulación.

Posteriormente son trasladados a la unidad de Hemodiálisis y Cardiología Intervencionista donde son recibidos por el personal de enfermería, así como por el equipo de Anestesiología y los Cardiólogos Intervencionistas que van a realizar el procedimiento. Asimismo se informa a los familiares acompañantes tanto previamente como tras finalizar el procedimiento.

En el Hospital Universitario de Cruces desde el año 2012 contamos con 2 salas de intervencionismo cardiaco, la última de ellas renovada a principios de 2019 siendo un equipo de última generación especialmente enfocado a los procedimientos de intervencionismo cardiaco estructural.

La gran mayoría de los procedimientos se llevan a cabo con anestesia general y conexión a ventilación mecánica, aunque en algunos casos en adultos se podrían llevar a cabo con sedación aunque con control por parte del equipo de Anestesiología..

Se procede a asepsia del campo y del personal como si fueran procedimientos quirúrgicos estándares. Las punciones vasculares se llevan a cabo mediante técnica convencional de *Seldinger* con control radioscópico o mediante ecografía vascular.

Durante el procedimiento el paciente permanece monitorizado (electrocardiograma, tensión arterial, saturación de oxígeno..) y se cuenta con el equipo necesario para reanimación

3. Pacientes, material y métodos

cardiopulmonar avanzada, pericardiocentesis o toracocentesis así como con un ecocardiograma de última generación.

Una vez realizado el procedimiento, en caso de los pacientes pediátricos se trasladan a la unidad neonatal o de cuidados intensivos pediátricos, y en el caso de los adultos a la unidad de cuidados cardiacos agudos. Si no hay complicaciones se suele proceder al alta hospitalaria a las 24-48h tras control con ecocardiografía.

3. Pacientes, material y métodos

3.6 PROCEDIMIENTO DE VALVULOPLASTIA AÓRTICA

A. CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES

Se incluyeron 45 pacientes consecutivos con diagnóstico de estenosis aórtica severa congénita sometidos a valvuloplastia aórtica percutánea desde 1990 hasta 2020 ²²⁷. La edad media es de 4,1 +/- 5,7 años con predominio del sexo masculino (57,8%). El 62,2% de los pacientes (28) eran menores de 1 año, y de ellos 9 menores de 1 mes (edad neonatal). La mediana del peso fue de 6 con rango intercuartílico de 70,5.

La morfología valvular más frecuente fue la bicúspide (77,8%), tricúspide en el 15,6% y monocúspide en el 6,7%. El 37,8% de los pacientes (17) presentaban otros defectos cardíacos congénitos asociados a la valvulopatía aórtica, siendo lo más frecuente su asociación con coartación de aorta o hipoplasia de arco que se presentaba en el 24,4% (11). Otros defectos asociados eran la comunicación interventricular, el complejo *Shone*, el canal auriculoventricular o la estenosis valvular pulmonar.

La indicación del procedimiento de valvuloplastia se realizó según las guías de práctica clínica, en pacientes sintomáticos o con gradiente máximo medido por ecocardiografía por encima de 50 mm Hg. Los gradientes ecocardiográficos (máximo y medio) fueron documentados mediante Doppler continuo. Se catalogó la existencia de patrón diastólico restrictivo cuando la velocidad de flujo transmitral presentaba una relación *onda E/onda A* mayor a 2 y la pendiente de deceleración de la *onda E* era menor a 140 milisegundos.

La insuficiencia aórtica previa al procedimiento catalogada por ecocardiografía se define como: ausente o mínima (*grado 0*, sin flujo diastólico reverso en arco), ligera (*grado 1*, flujo reverso en arco), moderada o severa (*grado 2*, flujo reverso en aorta torácica o abdominal). Previamente al procedimiento, el 82,2% de los pacientes presentaban insuficiencia aórtica (IAo) *grado 0*, el 15,6% IAo *grado 1* y únicamente 1 paciente IAo *grado 2*. La mayoría de los procedimientos se realizaron electivamente, aunque en 8 pacientes se tuvo que realizar de forma

3. Pacientes, material y métodos

urgente por tratarse de casos de estenosis aórtica crítica neonatal, dos de los cuales estaban en situación de shock cardiogénico en el momento de la realización del procedimiento.

La mayoría de los pacientes se trataban de válvulas “naive” (sin tratamiento previo) aunque 6 de los casos (13,3%) habían sido sometidos a valvulotomía quirúrgica previa, por no haberse considerado inicialmente candidatos a tratamiento percutáneo, dado que se trataban de válvulas severamente displásicas. Todos estos datos se resumen en la *Tabla 7*.

Tabla 7. Características de los pacientes sometidos a Valvuloplastia aórtica

| | |
|--|--|
| Total de pacientes | 45 |
| Varones | 26 (57,8%) |
| Edad | Media 4,1 +/- 5,7 años Mediana 148 días |
| Grupos de edad: | |
| • Menores de 1 mes | 9 (20,0%) |
| • 1-12 meses | 19 (42,2%) |
| • 1-10 años | 11 (24,4%) |
| • 10-18 años | 7 (15,6%) |
| Peso | Media 17,4 +/-20,1 Kg Mediana 6 Kg |
| Defectos cardiacos congénitos asociados | |
| • Coartación de aorta/hipoplasia arco | 11 (24,4%) |
| • Comunicación Interventricular | 2 (4,4%) |
| • Estenosis pulmonar | 2 (4,4%) |
| • Complejo <i>Shone</i> | 1 (2,2%) |
| • Canal Auriculo-ventricular | 1 (2,2%) |
| • Defectos combinados | 3 (6,6%) |
| Morfología valvular: | |
| • Monocuspide | 3 (6,7%) |
| • Bicuspide | 35 (77,8%) |
| • Tricuspide | 7 (15,6%) |
| Estenosis crítica | 8 (17,8%) |
| Valvuloplastia quirúrgica previa | 6 (13,3%) |
| Disfunción ventricular izquierda | 1 (2,2%) |
| Anillo Valvular | 12,4 +/- 6 mm |
| Grado Insuficiencia aórtica previa | |
| • 0 | 37 (82,2%) |
| • 1 | 7 (15,6%) |
| • 2 | 1 (2,2%) |

3. Pacientes, material y métodos

B. TÉCNICA:

Todos los procedimientos se llevaron a cabo por acceso arterial femoral (4-8 Fr) con anestesia general. En otros centros, se han descrito procedimientos de valvuloplastia aórtica por acceso venoso femoral, a través del foramen oval o a través de CIV en caso de existir, o mediante acceso carotídeo quirúrgico, que en el caso de neonatos, suele tener un calibre superior al de la propia arteria femoral y aporta un mayor soporte a la hora de la valvuloplastia. En nuestro centro no tenemos experiencia con este tipo de accesos alternativos siendo de elección el acceso femoral.

Se realizó en todos los casos aortografía en proyecciones postero-anterior y oblicua izquierda a 45° para medición del anillo valvular y valoración del grado de insuficiencia aórtica tanto previo como tras la valvuloplastia. Los distintos grados de insuficiencia aórtica medidos por angiografía fueron:

- Grado 1 (leve): Pequeña cantidad de contraste penetra en VI en diástole. Se lava en cada latido y nunca llena la cavidad ventricular.
- Grado 2 (moderada): El contraste entra en VI en cada diástole que resulta en opacificación tenue de toda la cavidad ventricular.
- Grado 3 (moderada - severa): El VI se opacifica perfectamente y con igual densidad que la aorta ascendente
- Grado 4 (severa): Completa y densa opacificación de VI en cada latido con mayor densidad que la aorta ascendente.

Se realizó asimismo estudio hemodinámico con medición del gradiente sistólico máximo transvalvular (Gradiente pico-pico) y el gradiente medio, tanto previo como tras la valvuloplastia.

Se establecieron como criterios de efectividad del procedimiento la reducción del gradiente pico-pico transvalvular por debajo de 35 mm de Hg sin insuficiencia valvular significativa (*Grado 0* o *1* con máximo).

3. Pacientes, material y métodos

Se utilizaron catéteres balón en la mayor parte de los casos con una relación 1:1 sobre el anillo valvular con un rango desde 0,8 a 1,2 . Normalmente iniciamos el procedimiento eligiendo un catéter balón ligeramente inferior al tamaño del anillo (0,8-0,9), y tras realizar un inflado revalidamos el gradiente residual, y en caso de cumplir criterios de efectividad se da por finalizado el procedimiento. En caso contrario se eligió un catéter balón de un tamaño superior intentando no exceder una relación 1:1 con respecto al anillo. Se intentaron realizar los mínimos inflados posibles debido a su relación con el posible daño valvular. La media de inflados fue de 2,2 +/-1.

En el 70,4% de los casos se realizó sobreestimulación ventricular, con guía 0,014 (*Vision wire*, Biotronik) en ventrículo izquierdo en neonatos y lactantes y con electrocatéter en VD en el resto de los pacientes. Con la sobreestimulación se intenta conseguir una mayor estabilidad durante los inflados para limitar en todo lo posible el daño valvular aórtico y la insuficiencia aórtica residual. En 2 casos se realizó el procedimiento combinado con angioplastia de recoartación de aorta. Estos datos se detallan en la *Tabla 8*.

Tabla 8. Características del procedimiento de Valvuloplastia aórtica

| | |
|--|--------------|
| Relación diámetro Balón/anillo | 0.97 +/- 0,1 |
| Número de Inflados: | |
| 1 | 4 (8,9%) |
| 2 | 29 (64,4%) |
| 3 | 7 (15,6%) |
| 4 | 5 (11,1%) |
| Procedimiento combinado | 3 (6,8%) |
| Angioplastia sobre coartación de aorta | 2 |
| Valvuloplastia pulmonar | 1 |
| Sobreestimulación | 70,4 % |

3. Pacientes, material y métodos

3.7 PROCEDIMIENTO DE ANGIOPLASTIA CON BALÓN SOBRE COARTACIÓN DE AORTA

A. CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES

Se incluyeron un total de 78 pacientes (43 varones y 35 mujeres), con edad media de 3,9 +/- 7,8 años (4 días a 42 años) y peso medio de 14 +/- 19,43 Kg siendo el 69,2% menores de 1 año de vida y un 69,2% con peso por debajo de 10 Kg.

En 35 pacientes la coartación se presentó como defecto aislado, y en 43 casos presentaba otros defectos cardiacos congénitos asociados siendo los más frecuentes la válvula aórtica bicúspide (38,9%), y los defectos del septo interventricular (31,1%).

El 92,4% se trataban de casos de recoartación postquirúrgica, tras haber sido sometidos a cirugía mediante distintas técnicas (anastomosis término-terminal clásica en 46 casos, término-terminal ampliada con o sin parche en 16 casos, aortoplastia con *flap* de subclavia en 5 casos, ampliación de arco en 4 y un caso con doble resección término terminal y término-lateral) con edad media de 135 días (2 días a 6 años). El intervalo medio entre cirugía y angioplastia con balón fue de 3 años (1 día a 36,3 años) con una mediana de 115,5 días. La localización más frecuente de la coartación era la zona del istmo aórtico, distal a la salida de la subclavia izquierda (79,2%).

La indicación del procedimiento se basó en las directrices de las guías clínicas, decidiéndose realizar la angioplastia con balón en caso de la presencia un gradiente de presión arterial sistólica entre extremidades superiores mayor de 20 mm Hg con o sin hipertensión arterial asociada, datos de pruebas de imagen que mostraran estenosis mayor del 50% a nivel de la zona previamente intervenida, o datos ecocardiográficos como la persistencia distólica del flujo en aorta descendente, siempre que el paciente por edad y tamaño no fuera ya candidato al implante de un stent (especialmente lactantes y pacientes pediátricos menores de 20-30 kg). Estos datos se detallan a continuación en la *Tabla 9*.

3. Pacientes, material y métodos

Tabla 9. Características de la población a sometida a Angioplastia con balón en coartación de aorta

| | | |
|--|---|---|
| Sexo | (Mujeres/Varones) | 35/43 |
| Edad (años) | Media | 3,9 ± 7,8 |
| Peso (Kg) | Media Mediana | 14 ± 19,3 5 |
| Coartación aislada | | 35 (44,9%) |
| Patología asociada | <ul style="list-style-type: none"> • Válvula aórtica bicúspide • Valvulopatía significativa • Anillo Subaórtico • Defecto septal ventricular • Hipoplasia de arco • Interrupción de arco • Síndrome de <i>Williams</i> • Hipoplasia izquierda • Complejo <i>Shone</i> • D-TGV • VD de doble salida | 30 (38,5%) 9 (11,5%) 7 (8,9%) 24 (30,8%) 28 (35,9%) 4 (5,1%) 2 (2,5%) 2 (2,5%) 2 (2,5%) 2 (2,5%) 2 (2,5%) |
| Tipo de Cirugía | <ul style="list-style-type: none"> • Término-terminal • Aortoplastia con parche • Término-terminal ampliada • Aortoplastia con <i>flap</i> de subclavia • Ampliación de arco | 46 (59%) 10 (12,8%) 6 (7,7%) 6 (7,7%) 4 (5,1%) |
| Zona de coartación | <ul style="list-style-type: none"> • Istmo • Arco | 62 (79,5%) 16 (20,5%) |
| D-TGV: D-Transposición de grandes vasos; VD: Ventrículo derecho | | |

3. Pacientes, material y métodos

B.TÉCNICA:

Todos los procedimientos se llevaron a cabo bajo anestesia general, con acceso arterial femoral. Se realizó en todos ellos estudio angiográfico en proyección oblicua anterior izquierda craneal, o proyección lateral para la medición de los diámetros, tanto de la aorta previa y posterior a la coartación, y a nivel diafragmático que es la que se utiliza como referencia a la hora de elegir el diámetro del balón de angioplastia. Asimismo, se realizó en todos los casos un estudio hemodinámico calculando el gradiente sistólico de retirada previo y posterior al defecto.

Se utilizaron balones de angioplastia con relación 0.8-1/1 respecto a la aorta descendente a nivel diafragmático, intentando no exceder 2,5-3 veces el diámetro mínimo a nivel de la coartación, especialmente en los pacientes de menor edad.

Se establecieron como criterios de efectividad inmediata del procedimiento los siguientes parámetros:

- Gradiente residual invasivo transcoartación menor a 20 mm de Hg.
- Mejoría angiográfica de la zona tratada con estenosis menor del 20% en caso de coartación nativa o resolución completa en el caso de recoartación postquirúrgica (rotura de la zona de fibrotica a nivel de sutura que se produce en las recoartaciones).
- Ausencia de complicaciones a nivel de la pared aórtica.

3. Pacientes, material y métodos

3.8 PROCEDIMIENTO DE IMPLANTE DE STENT EN COARTACIÓN DE AORTA

A. CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES

Incluimos todos los casos de coartación y recoartación de aorta en población pediátrica y adulta sometidos a implante percutáneo de *stent* entre 1996 y 2020 con seguimiento mayor a 1 año . Se incluyeron un total de 51 pacientes, de los cuales 26 se trataban de pacientes adultos, con edad media 43 ± 16 años siendo el 65,4% varones, y 25 pediátricos (menores de 18 años) con edad media $10,6 \pm 4,6$ años y peso medio $33,9 \pm 18,9$ kg siendo el 72% de ellos varones.

Población adulta:

Dentro del total de pacientes adultos incluidos, 19 de los casos se trataban de coartaciones nativas y 7 casos de recoartación postquirúrgica, sometidos a cirugía previa en la edad pediátrica, de los cuales 6 habían sido sometidos a cirugía tipo resección y anastomosis término-terminal y un paciente era portador de un tubo quirúrgico de *Dacron*. El tiempo medio entre la cirugía y el implante de *stent* fue de $27,7 \pm 9,6$ años. Dentro de los defectos asociados, en 16 de los casos (61,5%) presentaban válvula aórtica bicúspide con valvulopatía aórtica significativa, bien estenosis o insuficiencia en 13 de los 16 pacientes.

En cuanto a la localización de la coartación en 25 de los 26 casos (96,2%) se presentaba a nivel istmico y en 1 caso a nivel del arco aórtico. 6 de los casos se trataban de obstrucciones completas de aorta (Coartación atrésica).

Población pediátrica

En cuanto a los pacientes pediátricos 13 de los casos se trataban de coartaciones nativas y 12 casos de recoartación. Todos los casos de recoartación había sido sometidos a reparación quirúrgica mediante las siguientes técnicas (8 resección y anastomosis término-terminal, 2 mediante plastia de subclavia, 1 mediante plastia de *ductus* arterioso y 1 caso mediante parche de ampliación). El

3. Pacientes, material y métodos

tiempo medio entre la cirugía y el implante de stent fue de $8,1 \pm 4,5$ años. En tres de estos pacientes con recoartación de aorta se había realizado angioplastia con balón, previamente al implante de *stent*. Dentro de los defectos asociados 14 pacientes (56%) eran portadores de válvula aórtica bicúspide siendo la valvulopatía aórtica significativa únicamente en 2 de los casos. Otras defectos congénitos se presentaban en 5 de los pacientes (20%) siendo 3 de ellos Síndrome de *Williams*, 1 paciente con canal auriculoventricular incompleto y 1 drenaje venoso pulmonar anómalo parcial.

En cuanto a la localización de la coartación, en 20 de los pacientes (80%) se presentaba a nivel istmico, 3 (12%) a nivel del arco y 2 (8%) a nivel de aorta diafragmática.

La indicación del procedimiento se basó en las directrices guías clínicas de cada momento, siendo las indicaciones más frecuentes la presencia de gradiente de presión arterial mayor a 20 mm Hg entre miembros superiores e inferiores, la presencia de hipertensión arterial o presencia de estenosis mayor del 50%.

Las principales diferencias entre la población adulta y pediátrica se detallan a continuación en la *Tabla 10*.

Tabla 10. Diferencias entre la población adulta y pediátrica sometidos a implante de stent

| | Pacientes Adultos | Pacientes Pediátricos |
|---|--------------------------|------------------------------|
| Número de pacientes | 26 | 25 |
| Edad | 43 ± 16 años | $10,6 \pm 4,6$ años |
| Sexo Masculino | 17 (65,4%) | 18 (72%) |
| Defectos cardiacos asociados (distintos de Valvulopatía Aórtica) | - | 5 (20%) |
| Válvula aórtica Bicúspide | 16 (61,5%) | 14 (56%) |
| Valvulopatía Aórtica significativa | 13 (50%) | 2 (8%) |
| Tipo de coartación | | |
| • Nativa | 19 (73,1%) | 13 (52%) |
| • Recoartación | 7 (26,9%) | 12 (48%) |
| Cirugía previa sobre coartación | 7 (26,9%) | 12 (48%) |
| Angioplastia previa | 0 | 3 (12%) |
| Coartación con obstrucción completa (coartación atrésica) | 6 (23,1%) | 0 |
| Hipertensión arterial | 60 % | 25 % |

3. Pacientes, material y métodos

B. TÉCNICA

Todos los procedimientos se llevaron a cabo a través acceso arterial femoral con introductores desde 9 a 16 Fr y anestesia general. Se realizaron todos los casos en la sala de Hemodinámica, excepto uno que se realizó en el quirófano de cirugía cardiaca, tratándose de un paciente con síndrome de *Williams* sometido a cierre de comunicación interauricular y ampliación de arco, en el que se implantó un *stent* a nivel del arco intraoperatorio mediante acceso transaórtico.

Se realiza en todos ellos estudio angiográfico en proyección oblicua anterior izquierda craneal o lateral para la medición de los diámetros de la aorta a nivel proximal, a nivel distal a la coartación y a nivel diafragmático. Asimismo, se realizó en todos los casos un estudio hemodinámico calculando el gradiente sistólico pico-pico previo y posterior al implante de *stent*.

Para decidir el tamaño del *stent*, nos basamos tanto en el estudio previo con angio-TAC como con la medición de la aorta a nivel diafragmático normalmente con una relación 1-1 salvo que existiera discordancia importante a nivel del arco que obligue a ajustar el *stent* al tamaño proximal, y realizar posteriormente postdilatación del extremo distal, ajustándolo a la aorta diafragmática.

Normalmente no se realiza predilatación de rutina, debido a que aumenta el riesgo de complicaciones sobre la pared, aunque en los casos de obstrucción completa de aorta, donde es necesario perforación inicial con guía coronaria o radiofrecuencia, es necesaria asimismo realizar predilatación progresiva. hasta alcanzar un calibre que permita el implante de *stent*.

Utilizamos en la gran mayoría de casos guías de alto soporte 0,035” para conseguir una mayor estabilidad durante el implante sin ser necesaria la sobreestimulación ventricular.

Se utilizaron *stents desnudos* en 25 de los pacientes (6 adultos y 19 pediátricos): *Palmaz* y *Palmaz Genesis*™ (Cordis Corporation, Miami. USA), *CP Stent*® (NuMED Inc, Hopkinton, NY, USA) y *Formula*® (Cook Medical, USA).

3. Pacientes, material y métodos

Se utilizaron *stents recubiertos de ePTFE* en los otros 26 pacientes (6 pediátricos y 20 adultos): *CP stent covered*® (NuMED Inc, Hopkinton, NY, USA) y *Begraft*® (Bentley Innomed, Germany) (*Figura 35*).

El uso de *stent* recubierto de *ePTFE* está indicado en caso de tortuosidad o calcificación de aorta, en caso presencia de tubos protésicos o en caso de coartaciones con obstrucción completa de aorta. En todos estos casos el riesgo de complicaciones sobre la pared aórtica es más alto por lo que se suele optar por este tipo de *stents*.

La mayoría de los *stents* utilizados requieren de crimpaje manual sobre el catéter-balón del tamaño elegido, salvo en el caso del *Begraft*® o el *Formula*® que vienen ya premontados, o el *CP stent covered*® premontado sobre un *BIB*®, el cual se denomina *NuDEL*® (NuMED Inc, Hopkinton, NY, USA). En 20 de los casos (39,2%) se premontó el *stent* sobre un *BIB*®, y en el resto sobre un balón simple.

En el 94,1% se utilizó únicamente un *stent*, siendo necesario implantar 2 *stents* solapados en 3 pacientes, siendo 2 de ellos pacientes pediátricos con coartaciones con un segmento difuso estenótico. El otro caso que precisó 2 *stents* fue un paciente adulto perforación de aorta durante el implante de un *stent* desnudo, solucionado con el implante de un *stent* recubierto intrastent.

Se realizó un procedimiento combinado de implante de *stent* y prótesis aórtica percutánea (TAVI) ambas mediante el mismo acceso femoral, en un paciente adulto con estenosis aórtica severa y coartación de aorta con elevado riesgo quirúrgico (*Figura 34*)²²⁶.

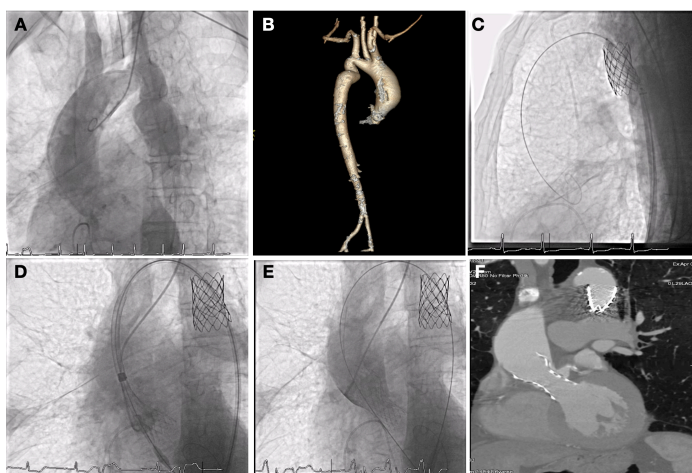


Figura 34. Paciente con CoA y estenosis aórtica sometido a implante de stent y TAVI en el mismo procedimiento. **A y B** Angiografía y TAC que muestra CoA istmica. **C.** Implante de stent recubierto en CoA. **D y E.** Implante de TAVI con cruce a través del stent de la coartación. **F.** Control con TAC postprocedimiento. Aorta.

3. Pacientes, material y métodos

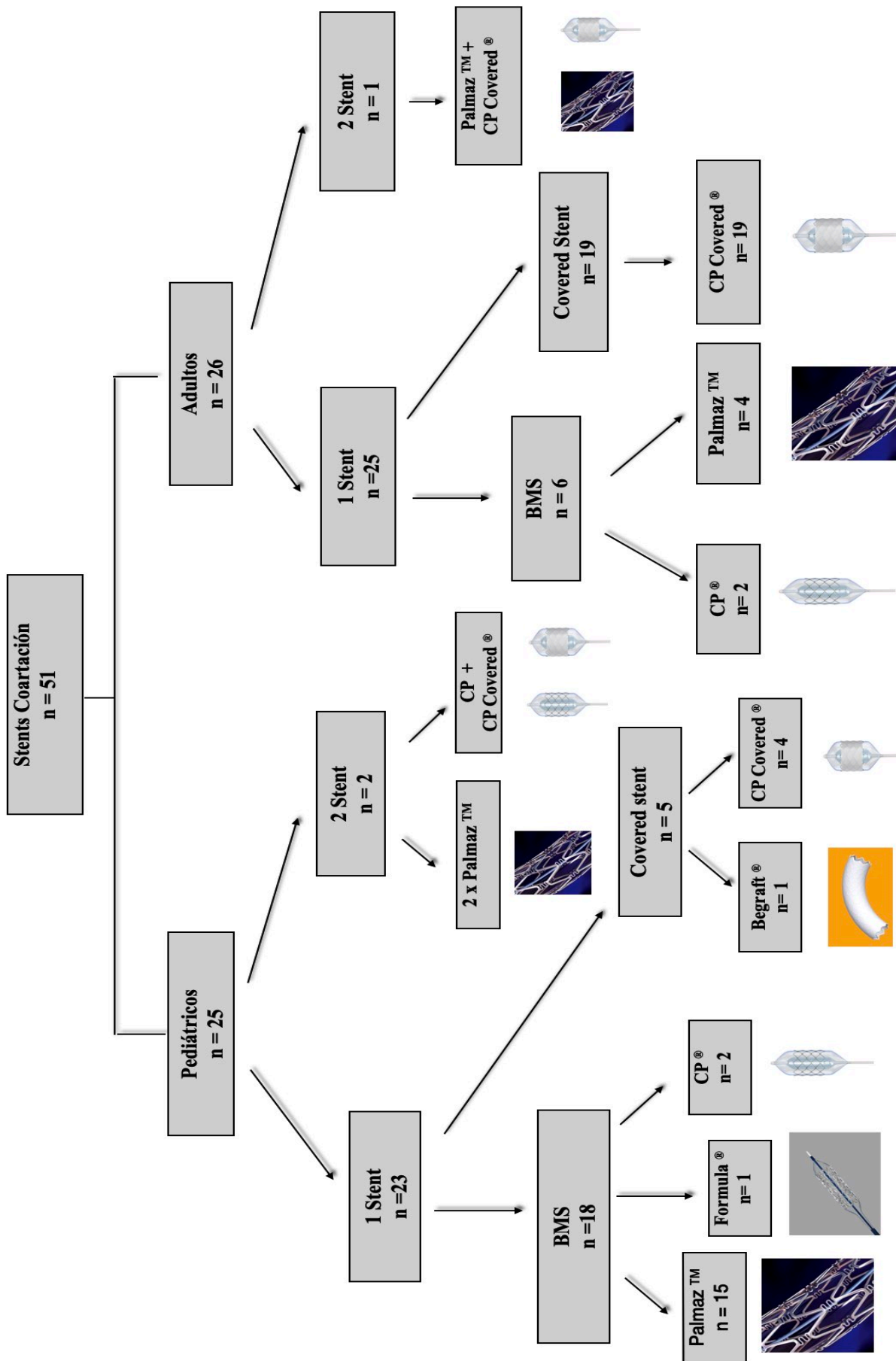


Figura 35. Diagrama de los pacientes sometidos a implante de stent.
BMS: Bare metal stent.

3. Pacientes, material y métodos

3.9 COARTACIÓN CON OBSTRUCCIÓN COMPLETA

A. POBLACIÓN

Se trata de un tipo especial y poco frecuente de coartación de aorta (1-5% de todos los casos) con ausencia total de flujo distal pero con continuidad luminal entre la aorta previa y postcoartación, diferenciándose de la interrupción de arco en la que no existe dicha continuidad luminal. Suele aparecer en la edad adulta por coartaciones que de forma progresiva evoluciona hacia la obstrucción completa y debido al desarrollo progresivo de circulación colateral pasa desapercibida en la edad pediátrica.

La pared de aorta a este nivel suele estar desestructurada con necrosis quística de la capa media con mayor riesgo de desarrollo de aneurismas e incluso disección de aorta.

El tratamiento quirúrgico de este tipo de coartación suele conllevar elevado riesgo por la abundante circulación colateral existente con posibles complicaciones graves como paraplegia o sangrado de difícil manejo.

En nuestra serie ^{197,198} presentamos 6 casos de este tipo especial de coartación de aorta, todos ellos pacientes adultos (3 mujeres y 3 varones) con edad media $45,3 \pm 13$ (30-60) años (Tabla II).

3. Pacientes, material y métodos

Tabla 11. Características de los pacientes con coartación con obstrucción completa

| Edad | Sexo | Técnica | Stent |
|------|-------|------------------------------|-----------------------------------|
| 56 | Mujer | Anterógrada (Guía coronaria) | <i>Palmaz™ 308</i> |
| 31 | Mujer | Anterógrada (Guía coronaria) | <i>Palmaz™ 308</i> |
| 38 | Mujer | Anterógrada (Guía coronaria) | <i>Palmaz™ 4014</i> |
| 57 | Varón | Anterógrada (Guía coronaria) | <i>CP Covered stent® 45.8 zig</i> |
| 30 | Varón | Anterógrada (Guía coronaria) | <i>CP Covered stent® 45.8 zig</i> |
| 60 | Varón | Retrógrada (Radiofrecuencia) | <i>CP Covered stent® 45.8 zig</i> |

B. TÉCNICA

En todos los casos el procedimiento se llevó a cabo con anestesia general con doble acceso arterial (femoral y arteria radial o humeral derechas) para tener acceso tanto superior como inferior. Inicialmente se realiza estudio angiográfico con inyecciones simultáneas desde el acceso superior e inferior, seguidamente se realiza perforación del defecto, que en 5 de los casos se realizó con guías coronarias con alto peso en punta, y en un caso que al fracasar el intento con guías coronarias, se realizó perforación con catéter de radiofrecuencia (*Nikannen®*)^{197,198,225}. Una vez conseguido el cruce del defecto, se estableció un rail arterio-arterial mediante la captura con un catéter lazo para conseguir ganar un mayor soporte. Se procedió a predilatación progresiva, inicialmente con balones de angioplastia coronaria, sobre guía 0,014'' de alto soporte. Una vez conseguida la desobstrucción se intercambió la guía 0,014'' por una 0,035'' de alto soporte, para proseguir con la dilatación con

3. Pacientes, material y métodos

balones de mayor diámetro (8-10 mm) y ,una vez alcanzado un calibre suficiente, se procedió al implante del *stent* (*Figura 36*).

En todos los casos se consiguió de forma exitosa el implante de *stent* con resolución de la obstrucción aórtica. En los 3 primeros casos se implantaron *stents* desnudos (*Palmaz™*), debido a que no estaban disponibles los recubiertos en esa época. En los 3 siguientes pacientes, se implantaron *stents* recubiertos de *ePTFE* (*CP covered stent®*).

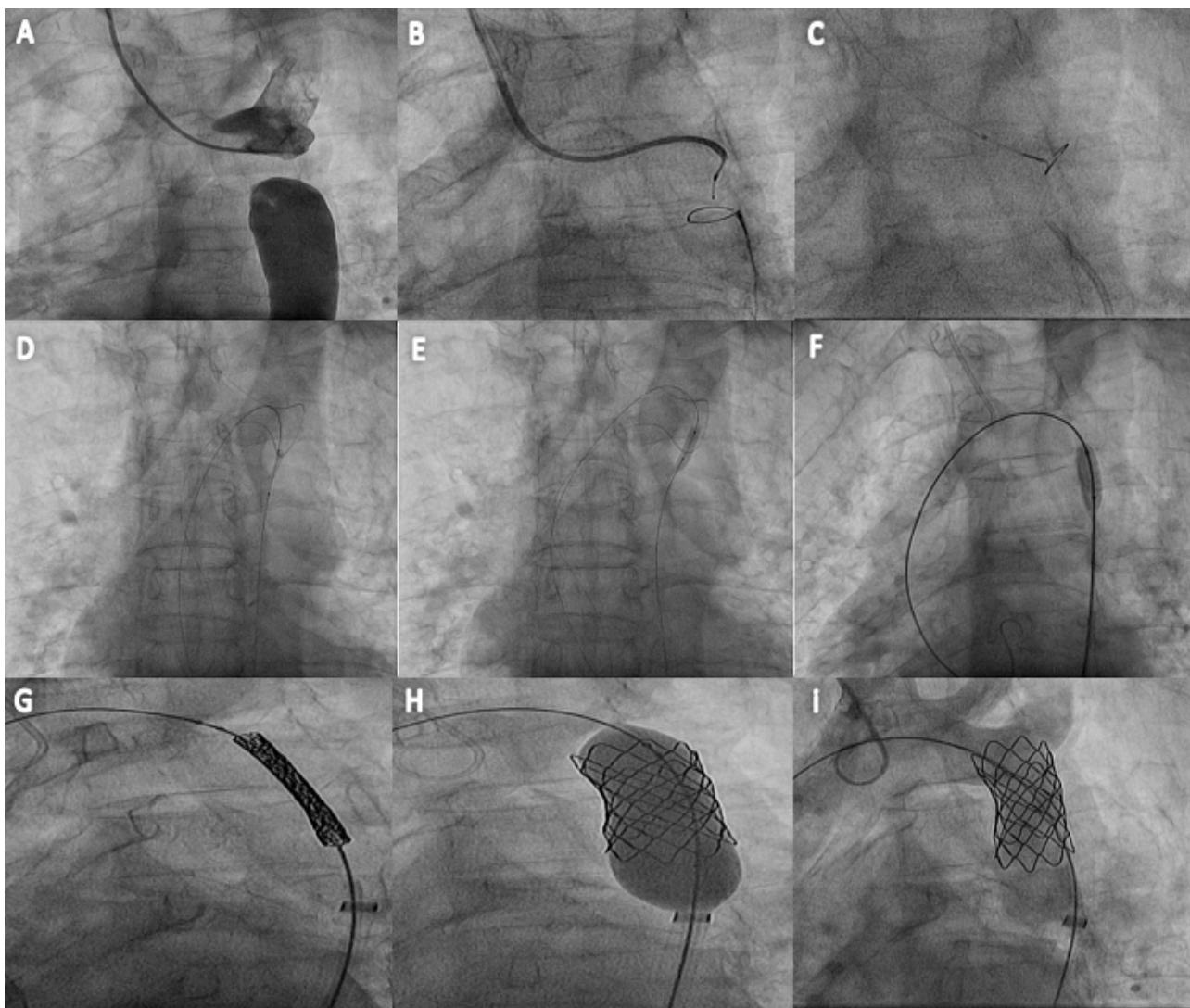


Figura 36. A. Angiografía simultánea radial y femoral que muestra coartación con obstrucción completa. B. Perforación con catéter de radiofrecuencia. C. Captura de guía con lazo. D. Establecimiento de circuito radial-femoral. E y F. Predilatación progresiva. G, H e I. Implante de stent recubierto.

3. Pacientes, material y métodos

4. RESULTADOS

4. Resultados

Como hemos comentado previamente, a lo largo de este trabajo hemos analizado un total de 172 pacientes con patología congénita del tracto de salida de ventrículo izquierdo (estenosis valvular aórtica) y aortopatías (coartación de aorta) tratadas en el Hospital Universitario Cruces mediante abordaje percutáneo. Dada la heterogeneidad de las patologías y de las técnicas utilizadas se describen sus resultados por separado, con 3 apartados (4.1 Valvuloplastia aórtica, 4.2 Angioplastia con balón en coartación de aorta y 4.3 Implante de *stent* en coartación de aorta). La mayor parte de estos resultados, como se menciona en el apartado 2 (hipótesis y objetivos) han sido publicados por parte de nuestro grupo en revistas indexadas con revisión por pares (*Peer review*), adjuntándose en el *anexo 1*.

4.1 VALVULOPLASTIA AÓRTICA

En esta sección presentaremos los resultados de los 45 pacientes sometidos a valvuloplastia aórtica percutánea. Las características clínicas de los pacientes aparecen descritos en el apartado 3 (Pacientes, material y métodos) y en las *Tablas 7 y 8*.

En la primera parte detallaremos los resultados inmediatos (A), incluyendo la efectividad tanto angiográfica como hemodinámica del procedimiento, las variables asociadas a conseguir tanto un resultado efectivo como al desarrollo insuficiencia aórtica, así como las complicaciones inmediatas (B).

En la segunda parte detallamos los resultados a medio y largo plazo (C) centrándonos en la necesidad reintervención bien percutánea o quirúrgica, el desarrollo evolutivo tanto de estenosis como de insuficiencia valvular y la mortalidad en el seguimiento (D). Se realiza análisis de supervivencia mediante tablas *Kaplan-Meier*.

4. Resultados

A. RESULTADOS INMEDIATOS

Se obtuvo un resultado considerado como efectivo (reducción de gradiente residual por debajo de 35 mm Hg sin insuficiencia valvular significativa) en el 84,1% de los casos, consiguiéndose reducciones significativas del gradiente sistólico pico-pico desde $61,6 \pm 18,8$ mm de Hg (previo a valvuloplastia) hasta $19,5 \pm 14,7$ mm de Hg (postvalvuloplastia) ($p = 0,001$).

En cuanto a la reducción del gradiente máximo medido por ecocardiografía encontramos reducción también estadísticamente significativa, desde $81,1 \pm 14,6$ mm de Hg previo hasta $38,5 \pm 13,6$ mm de Hg postvalvuloplastia.

Se objetivó en el 81,8% de los casos una insuficiencia aórtica residual grado 0 o 1, y en el 18,2% una insuficiencia residual grado 2. En ningún caso se precisó necesidad de intervención secundaria a insuficiencia aórtica sintomática postprocedimiento. El resumen de estos datos obtenidos se describe en la *Tabla 12*.

4. Resultados

Tabla 12. Resultados del procedimiento de valvuloplastia aórtica

| | |
|--|--------------|
| Número de Inflados: | |
| 1 | 4 (8,9%) |
| 2 | 29 (64,4%) |
| 3 | 7 (15,6%) |
| 4 | 5 (11,1%) |
| Procedimiento combinado | 3 (6,8%) |
| Angioplastia Coartación | 2 |
| Valvuloplastia pulmonar | 1 |
| Gradiente sistólico pico-pico (Cateterismo) | |
| Previo | 61,6 ± 18,8 |
| Tras valvuloplastia | 19,5 ± 14,7 |
| Gradiente máximo (Ecocardiograma) | |
| Previo | 91,7 ± 18,4. |
| Tras Valvuloplastia | 37,9 ± 14,2. |
| Insuficiencia valvular previa | |
| 0 | 37 (82,2%) |
| 1 | 7 (15,6%) |
| 2 | 1 (2,2%) |
| Insuficiencia valvular tras valvuloplastia | |
| 0 | 27 (60,0%) |
| 1 | 10 (22,2%) |
| 2 | 8 (17,8%) |
| Necesidad de Nueva Valvuloplastia | 8 (17,8%) |
| Percutánea. | 3 |
| Quirúrgica | 5 |
| Recambio Valvular aórtico | 8 (17,8%) |

4. Resultados

Mediante el *test exacto de Fisher* se analizaron una serie de variables, para establecer su relación tanto con la efectividad del procedimiento (valvuloplastia efectiva) como con el desarrollo de insuficiencia valvular significativa (Grado mayor o igual a 2) residual, con los siguientes resultados:

- La presencia de un menor gradiente transvalvular se establece como factor predictor de un resultado de la valvuloplastia considerado como efectivo ($p = 0,003$).
- La realización de sobreestimulación ventricular durante el procedimiento también se asoció de forma significativa a la consecución de una valvuloplastia efectiva HR 0,6 (IC 95% 0,4-0,9; $p = 0,01$), como a una menor insuficiencia aórtica residual HR 3,9 (IC 95% 1,1-14,2; $p = 0,02$).
- La realización de un número menor de inflados (menor de 2) también se encuentra asociado de forma significativa tanto con un resultado efectivo de la valvuloplastia ($p = 0,01$) como con una menor insuficiencia aórtica residual significativa ($p = 0,02$).
- La presencia de válvula aórtica distinta a la bicúspide también estuvo asociada con mayor grado de insuficiencia aórtica residual pero de forma no significativa ($p = 0,7$).
- El antecedente de valvuloplastia quirúrgica también se asoció de forma significativa con la insuficiencia aórtica significativa residual tras la valvuloplastia percutánea, sin diferencias significativas en cuanto a la consecución de un resultado efectivo.
- No se encontró relación estadísticamente significativa entre una relación balón/anillo mayor de 1 y una mayor insuficiencia aórtica residual aunque sí una tendencia. ($p = 0,07$).

Para valorar la fuerza de asociación de las variables con relación estadísticamente significativa en el análisis univariante se realizó un modelo de regresión logística multivariante tanto en el caso de la obtención de un resultado efectivo de la valvuloplastia como con la presencia de insuficiencia aórtica residual significativa (mayor de grado 1), utilizándose como medida de

4. Resultados

asociación el *Hazard ratio* (HR) con *intervalo de confianza* (IC) del 95% con los siguientes resultados:

En el caso de la valvuloplastia efectiva:

- La sobreestimulación fue la variable más fuertemente asociada con un mejor resultado efectivo *HR* 11,7 (*IC* 95% 1,5 - 93,8; $p = 0,02$).
- El antecedente de valvuloplastia quirúrgica previa se asoció con un peor resultado de la valvuloplastia *HR* 5,4 (*IC* 95% 0,3 - 84,6; $p = 0,2$).
- Otros factores también asociados con menos fuerza en este modelo multivariante fueron un ratio balón/anillo mayor a 1 *HR* 1,1 (*IC* 95% 0,08 -15,5; $p = 0,9$) y realizar menos de 2 inflados *HR* 0,9 (*IC* 95% 0,12-7,3; $p = 0,9$).

En el caso de insuficiencia aórtica significativa postprocedimiento:

- La sobreestimulación ventricular durante los inflados el factor más fuertemente asociado con menor grado de insuficiencia residual. *HR* 0,7 (*IC* 95% 0,07-0,65; $p = 0,02$).
- El antecedente de valvuloplastia quirúrgica previa se asoció de forma significativa con una mayor insuficiencia residual. *HR* 19,6 (*IC* 95% 1,1 -339,1; $p = 0,04$).
- Otros factores también asociados aunque sin significación estadística en este modelo multivariante fueron un ratio balón/anillo mayor a 1. *HR* 7 (*IC* 95% 0,66 -71,7; $p = 0,1$) y realizar menos de 2 inflados. *HR* 0,2 (*IC* 95% 0,12-3,1; $p = 0,12$).

B. COMPLICACIONES DEL PROCEDIMIENTO:

En 3 pacientes (2 neonatos y 1 paciente pediátrico) se produjeron complicaciones vasculares a nivel de la zona de punción, que fueron casos de trombosis de arteria femoral todas ellas resueltas con tratamiento anticoagulante durante 3 meses. No se objetivaron complicaciones con potencial letalidad, ni fallecimientos en relación al procedimiento de valvuloplastia.

4. Resultados

C. RESULTADOS A MEDIO-LARGO PLAZO:

Se realizó un seguimiento al 100% de la cohorte por un periodo medio de $12,6 \pm 10,1$ años. En todos los pacientes se completó un mínimo de 1 año de seguimiento salvo fallecimiento. Se realizó seguimiento tanto clínico como ecocardiográfico anual.

Se precisó nueva valvuloplastia en 17,7% de los pacientes (8/45) a lo largo del seguimiento, de los cuales 3 mediante nueva valvuloplastia percutánea y 5 mediante valvulotomía quirúrgica. El tiempo medio entre la valvuloplastia inicial y la nueva valvuloplastia percutánea fue de $259,7 \pm 242,3$ días, siendo todos los casos durante el primer año de seguimiento. En el caso de la valvuloplastia quirúrgica el tiempo medio fue de $939,8 \pm 916,71$ días siendo 2 de ellas durante el primer año de seguimiento.

Tras realizar un análisis univariante, se encuentra relación estadísticamente significativa con respecto a la necesidad de revalvuloplastia en el caso de conseguir valvuloplastia efectiva ($p = 0,05$) y en caso de la presencia de un mayor gradiente transvalvular medido por ecocardiografía y de forma invasiva, tanto previo como tras la valvuloplastia ($p = 0,001$). El resto de variables estudiadas (sexo, número de inflados, relación balón anillo mayor de 1, edad neonatal, válvula aórtica distinta a bicúspide, valvuloplastia quirúrgica previa...) no alcanzaron significación estadística.

Con las variables que alcanzaron significación estadística realizamos un modelo de regresión logística multivariante para calcular la fuerza de asociación de cada uno de ellas:

- Valvuloplastia efectiva: *HR* 0,075 (*IC* 95% 0,013-0,4 $p = 0,04$)
- Gradiente transvalvular residual mayor de 40: *HR* 8,7 (*IC* 95% 1,1-71,6 $p = 0,045$)
- Gradiente transvalvular invasivo mayor de 60: *HR* 1,5 (*IC* 95% 1,1-1,9 $p = 0,06$)

4. Resultados

Con estos datos establecemos que las variables más fuertemente asociadas con la necesidad de revalvuloplastia son la presencia de un gradiente residual significativo o la no consecución inicial de una valvuloplastia efectiva.

Todas las variables asociadas con la consecución de una valvuloplastia aórtica efectiva, la necesidad de revalvuloplastia o el desarrollo de insuficiencia valvular se describen en la *Tabla 13*.

Tabla 13. Variables asociadas con valvuloplastia efectiva, revalvuloplastia e insuficiencia aórtica residual

| Variable | Valvuloplastia efectiva | Revalvuloplastia | Insuficiencia aórtica |
|---|---|--|---|
| Sobreestimulación | <i>HR</i> 11,7 (<i>IC</i> 95% 1,5 - 93,8; <i>p</i> = 0,02) | - | <i>HR</i> 0,7 (<i>IC</i> 95% 0,07-0,6; <i>p</i> = 0,02). |
| Valvuloplastia quirúrgica previa | <i>HR</i> 0,7 (<i>IC</i> 95% 0,1-5,8; <i>p</i> = 0,6) | <i>HR</i> 0,7 (<i>IC</i> 95% 0,14- 7; <i>p</i> = 0,2) | <i>HR</i> 19,6 (<i>IC</i> 95% 1,1-339,1; <i>p</i> = 0,04). |
| Gradiente transvalvular previo a valvuloplastia > 60 | <i>HR</i> 1,8 (<i>IC</i> 95% 1,1-3; <i>p</i> = 0,06) | <i>HR</i> 1,5 (<i>IC</i> 95% 1,1-1,9; <i>p</i> = 0,05) | - |
| Gradiente post valvuloplastia > 40 | - | <i>HR</i> 8,7 (<i>IC</i> 95% 1-1-71,6; <i>p</i> = 0,04) | - |
| Relación balón/anillo mayor a 1 | <i>HR</i> 1,1 (<i>IC</i> 95% 0,08 -15,5; <i>p</i> = 0,9) | - | <i>HR</i> 7 (<i>IC</i> 95% 0,66 -71,7; <i>p</i> = 0,1) |
| Más de 2 inflados | <i>HR</i> 0,9 (<i>IC</i> 95% 0,12-7,3; <i>p</i> = 0,9). | - | <i>HR</i> 2,1 (<i>IC</i> 95% 0,3-14,1; <i>p</i> = 0,4) |
| Valvula aortica distinta a bicúspide | <i>HR</i> 1,3 (<i>IC</i> 1,1-1,6; <i>p</i> = 0,09) | <i>HR</i> 1,2 (<i>IC</i> 95% 1,05-1,5; <i>p</i> = 0,03) | <i>HR</i> 0,8 (<i>IC</i> 95% 0,2-3,1; <i>p</i> = 0,5) |
| HR: Hazard ratio; IC 95%: Intervalo de confianza al 95% | | | |

A lo largo de la evolución 12 de los pacientes (27,2%) presentan insuficiencia valvular significativa (mayor de grado 2) y 20 (45,4%) estenosis aórtica mayor a moderada.

La necesidad de recambio valvular aórtico por prótesis que fue necesario en 8 de los pacientes (18,2%) a lo largo del seguimiento como media a los $21,9 \pm 2$ años de la valvuloplastia y con una edad media de $23,7 \pm 11,8$ en el momento de la intervención. 4 de estos pacientes habían sido sometidos a valvuloplastia quirúrgica previa además de percutánea, esta necesidad de

4. Resultados

revalvuloplastia se encuentra asociada estadísticamente con el recambio valvular aórtico en el futuro HR 8 (IC 95% 1,4-45,2 $p = 0,02$).

La indicación de recambio valvular fue por estenosis valvular severa en 6 casos, 1 por endocarditis aórtica y en uno de los casos que había presentado insuficiencia valvular significativa tras la valvuloplastia. En la *Figura 37* se detallan todos los pacientes sometidos a valvuloplastia aórtica y el tipo de reintervención que precisaron en el seguimiento.

Se registran 9 casos (20%) en los que se ha desarrollado dilatación aneurismática de aorta ascendente a lo largo de la evolución, habiendo precisado cirugía 3 de los casos ya en la edad adulta.

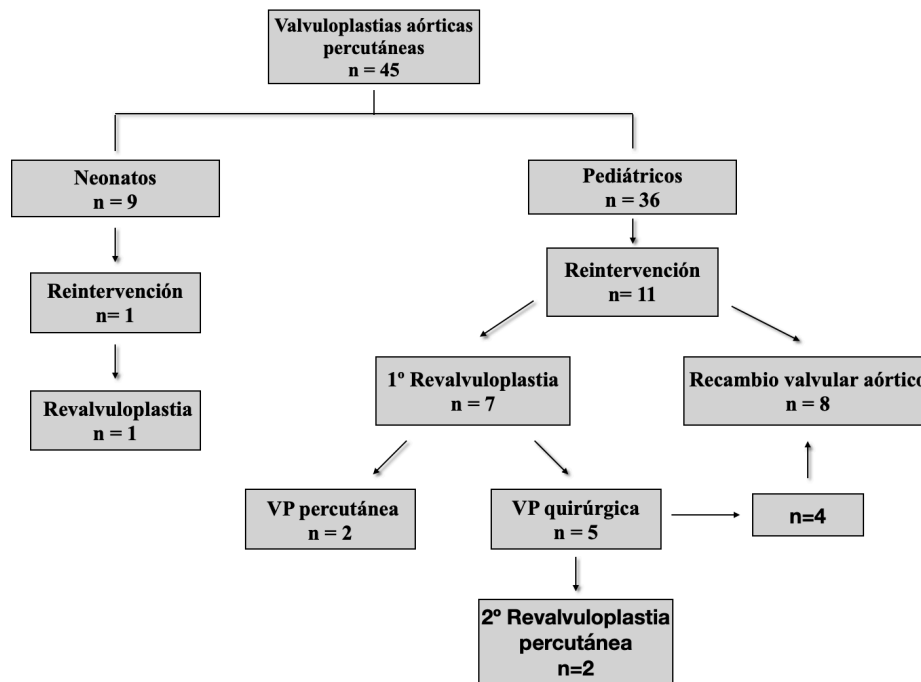


Figura 37. Diagrama de todos los pacientes sometidos a Valvuloplastia aórtica percutánea. VP: Valvuloplastia.

4. Resultados

D. MORTALIDAD

A lo largo del seguimiento se han objetivado un total de 6 fallecimientos (13,3%), con una mortalidad de 2% al mes y del 6,6 % al año tras la valvuloplastia. El 50% de las muertes fueron de causa cardiovascular , todas ellas en pacientes con cardiopatías complejas en el postoperatorio de cirugía reparadora (canal aurículo-ventricular con hipoplasia de arco y coartación, complejo de *Shone* sometido a ampliación de arco y cirugía de coartación y estenosis supraaórtica y valvular aórtica realizándose cirugía de *Ross-Konno*).

La presencia de otras lesiones cardíacas asociada a la estenosis aórtica se asoció de forma significativa con una mayor mortalidad HR 6,4 (IC 95% 1,1- 41,18) a lo largo del seguimiento. La mortalidad en varones fue del 19,2% frente al 5,5% en el caso del sexo femenino, no siendo las diferencias estadísticamente significativas. Tampoco se ha encontrado asociación estadística entre la necesidad de reintervención (tanto revalvuloplastia como recambio valvular aórtico) y una mayor mortalidad.

Si comparamos los pacientes en edad neonatal respecto a los pediátricos, encontramos una mortalidad en nuestra serie del 28,6% y del 11,4% respectivamente, a expensas de una mayor mortalidad durante el primer año , sin que las diferencias sean estadísticamente significativas. Esto lo achacamos a que el paciente neonato suele ser de mayor gravedad, por su patología asociada y situación de mayor inestabilidad hemodinámica previa al procedimiento (*Figura 38*).

4. Resultados

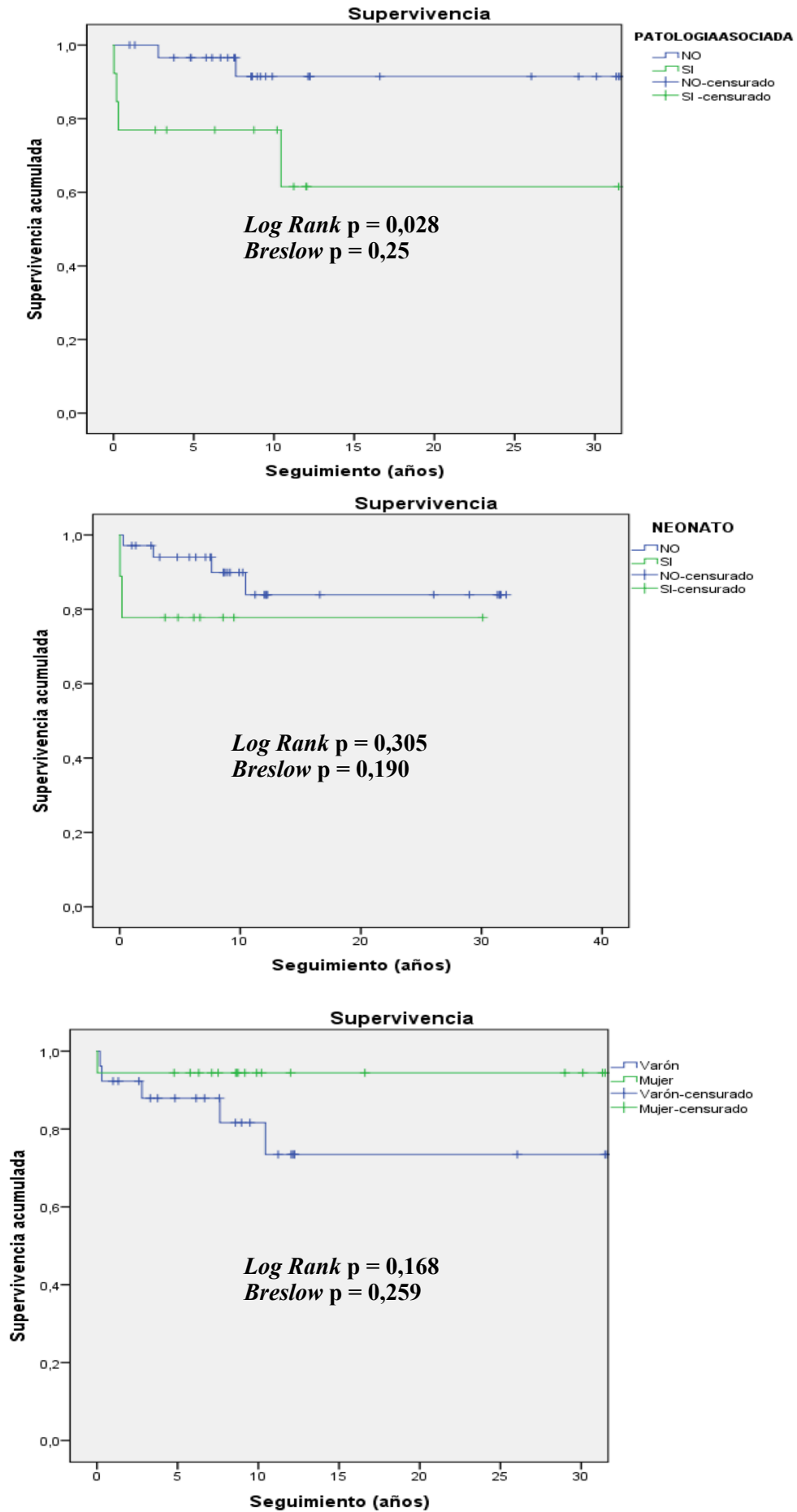


Figura 38. Curvas de Kaplan-Meier de supervivencia en pacientes sometidos a valvuloplastia aórtica.

4. Resultados

La supervivencia media libre de reintervención (tanto revalvuloplastia como reemplazo valvular) fue de 19,4 +/-2,6 años (IC 95% 14,1-24,7) siendo del 93% al año ,78,8% a 5 años y 75,5% a 10 años. La supervivencia libre de revalvuloplastia fue 93% al año, 82% a 5 años y 78% a 10 años.

Si lo analizamos por sexos, en los varones la supervivencia libre de reintervención fue del 92% al año, a 5 años del 85% y a 10 años del 80%, en el caso de las mujeres fue del 88% al 1 año , 71% a 5 años , y 64% a 10 años sin diferencias significativas. Comparando pacientes pediátricos y pacientes en edad neonatal tampoco se encuentran diferencias estadísticamente significativas.

La supervivencia global libre de reemplazo valvular aórtico fue del 94% a 10 años y 82% a 15 años y 59 % a 20 años sin diferencias significativas si analizamos por sexos (*Figura 39*).

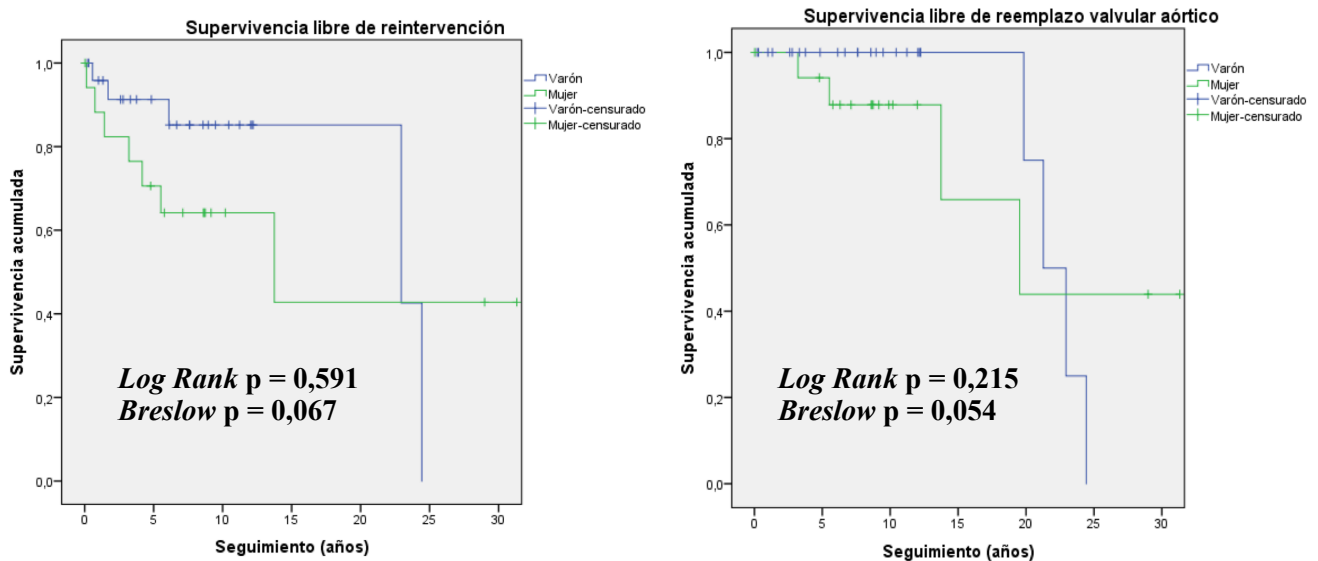


Figura 39. Curvas de *Kaplan-Meier* de supervivencia libre de reintervención y recambio valvular aórtico

4. Resultados

4.2 ANGIOPLASTIA DE LA COARTACIÓN DE AORTA

Todos los datos clínicos y de los procedimientos se encuentran detallados en la sección 3 (Pacientes, material y métodos). En esta sección presentaremos los resultados de los 78 procedimientos de angioplastia con balón en coartación de aorta tanto nativa como recoartación postquirúrgica. En la primera parte detallaremos los resultados inmediatos (A) que incluye la efectividad, tanto angiográfica como hemodinámica del procedimiento, las variables asociadas a conseguir un resultado efectivo así como las complicaciones relacionadas con el procedimiento (B).

En la segunda parte detallamos los resultados a medio y largo plazo (C) centrándonos en la necesidad reintervención bien de forma percutánea, mediante reangioplastia o implante de stent, o bien quirúrgica por último detallaremos la mortalidad en el seguimiento (D) realizándose análisis de supervivencia mediante tablas *Kaplan-Meier*.

A. RESULTADOS INMEDIATOS

Se obtuvieron resultados hemodinámicos y angiográficos inmediatos satisfactorios en la mayoría de los casos, consiguiéndose una reducción media inmediata del gradiente sistólico pico-pico transcoartación de $38,9 \pm 18,4$ hasta $10,8 \pm 9,3$ ($p < 0,001$) y un aumento medio del diámetro aórtico a nivel de la zona de coartación desde $3,3 \pm 3$ hasta $7,3 \pm 4$ ($p < 0,001$) (Tabla 14).

El resultado inmediato se consideró como efectivo en 70 pacientes (89,7%), en los otros 8 pacientes restantes, no se consiguió una reducción significativa del gradiente con valores residuales por encima de 20 de mm Hg. La presencia de un menor gradiente transcoartación previo se consideró como un factor predictor de un mejor resultado inmediato, siendo la media del gradiente transcoartación invasivo previo en los pacientes en que resultó la angioplastia efectiva de $36,1 \pm 15,7$ mm de Hg, y de $61,1 \pm 19,6$ en los pacientes en que no resultó efectiva ($p = 0,001$). No se encontró ninguna otra variable asociada de forma significativa con conseguir un resultado efectivo

4. Resultados

inmediato de la angioplastia habiendose realizado análisis univariante de varias (sexo, edad, peso menor de 10 Kg, ratio balón diámetro de aorta a nivel diafragmático menor a 1, zona de coartación istmo vs arco aórtico...).

Tabla 14. Resultados Inmediatos Angioplastia con balón

| | Pre Angioplastia | Post Angioplastia | Significación estadística |
|---|------------------|-------------------|---------------------------|
| Diametro Coartación (Media ± DE) | 3,3 ± 3 | 7,3 ± 4 | p < 0,001 |
| Gradiente Transcoartación (Media ± DE) | 38,9 ± 18,4 | 10,8 ± 9,3 | p < 0,001 |
| DE: Desviación estandar | | | |

B. COMPLICACIONES DEL PROCEDIMIENTO:

Se han objetivado 4 complicaciones a nivel de la zona de acceso vascular; siendo 3 casos de trombosis arterial, todos ellos en pacientes menores de 1 año, resueltas con tratamiento anticoagulante, así como un hematoma retroperitoneal manejado de forma conservadora.

Solamente en uno de los casos se produjo una complicación grave en relación con el procedimiento, siendo una paciente con antecedente de reparación quirúrgica de arco en situación de shock cardiogénico previo a la angioplastia, en la que se procedió a dilataciones con balón no efectivas por severo fenómeno de *recoil*. Se intentó solventar mediante el implante de stent desnudo con posterior rotura aórtica que no pudo ser solucionada mediante el implante de stent recubierto con el consiguiente fallecimiento (*Figura 40*).

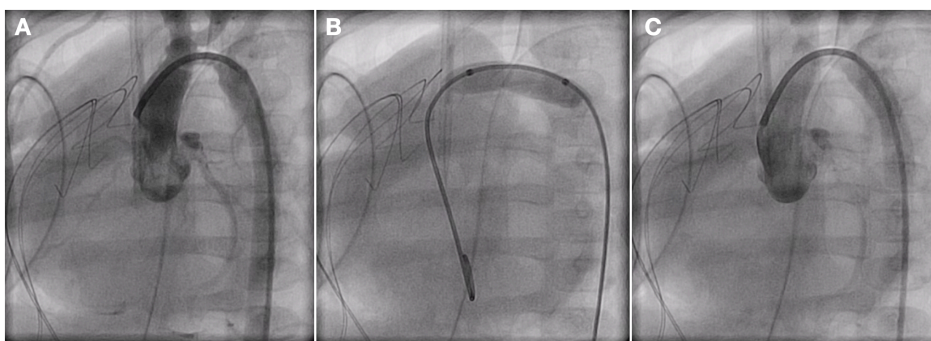


Figura 40. Paciente sometida a ampliación de arco quirúrgica. A. Imagen angiográfica de recoartación severa a nivel del arco. B. Dilatación con balón con cintura a nivel central. C. Severo *recoil* tras dilatación.

4. Resultados

C. RESULTADOS A MEDIO-LARGO PLAZO

Se ha realizado un seguimiento medio de $15,9 \pm 11,1$ años (0-34,6) al 100% de los pacientes, completando en todos los pacientes un mínimo de 1 año de seguimiento salvo fallecimiento. El control fue clínico, ecocardiográfico y por pruebas de imagen (TAC o RMN).

Se precisó reintervención en 18 de los pacientes (23,4%) sobre la zona tratada previamente, de ellos 13 (72,2%) dentro del primer año tras el procedimiento de angioplastia (*Figura 41*):

- 8 de ellos precisaron de una segunda angioplastia con balón de mayor diámetro con un tiempo medio de 315 días (73 días - 4,6 años) entre ambos procedimientos.
- 7 de ellos precisaron cirugía, de los cuales 2 eran coartaciones nativas tras una media de 3,2 años (13 días- 15,4 años).
- 3 fueron precisaron implante de stent a lo largo de la evolución (27 días - 25,6 años).

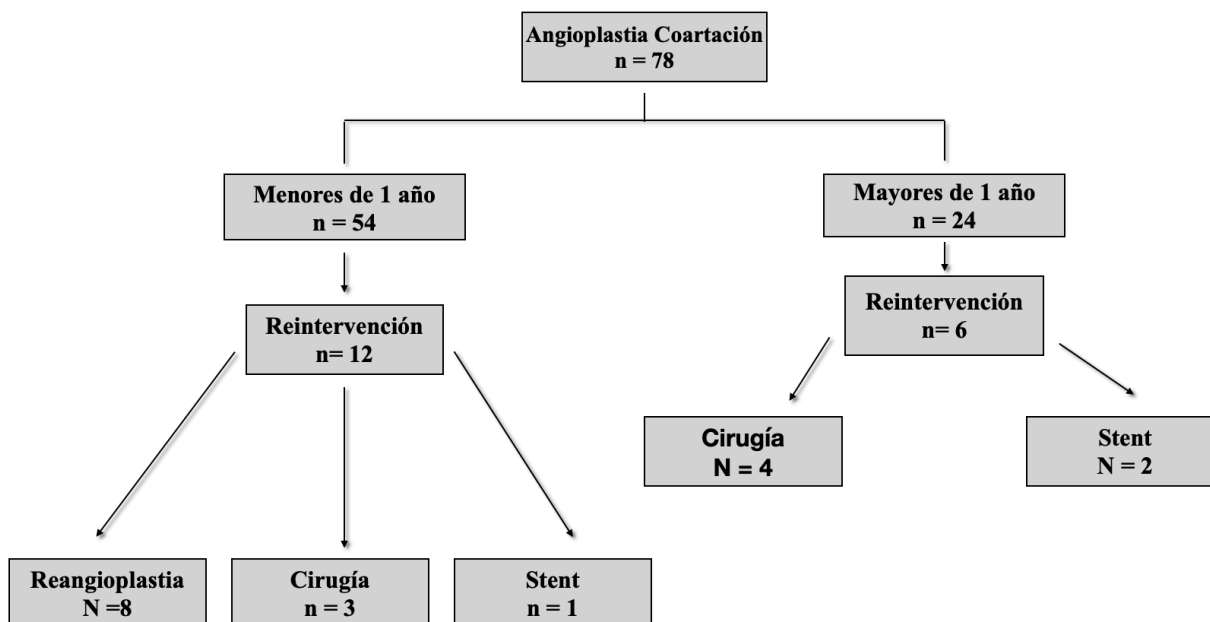


Figura 41. Diagrama de todos los pacientes sometidos a angioplastia percutánea de coartación de aorta.

4. Resultados

Realizamos análisis estadístico univariante mediante *test exacto de Fisher*, así como un análisis multivariante de aquellas variables con asociación estadísticamente significativa, para establecer la fuerza de asociación (*Hazard ratio*) con respecto a la necesidad de reintervención con los siguientes resultados (*Tabla 15*):

- La consecución de una angioplastia efectiva (gradiente residual menor de 20 mm Hg) se asoció de forma significativa con la menor necesidad de reintervención en el seguimiento *HR* 0,17 (*IC* 95% 0,04-0,64; $p = 0,01$).
- La presencia de un gradiente invasivo transcoartación menor a 40 mm Hg inicial se asoció de forma significativa con una menor necesidad de reintervención *HR* 0,6 (*IC* 95% 0,37-0,94; $p = 0,04$).
- Se observó una tendencia a más reintervención, no estadísticamente significativa, tanto en el caso de la angioplastia sobre el arco con respecto al istmo (31,2% vs 21%; $p = 0,25$), así como en el caso de presencia de lesiones asociadas a la coartación ($p = 0,2$) o en el caso de realizar la angioplastia con un balón de diámetro con una relación menor a 1 respecto al diámetro de la coartación ($p = 0,4$).
- En pacientes en que se realizó la angioplastia cuando tenían menos de 1 año (*HR* 1,05 - *IC* 95% 0,7-1,5; $p = 0,1$) y en pacientes donde se realizó angioplastia sobre una coartación nativa (*HR* 1,2 - *IC* 95% 0,9-1,4; $p = 0,08$) se evidenció una tendencia a mayor necesidad de reintervención que no alcanzó la significación estadística.
- No encontramos diferencias significativas en cuanto a necesidad de reintervención según la técnica quirúrgica inicial utilizada para tratar la coartación.

4. Resultados

Tabla 15. Relación de las distintas variables con el riesgo de reintervención

| | HR (Intervalo confianza 95%) | Significación estadística (p) |
|---|------------------------------|-------------------------------|
| Gradiente previo a la angioplastia < 40 mm Hg | 0,6 (0,37-0,94) | 0,04 |
| Gradiente residual tras angioplastia (< 20 mm Hg) | 0,17 (0,04-0,64) | 0,015 |
| Angioplastia de Arco | 1,41(0,04-33-54) | 0,2 |
| Relación diámetro Balon-Coartación < 1 | 1,4 (0,84-4,33) | 0,4 |
| Menores de 1 año | 1,05 (0,7-1,5) | 0,1 |
| Patología cardíaca asociada a la coartación | 1,450 (0,72- 2,93) | 0,2 |
| Coartación nativa | 1,2 (0,9-1,4) | 0,08 |

Se realizó seguimiento con técnicas de imagen (TAC o Resonancia magnética) en el 52% de los pacientes, alcanzando un tamaño medio de la zona coartada al llegar a la edad adulta de 14,6 mm (8-23), y objetivándose el desarrollo en 2 de ellos de aneurismas a nivel de la zona de coartación previamente angioplastiada, con un diámetro máximo de 35 mm sin haber precisado en ninguno de los casos de tratamiento quirúrgico o endovascular por el momento (*Figura 42*).

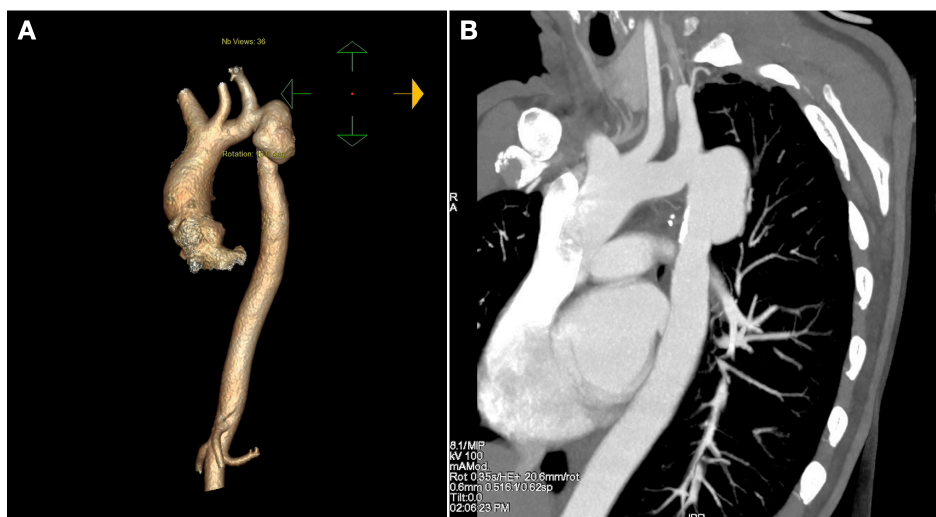


Figura 42. Imágenes de TAC de aneurisma de unos 3,5 cm en paciente sometida a cirugía de Coartación tipo T-T y posterior angioplastia con balón por recoartación.

4. Resultados

D. MORTALIDAD

Se han objetivado un total de 10 fallecimientos (12,9%) a los largo del seguimiento, 9 de ellos durante el primer año tras el procedimiento de los cuales 4 dentro de los primeros 30 días tras el procedimiento. Se calcula una supervivencia al año del 90,8% y del 89,1% a 10 años. Solamente uno de los casos tuvo relación directa con el procedimiento de angioplastia que se describe en el apartado de complicaciones (*Figura 40*).

Todos los pacientes fallecidos eran portadores de cardiopatías asociadas de mayor gravedad (hipoplasia izquierda, estenosis de venas pulmonares, estenosis aórtica, estenosis mitral...) siendo la causa del fallecimiento en 6 de los 10 el *shock* cardiogénico tras la cirugía necesaria para la corrección de dicha patología.

Se relaciona de forma significativa con una menor supervivencia , sobre todo a expensas de aumento de la mortalidad en el primer año, el tener que realizar la angioplastia durante el primer año de vida (*HR* 1,52 - *IC* 95% 1,2- 1,8), presentar patología cardíaca congénita asociada a la coartación (*HR* 2 - *IC* 95% 1,5- 2,6), o en haber precisado reintervención (*HR* 4,7 - *IC* 95% 1,1-23,1) sobre todo a expensas de los que precisaron una nueva angioplastia (33,3% de mortalidad en los que precisaron reangioplastia vs 8,7% en los que no) (*Figura 43*).

4. Resultados

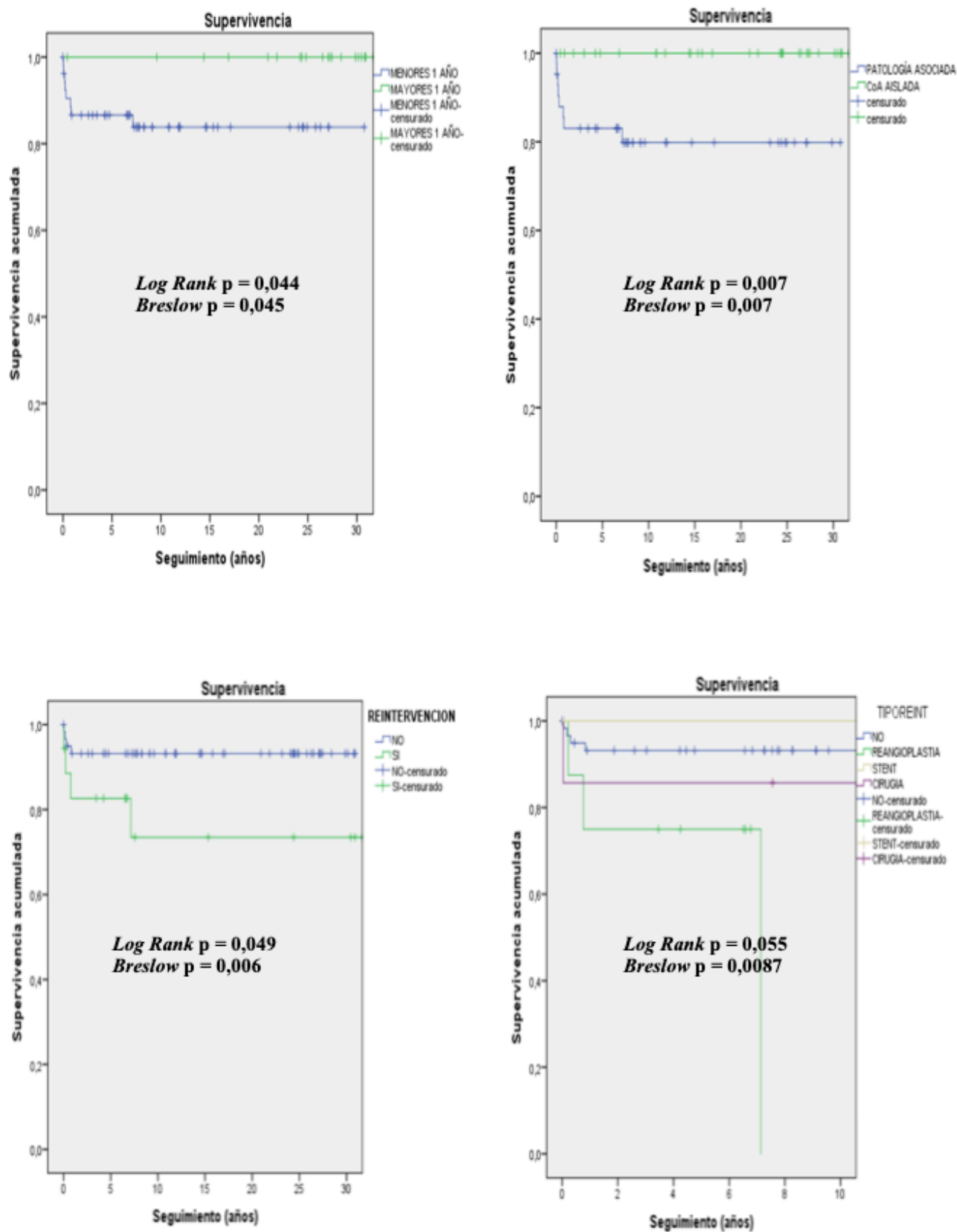


Figura 43. Curvas de *Kaplan-Meier* de supervivencia en pacientes sometidos a angioplastia con balón de coartación aórtica.

4. Resultados

La supervivencia libre de reintervención media fue de 23,6+/-1,5 años (IC 95% 20,7-25,6) siendo del 82,5% al año, 79,4% a 10 años y 74,4% a 20 años. La mayor necesidad de reintervención fue durante primer año tras la angioplastia. Se objetivó mayor supervivencia libre de reintervención en caso del sexo femenino (85% vs 80,3% al año), en pacientes de más de 10 Kg (91,5% vs 78,3% al año) y en pacientes mayores de 1 año (95,6% respecto a 76,3% al año) sin significación estadística y menor en los casos de angioplastia sobre el arco aórtico respecto a coartaciones a nivel del istmo (65% vs 87% al año) o en caso de presencia de defectos asociados respecto a coartaciones aisladas (72,2% vs 94,2% al año) siendo en este caso las diferencias estadísticamente significativas (*Figura 44*).

4. Resultados

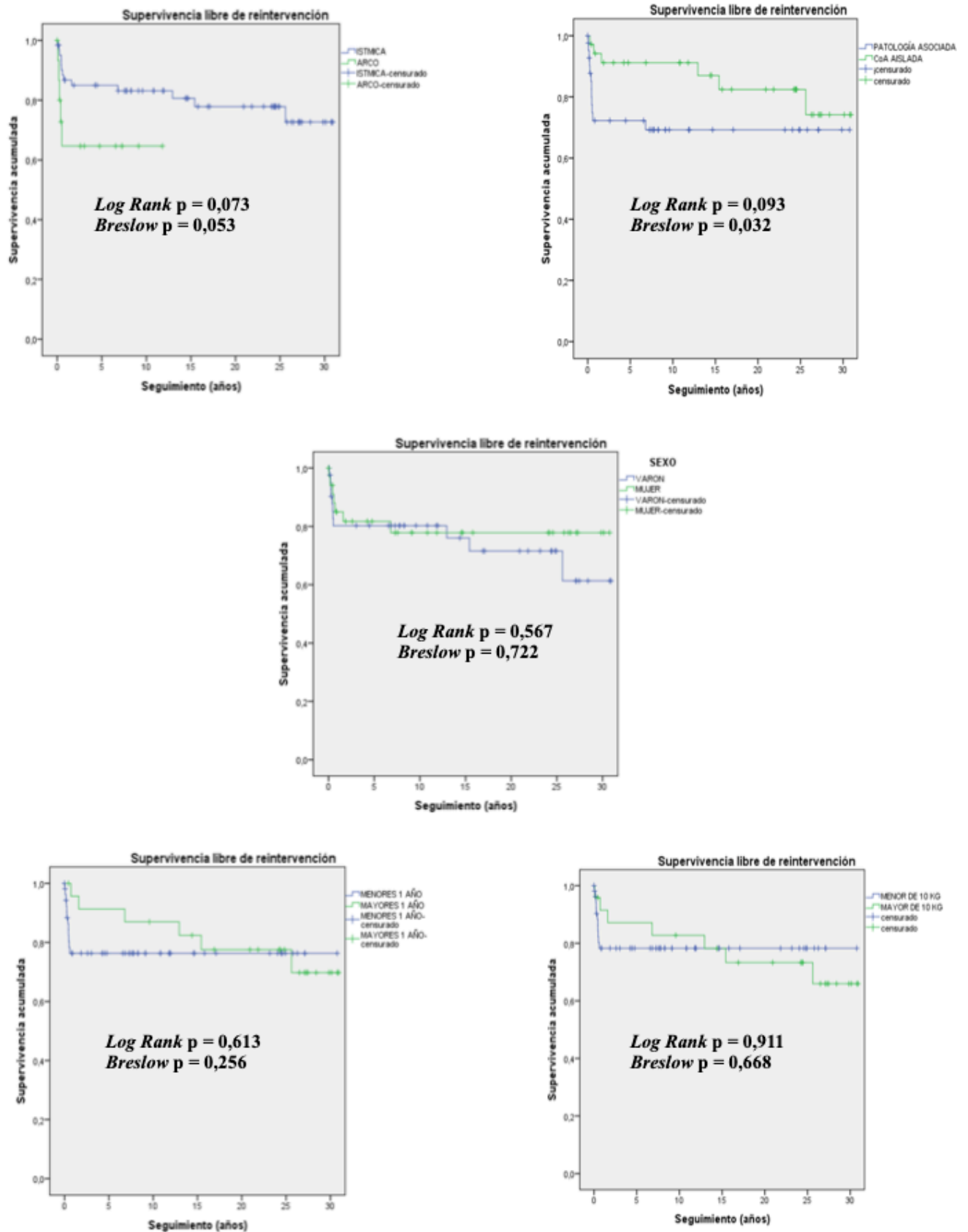


Figura 44. Curvas de Kaplan-Meier de supervivencia libre de reintervención en pacientes sometidos a angioplastia con

4. Resultados

4.3 IMPLANTE DE STENT EN COARTACIÓN DE AORTA

En esta sección presentaremos los resultados de los 51 procedimientos de implante de stent en coartación de aorta tanto nativa como recoartación postcirugía, previamente en la sección 3 (Pacientes, material y métodos) se han descrito las características clínicas y de los procedimientos de todos los pacientes.

En la primera parte de resultados, detallaremos los resultados inmediatos (A) que incluye la efectividad, tanto angiográfica como hemodinámica del procedimiento, las variables asociadas a conseguir un resultado efectivo así como las complicaciones relacionadas con el procedimiento (B).

En la segunda parte detallamos los resultados a medio y largo plazo (C) centrándonos en la necesidad reintervención bien de forma percutánea o bien quirúrgica así como las variables asociadas, en la efectividad del procedimiento a largo plazo en cuanto al control de la tensión arterial, o complicaciones tardías como son el daño tardío sobre la pared aórtica (aneurismas, pseudoaneurismas o disección aórtica), aortitis o fracturas del *stent*.

A. RESULTADOS INMEDIATOS:

El implante del *stent* sobre la coartación se consiguió en el 100% de los casos, obteniéndose resultados hemodinámicos y angiográficos efectivos tanto en el grupo pediátrico como en el adulto, con una reducción del gradiente transcoartación y ganancia de luz aórtica a nivel del segmento coartado que alcanzaron significación estadística con respecto a los valores previos al procedimiento. Las variables angiográficas y hemodinámicas obtenidas se detallan en la *tabla 16*, comparando ambas poblaciones sólo se obtienen diferencias significativas (lógicamente mayor en adultos) en cuanto a los diámetros de aorta proximal y distal a la coartación y en cuanto al diámetro

4. Resultados

del stent. También se precisó más predilatación en adultos debido a que se incluyeron casos de coartación con obstrucción completa de aorta.

Tabla 16. Características hemodinámicas y angiográficas de los pacientes sometidos a implante de stent en Coartación de aorta

| Variables | Pacientes adultos | Pacientes pediátricos |
|--|--------------------------|------------------------------|
| Diámetro Aorta arco (mm) | 20,3 ± 5,3 | 13,2 ± 3,8 |
| Diámetro aorta diafragmatica (mm) | 25,2 ± 6,5 | 15,12 ± 4,4 |
| Diámetro coartación Previo procedimiento (mm) | 6,5 ± 4,6 | 5,1 ± 2,2 |
| Diámetro coartación tras implante de stent (mm) | 21,6 ± 3,5 | 14,6 ± 3,7 |
| Gradiente aortico previo (invasivo) | 42,8 ± 20 | 33,6 ± 14,3 |
| Gradiente aortico tras implante de stent (invasivo) | 2,7 ± 3,7 | 2,8 ± 4,1 |
| Diámetro stent (mm) | 20,5 ± 4,8 | 15 ± 4,2 |
| Longitud stent (mm) | 42,7 ± 9,4 | 38,8 ± 18,2 |
| Necesidad de más de 1 stent | 1 | 2 |
| Predilatación | 6 | 1 |
| Postdilatación | 12 | 12 |

4. Resultados

B. COMPLICACIONES DEL PROCEDIMIENTO:

Se produjeron 2 complicaciones graves en relación con el procedimiento, ambas en pacientes adultos:

- El primer caso se trataba de una mujer de 62 años con recoartación de aorta intervenida mediante cirugía de resección y anastomosis término-terminal en la juventud y portadora de prótesis aórtica mecánica por valvulopatía aórtica congénita. Tras el implante de un *stent* desnudo *Palmaz P4014*, se objetivó perforación de aorta con el consiguiente hemotórax masivo, por lo que rápidamente se implanta un *stent* recubierto *CP covered 8Z 34* con lo que se solucionó la complicación de forma efectiva. La paciente evolucionó de forma satisfactoria (Figura 45).

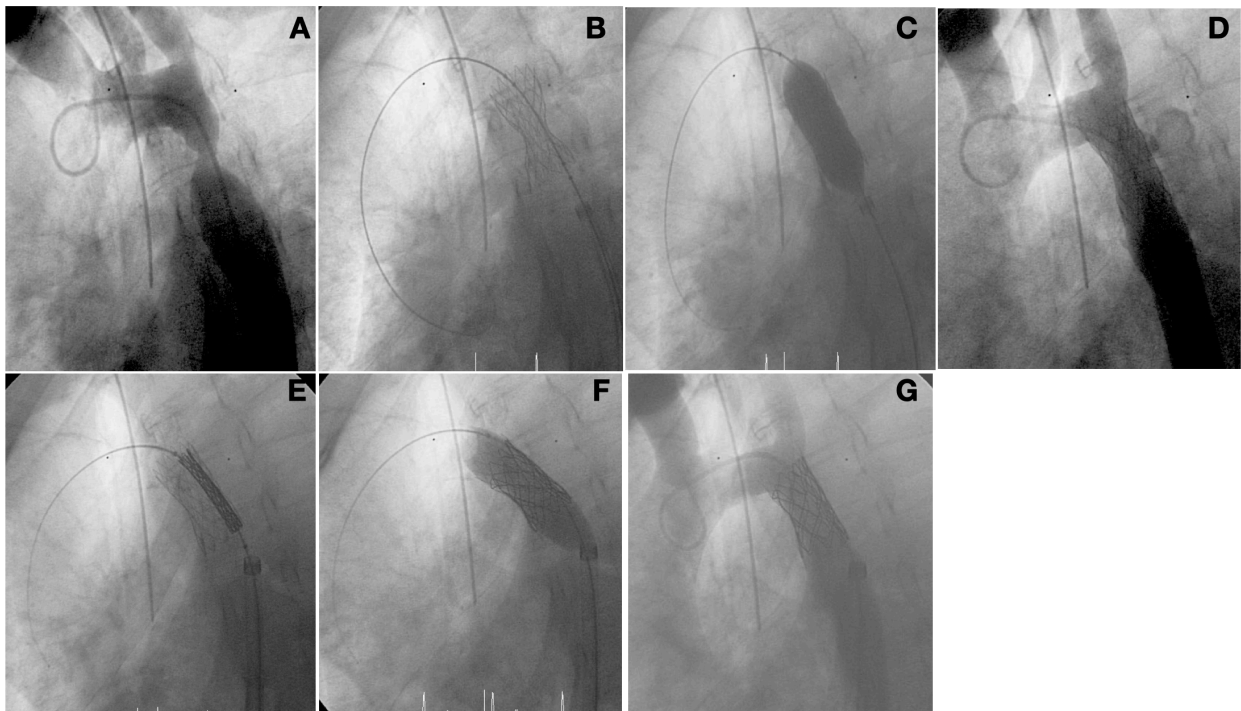


Figura 45. Mujer de 62 años con Coartación de aorta intervenida en la infancia mediante resección y anastomosis término-terminal remitida por recordación de aorta para implante de stent. **A.** Angiografía en proyección oblicua anterior izquierda que muestra recordación severa a nivel ístmica. **B.** Implante de stent no cubierto Palmaz 4014 sobre *BIB* de 18x45 sobre vaina de 14F con infraexpansión central. **C.** Postdilatación con balón Mullins 16x30. **D.** Angiografía de control con “fuga” de contraste en la zona central por rotura de pared aórtica. **E,F y G.** Intercambio a vaina 16F e implante de Stent recubierto de *ePTFE CP covered 34 8z* resolviéndose de forma efectiva la rotura aórtica.

4. Resultados

- El segundo caso se trataba de un paciente de 57 años con obstrucción completa de aorta asociado a un gran desarrollo de circulación colateral asociando un gran aneurisma de la arteria intercostal. Se procede a la desobstrucción de forma satisfactoria con implante de un *stent* recubierto (*CP covered 8 zig 45*). Sin embargo, a las 48 horas del procedimiento comienza con hematemesis masiva con shock hipovolémico y fallecimiento. En la necropsia se objetivó la pérdida del recubrimiento de *ePTFE* del *stent*, lo cual había dejado el aneurisma intercostal comunicado directamente con la aorta descendente que, al aumentar su presión tras la resolución de la coartación, provocó flujo retrógrado hacia el propio aneurisma aumentando de forma rápida su tamaño y fisurando el esófago derivando en la fístula aorto-esofágica que fue la causa de la hemorragia digestiva (*Figura 46*).

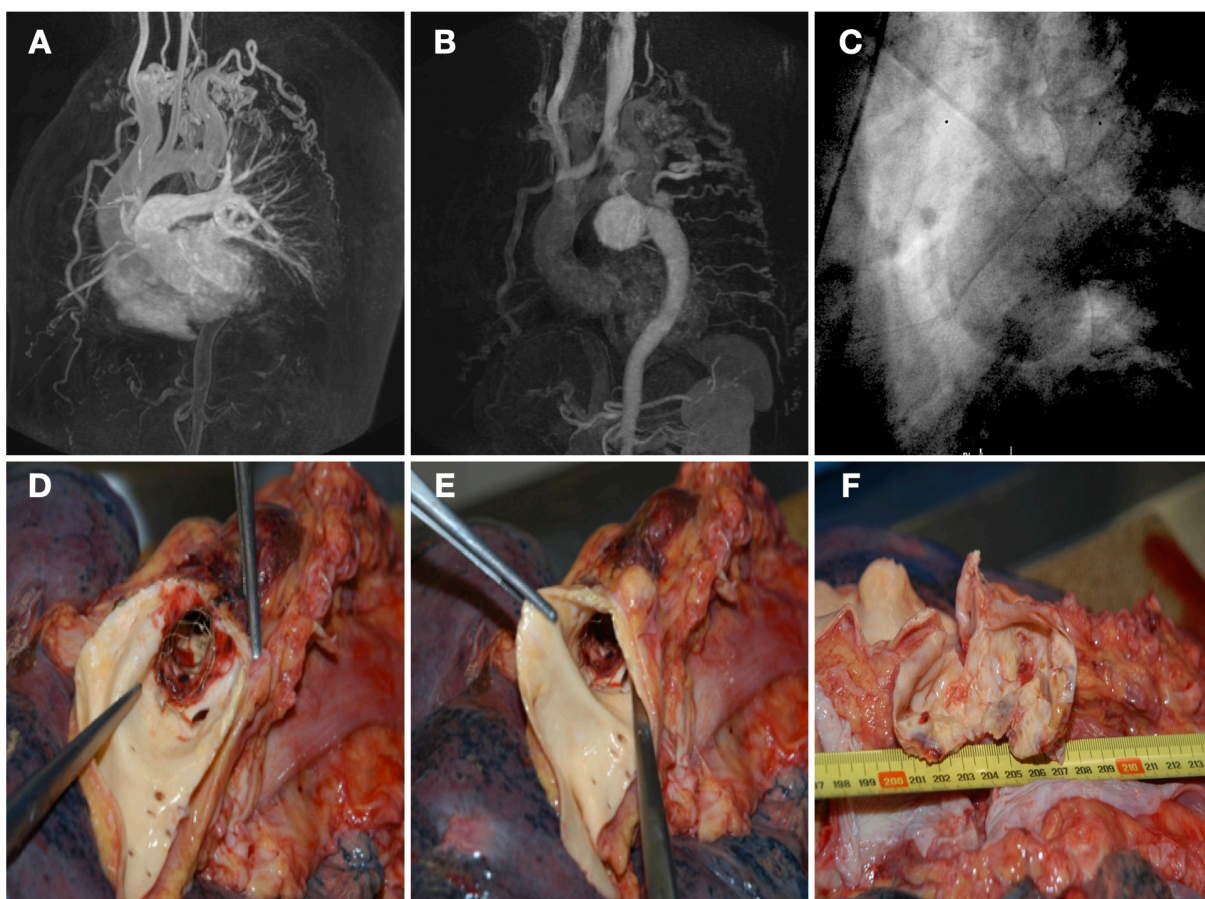


Figura 46. A y B. Estudio con resonancia magnética se aprecia una gran suplenencia colateral, contraste de la aorta descendente y el aneurisma gigante intercostal. B En fases tardías de la aortografía, se visualiza una gran colateral que da flujo a la aorta descendente y se contrasta un gran aneurisma intercostal. C, D y F. Imagen de necropsia donde se observa la pérdida de recubrimiento del stent.

4. Resultados

- A nivel del acceso vascular se produjeron 3 complicaciones (trombosis arteria femoral) aunque sóloamente una de ellas que requiriera intervención quirúrgica- Se trató de una paciente de 19 años con cierre percutáneo previo de la punción femoral con doble *Perclose-Proglide™* (Abbott Vascular, USA) asociado a un *Angio-seal™* (Terumo Europe NV) que produjo isquemia aguda a las 6 horas del procedimiento, en el contexto de trombosis de arteria femoral común que se solucionó de forma quirúrgica sin complicaciones posteriores.

C. RESULTADOS A MEDIO-LARGO PLAZO:

Se realizó un seguimiento medio de $11,6 \pm 7,6$ años (0-24,6) al 100% de los pacientes , completando un mínimo de 1 año de seguimiento, salvo fallecimiento, con control clínico, ecocardiográfico y por otras técnicas de imagen (TAC o RMN).

Se precisó reintervención en 5 de los pacientes (9,8%) a lo largo del seguimiento, con una media de tiempo entre el procedimiento índice y la reintervención de $6,9 \pm 8,7$ años. Todas las reintervenciones se han producido en el grupo pediátrico y las casus son las siguientes:

- En 2 pacientes se precisó tratamiento quirúrgico, procediendo a retirada del stent e interposición de conducto protésico, debido a un *mismatch* entre stent y aorta.
- En 2 pacientes se precisó implante de un segundo stent, solapado con el previamente implantado, uno de ellos por recoartación del extremo distal, y el otro por migración tardía del stent a la aorta abdominal.
- El caso más reciente precisó únicamente precisó redilatación del extremo proximal del stent adaptándolo al tamaño de la aorta durante el crecimiento.

Las variables que se relacionan de forma estadísticamente significativa con la necesidad de reintervención, en el análisis univariante, son la edad pediátrica, el antecedente de angioplastia con

4. Resultados

balón previa, la coartación a nivel del arco o aorta diafragmática, y el implante de stent no recubierto. Con estas variables, realizamos un análisis multivariante a través de regresión logística con el fin de establecer el grado de asociación (*Hazard ratio*) de cada una de ellas con la necesidad de reintervención (*Tabla 17*).

Tabla 17. Relación de las distintas variables con el riesgo de reintervención

| | HR (Intervalo confianza 95%) | Significación estadística (p) |
|--|-------------------------------------|--------------------------------------|
| Edad Pediátrica (<18 años) | 9,5 (4-14) | 0,006 |
| Angioplastia con balón previa | 15 (2,5-20) | 0,011 |
| Zona de coartación a nivel del arco o diafragmática | 10,1 (2,5-14) | 0,005 |
| Implante de stent no recubierto | 5,1 (1,3-7,5) | 0,006 |

A lo largo del seguimiento, 14 de los pacientes (27,4%) han precisado otra cirugía o intervencionismo cardíaco distinto a la coartación de aorta, 10 de los cuales sobre la válvula aórtica o aorta ascendente (4 precisaron recambio valvular aórtico por prótesis aórtica, 3 recambio valvular y actuación sobre raíz y aorta ascendente, y 3 de ellos precisaron reparación valvular).

De los 20 pacientes (39,2%) con hipertensión arterial con necesidad de tratamiento farmacológico antes del tratamiento de la coartación, se pasa a 12 pacientes (23,5%) tras el implante de stent siendo esta reducción estadísticamente significativa.

Se objetivó a lo largo del seguimiento un caso de endocarditis sobre el stent, resuelto con tratamiento antibiótico sin precisar reintervención a dicho nivel. No se han objetivado casos de fracturas de stent a lo largo del seguimiento.

4. Resultados

D. MORTALIDAD

Se han objetivado 2 fallecimientos (3,9 %) a los largo del seguimiento, ambos en relación con el procedimiento, uno de ellos tras una fistula aórto-esofágica con fallecimiento a las 48 horas del procedimiento (*Figura 45*) y el otro paciente, que se trataba del procedimiento híbrido combinado (ampliación de arco quirúrgica, implante de *stent* en coartación y cierre de comunicación interauricular), acabó falleciendo a las 24 horas por *shock* cardiogénico postcardiotomía.

5. DISCUSIÓN

5. Discusión

5.1 ESTENOSIS AÓRTICA. VALVULOPLASTIA AÓRTICA

La valvuloplastia aórtica percutánea actualmente se trata en la mayoría de los centros de la técnica de elección para el tratamiento de la estenosis aórtica severa congénita en la edad pediátrica. Se introdujo la técnica a finales de los años 80 y se ha ido extendiendo su uso con el desarrollo de nuevos materiales y técnicas en el intervencionismo cardiológico percutáneo (catéteres balón de menor perfil, introductores de menor calibre, realización de sobreestimulación ventricular...) ⁵³⁻⁵⁸.

Con la valvuloplastia con balón se produce una apertura a nivel de las comisuras que muchas veces están fusionadas, siendo normalmente el tipo de válvulas con fusión comisural en las que el procedimiento es más efectivo ⁵³⁻⁵⁵. En otros casos, en los cuales las válvulas son severamente displásicas, el procedimiento no es tan efectivo produciéndose incluso en ocasiones desgarros incontrolados que pueden conllevar insuficiencia valvular residual ^{64,69}.

El principal objetivo de la valvuloplastia es llegar a conseguir la mayor reducción del gradiente transvalvular sin causar un daño importante de la válvula que conlleve insuficiencia valvular lo que clásicamente se ha correlacionado con el tamaño del balón utilizado intentando el lo posible no superar una relación balón/anillo de 1. En nuestro centro nos intentamos ceñir a esta premisa siendo la media de nuestra serie de 0,97. Con el fin de conseguir mayores reducciones de gradiente hay tendencias últimamente de realizar inflados progresivos aumentando el tamaño de los balones lo que puede penalizar con una mayor insuficiencia aórtica residual tanto por el mayor tamaño de los balones como por realizar un mayor número de inflados.

Normalmente la valvuloplastia percutánea se trata de un procedimiento de carácter paliativo, no curativo, permitiendo reducir el grado de obstrucción a nivel del tracto de salida ventricular izquierdo, lo que facilita el correcto crecimiento de la cavidad ventricular, y así poder posponer el recambio valvular aórtico hasta llegar a la edad adulta ⁵⁷⁻⁵⁹.

5. Discusión

Los principales problemas asociados a la propia técnica, son el desarrollo de insuficiencia aórtica o la necesidad de reintervención. Comparativamente con la valvulotomía quirúrgica, la insuficiencia valvular residual es similar, siendo ligeramente penalizada la valvuloplastia con balón respecto a la necesidad de reintervención a lo largo del seguimiento. La necesidad de un futuro recambio valvular es similar con a ambas técnicas, siendo necesario en el 20-25% de los pacientes a los 20 años.

Otra controversia es si realizar valvuloplastia percutánea o valvulotomía quirúrgica en los pacientes en edad neonatal. Hace varios años se publicaron algunos estudios favorables a la cirugía, especialmente en cuanto a la necesidad de reintervención, aunque se trataban de estudios retrospectivos sin un claro protocolo en cuanto a la decisión de realizar tratamiento percutáneo o quirúrgico. Este tipo de población neonatal es la que más eventos adversos suele tener, tanto a nivel del acceso vascular como en cuanto al desarrollo de insuficiencia valvular, así como una mayor necesidad de reintervención en la evolución tanto con una como con otra técnica, por lo que actualmente el elegir una u otra se basa en la experiencia de cada centro ^{57,60,65,67}.

Los registros con mayor número de pacientes, publicados sobre valvuloplastia aórtica son los siguientes:

- *Valvuloplasty and angioplasty of Congenital Anomalies Registry* ⁵⁵ publicado por *McCrinkle* en 1996 con 606 pacientes con un éxito del procedimiento del 83% con una reducción de gradiente media de 60 mm de Hg.
- La serie del *Boston Children's Hospital* publicada por *Brown* ⁶¹ en 2010 incluyendo 509 pacientes, con una media de seguimiento de 9,3 años que muestra una media de disminución de gradiente transvalvular de 35 mm Hg, una insuficiencia aórtica residual significativa en el 14%, con necesidad de reintervención en el 44% (36% nueva valvuloplastia bien percutánea o quirúrgica y 23% necesidad de recambio valvular

5. Discusión

aórtico). La presencia de un menor gradiente y menor insuficiencia aórtica residual, se asocia con menor necesidad de recambio valvular. Se encontraron supervivencias libres de recambio valvular aórtico a 1,5,10 y 20 años del 89, 72, 65 y 27% respectivamente.

- La serie de *Texas Children's Hospital* publicada por *Maskatia* ⁶² en 2011, con un total de 272 pacientes precisando nueva valvuloplastia en el 15%, recambio valvular en el 15% e insuficiencia aórtica significativa en el 31% de los pacientes.

Nuestra serie, aunque no se trata de las más extensas publicadas, si que presenta uno de los mayores tiempos de seguimiento y a continuación analizaremos nuestros resultados.

A. RESULTADOS INMEDIATOS:

Conseguimos un resultado considerado como efectivo (reducción del gradiente transvalvular por debajo de 35 mm Hg con insuficiencia aórtica residual menor de grado 1) en el 84,1% de los casos, lo que es similar a otras series publicadas, que reportan éxitos entre el 71 y 82%. La mayoría de los procedimientos considerados en las series como no efectivos, se suelen deber al desarrollo de insuficiencia aórtica significativa, En nuestra serie, la presencia de insuficiencia aórtica significativa tras el procedimiento (mayor o igual a grado II) fue del 18,2%, similar a los resultados obtenidos en otros estudios contemporáneos (17-19%) ^{55,61,62}.

Entre las variables asociadas con una valvuloplastia considerada como no efectiva (tanto la no reducción de gradiente por debajo de 35 mm de Hg con el desarrollo inmediato de insuficiencia aórtica significativa), las descritas en la literatura son, una mayor edad, historia de valvuloplastia previa percutánea o quirúrgica, presencia de insuficiencia valvular significativa previa, un gradiente transvalvular mayor de 60 mm de Hg, la realización de múltiples inflados durante el procedimiento,

5. Discusión

o la no realización de sobreestimulación para ganar estabilidad durante los inflados. En nuestra serie las variables que se asociaron de forma estadísticamente significativa con la no consecución de un resultado efectivo, fueron la presencia de un gradiente transvalvular previo mayor de 50 mm de Hg, la no realización de sobreestimulación ventricular o realizar más de 2 inflados con balón. El antecedente de valvuloplastia quirúrgica o la utilización de balones con diámetro mayor de 1 con respecto al tamaño del anillo, mostraron una tendencia mayor de valvuloplastia no efectiva aunque no significativa ⁵⁴⁻⁵⁶.

El desarrollo de insuficiencia aórtica significativa postprocedimiento, ocurre en aproximadamente el 15% de los casos según los registros, lo que es similar a nuestra serie. Las variables que en nuestro caso se asociaron de forma significativa fueron, la no realización de sobreestimulación ventricular (que se trató de la variable con mayor fuerza de asociación), el antecedente de valvuloplastia previa, la realización de múltiples inflados o una relación balón anillo mayor a 1. Todas estas variables ya han sido descritas como factores asociados en otros artículos, en cambio otras también descritas, como la edad neonatal o la morfología bicúspide, no mostraron asociación estadística en nuestra serie ^{64,65}.

B. RESULTADOS A MEDIO-LARGO PLAZO:

Tanto la valvuloplastia aórtica percutánea como quirúrgica, se suelen tratar de procedimientos “no curativos” cuyo principal objetivo es el de facilitar el crecimiento del paciente, reduciendo la sobrecarga ventricular izquierda por el aumento de poscarga y posponer todo lo posible el recambio valvular aórtico. La reestenosis valvular así como el desarrollo progresivo de insuficiencia aórtica, son relativamente frecuentes después de la valvuloplastia, pudiendo justificar el actuar de nuevo sobre la válvula tanto mediante revalvuloplastia, percutánea o quirúrgica, como en forma de recambio valvular.

5. Discusión

Los estudios publicados con seguimiento a largo plazo, describen que la persistencia de gradiente significativo tras el procedimiento, se trata de un factor de riesgo independiente de peores resultados, con aumento significativo de la necesidad de reintervención (tanto revalvuloplastia como necesidad de recambio valvular) ^{56-58,63}. De nuestra serie 12 pacientes precisaron reintervención (revalvuloplastia ± recambio valvular) a lo largo del seguimiento (26,7%), siendo 8 pacientes sometidos a revalvuloplastia (17,7%), de los cuales 4 finalmente han precisado finalmente recambio valvular (*Figura 37*). De todos los pacientes sometidos a revalvuloplastia, 2 precisaron una tercera valvuloplastia sin haber necesitado aún recambio valvular, por lo que consideramos que la revalvuloplastia puede ser considerada como una terapia a tener en cuenta, en el caso de la estenosis aórtica recurrente para retrasar la futura cirugía, aunque esto pueda conllevar el aumento progresivo de la insuficiencia valvular.

Encontramos relación estadísticamente significativa con gran fuerza de asociación (*HR* 8) entre la necesidad de revalvuloplastia y precisar recambio valvular en el futuro, aunque como previamente hemos dicho, esto lo permite retrasar hasta la edad adulta en la mayoría de los casos. En nuestra serie a 20 años el 77% libres de recambio valvular aórtico, en caso de no precisar revalvuloplastia y sólo el 58% en caso de haberla precisado lo que es estadísticamente significativo ($p = 0,04$).

También hayamos asociación estadísticamente significativa del gradiente residual mayor a 40 mm Hg con la necesidad de recambio valvular aórtico. Otras variables, que en otras series se han asociado a mayor necesidad de reintervención, como la necesidad de valvuloplastia en la edad neonatal o la presencia de válvula aórtica bicúspide, no alcanzaron significación estadística en nuestro caso ^{56-58,63-65}.

5. Discusión

C. COMPLICACIONES:

La seguridad del procedimiento de valvuloplastia se ha ido incrementando a lo largo de los años con la mejoría de los materiales así como su disminución de perfil y calibre. Los efectos adversos descritos en una de las series más largas (Registro *IMPACT*)²²⁹ están en torno al 15% siendo más frecuentes en los pacientes en edad neonatal, debido a su menor tamaño y en ocasiones peor situación hemodinámica durante el procedimiento. Normalmente, las complicaciones más frecuentes son a nivel del acceso vascular, como son la pérdida de pulso, la estenosis o trombosis arterial femoral, aunque en ocasiones se puede resolver con manejo conservador mediante anticoagulación^{57,60}. En nuestro caso se produjeron 3 complicaciones vasculares, de las cuales 2 en neonatos, todas ellas resueltas de forma conservadora.

D. MORTALIDAD:

Según las distintas series^{56-58,63-65}, la mortalidad relacionada con el procedimiento los pacientes con estenosis aórtica no crítica está entre el 2-4% y en pacientes con estenosis crítica del 9-14%. Una parte de esta mortalidad se atribuye a lesiones anatómicas que se ha ido progresivamente mejorando con la mejora de la técnica y material. En nuestra serie, no observado mortalidad directa con el procedimiento aunque si mortalidad en el primer primer mes de 2% y del 6% al año siendo todos los pacientes fallecidos portadores de cardiopatías complejas. La presencia de defectos cardiacos asociados se asoció de forma estadísticamente significativa con una mayor mortalidad. Como en otras series se objetivó mayor mortalidad en pacientes varones o en neonatos aunque sin diferencias significativas.

5. Discusión

5.2 COARTACIÓN DE AORTA

5.2.1 TRATAMIENTO

El tratamiento quirúrgico sigue siendo de elección en las coartaciones nativas, dentro del primer año de vida, que es el umbral hasta cuando se pueden llevar a cabo técnicas de resección y anastomosis de forma más efectiva. En edades más avanzadas, no van a ser posible realizar ésta técnica de reparación, siendo habitualmente necesaria interposición de material protésico. Actualmente, a partir del año de vida, el tratamiento de elección es el percutáneo, quedando para la cirugía los casos con anatomía más compleja, en los que el abordaje percutáneo puede no ser efectivo.

Ambas técnicas, son igual de eficaces en resolver la obstrucción, y a largo plazo no se han encontrado diferencias significativas en eventos clínicos relevantes como el desarrollo de hipertensión arterial, aneurismas o mortalidad. *Rodés-Cabau y col.*¹⁷² compararon la angioplastia con balón frente a la cirugía en pacientes mayores de un año de vida, encontrando que ambas técnicas fueron comparables en cuanto a la resolución de la obstrucción, presentando menor morbilidad y estancia hospitalaria la angioplastia, aunque con mayor necesidad de reintervención en el seguimiento debido a recoartación.

A continuación analizamos las técnicas de tratamiento percutáneo tanto la angioplastia con balón como el implante de stent que son el motivo de este trabajo.

5.2.2 ANGIOPLASTIA CON BALÓN

La angioplastia con balón para la coartación de aorta, es una técnica de muy larga evolución (desde los años 80), cuyo objetivo es producir un daño controlado (disección) a nivel de la íntima y capa media de la aorta, sin afectar a la capa adventicia. La evolución suele ser al sellado espontáneo

5. Discusión

de la disección y a un remodelado positivo, lo que conlleva una ganancia de luz arterial, siendo especialmente efectivo a nivel de las zonas de sutura quirúrgica, que son zonas de retracción por fibrosis. Está considerado como el tratamiento de elección en casos de recoartación de aorta tras cirugía correctora, sobre todo en el caso de lactantes o población pediátrica por debajo de 20 Kg, con calibre de aorta por debajo de 8 o 10 mm, donde el implante de *stent* no se suele plantear de inicio debido al “*mismatch*” de tamaño con respecto a la aorta en crecimiento que se va a producir en el futuro.

También se han reportado casos de angioplastia con balón en neonatos con coartación de aorta nativa, que se presentan en situación de *shock* cardiogénico, en los que el riesgo quirúrgico se plantea inasumible, con aceptables resultados ¹⁸⁰.

En un metaanálisis que engloba 9 estudios (1 aleatorizado y 8 observacionales) ¹⁷³ el gradiente residual fue similar tras la angioplastia con balón o cirugía, y las complicaciones graves a corto plazo fueron mayores en el caso de la cirugía (38 vs 28%, *Odds ratio (OR)* 2,7, *IC* 95% 1,4-5,2). En cambio, a largo plazo el desarrollo de aneurismas (16% vs 1%, *OR* 0,12, *IC* 95% 0,04-0,34), así como la incidencia de recoartación (13 vs 30%, *OR* 0,25, *IC* 95% 0,12-0,54) fueron mayores con la angioplastia con balón.

Nuestra serie, que es una de las más extensas y con mayor tiempo de seguimiento, presenta unos resultados equiparables a otras series publicadas en la literatura. A continuación realizamos un análisis más detallado nuestros resultados:

A. RESULTADOS INMEDIATOS:

En el 89,7 % de los casos se consiguió tras la angioplastia con balón una reducción del gradiente residual por debajo de 20 mm de Hg que es lo que consideramos como resultado

5. Discusión

satisfactorio del procedimiento. En algunos estudios multicéntricos publicados en los años 90 ¹⁷⁴⁻¹⁷⁷ se encontró relación inversa entre efectividad del procedimiento y mortalidad a corto plazo, lo que tenía relación con el uso de balones de mayor diámetro, que podía estar asociado a mayor número de complicaciones, en nuestra serie se cumplió esta premisa aunque sin alcanzar la significación estadística.

En modelos animales se ha objetivado que la dilatación con balones de diámetro menor al doble del diámetro mínimo de la coartación, no tiene apenas beneficio, y en cambio utilizar balones por encima del triple del diámetro del segmento coartado pueden conllevar el desarrollo de complicaciones, como son la disección de aorta o rotura aórtica. Por todo ello, se ha establecido por consenso el utilizar balones con un diámetro en torno a 2,5 veces el de la coartación y 1-1 respecto al diámetro de la aorta diafragmática ²³⁰.

Se analizaron las distintas variables que podrían estar en relación con la consecución de un mejor resultado hemodinámico, siendo estadísticamente significativo únicamente la presencia de un menor gradiente transcoartación previa a la angioplastia. Otros autores han descrito factores asociados a peores resultados, como son la angioplastia sobre el arco o la presencia de grandes segmentos hipoplásicos ¹⁷⁸, aunque en nuestro caso no se obtuvieron diferencias estadísticamente significativas aunque en nuestro centro, a nivel del arco o grandes segmentos hipoplásicos la indicación de entrada es quirúrgica.

La presencia de un segmento de coartación circunscrita a una zona de retracción de tejido en relación con la zona de sutura, a nivel del istmo, suele ser el tipo que más se beneficia de la angioplastia, especialmente en los lactantes y niños pequeños, presentando mejores resultados a largo plazo que en los casos de angioplastia sobre coartación nativa, incluso pudiendo llegar a ser un tratamiento definitivo, sin necesidad de nuevas reintervenciones sobre esa zona.

5. Discusión

B. RESULTADOS A LARGO PLAZO:

En todas las series publicadas en relación a este tema ¹⁷³⁻¹⁷⁸, se enfatiza en que unos de los principales limitaciones de esta técnica es la necesidad de reintervención, con tasas que van desde el 20 al 40%, siendo los factores predictores fundamentalmente el mayor gradiente residual o la menor edad.

En nuestra serie, con un seguimiento medio de 14,6 años, encontramos que el 23% de los pacientes han precisado reintervención, sobre todo a expensas de la necesidad de nueva angioplastia con balón, lo que supone el 44,4% de los casos. En ocasiones, sobre todo en neonatos o lactantes de muy pequeño tamaño, se utilizan balones de menor tamaño, con el fin de evitar complicaciones en la fase aguda, aunque esto conlleva precisar nuevos procedimientos con balones de mayor tamaño. Todo esto va a conllevar un aumento en las tasas de reintervención.

El daño intimal y de la capa media es necesario para obtener buen resultado de la angioplastia, pero la utilización de balones de mayor tamaño puede estar asociado con un mayor número de complicaciones intraprocedimiento, algunas potencialmente mortales como pueden ser disecciones o la rotura aórtica. También puede conllevar complicaciones a largo plazo, como la formación de aneurismas a nivel de la zona angioplastiada, lo cual se describe hasta en el 5-6% de los casos, según las distintas series, siendo mayor la incidencia en el caso del tratamiento de coartaciones nativas¹⁷³⁻¹⁷⁸. En nuestro estudio reportamos 2 casos (2,6%) en los que en el seguimiento se objetivó aneurisma a nivel de la zona previamente tratada, con diámetros menores a 35 mm y haber precisado tratamiento por el momento.

Las variables que conllevan una mayor necesidad de reintervención en el seguimiento son, la presencia de un gradiente residual transcoartación invasivo mayor a 20 mm de Hg, la presencia de un gradiente mayor a 40 mm de Hg previo al procedimiento o el tratamiento de coartación nativa. Otros factores, como el tratamiento sobre el arco aórtico, el realizar la angioplastia con una

5. Discusión

relación diámetro de balón/ diámetro de aorta diafragmática menor a 1, edad menor a 1 año o la presencia de otros defectos cardiacos asociados, muestran tendencia, aunque no significativa, con una mayor necesidad de reintervención.

La supervivencia media libre de reintervención, en nuestra población, fue de $12,4 \pm 10,7$ años (82,5% al año) siendo menor en caso de tratamiento del arco, en el caso de otras anomalías asociadas, en los varones, pacientes de menor edad o menor peso.

C. COMPLICACIONES Y MORTALIDAD:

La angioplastia con balón se trata de una técnica segura con mortalidad intraprocedimiento reportada en otras series en torno al 2-3%¹⁷³⁻¹⁷⁸. En la nuestra, la mortalidad global fue del 1,3% intraprocedimiento, del 5,1% el primer mes y del 11,7% al año. Hay que destacar que salvo en uno de los casos en el que se produjo rotura aórtica, en el resto la mortalidad no estuvo asociada con el procedimiento, sino con los defectos cardiacos asociados con un pronóstico de vida muy limitado, como la hipoplasia de cavidades izquierdas, complejo *Shone* o estenosis de venas pulmonares. Otras complicaciones asociadas con el procedimiento pueden ser la trombosis arterial femoral, especialmente en los pacientes de menor tamaño, que pueden aparecer hasta en el 25% de los casos pero que se resuelven en su mayoría con tratamiento anticoagulante.

La supervivencia global al año fue del 90,1% y del 89% a 10 años, siendo significativamente menor en pacientes menores de 1 año (87% año y 84% a 10 años vs 100% al año y 10 años en mayores de 1 año), en menores de 10 Kg, o en caso de haber precisado reintervención (83% al año y 73% a 10 años vs 93% a 1 y 10 años si no se precisara reintervención). La supervivencia está especialmente penalizada por los eventos durante el primer año y los pacientes de mayor gravedad.

5. Discusión

5.2.3 IMPLANTE DE STENT

El implante de *stent* es una técnica que conlleva excelentes resultados tanto a corto como a medio y largo plazo en el tratamiento de la coartación nativa como la recoartación. Actualmente, se trata del tratamiento de elección en la población adolescente y adulta, y en la población pediátrica a partir de 30 Kg, que ya suelen presentar un calibre adecuado de las arterias femorales que permita utilizar introductores mayores a 7 *French*. Se han descrito series de implante exitoso de *stents* en pacientes menores de 30 Kg pero a expensas de precisar redilataciones, necesarias para adaptarse al crecimiento ^{189,191,192,207,210}.

Comparado con la angioplastia con balón, el implante de *stent* va a reducir tanto complicaciones como el daño sobre la pared aórtica o la necesidad de reintervención por recoartación.

En un registro multicéntrico publicado por *Forbes* ¹⁸⁷ con 350 pacientes, comparando cirugía con angioplastia e implante de *stent* en coartación nativa, en pacientes mayores de 10 Kg, se objetivaron mejores resultados, especialmente en cuanto a complicaciones agudas, que fueron significativamente menores en el caso del implante de *stents*, con resultados hemodinámicos a medio y largo plazo comparables a los de la cirugía y mejorando los de la angioplastia con balón. Se observó una discreta tendencia a mayor reintervención, sobre todo en el contexto de redilataciones programadas para adaptarse al crecimiento. Hay que tener en cuenta que a partir de los 6-8 años es muy complicado el realizar una cirugía que permita la anastomosis término-terminal siendo preciso la interposición de material protésico en la mayoría de los casos. Por todo esto, el implante de *stent* se trata de una clara alternativa a la cirugía y a la angioplastia en estas edades.

Se han descrito experiencias de implante de *stent* en coartación en neonatos o lactantes, sobre todo con el auge inicial de las plataformas bioabsorbibles, aunque únicamente se debe

5. Discusión

plantear este tipo de tratamiento en caso de situación crítica del paciente, fracaso de otras terapias como la angioplastia con balón o cirugía, o pacientes con elevado riesgo quirúrgico ¹⁹¹.

Una controversia común entre los intervencionistas es si utilizar *stents* desnudos o recubiertos de *ePTFE*. Aunque el posible daño de la pared aórtica, con complicaciones graves asociadas en el caso del implante de *stents* es muy bajo (0-4%), existe una tendencia a pensar que el implante de *stent* recubierto es más seguro, aunque los datos que nos muestran los estudios a largo plazo, los *stents* desnudos muestran excelentes perfiles de seguridad, con complicaciones a nivel de la pared aórtica menores al 2%. El daño sobre la pared aórtica si que es significativamente mayor en caso de realizar predilatación con balón, por lo que se debe evitar salvo que sea imprescindible para poder cruzar el *stent*, como sucede en los casos de coartación atrésica.

En el estudio *COAST* (*The Coartation of the Aorta Stent Trial*) ¹⁹⁵, que englobó 122 pacientes pediátricos y adultos, de los cuales 105 fueron tratados con *stent* desnudo y 17 con *stent* recubierto dado que presentaban previamente daño de la pared aórtica, coartaciones atrésicas o por preferencia del operador, mostró excelentes resultados a largo plazo con el implante de *stents* desnudos. Sólomente se produjo un caso de disección de aorta subaguda y un 4% de complicaciones tardías de la pared aórtica (aneurismas y pseudoaneurismas) que precisaron implante de *stent* recubierto a lo largo del seguimiento.

En el estudio *COAST II* (*Covered Cheatham-Platinum Stents for Prevention or Treatment of Aortic Wall Injury Associated with Coarctation of the Aorta Trial*) ¹⁹⁶ se incluyeron 158 pacientes, tratados todos ellos con *stent* recubierto de *ePTFE* (83 con complicaciones de pared (grupo tratamiento) y 75 con anatomía de alto riesgo) , consiguiéndose sellar completamente el daño de la pared, en el 92% de los casos sin presentar otras complicaciones asociadas.

Otro estudio publicado por *Sohrabi* ²⁰¹, comparaba de forma aleatorizada ambos tipos de *stent*, en coartaciones nativas con un total de 120 pacientes (adolescentes y adultos con edad media

5. Discusión

de 23,6 años). Con un seguimiento de 31 meses tras el procedimiento, se encontraron diferencias significativas en cuanto a las tasas de recoartación o la formación de psuedoaneurismas.

La evidencia científica actual apoya que el uso generalizado de *stents* desnudos es seguro, reservándose el uso de los *stents* recubiertos para casos de complicaciones con los *stents* desnudos, o para pacientes con anatomías de riesgo (calcificación de la pared aórtica, presencia de aneurismas asociados, tortuosidad, obstrucción completa de aorta, presencia de conductos protésicos, la presencia de Síndrome de *Turner* o pacientes con edad mayor a 40 años) donde su utilización va a reducir de forma significativa la posibilidad de complicaciones, especialmente a nivel de la pared aórtica ^{193,194,197-200}.

Las principales desventajas del *stent* recubierto respecto al desnudo son:

- Precisa de perfiles más gruesos (en torno a 12-16 *Fr* en el caso de *CP covered stent*) aunque ya desde hace unos años existen *stents* recubiertos con menor perfil como es el *Advanta*® *VI2* premontado sobre balones de 12, 14 o 16 mm que tiene un perfil en torno a 8-11*Fr* pudiendo llegar a calibres de 22 mm ²⁰⁸. El *stent Begraft*® ,también premontado, presenta perfiles desde 9 *Fr* y capacidad de sobreexpansión hasta 20 mm el de 12 y 14 mm ²⁰⁹.
- Posibilidad de oclusión de troncos supraaórticos durante el implante, especialmente la arteria subclavia izquierda, que puede ser solucionado mediante perforación del la cubierta de *stent* desde la vía radial.

En el caso de la población pediátrica, donde la anatomía suele ser menos compleja, se suele optar de inicio por *stents* desnudos que presenten un menor perfil y que a su vez tengan capacidad de sobreexpansión, lo que permita adaptar el tamaño del *stent* al crecimiento de la aorta. Un tipo de estrategia recientemente publicada por *Bambul Heck P* ²³¹ en pacientes pediátricos, consistiendo en

5. Discusión

la dilatación secuencial que permite adaptar el tamaño del *stent* de forma progresiva al tamaño de la aorta. Inicialmente se dilata el *stent* por debajo de su tamaño nominal, y al cabo de unos meses se procede a su expansión completa, con lo que se intenta limitar las posibles complicaciones a nivel de la pared aórtica.

También en los últimos años se han descrito experiencias con el implante de *stents* autoexpandibles de *nitinol* (aleación de níquel y titanio) que originariamente habían sido empleados para el tratamiento de aneurismas de aorta abdominal o disecciones de aorta. Este tipo de *stents* poseen una menor fuerza radial que los expandibles con balón, pero presentan resultados prometedores tanto a corto como a largo plazo ²⁰⁶.

Nuestra serie combina tanto pacientes adultos como pediátricos en similar proporción, y dado que sus características en ocasiones son diferentes y no comparable, es por lo que hemos realizado el análisis por separado entre ambos grupos poblacionales. A continuación analizaremos nuestros resultados.

A. RESULTADOS INMEDIATOS

El implante del *stent* se consiguió en el 100% de los pacientes, evidenciándose reducciones en el gradiente transcoartación así como un aumento del diámetro a nivel de la coartación estadísticamente significativos, tanto en el grupo de pacientes adultos como en el pediátrico. Esta tasa de éxito es similar a las presentadas por otras series ¹⁸²⁻¹⁹³.

Debido a su asociación con mayor número de complicaciones, no se realizó predilatación de rutina y únicamente se realizó en los casos de coartación atrésica (obstrucción completa de aorta), donde es imprescindible para conseguir el cruce del *stent*. Este tipo de coartación es infrecuente y normalmente se diagnostica en la edad adulta, técnicamente se trata de un precedimiento más

5. Discusión

exigente, debido a que es necesario una perforación, predilatación progresiva y finalmente implantar un *stent*. En este caso se suele optar por *stents* recubiertos debido a que presentan una mayor complejidad anatómica. En nuestra serie presentamos 6 pacientes con este tipo de patología, una de las más extensas recientemente publicadas ¹⁹⁷ debido a lo infrecuente de esta patología. Se trataron únicamente el 50% con *stent* recubierto, debido a que los 3 primeros casos eran previos a la aparición de este tipo de *stents*. Esta experiencia junto con la de otros centros, ha sido recientemente publicada en lo que es la serie multicéntrica más extensa en la literatura ¹⁹⁸.

B. COMPLICACIONES

Las complicaciones más frecuentes suelen ser a nivel del acceso vascular, lo que es directamente proporcional al calibre de introductor utilizado e inversamente proporcional a la edad del paciente. En nuestro caso fueron del 6% algo inferiores a lo descrito en otros trabajos.

Tuvimos 2 complicaciones graves, las cuales hemos descrito previamente, que se trataban de una perforación aórtica tras el implante de *stent* desnudo, que se pudo resolver de forma satisfactoria mediante un *stent* recubierto y la formación de una fistula aorto-esofágica secundaria a un gran aneurisma intercostal, no aislado tras el implante del *stent*. Ésta última, se trata de una complicación muy rara pero con mortalidad elevadísima ^{197,224}. Es importante tener en cuenta, previo al procedimiento, la presencia de extensa circulación colateral, especialmente en coartaciones de larga muy evolución, porque aún con la resolución de la coartación, esto puede conllevar complicaciones que incluso pueden ser potenciadas tras la resolución de la propia coartación, debido al aumento de la presión arterial en la aorta descendente, como fue nuestro caso.

C. RESULTADOS A LARGO PLAZO

- **Reintervención:** Cinco de los pacientes (9,8%) precisaron reintervención por recoartación, todos ellos en la población pediátrica, lo que es de entender debido a que en estos pacientes muchas veces el tamaño del *stent* que se implanta es de calibre menor al de la aorta en la edad adulta. Esta tasa de recoartación es consistente con la de otras series publicadas, que están en torno al 10-15%, siendo más frecuente también en pacientes pediátricos o con el uso de *stents* distintos al *CP stent* 183-195.
- **Hipertensión arterial:** Otro dato relevante del tratamiento con *stent* de la coartación es la reducción de la necesidad de tratamiento farmacológico para la hipertensión arterial, en nuestro caso cerca del 40% de los pacientes eran hipertensos con necesidad de tratamiento antes del procedimiento, que a lo largo del seguimiento se redujo hasta el 23,5%. Hay cierta proporción de pacientes que no normalizan la tensión arterial a pesar de la resolución de la coartación, lo que ya se ha descrito por otros autores ²¹⁴⁻²²⁰. Es conocido que con el paso del tiempo, progresivamente el control de la tensión arterial va a ser mejor, debido a la adaptación de los baroreceptores, aunque la prevalencia va a ser significativamente superior si lo comparamos con la población general.
- **Fracturas de *stent*:** Aunque en algunos trabajos se describen, en nuestra serie no hemos encontrado ningún caso de fracturas de *stent*, en otras series se describen hasta en el 20% a largo plazo siendo más frecuentes en el caso del *stent Palmaz* o en el *CP stent*. Recientemente se ha publicado el seguimiento a 5 años de los estudios *COAST* y *COAST II* ²³² que describe fracturas hasta en el 24% de los casos, siendo más frecuentes en el caso de los *stents* no recubiertos y los factores asociados son la edad pediátrica, el sexo masculino o el implante de *stents* en coartaciones críticas, lo que puede conllevar que el *stent* esté sometido a una mayor

5. Discusión

fuerza que con lleve fracturas en el material. La presencia de fracturas supone una mayor necesidad de reintervención.

- **Daño sobre la pared aórtica:** En el seguimiento a largo plazo no hemos encontrado la formación de aneurismas o pseudoaneurismas aórticos en relación con el stent implantado. En el el seguimiento a largo plazo de *COAST* y *COAST II* ²³², se han encontrado en el 6,3% de los casos. En este reciente estudio no se han encontrado diferencias significativas entre *stents* desnudos o recubiertos, algo que si encontraron *Butera et al* ²³³, aunque en éste último, el seguimiento de los *stents* desnudos era significativamente mayor a los recubiertos, y dado que el daño en la pared aórtica se describe en el seguimiento a muy largo plazo, la probabilidad de encontrarlo en los desnudos era mayor.
- **Endocarditis:** Puede ser responsable de una importante morbilidad en pacientes con coartación de aorta. Puede asentar a nivel valvular o a nivel de otras malformaciones intracardiacas. La endarteritis típicamente ocurre en el sitio de reparación o distal al mismo, por el flujo turbulento y puede resultar en un aneurisma micótico.^{234,235}. También se han descrito casos de “*stentitis*” que incluso en ocasiones precisa la retirada quirúrgica ²³⁶. En nuestra serie únicamente se ha producido en un paciente, y fue resuelta con tratamiento médico sin necesidad de ningún tipo de intervencionismo ni cirugía y con buena evolución.
- **Accidentes cerebro-vasculares:** La hemorragia intracraneal puede ocurrir tardíamente después de la reparación de la coartación de aorta con o sin hipertensión arterial asociada, y puede estar en relación con la presencia de aneurismas cerebrales en el polígono de *Willis*. La prevalencia de aneurismas cerebrales diagnosticados por una técnica de imagen como modo de *screening* en pacientes con coartación de aorta es de aproximadamente el 10%, 5 veces mayor que en la población general ¹⁰⁰⁻¹⁰². Hasta el momento no se ha producido ningún evento en nuestra serie.

5. Discusión

D. MORTALIDAD

La mortalidad relacionada con el procedimiento fue del 2%, y en el global del 4%. Según los registros la mortalidad está en torno al 0,5-1% normalmente relacionada con otras comorbilidades.

6. RESUMEN

6. Resumen

Los principales hallazgos obtenidos en este trabajo los podemos resumir en los siguientes puntos:

- En el caso de la **valvuloplastia aórtica percutánea**:
 - Los resultados son equiparables a los quirúrgicos con ligera tendencia a mayor necesidad de reintervención aunque dado su carácter menor invasivo es la técnica de elección en la mayor parte de centros.
 - Se deben llevar a cabo el menor número posible de inflados, ajustando en todo lo posible el tamaño del balón al anillo valvular sin excederlo y realizar sobreestimulación ventricular siempre que sea posible. Con estas pautas se mejora la eficacia del procedimiento y reducimos las complicaciones especialmente un desgarro incontrolado de la válvula que conlleve insuficiencia aórtica significativa.
 - Tiene como principal objetivo el posponer todo lo posible el recambio valvular mediante cirugía. A largo plazo en torno al 40-50% de los pacientes lo habrán precisado.
- En el caso de la **coartación de aorta**:
 - En pacientes menores de 1 año la indicación de entrada es quirúrgica intentando realizar cirugía de resección y anastomosis término terminal que es la técnica que parece tener los mejores resultados a largo plazo.
 - La angioplastia con balón es especialmente útil en casos de recoartación por retracción de la zona de sutura previa que tiene como objetivo la ruptura controlada de la zona de fibrosis.

6. Resumen

- La efectividad de la angioplastia es mayor en caso de localización istmica con respecto al arco y también es mayor en caso de recoartación tras cirugía previa con respecto a los casos en coartación nativa.
- La angioplastia en casos de coartación nativa puede ser una opción en neonatos y lactantes en caso de elevado riesgo quirúrgico o situación de gran inestabilidad hemodinámica.
- A la hora del procedimiento para intentar minimizar las complicaciones sobre la pared aórtica, se debe de tratar de no excender en más de 3 veces con el balón el diámetro mínimo coartado e intentar ajustar al calibre de la aorta diafragmática. En caso de arco hipoplásico no exceder el con el balón el propio diámetro del arco.
- A partir de los 25-30 Kg de peso tanto en coartaciones nativas como en recoartaciones se suele optar por el implante de stent debido a sus mejores resultados a largo plazo con tasas de reintervención claramente inferiores respecto a la angioplastia con balón.
- En el caso de la población pediátrica que va a ser sometida a implante de stent es importante decidir por stents con capacidad de sobreexpansión que se pueda adaptar al tamaño de la aorta una vez alcanzada la edad adulta.
- En cuanto al tipo de stent a implantar, de entrada, especialmente en la población pediátrica o pacientes jóvenes, se suele optar por stent desnudo excepto en casos con determinados factores de riesgo (edad mayor de 40 años, tortuosidad o calcificación, aneurisma o gran circulación colateral asociada, coartación atrésica o Síndrome de Turner) donde de entrada se elige un stent recubierto de ePTFE con el fin de prevenir complicaciones.
- Con el tratamiento de la coartación de aorta se mejora el control de la hipertensión arterial aunque a largo plazo continúa siendo muy prevalente a largo de la evolución siendo mayor cuanto más tarde se ha tratado la coartación.

7. CONCLUSIONES

7. Conclusiones

Las principales conclusiones que podemos extraer de este trabajo son:

- Los procedimientos intervencionistas sobre el tracto de salida de ventrículo izquierdo (valvuloplastia aórtica) y las aortopatías (angioplastia e implante de *stent* en coartación de aorta) se tratan de procedimientos seguros en manos expertas. Presentan un bajo índice de complicaciones, que fundamentalmente son a nivel del acceso vascular, siendo más frecuentes en la población neonatal y pediátrica y directamente proporcionales a las comorbilidades asociadas.
- A largo plazo, algunos de estos procedimientos (especialmente la valvuloplastia aórtica y la angioplastia con balón en coartación de aorta) no son una solución definitiva, siendo su principal objetivo el de ganar tiempo y facilitar el crecimiento de los pacientes con vistas a permitir tratamientos más definitivos en el futuro.
- Todo este tipo de cardiopatías congénitas precisan de un seguimiento de por vida en centros especializados, realizando control clínico y con pruebas de imagen periódicas, debido a que pueden presentar complicaciones a largo plazo.
- Con los avances en el material y técnicas en cardiología intervencionista, cada vez son más los procedimientos que se pueden llevar a cabo de forma percutánea sustituyendo en algunos casos a la cirugía en muchas de las cardiopatías congénitas.

8. LIMITACIONES

8. Limitaciones

Las principales limitaciones de nuestro trabajo son:

- Caracter retrospectivo
- Muestras poblacionales no controladas incluyendo población pediátrica y adulta
- Periodo grande de tiempo entre los primeros y últimos pacientes incluidos que ha podido conllevar cambios en cuanto a las indicaciones, la técnica y material.
- Ausencia de un seguimiento estandarizado y protocolizado

A pesar de estas limitaciones, si podemos extraer ciertas conclusiones así como ver como ha ido evolucionando el tratamiento de estas patologías, y analizar nuestros propios resultados a lo largo de todos estos años, y su comparativa con los de otros centros de referencia y principales series publicadas. El conocer nuestros resultados es básico para continuar mejorando en el futuro.

9. BIBLIOGRAFÍA

9. Bibliografía

1. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39:1890.
2. De la Cruz MV, Cayré R. Desarrollo embriológico del corazón y las grandes arterias. En: Sanchez PA, ed. *Cardiología pediátrica, clínica y cirugía*. Tomo 1. Barcelona: Editorial Salvat; 1986:10-8.
3. Anderson RH. The present day place of correlations between embryology and anatomy in the understanding of congenitally malformed hearts. In: Aranega A, Pexieder T, eds. *Correlations between experimental clinic embryology and teratology and congenital cardiac defects*. Granada: Universidad de Granada; 1989:265-95
4. Domenech Mateu JM, Reig Vilallonga J. Embriología experimental cardiaca. En: Sanchez PA, ed. *Cardiología pediátrica, clínica y cirugía*. Tomo 1. Barcelona: Editorial Salvat; 1986; 19-31.
5. De la Cruz MV, Sanchez-Gómez C, Cayré R. The development components of the ventricles: their significance in congenital heart malformations. *Cardiol Young* 1991;1:123-8.
6. Waldo KL, Kuminsky DH, Wallis KT, Stadt HA, Hutson MR, Platt DH, et al. Conotruncal myocardium arises from a secondary heart field. *Development* 2001;128:3179-88
7. Netter FH, Van Mierop LHS,. Embryology. In: Netter FH, Yonkman FF, eds. *Heart*. Summit, NJ: Ciba Publications Department, 1969:112-30
8. Sanchez-Gómez C, Pliego Pliego L, Contreras Ramos A, Mungía Rosas MA, Salazar Garcia M, García Romero HL, et al. Histological Study of the proximal and distal segments of the embryonic outflow tract and great arteries. *Anatomical Record* 2005; 283 A:202-11.
9. Congdon ED. Transformation of the aortic arch system during development of the human embryo. *Contrib Embryol* 1922; 14:47-110

9. Bibliografía

10. Rudolph A. Congenital diseases of the heart. 3^a ed Chichester:Wiley-Blackwell; 2009.
11. Kitchiner D, Jackson M, Malaiya N, et al. Incidence and prognosis of obstruction of the left ventricular outflow tract in Liverpool (1960-91): a study of 313 patients. *Br Heart J* 1994; 71:588.
12. Keane JF, Fyler DC. Aortic outflow abnormalities. In: Nadas' Pediatric Cardiology, Keane JF, Lock JE, Fyler DC (Eds), Saunders/Elsevier, Philadelphia 2006. p.581.
13. Liu CW, Hwang B, Lee BC, et al. Aortic stenosis in children: 19-year experience. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi (Taipei)* 1997; 59:107.
14. Roberts WC, Ko JM. Frequency by decades of unicuspid, bicuspid, and tricuspid aortic valves in adults having isolated aortic valve replacement for aortic stenosis, with or without associated aortic regurgitation. *Circulation* 2005; 111:920.
15. Larson EW, Edwards WD. Risk factors for aortic dissection: a necropsy study of 161 cases. *Am J Cardiol* 1984; 53:849.
16. Pauperio HM, Azevedo AC, Ferreira CS. The aortic valve with two leaflets--a study in 2,000 autopsies. *Cardiol Young* 1999; 9:488.
17. Roberts WC. The congenitally bicuspid aortic valve. A study of 85 autopsy cases. *Am J Cardiol* 1970; 26:72.
18. Tutar E, Ekici F, Atalay S, Nacar N. The prevalence of bicuspid aortic valve in newborns by echocardiographic screening. *Am Heart J* 2005; 150:513.
19. Basso C, Boschello M, Perrone C, et al. An echocardiographic survey of primary school children for bicuspid aortic valve. *Am J Cardiol* 2004; 93:661.

9. Bibliografía

20. Huntington K, Hunter AG, Chan KL. A prospective study to assess the frequency of familial clustering of congenital bicuspid aortic valve. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30:1809.
21. Driscoll DJ, Michels VV, Gersony WM, et al. Occurrence risk for congenital heart defects in relatives of patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, or ventricular septal defect. *Circulation* 1993; 87:1114.
22. Todros T, Faggiano F, Chiappa E, et al. Accuracy of routine ultrasonography in screening heart disease prenatally. Gruppo Piemontese for Prenatal Screening of Congenital Heart Disease. *Prenat Diagn* 1997; 17:901.
23. Friedman WF. Congenital aortic stenosis. In: Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents, 5th ed, Emmanoulides GC, Riemenschneider TA, Allen HD, et al (Eds), Williams and Wilkins, Baltimore 1994. p.1087.
24. Nihoyannopoulos P, Karas S, Sapsford RN, et al. Accuracy of two-dimensional echocardiography in the diagnosis of aortic arch obstruction. *J Am Coll Cardiol* 1987; 10:1072.
25. Roberts WC, Morrow AG. Congenital aortic stenosis produced by a unicommissural valve. *Br Heart J* 1965; 27:505.
26. Stephan PJ, Henry AC 3rd, Hebel RF Jr, et al. Comparison of age, gender, number of aortic valve cusps, concomitant coronary artery bypass grafting, and magnitude of left ventricular-systemic arterial peak systolic gradient in adults having aortic valve replacement for isolated aortic valve stenosis. *Am J Cardiol* 1997; 79:166.
27. Jonas RA. Radical aortic root enlargement in the infant and child. *J Card Surg* 1994; 9:165.
28. Ohye RG, Kagisaki K, Lee LA, et al. Biventricular repair for aortic atresia or hypoplasia and ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 118:648.

9. Bibliografía

29. Latson LA. Aortic stenosis: valvar, supra-avalvar, and fibromuscular subvalvar. In: *The Science and Practice of Pediatric Cardiology*, Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (Eds), Williams and Wilkins, Baltimore 1998. p.1257.
30. Kitchiner D, Jackson M, Walsh K, et al. The progression of mild congenital aortic valve stenosis from childhood into adult life. *Int J Cardiol* 1993; 42:217.
31. Fernandes SM, Sanders SP, Khairy P, et al. Morphology of bicuspid aortic valve in children and adolescents. *J Am Coll Cardiol* 2004; 44:1648.
32. Fernandes SM, Khairy P, Sanders SP, Colan SD. Bicuspid aortic valve morphology and interventions in the young. *J Am Coll Cardiol* 2007; 49:2211.
33. Donner R, Carabello BA, Black I, Spann JF. Left ventricular wall stress in compensated aortic stenosis in children. *Am J Cardiol* 1983; 51:946.
34. Lewis AB, Heymann MA, Stanger P, et al. Evaluation of subendocardial ischemia in valvar aortic stenosis in children. *Circulation* 1974; 49:978.
35. Wagner HR, Weidman WH, Ellison RC, Miettinen OS. Indirect assessment of severity in aortic stenosis. *Circulation* 1977; 56:120.
36. Beppu S, Suzuki S, Matsuda H, et al. Rapidity of progression of aortic stenosis in patients with congenital bicuspid aortic valves. *Am J Cardiol* 1993; 71:322.
37. McCaffrey FM, Sherman FS. Prenatal diagnosis of severe aortic stenosis. *Pediatr Cardiol* 1997; 18:276.
38. Mielke G, Mayer R, Hassberg D, Breuer J. Sequential development of fetal aortic valve stenosis and endocardial fibroelastosis during the second trimester of pregnancy. *Am Heart J* 1997; 133:607.

9. Bibliografía

39. Vogel M, McElhinney DB, Wilkins-Haug LE, et al. Aortic stenosis and severe mitral regurgitation in the fetus resulting in giant left atrium and hydrops: pathophysiology, outcomes, and preliminary experience with pre-natal cardiac intervention. *J Am Coll Cardiol* 2011; 57:348.
40. Hornberger LK, Sanders SP, Rein AJ, et al. Left heart obstructive lesions and left ventricular growth in the midtrimester fetus. A longitudinal study. *Circulation* 1995; 92:1531.
41. Mäkikallio K, McElhinney DB, Levine JC, et al. Fetal aortic valve stenosis and the evolution of hypoplastic left heart syndrome: patient selection for fetal intervention. *Circulation* 2006; 113:1401.
42. Mody MR, Nadas AS, Bernhard WF. Aortic stenosis in infants. *N Engl J Med* 1967; 276:832.
43. Ellison RC, Wagner HR, Weidman WH, Miettinen OS. Congenital valvular aortic stenosis: clinical detection of small pressure gradient. Prepared for the joint study on the joint study on the natural history of congenital heart defects. *Am J Cardiol* 1976; 37:757.
44. Keane JF, Driscoll DJ, Gersony WM, et al. Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with aortic valvar stenosis. *Circulation* 1993; 87:116.
45. Kuebler JD, Shivapour J, Yaroglu Kazanci S, et al. Longitudinal Assessment of the Doppler-Estimated Maximum Gradient in Patients With Congenital Valvar Aortic Stenosis Pre- and Post-Balloon Valvuloplasty. *Circ Cardiovasc Imaging* 2018; 11:e006708.
46. Gersony WM, Hayes CJ, Driscoll DJ, et al. Bacterial endocarditis in patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, or ventricular septal defect. *Circulation* 1993; 87:1121.
47. Bartz PJ, Driscoll DJ, Keane JF, et al. Management strategy for very mild aortic valve stenosis. *Pediatr Cardiol* 2006; 27:259.

9. Bibliografía

48. Ten Harkel AD, Berkhout M, Hop WC, et al. Congenital valvular aortic stenosis: limited progression during childhood. *Arch Dis Child* 2009; 94:531.
49. Bengur AR, Snider AR, Meliones JN, Vermilion RP. Doppler evaluation of aortic valve area in children with aortic stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1991; 18:1499.
50. Zoghbi WA, Farmer KL, Soto JG, et al. Accurate noninvasive quantification of stenotic aortic valve area by Doppler echocardiography. *Circulation* 1986; 73:452.
51. Driscoll DJ, Wolfe RR, Gersony WM, et al. Cardiorespiratory responses to exercise of patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, and ventricular septal defect. *Circulation* 1993; 87:1102.
52. Alpert BS, Moes DM, Durant RH, et al. Hemodynamic responses to ergometer exercise in children and young adults with left ventricular pressure or volume overload. *Am J Cardiol* 1983; 52:563.
53. Sholler GF, Keane JF, Perry SB, et al. Balloon dilation of congenital aortic valve stenosis. Results and influence of technical and morphological features on outcome. *Circulation* 1988; 78:351.
54. Moore P, Egito E, Mowrey H, et al. Midterm results of balloon dilation of congenital aortic stenosis: predictors of success. *J Am Coll Cardiol* 1996; 27:1257.
55. 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.
56. Rocchini AP, Beekman RH, Ben Shachar G, et al. Balloon aortic valvuloplasty: results of the Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry. *Am J Cardiol* 1990; 65:784.

9. Bibliografía

57. McElhinney DB, Lock JE, Keane JF, et al. Left heart growth, function, and reintervention after balloon aortic valvuloplasty for neonatal aortic stenosis. *Circulation* 2005; 111:451.
58. Soulatges C, Momeni M, Zarrouk N, et al. Long-Term Results of Balloon Valvuloplasty as Primary Treatment for Congenital Aortic Valve Stenosis: a 20-Year Review. *Pediatr Cardiol* 2015; 36:1145.
59. Han RK, Gurofsky RC, Lee KJ, et al. Outcome and growth potential of left heart structures after neonatal intervention for aortic valve stenosis. *J Am Coll Cardiol* 2007; 50:2406.
60. Brown DW, Chong EC, Gauvreau K, et al. Aortic wall injury as a complication of neonatal aortic valvuloplasty: incidence and risk factors. *Circ Cardiovasc Interv* 2008; 1:53.
61. Brown DW, Dipilato AE, Chong EC, et al. Aortic valve reinterventions after balloon aortic valvuloplasty for congenital aortic stenosis intermediate and late follow-up. *J Am Coll Cardiol* 2010; 56:1740.
62. Maskatia SA, Ing FF, Justino H, et al. Twenty-five year experience with balloon aortic valvuloplasty for congenital aortic stenosis. *Am J Cardiol* 2011; 108:1024.
63. Satou GM, Perry SB, Lock JE, et al. Repeat balloon dilation of congenital valvar aortic stenosis: immediate results and midterm outcome. *Catheter Cardiovasc Interv* 1999; 47:47.
64. Petit CJ, Gao K, Goldstein BH, et al. Relation of Aortic Valve Morphologic Characteristics to Aortic Valve Insufficiency and Residual Stenosis in Children With Congenital Aortic Stenosis Undergoing Balloon Valvuloplasty. *Am J Cardiol* 2016; 117:972.
65. McCrindle BW, Blackstone EH, Williams WG, et al. Are outcomes of surgical versus transcatheter balloon valvotomy equivalent in neonatal critical aortic stenosis? *Circulation* 2001; 104:1152.

9. Bibliografía

66. Prijic SM, Vukomanovic VA, Stajevic MS, et al. Balloon dilation and surgical valvotomy comparison in non-critical congenital aortic valve stenosis. *Pediatr Cardiol* 2015; 36:616.
67. Siddiqui J, Brizard CP, Galati JC, et al. Surgical valvotomy and repair for neonatal and infant congenital aortic stenosis achieves better results than interventional catheterization. *J Am Coll Cardiol* 2013; 62:2134.
68. Atik SU, Eroğlu AG, Çinar B, et al. Comparison of Balloon Dilatation and Surgical Valvuloplasty in Non-critical Congenital Aortic Valvular Stenosis at Long-Term Follow-Up. *Pediatr Cardiol* 2018; 39:1554.
69. Saung MT, McCracken C, Sachdeva R, Petit CJ. Outcomes Following Balloon Aortic Valvuloplasty Versus Surgical Valvotomy in Congenital Aortic Valve Stenosis: A Meta-Analysis. *J Invasive Cardiol* 2019; 31:E133.
70. Saleeb SF, Newburger JW, Geva T, et al. Accelerated degeneration of a bovine pericardial bioprosthetic aortic valve in children and young adults. *Circulation* 2014; 130:51.
71. Karamlou T, Jang K, Williams WG, et al. Outcomes and associated risk factors for aortic valve replacement in 160 children: a competing-risks analysis. *Circulation* 2005; 112:3462.
72. Ohye RG, Gomez CA, Ohye BJ, et al. The Ross/Konno procedure in neonates and infants: intermediate-term survival and autograft function. *Ann Thorac Surg* 2001; 72:823.
73. Schoof PH, Cromme-Dijkhuis AH, Bogers JJ, et al. Aortic root replacement with pulmonary autograft in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 107:367.
74. Laudito A, Brook MM, Suleman S, et al. The Ross procedure in children and young adults: a word of caution. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 122:147.

9. Bibliografía

75. Takkenberg JJ, Klieverik LM, Schoof PH, et al. The Ross procedure: a systematic review and meta-analysis. *Circulation* 2009; 119:222.
76. Etnel JR, Elmont LC, Ertekin E, et al. Outcome after aortic valve replacement in children: A systematic review and meta-analysis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2016; 151:143.
77. Tan Tanny SP, Yong MS, d'Udekem Y, et al. Ross procedure in children: 17-year experience at a single institution. *J Am Heart Assoc* 2013; 2:e000153.
78. Luciani GB, Lucchese G, Carotti A, et al. Two decades of experience with the Ross operation in neonates, infants and children from the Italian Paediatric Ross Registry. *Heart* 2014; 100:1954.
79. Rao PS, Wilson AD, Chopra PS. Balloon dilatation for discrete subaortic stenosis: immediate and intermediate-term results. *J Invasive Cardiol.* 1990 Mar-Apr;2(2):65-71.
80. De Lezo JS, Romero M, Segura J, Pan M, De Lezo JS, Pavlovic D, Mazuelos F, Delgado M, Mesa D. Long-term outcome of patients with isolated thin discrete subaortic stenosis treated by balloon dilation: a 25-year study. *Circulation.* 2011 Sep 27;124(13):1461-8
81. Valeske K, Huber C, Mueller M, Böning A, Hijeh N, Schranz D, Akintuerk H. The dilemma of subaortic stenosis-a single center experience of 15 years with a review of the literature. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2011 Aug;59(5):293-7.
82. Singh G, Khemani H, Singla R, Bansal NO. Successful Percutaneous Balloon Dilatation of Supravalvular Aortic Membrane. *Heart Views.* 2019;20(1):21-24.
83. Reller MD, Strickland MJ, Riehle-Colarusso T, et al. Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998-2005. *J Pediatr* 2008; 153:807.
84. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics* 1980; 65:375.

9. Bibliografía

85. Rudolph AM, Heymann MA, Spitznas U. Hemodynamic considerations in the development of narrowing of the aorta. *Am J Cardiol* 1972; 30:514.
86. Wielenga G, Dankmeijer J. Coarctation of the aorta. *J Pathol Bacteriol* 1968; 95:265.
87. Russell GA, Berry PJ, Watterson K, et al. Patterns of ductal tissue in coarctation of the aorta in the first three months of life. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 102:596.
88. Ho SY, Anderson RH. Coarctation, tubular hypoplasia, and the ductus arteriosus. Histological study of 35 specimens. *Br Heart J* 1979; 41:268.
89. Vogt M, Kühn A, Baumgartner D, et al. Impaired elastic properties of the ascending aorta in newborns before and early after successful coarctation repair: proof of a systemic vascular disease of the prestenotic arteries? *Circulation* 2005; 111:3269.
90. Niwa K, Perloff JK, Bhuta SM, et al. Structural abnormalities of great arterial walls in congenital heart disease: light and electron microscopic analyses. *Circulation* 2001; 103:393.
91. Isner JM, Donaldson RF, Fulton D, et al. Cystic medial necrosis in coarctation of the aorta: a potential factor contributing to adverse consequences observed after percutaneous balloon angioplasty of coarctation sites. *Circulation* 1987; 75:689.
92. McBride KL, Pignatelli R, Lewin M, et al. Inheritance analysis of congenital left ventricular outflow tract obstruction malformations: Segregation, multiplex relative risk, and heritability. *Am J Med Genet A* 2005; 134A:180.
93. Wessels MW, Berger RM, Frohn-Mulder IM, et al. Autosomal dominant inheritance of left ventricular outflow tract obstruction. *Am J Med Genet A* 2005; 134A:171.
94. Sehested J. Coarctation of the aorta in monozygotic twins. *Br Heart J* 1982; 47:619.

9. Bibliografía

95. Eckhauser A, South ST, Meyers L, et al. Turner Syndrome in Girls Presenting with Coarctation of the Aorta. *J Pediatr* 2015; 167:1062.
96. Wong SC, Burgess T, Cheung M, Zacharin M. The prevalence of turner syndrome in girls presenting with coarctation of the aorta. *J Pediatr* 2014; 164:259.
97. D'Souza SJ, Tsai WS, Silver MM, et al. Diagnosis and management of stenotic aorto-arteriopathy in childhood. *J Pediatr* 1998; 132:1016.
98. Pagni S, Denatale RW, Boltax RS. Takayasu's arteritis: the middle aortic syndrome. *Am Surg* 1996; 62:409.
99. Sheikhzadeh A, Giannitsis E, Gehl HB, et al. Acquired thromboatheromatous coarctation of the aorta: acquired coarctation of the aorta. *Int J Cardiol* 1999; 69:87.
100. Teo LL, Cannell T, Babu-Narayan SV, et al. Prevalence of associated cardiovascular abnormalities in 500 patients with aortic coarctation referred for cardiovascular magnetic resonance imaging to a tertiary center. *Pediatr Cardiol* 2011; 32:1120.
101. Keane JF, Flyer DC. Coarctation of the aorta. In: Nadas' Pediatric Cardiology, 2nd ed, Keane JF, Lock JE, Flyer DC (Eds), Saunders Elsevier, Philadelphia 2006. p.627.
102. Beekman RH III. Coarctation of the Aorta. In: Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents, 6th ed, Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF (Eds), WK Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia 2008. Vol 2, p.987.
103. Tobian L Jr. A viewpoint concerning the enigma of hypertension. *Am J Med* 1972; 52:595.
104. Jenkins NP, Ward C. Coarctation of the aorta: natural history and outcome after surgical treatment. *QJM* 1999; 92:36

9. Bibliografía

105. Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults. First of two parts. *N Engl J Med* 2000; 342:256.
106. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol* 2019; 73:e81.
107. Alpert BS, Bain HH, Balfe JW, et al. Role of the renin-angiotensin-aldosterone system in hypertensive children with coarctation of the aorta. *Am J Cardiol* 1979; 43:828.
108. Hodes HL, Steinfield L, Blumenthal S. Congenital cerebral aneurysms and coarctation of the aorta. *Arch Pediatr* 1959; 76:28.
109. Connolly HM, Huston J 3rd, Brown RD Jr, et al. Intracranial aneurysms in patients with coarctation of the aorta: a prospective magnetic resonance angiographic study of 100 patients. *Mayo Clin Proc* 2003; 78:1491.
110. Curtis SL, Bradley M, Wilde P, et al. Results of screening for intracranial aneurysms in patients with coarctation of the aorta. *AJNR Am J Neuroradiol* 2012; 33:1182.
111. Cook SC, Hickey J, Maul TM, et al. Assessment of the cerebral circulation in adults with coarctation of the aorta. *Congenit Heart Dis* 2013; 8:289.
112. Donti A, Spinardi L, Brighenti M, et al. Frequency of Intracranial Aneurysms Determined by Magnetic Resonance Angiography in Children (Mean Age 16) Having Operative or Endovascular Treatment of Coarctation of the Aorta (Mean Age 3). *Am J Cardiol* 2015; 116:630.
113. Banna MM, Rose PG, Pearce GW. Coarctation of the aorta as a cause of spinal subarachnoid hemorrhage. Case report. *J Neurosurg* 1973; 39:761.

9. Bibliografía

114. Watson AB. Spinal subarachnoid haemorrhage in patient with coarctation of aorta. *Br Med J* 1967; 4:278.
115. Chaddock WM, Cathey SL, Gearhart AT, et al. Paraplegia caused by coarctation of the aorta and hydrocephalus. *Childs Nerv Syst* 1986; 2:162.
116. Norris AD, Gomez FP. The electrocardiogram in coarctation of the aorta. *Cardiology* 1970; 55:149.
117. Head CE, Jowett VC, Sharland GK, Simpson JM. Timing of presentation and postnatal outcome of infants suspected of having coarctation of the aorta during fetal life. *Heart* 2005; 91:1070.
118. Wren C, Reinhardt Z, Khawaja K. Twenty-year trends in diagnosis of life-threatening neonatal cardiovascular malformations. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2008; 93:F33.
119. Brown KL, Ridout DA, Hoskote A, et al. Delayed diagnosis of congenital heart disease worsens preoperative condition and outcome of surgery in neonates. *Heart* 2006; 92:1298.
120. Lannering K, Bartos M, Mellander M. Late Diagnosis of Coarctation Despite Prenatal Ultrasound and Postnatal Pulse Oximetry. *Pediatrics* 2015; 136:e406.
121. Matsui H, Mellander M, Roughton M, et al. Morphological and physiological predictors of fetal aortic coarctation. *Circulation* 2008; 118:1793.
122. Teien DE, Wendel H, Björnebrink J, Ekelund L. Evaluation of anatomical obstruction by Doppler echocardiography and magnetic resonance imaging in patients with coarctation of the aorta. *Br Heart J* 1993; 69:352.
123. Greenberg SB, Balsara RK, Faerber EN. Coarctation of the aorta: diagnostic imaging after corrective surgery. *J Thorac Imaging* 1995; 10:36.

9. Bibliografía

124. Lu CW, Wang JK, Chang CI, et al. Noninvasive diagnosis of aortic coarctation in neonates with patent ductus arteriosus. *J Pediatr* 2006; 148:217.
125. Nielsen JC, Powell AJ, Gauvreau K, et al. Magnetic resonance imaging predictors of coarctation severity. *Circulation* 2005; 111:622.
126. Muzzarelli S, Meadows AK, Ordovas KG, et al. Prediction of hemodynamic severity of coarctation by magnetic resonance imaging. *Am J Cardiol* 2011; 108:1335.
127. Marek J, Skovránek J, Hucín B, et al. Seven-year experience of noninvasive preoperative diagnostics in children with congenital heart defects: comprehensive analysis of 2,788 consecutive patients. *Cardiology* 1995; 86:488.
128. Feltes TF, Bacha E, Beekman RH 3rd, et al. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2011; 123:2607.
129. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol* 2019; 73:e81.
130. Silversides CK, Kiess M, Beauchesne L, et al. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: outflow tract obstruction, coarctation of the aorta, tetralogy of Fallot, Ebstein anomaly and Marfan's syndrome. *Can J Cardiol* 2010; 26:e80.
131. Baumgartner H, De Backer J, V Babu-Narayan S, Budts W, Chessa M, Diller GP, Lung B et al. ESC Scientific Document Group, 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease: The Task Force for the management of adult congenital heart disease of the

9. Bibliografía

European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD), *European Heart Journal*, Volume 42, Issue 6, 7 February 2021, Pages 563–645

132. Campbell M and Suzman S. Coarctation of the Aorta. *Br Heart J*. 1947;9:185-212.
133. Newman M. Coarctation of the Aorta Review of Twenty-Three Service Cases. *Br Heart J*. 1948;10:150-7.
134. Reifenshtein GH, Levine SA and Gross RE. Coarctation of the aorta; a review of 104 autopsied cases of the adult type, 2 years of age or older. *Am Heart J*. 1947;33:146-68.
135. Baylis JH and Campbell M. The course and prognosis of coarctation of the aorta. *Br Heart J*. 1956;18:475-95.
136. Campbell M. Natural history of coarctation of the aorta. *Br Heart J*. 1970;32:633-40.
137. Cohen M, Fuster V, Steele PM, Driscoll D and McGoon DC. Coarctation of the aorta. Long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation*. 1989;80:840-5.
138. Toro-Salazar OH, Steinberger J, Thomas W, Rocchini AP, Carpenter B and Moller JH. Long-term follow-up of patients after coarctation of the aorta repair. *Am J Cardiol*. 2002;89:541-7.
139. Brown ML, Burkhardt HM, Connolly HM, Dearani JA, Cetta F, Li Z, Oliver WC, Warnes CA and Schaff HV. Coarctation of the aorta: lifelong surveillance is mandatory following surgical repair. *J Am Coll Cardiol*. 2013;62:1020-5.
140. Gross RE. Surgical correction for coarctation of the aorta. *Surgery*. 1945;18:673-8.
141. Amato JJ, Rheinlander HF and 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.

9. Bibliografía

142. Van Heurn LW, Wong CM, Spiegelhalter DJ, Sorensen K, de Leval MR, Stark J and Elliott MJ. Surgical treatment of aortic coarctation in infants younger than three months: 1985 to 1990. Success of extended end-to-end arch aortoplasty. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1994;107:74-85; discussion 85-6.
143. Wood AE, Javadpour H, Duff D, Oslizlok P and Walsh K. Is extended arch aortoplasty the operation of choice for infant aortic coarctation? Results of 15 years experience in 181 patients. *Ann Thorac Surg.* 2004;77:1353-7; discussion 1357-8.
144. Wright GE, Nowak CA, Goldberg CS, Ohye RG, Bove EL and Rocchini AP. Extended resection and end-to-end anastomosis for aortic coarctation in infants: results of a tailored surgical approach. *Ann Thorac Surg.* 2005;80:1453-9.
145. Kaushal S, Backer CL, Patel JN, Patel SK, Walker BL, Weigel TJ, Randolph G, Wax D and Mavroudis C. Coarctation of the aorta: midterm outcomes of resection with extended end-to-end anastomosis. *Ann Thorac Surg.* 2009;88:1932-8
146. Vosschulte K. Surgical correction of coarctation of the aorta by an "isthmusplastic" operation. *Thorax.* 1961;16:338-45.
147. Bromberg BI, Beekman RH, Rocchini AP, Snider AR, Bank ER, Heidelberger K and Rosenthal A. Aortic aneurysm after patch aortoplasty repair of coarctation: a prospective analysis of prevalence, screening tests and risks. *J Am Coll Cardiol.* 1989;14:734-41.
148. Del Nido PJ, Williams WG, Wilson GJ, Coles JG, Moes CA, Hosokawa Y, McLaughlin PR, Fowler RS, Izukawa T, Rowe RD and et al. Synthetic patch angioplasty for repair of coarctation of the aorta: experience with aneurysm formation. *Circulation.* 1986;74:132-6.

9. Bibliografía

149. Clarkson PM, Brandt PW, Barratt-Boyes BG, Rutherford JD, Kerr AR and Neutze JM. Prosthetic repair of coarctation of the aorta with particular reference to Dacron onlay patch grafts and late aneurysm formation. *Am J Cardiol*. 1985;56:342-6.
150. Walhout RJ, Lekkerkerker JC, Oron GH, Hitchcock FJ, Meijboom EJ and Bennink GB. Comparison of polytetrafluoroethylene patch aortoplasty and end-to-end anastomosis for coarctation of the aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003;126:521-8.
151. Cramer JW, Ginde S, Bartz PJ, et al. Aortic aneurysms remain a significant source of morbidity and mortality after use of Dacron(®) patch aortoplasty to repair coarctation of the aorta: results from a single center. *Pediatr Cardiol* 2013; 34:296.
152. Waldhausen JA and Nahrwold DL. Repair of coarctation of the aorta with a subclavian flap. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1966;51:532-3.
153. Barreiro CJ, Ellison TA, Williams JA, Durr ML, Cameron DE and Vricella LA. Subclavian flap aortoplasty: still a safe, reproducible, and effective treatment for infant coarctation. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2007;31:649-53.
154. Todd PJ, Dangerfield PH, Hamilton DI and Wilkinson JL. Late effects on the left upper limb of subclavian flap aortoplasty. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1983;85:678-81.
155. Van Son JA, Daniels O, Vincent JG, van Lier HJ and Lacquet LK. Appraisal of resection and end-to-end anastomosis for repair of coarctation of the aorta in infancy: preference for resection. *Ann Thorac Surg*. 1989;48:496-502.
156. Rubay JE, Sluysmans T, Alexandrescu V, Khelif K, Moulin D, Vliers A, Jaumin P and Chalang CH. Surgical repair of coarctation of the aorta in infants under one year of age. Long-term results in 146 patients comparing subclavian flap angioplasty and modified end-to-end anastomosis. *J Cardiovasc Surg (Torino)*. 1992;33:216-22.

9. Bibliografía

- 157.** Gross RE. Treatment of certain aortic coarctations by homologous grafts; a report of nineteen cases. *Ann Surg.* 1951;134:753-68.
- 158.** Shinkawa T, Chipman C, Holloway J, et al. Single center experience of aortic bypass graft for aortic arch obstruction in children. *Heart Vessels* 2017; 32:76.
- 159.** Singer MI, Rowen M, Dorsey TJ: Transluminal aortic balloon angioplasty for coarctation of the aorta in the newborn. *Am Heart J* 103, 131 (1982)
- 160.** Lock JE, Bass JL, Amplatz K, Fuhrman BP, Castaneda-Zuniga . Balloon dilatation angioplasty of aortic coarctations in infants and children. *Circulation* 68, 109 (1983)
- 161.** Erbel R, Bednarczyk I, Pop T, et al. Detection of dissection of the aortic intima and media after angioplasty of coarctation of the aorta. An angiographic, computer tomographic, and echocardiographic comparative study. *Circulation* 1990; 81:805.
- 162.** Yetman AT, Nykanen D, McCrindle BW, et al. Balloon angioplasty of recurrent coarctation: a 12-year review. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30:811.
- 163.** Cooper RS, Ritter SB, Rothe WB, et al. Angioplasty for coarctation of the aorta: long-term results. *Circulation* 1987; 75:600.
- 164.** Redington AN, Booth P, Shore DF, Rigby ML. Primary balloon dilatation of coarctation of the aorta in neonates. *Br Heart J* 1990; 64:277.
- 165.** Patel HT, Madani A, Paris YM, et al. Balloon angioplasty of native coarctation of the aorta in infants and neonates: is it worth the hassle? *Pediatr Cardiol* 2001; 22:53.
- 166.** Fawzy ME, Fathala A, Osman A, et al. Twenty-two years of follow-up results of balloon angioplasty for discrete native coarctation of the aorta in adolescents and adults. *Am Heart J* 2008; 156:910.

9. Bibliografía

167. Saba SE, Nimri M, Shamaileh Q, et al. Balloon coarctation angioplasty: follow-up of 103 patients. *J Invasive Cardiol* 2000; 12:402.
168. McCrindle BW, Jones TK, Morrow WR, et al. Acute results of balloon angioplasty of native coarctation versus recurrent aortic obstruction are equivalent. Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies (VACA) Registry Investigators. *J Am Coll Cardiol* 1996; 28:1810.
169. 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.
170. Shaddy RE, Boucek MM, Sturtevant JE, et al. Comparison of angioplasty and surgery for unoperated coarctation of the aorta. *Circulation* 1993; 87:793.
171. Cowley CG, Orsmond GS, Feola P, et al. Long-term, randomized comparison of balloon angioplasty and surgery for native coarctation of the aorta in childhood. *Circulation* 2005; 111:3453.
172. Rodés-Cabau J, Miró J, Dancea A, et al. Comparison of surgical and transcatheter treatment for native coarctation of the aorta in patients \geq 1 year old. The Quebec Native Coarctation of the Aorta study. *Am Heart J* 2007; 154:186.
173. Hu ZP, Wang ZW, Dai XF, et al. Outcomes of surgical versus balloon angioplasty treatment for native coarctation of the aorta: a meta-analysis. *Ann Vasc Surg* 2014; 28:394.
174. Fletcher SE, Nihill MR, Grifka RG, et al. Balloon angioplasty of native coarctation of the aorta: midterm follow-up and prognostic factors. *J Am Coll Cardiol* 1995; 25:730.
175. Tynan M, Finley JP, Fontes V, et al. Balloon angioplasty for the treatment of native coarctation: results of Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry. *Am J Cardiol* 1990; 65:790.

9. Bibliografía

- 176.** Mendelsohn AM, Lloyd TR, Crowley DC, et al. Late follow-up of balloon angioplasty in children with a native coarctation of the aorta. *Am J Cardiol* 1994; 74:696.
- 177.** Hugon IC, Qureshi SA, Baker EJ, Tynan M. Effect of introducing balloon dilation of native aortic coarctation on overall outcome in infants and children. *Am J Cardiol* 1994; 73:799.
- 178.** Ovaert C, McCrindle BW, Nykanen D, et al. Balloon angioplasty of native coarctation: clinical outcomes and predictors of success. *J Am Coll Cardiol* 2000; 35:988.
- 179.** Choudhry S, Balzer D, Murphy J, Nicolas R, Shahanavaz S. Percutaneous carotid artery access in infants < 3 months of age. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2016 Mar;87(4):757-61.
- 180.** Meliota G, Lombardi M, Zaza P, Tagliente MR, Vairo U. Balloon angioplasty of aortic coarctation in critically ill newborns using axillary artery access. *Ann Pediatr Cardiol*. 2020 Jan-Mar;13(1):67-71.
- 181.** Pulver A, Cowley C. Transhepatic, transseptal, antegrade balloon angioplasty for recurrent neonatal coarctation. *Congenit Heart Dis*. 2007 Nov-Dec;2(6):438-41.
- 182.** Suárez de Lezo J, Pan M, Romero M, Medina A, Segura J, Pavlovic D, Martinez C, Tejero I, Perez Navero J, Torres F, et al. Balloon-expandable stent repair of severe coarctation of aorta. *Am Heart J*. 1995 May;129(5):1002-8.
- 183.** Hamdan MA, Maheshwari S, Fahey JT, Hellenbrand WE. Endovascular stents for coarctation of the aorta: initial results and intermediate-term follow-up. *J Am Coll Cardiol* 2001; 38:1518.
- 184.** Chessa M, Carrozza M, Butera G, et al. Results and mid-long-term follow-up of stent implantation for native and recurrent coarctation of the aorta. *Eur Heart J* 2005; 26:2728.
- 185.** Forbes TJ, Moore P, Pedra CA, et al. Intermediate follow-up following intravascular stenting for treatment of coarctation of the aorta. *Catheter Cardiovasc Interv* 2007; 70:569.

9. Bibliografía

- 186.** Forbes TJ, Garekar S, Amin Z, et al. Procedural results and acute complications in stenting native and recurrent coarctation of the aorta in patients over 4 years of age: a multi-institutional study. *Catheter Cardiovasc Interv* 2007; 70:276.
- 187.** Forbes TJ, Kim DW, Du W, et al. Comparison of surgical, stent, and balloon angioplasty treatment of native coarctation of the aorta: an observational study by the CCISC (Congenital Cardiovascular Interventional Study Consortium). *J Am Coll Cardiol* 2011; 58:2664.
- 188.** Suárez de Lezo J, Romero M, Pan M, et al. Stent Repair for Complex Coarctation of Aorta. *JACC Cardiovasc Interv* 2015; 8:1368.
- 189.** Mohan UR, Danon S, Levi D, et al. Stent implantation for coarctation of the aorta in children <30 kg. *JACC Cardiovasc Interv* 2009; 2:877.
- 190.** Thanopoulos BD, Giannakoulas G, Giannopoulos A, et al. Initial and six-year results of stent implantation for aortic coarctation in children. *Am J Cardiol* 2012; 109:1499.
- 191.** Burch PT, Cowley CG, Holubkov R, et al. Coarctation repair in neonates and young infants: is small size or low weight still a risk factor? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009; 138:547.
- 192.** Pan M, Ojeda S, Hidalgo F, Suárez de Lezo J, Lostalo A, Mazuelos F, Segura J, Pericet C, Luque A, González R, Fernández A, Gomez E, Romero M. Percutaneous reintervention on aortic coarctation stenting. *EuroIntervention*. 2020 Mar 20;15(16):1464-1470.
- 193.** Butera G, Piazza L, Chessa M, Negura DG, Rosti L, Abella R, Delogu A, Condoluci C, Magherini A, Carminati M. Covered stents in patients with complex aortic coarctations. *Am Heart J*. 2007 Oct;154(4):795-800.
- 194.** Alcibar J, Blanco R, Fernandez L, Arriola J, Garcia K, Peña N, Inguanzo R, Voces R, Castellanos E, Montes PM. Elective implantation of covered stents for coarctation and recoarctation in adolescents and adults. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)*. 2013 Jun;66(6):443-9.

9. Bibliografía

- 195.** Meadows J, Minahan M, McElhinney DB, et al. Intermediate Outcomes in the Prospective, Multicenter Coarctation of the Aorta Stent Trial (COAST). *Circulation* 2015; 131:1656.
- 196.** Taggart NW, Minahan M, Cabalka AK, Cetta F, Usmani K, Ringel RE; COAST II Investigators. Immediate Outcomes of Covered Stent Placement for Treatment or Prevention of Aortic Wall Injury Associated With Coarctation of the Aorta (COAST II). *JACC Cardiovasc Interv.* 2016 Mar 14;9(5):484-93.
- 197.** Fernández González L, García San Román K, Blanco Mata R, Arriola Meabe J, Astorga Burgo JC, Alcibar Villa J. Percutaneous Stent Placement to Treat Coarctation of Aorta Due to Atresia in Adult Patients. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed).* 2016 Nov;69(11):1109-1111.
- 198.** Chessa M, Favoccia C, Jha NK, Carminati M, Fernandez Gonzalez L, Eicken A, Butera G, Ferreira Martins JD, Pinto F, Tofeig M, Khan MD. Long-term follow-up after recanalisation of aortic arch atresia. *EuroIntervention.* 2021 Feb 5;16(15):e1274-e1280.
- 199.** Ince H, Petzsch M, Rehders T, et al. Percutaneous endovascular repair of aneurysm after previous coarctation surgery. *Circulation* 2003; 108:2967.
- 200.** Kutty S, Greenberg RK, Fletcher S, et al. Endovascular stent grafts for large thoracic aneurysms after coarctation repair. *Ann Thorac Surg* 2008; 85:1332.
- 201.** Sohrabi B, Jamshidi P, Yaghoubi A, et al. Comparison between covered and bare Cheatham-Platinum stents for endovascular treatment of patients with native post-ductal aortic coarctation: immediate and intermediate-term results. *JACC Cardiovasc Interv* 2014; 7:416.
- 202.** Magee AG, Brzezinska-Rajszyz G, Qureshi SA, et al. Stent implantation for aortic coarctation and recoarctation. *Heart* 1999; 82:600.
- 203.** Harrison DA, McLaughlin PR, Lazzam C, et al. Endovascular stents in the management of coarctation of the aorta in the adolescent and adult: one year follow up. *Heart* 2001; 85:561.

9. Bibliografía

- 204.** Kpodonu J, Ramaiah VG, Rodriguez-Lopez JA, Diethrich EB. Endovascular management of recurrent adult coarctation of the aorta. *Ann Thorac Surg* 2010; 90:1716.
- 205.** Kenny D, Cao QL, Kavinsky C, Hijazi ZM. Innovative resource utilization to fashion individualized covered stents in the setting of aortic coarctation. *Catheter Cardiovasc Interv* 2011; 78:413.
- 206.** Haji Zeinali AM, Sadeghian M, Qureshi SA, Ghazi P. Midterm to long-term safety and efficacy of self-expandable nitinol stent implantation for coarctation of aorta in adults. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2017 Sep 1;90(3):425-431.
- 207.** Gendera K, Ewert P, Tanase D, Georgiev S, Genz T, Bambul Heck P, Moszura T, Malcic I, Cleuziou J, Eicken A. Balloon-expandable stents for recoarctation of the aorta in small children. Two centre experience. *Int J Cardiol*. 2018 Jul 15;263:34-39.
- 208.** Bruckheimer E, Birk E, Santiago R, et al. Coarctation of the aorta treated with the Advanta V12 large diameter stent: acute results. *Catheter Cardiovasc Interv* 2010; 75:402.
- 209.** Promphan W, Han Siang K, Prachasilchai P, Jarutach J, Makonkawkeyoon K, Siwaprapakorn W, Chutimapongrat N, Sueachim P, Butchan Y. Feasibility and early outcomes of aortic coarctation treatments with BeGraft Aortic stent. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2020 Sep 1;96(3):E310-E316.
- 210.** Al Balushi A, Pascall E, Jones MI, Qureshi S, Butera G. Initial experience with a novel ePTFE-covered balloon expandable stent in patients with near-atretic or severe aortic coarctation and small femoral arterial access. *Cardiol Young*. 2021 Feb;31(2):224-228.
- 211.** Chakrabarti S, Kenny D, Morgan G, et al. Balloon expandable stent implantation for native and recurrent coarctation of the aorta--prospective computed tomography assessment of stent integrity, aneurysm formation and stenosis relief. *Heart* 2010; 96:1212.

9. Bibliografía

- 212.** Walhout RJ, Suttorp MJ, Mackaij GJ, et al. Long-term outcome after balloon angioplasty of coarctation of the aorta in adolescents and adults: Is aneurysm formation an issue? *Catheter Cardiovasc Interv* 2009; 73:549.
- 213.** Hoffman JL, Gray RG, LuAnn Minich L, et al. Screening for aortic aneurysm after treatment of coarctation. *Pediatr Cardiol* 2014; 35:47.
- 214.** Rocchini AP, Rosenthal A, Barger AC, et al. Pathogenesis of paradoxical hypertension after coarctation resection. *Circulation* 1976; 54:382.
- 215.** Choy M, Rocchini AP, Beekman RH, et al. Paradoxical hypertension after repair of coarctation of the aorta in children: balloon angioplasty versus surgical repair. *Circulation* 1987; 75:1186.
- 216.** Simsolo R, Grunfeld B, Gimenez M, et al. Long-term systemic hypertension in children after successful repair of coarctation of the aorta. *Am Heart J* 1988; 115:1268.
- 217.** Clarkson PM, Nicholson MR, Barratt-Boyes BG, et al. Results after repair of coarctation of the aorta beyond infancy: a 10 to 28 year follow-up with particular reference to late systemic hypertension. *Am J Cardiol* 1983; 51:1481.
- 218.** Kimball TR, Reynolds JM, Mays WA, et al. 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.
- 219.** Gardiner HM, Celermajer DS, Sorensen KE, et al. Arterial reactivity is significantly impaired in normotensive young adults after successful repair of aortic coarctation in childhood. *Circulation* 1994; 89:1745.
- 220.** Senzaki H, Iwamoto Y, Ishido H, et al. Ventricular-vascular stiffening in patients with repaired coarctation of aorta: integrated pathophysiology of hypertension. *Circulation* 2008; 118:S191.

9. Bibliografía

- 221.** Roifman I, Therrien J, Ionescu-Ittu R, et al. Coarctation of the aorta and coronary artery disease: fact or fiction? *Circulation* 2012; 126:16.
- 222.** Oliver JM, Gallego P, Gonzalez A, et al. Risk factors for aortic complications in adults with coarctation of the aorta. *J Am Coll Cardiol* 2004; 44:1641.
- 223.** Toro-Salazar OH, Steinberger J, Thomas W, et al. Long-term follow-up of patients after coarctation of the aorta repair. *Am J Cardiol* 2002; 89:541.
- 224.** Fernández González L, Blanco Mata R, García San Román K, Alcibar Villa J. Collateral Aneurysms in Aortic Coarctation. A Contraindication for Percutaneous Intervention? Response. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)*. 2017 Feb;70(2):131-132.
- 225.** Fernandez Gonzalez L. Un tipo especial de coartación compleja de aorta con oclusión total de la luz arterial tratada con radiofrecuencia. *Rev Argent Cardiol* 2018;86:371-372
- 226.** Fernández González L, García San Román K, Blanco Mata R. One-step percutaneous procedure to treat an aortic coarctation and aortic stenosis. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)*. 2020 May;73(5):407.
- 227.** Fernández González L, Blanco Mata R, Arriola Meabe J, Luis García M, Galdeano Miranda JM. Vigencia de la valvuloplastia con balón en la estenosis aórtica congénita. Experiencia desde los inicios de la técnica [Percutaneous balloon valvuloplasty validity for congenital aortic stenosis. Experience since the beginning]. *An Pediatr (Barc)*. 2021 Apr 5:S1695-4033(21)00146-6. Epub ahead of print.
- 228.** Fernández González L, Alcibar Villa J, Blanco Mata R, Arriola Meabe J, Galdeano Miranda JM. Experiencia unicéntrica en el tratamiento percutáneo con stent de la coartación de aorta en niños y adolescentes [Unicentric experience in percutaneous stent treatment of aortic

9. Bibliografía

- coarctation in children and teenagers]. *An Pediatr (Engl Ed)*. 2021 Aug;27:S1695-4033(21)00252-6. Epub ahead of print.
- 229.** Martin GR, Anderson JB, Vincent RN. IMPACT Registry and National Pediatric Cardiology Quality Improvement Collaborative: Contributions to Quality in Congenital Heart Disease. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2019 Jan;10(1):72-80.
- 230.** Lock JE, Niemi T, Burke BA, Einzig S, Castaneda-Zuniga WR. Transcutaneous angioplasty of experimental aortic coarctation. *Circulation*. 1982 Dec;66(6):1280-6
- 231.** Bambul Heck P, Fayed M, Hager A, Cesna S, Georgiev S, Tanase D, Hörer J, Ewert P, Eicken A. Sequential dilation strategy in stent therapy of the aortic coarctation: A single centre experience. *Int J Cardiol*. 2021 Feb 3:S0167-5273(21)00120-0
- 232.** Holzer RJ, Gauvreau K, McEnaney K, Watanabe H, Ringel R. Long-Term Outcomes of the Coarctation of the Aorta Stent Trials. *Circ Cardiovasc Interv*. 2021 Jun;14(6):e010308.
- 233.** Butera G, Manica JL, Marini D, Piazza L, Chessa M, Filho RI, Sarmiento Leite RE, Carminati M. From bare to covered: 15-year single center experience and follow-up in trans-catheter stent implantation for aortic coarctation. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2014 May 1;83(6):953-63.
- 234.** Franco-Paredes C, Workowski K, Harris M. Infective endocarditis-endarteritis complicating coarctation of the aorta. *Am J Med*. 2002 May;112(7):590-2
- 235.** Jeng EI, Martin TD. Simultaneous aortic valve endocarditis and mycotic pseudoaneurysm of aortic coarctation. *J Card Surg*. 2020 Jul;35(7):1714-1716.
- 236.** Van der Zwaan HB, Sieswerda GT, Krings GJ, Voskuil M. Infectious stentitis after treatment of coarctation of the aorta: a case report. *Eur Heart J Case Rep*. 2020 May 3;4(3):1-5.

10. Anexo 1. Publicaciones

Artículo original

Implantación electiva de *stent* recubierto en la coartación y recoartación en el joven y en el adultoJuan Alcibar^a, Roberto Blanco^{a,*}, Luis Fernandez^a, Josune Arriola^a, Koldobika Garcia^a, Natividad Peña^a, Ramón Inguanzo^a, Roberto Voces^b, Enrique Castellanos^b y Pedro M. Montes^a^aSección de Hemodinámica, Servicio de Cardiología, Hospital de Cruces, Barakaldo, Vizcaya, España^bServicio de Cirugía Cardíaca, Hospital de Cruces, Barakaldo, Vizcaya, España

Historia del artículo:

Recibido el 18 de junio de 2012

Aceptado el 5 de diciembre de 2012

On-line el 17 de abril de 2013

Palabras clave:

Coartación

Recoartación

Stent recubierto

RESUMEN

Introducción y objetivos: El *stent* es un tratamiento eficaz en la coartación y la recoartación. Sin embargo, en jóvenes y adultos pueden ocurrir rotura de pared y disección de aorta y, en el seguimiento, aneurismas. Con el fin de reducir estas complicaciones, implantamos el *stent* recubierto mayoritariamente de manera electiva.**Métodos:** Desde 2005 realizamos el procedimiento en 17 pacientes (2 adolescentes y 15 adultos) acceso femoral, 16 de manera electiva y en 1 como rescate. Seguimos técnica de Mullins con implantación de *stent* recubierto de NuMED[®].**Resultados:** Buena aposición del *stent* en 17 casos, con acampanamiento distal en 8. Reducción del gradiente de 40 ± 16 a 2 ± 2 mmHg ($p < 0,001$) y aumento del diámetro de luz de 4 ± 2 a 19 ± 3 mm ($p < 0,001$). Se comentan dos casos excepcionales: uno con rotura que se trató de rescate con *stent* en el *stent*, y otro con obstrucción total y aneurisma intercostal que presentó una evolución fatal, pues murió a las 48 h del procedimiento (se muestra la necropsia). El seguimiento clínico fue de 4 años, con estudio con ecocardiograma Doppler, y en 13 de los pacientes con otra técnica de imagen, todos ellos con buena evolución.**Conclusiones:** El *stent* recubierto es un tratamiento eficaz en la coartación y la recoartación del joven y el adulto, de elección en los casos con anatomía compleja, y es necesario como dispositivo de rescate en los casos de *stent* no recubierto.

© 2012 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Elective Implantation of Covered Stents for Coarctation and Recoarctation in Adolescents and Adults

ABSTRACT

Introduction and objectives: Stent implantation is an effective therapy for aortic coarctation and recoarctation. However, in adolescents and adults, aortic wall rupture and dissection can occur, as well as aneurysms during follow-up. In order to reduce these complications, we electively implant covered stents.**Methods:** Since 2005, we have performed the procedure using femoral access in 17 patients (2 adolescents and 15 adults), 16 electively and 1 as a rescue procedure. We used the Mullins technique in all cases, implanting a NuMED[®] covered stent.**Results:** Good stent apposition was achieved in all 17 procedures; 8 patients required a distal flare. Gradient was reduced from $40 (16)$ mmHg to $2 (2)$ mmHg ($P < .001$) and lumen diameter increased from $4 (2)$ mm to $19 (3)$ mm ($P < .001$). Two exceptional cases are discussed: one patient with aortic wall rupture who underwent a rescue procedure using a stent within a covered stent and another patient with total obstruction and intercostal aneurysm in whom the outcome was fatal at 48 h postprocedure (autopsy is shown). Four-year clinical follow-up included Doppler echocardiography; an additional imaging technique was required in 13 patients. All patients recovered well and there were no complications.**Conclusions:** Covered stents are effective in treating coarctation and recoarctation in adolescents and adults, are the treatment of choice in patients with complex anatomy, and must be available in the operating room as a rescue device when implanting a conventional stent.Full English text available from: www.revespcardiol.org/en

© 2012 Sociedad Española de Cardiología. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Keywords:

Coarctation

Recoarctation

Covered stent

* Autor para correspondencia: Sección de Hemodinámica, Servicio de Cardiología, Hospital de Cruces, Pl. de Cruces s/n, 48903 Barakaldo, Vizcaya, España.

Correo electrónico: blancomata@yahoo.es (R. Blanco).

AbreviaturasSR: *stent* recubierto**INTRODUCCIÓN**

El tratamiento con *stent* en la coartación nativa y la recoartación es una alternativa a la cirugía clásica en el niño mayor, el adolescente y el adulto¹⁻⁹. Sin embargo, en coartaciones complejas, muy graves, tortuosas o excéntricas y en pacientes jóvenes y adultos, que con frecuencia presentan degeneración quística de la media y desestructuración de la pared aórtica, pueden producirse complicaciones como aneurisma, pseudoaneurisma, disección y la temida rotura de aorta, que puede ser fatal con muerte inmediata del paciente, tanto tras la angioplastia convencional como en la implantación de *stent*⁸⁻¹⁶.

Con el fin de reducir estas complicaciones y después de haber vivido un caso de rotura aórtica, que se expone, para pacientes con coartación y recoartación a partir de la juventud, decidimos implantar de manera electiva el *stent* recubierto (SR) de politetrafluoroetileno expandido (ePTFE) de la casa comercial NuMED® (Hopkinton, Nueva York, Estados Unidos), que va montado sobre balón y protege la pared vascular en su expansión^{6,15-19}.

MÉTODOS

Desde noviembre de 2005 a enero de 2012, resolvimos 17 casos (2 adolescentes y 15 adultos) de coartación y recoartación mediante implante de un SR de ePTFE.

Este SR de NuMED® está fabricado en aleación del 90% de platino y el 10% de iridio tratado con calor, que se distribuye en filas soldadas por láser, con un patrón en zigzag, y con protección de oro en los puntos de soldadura^{6,15,18}. El número de zigzag de cada fila puede variar y ello afecta a la fuerza radial, su diámetro de expansión y su acortamiento porcentual; mientras tanto, el número de filas determina la longitud previa a la expansión.

El SR de 8 zigzag para la coartación va cubierto de un tejido de PTFE que se expande con el *stent* y protege el tejido vascular. La longitud del *stent* va de 16 a 45 mm, se expande hasta 24 mm y puede alcanzar hasta 28 mm. Para estos diámetros máximos, el acortamiento va del 33 al 40% de su longitud total.

Con anestesia general y anticoagulación con heparina sódica, los primeros 2 casos se realizaron por disección quirúrgica de la arteria femoral y los demás, con implantación previa del ProStar XL 10 Fr (Abbot Vascular Devices; Redwood City, California, Estados Unidos). Para el control angiográfico, utilizamos acceso por la arteria radial hasta el arco. Se midió el diámetro de la aorta previo, posterior y en el punto de coartación, así como la longitud del segmento.

Para la expansión del *stent*, empleamos balones Z-Med (NuMED®) o BIB Balloon (NuMED®) de diámetro similar a la aorta previa a la coartación o en la porción terminal del arco para luego, si fuera preciso, redilatar y acampanar el *stent* mediante un segundo balón de mayor diámetro (tabla 1). Según los diámetros de balón necesarios, accedimos con vainas de Mullins de 12-16 Fr y expandimos los *stents* mediante la técnica de Mullins, es decir, retirando la vaina y exponiendo el *stent* en la porción media de la coartación.

En casos de obstrucción completa, realizamos perforación desde la porción superior con guías de desobstrucción coronaria tipo Hi-Torque Cross-It 200 o Asahi Confianza (Abbot), para luego capturar con un lazo de Amplatz GooseNeck™ (ev3 Inc.; Plymouth, Minnesota, Estados Unidos) en la porción distal y establecer un raíl arterial radial-femoral como ya se ha descrito^{5,20}.

El montaje del *stent* en el balón se debe realizar con irrigación continua de suero fisiológico, realizando movimientos rotatorios sobre el balón bien plegado. Este conjunto se introduce en el cargador, también con irrigación y rotación, y una vez dentro del cargador, este se introduce en la vaina de Mullins liberando la válvula.

Una vez realizado el procedimiento, los pacientes fueron controlados en la unidad coronaria, donde se inició la anti-agregación plaquetaria durante 6 meses. Se administró, además, cefuroxima en tres dosis intravenosas de 1,5 g como profilaxis antibiótica.

Tabla 1

Características clínicas de los pacientes (media de edad, 35,0 ± 15,2 años)

| Caso | Fecha | Edad (años) | Sexo | Diagnóstico | Comorbilidades | Tratamiento | Clase funcional NYHA | Indicación |
|------|---------|-------------|------|-------------|-----------------------------------|------------------------|----------------------|------------|
| 1 | 11-2005 | 57 | V | CoAN | HTA, VAoB, IAo grave, colaterales | Lisinopril, amlodipino | III | Electivo |
| 2 | 12-2005 | 62 | M | ReCoA(tt) | HTA, EAo grave | Bisoprolol | I | Rescate |
| 3 | 10-2006 | 29 | V | CoAN | VAoB, ectasia AoA | — | I | Electivo |
| 4 | 10-2006 | 47 | V | ReCoA(tt) | VAoB, IAo grave | — | II | Electivo |
| 5 | 5-2007 | 42 | M | CoAN | — | — | I | Electivo |
| 6 | 6-2008 | 23 | M | CoAN | HTA | Enalapril | I | Electivo |
| 7 | 2-2009 | 33 | V | ReCoA(tt) | HTA | Losartán, doxazosina | I | Electivo |
| 8 | 6-2009 | 38 | V | ReCoA(tt) | HTA | Lisinopril | I | Electivo |
| 9 | 6-2009 | 14 | V | ReCoA(tt) | HTA, CIV | Lisinopril | I | Electivo |
| 10 | 7-2009 | 19 | M | CoAN | — | — | I | Electivo |
| 11 | 9-2009 | 26 | V | CoAN | VAoB | — | I | Electivo |
| 12 | 10-2009 | 65 | V | CoAN | VAoB, EAo grave | — | I | Electivo |
| 13 | 1-2010 | 16 | V | ReCoA(tt) | VAoB | — | I | Electivo |
| 14 | 2-2010 | 35 | V | CoAN | HTA | Enalapril | I | Electivo |
| 15 | 9-2010 | 43 | V | CoAN | HTA | Bisoprolol | I | Electivo |
| 16 | 10-2011 | 30 | V | CoAN | HTA | Bisoprolol | I | Electivo |
| 17 | 1-2012 | 30 | V | ReCoA | VAoB | — | I | Electivo |

AoA: aorta ascendente; CIV: comunicación interventricular; CoAN: coartación de aorta nativa; EAo: estenosis aórtica; HTA: hipertensión arterial; IAo: insuficiencia aórtica; M: mujer; NYHA: *New York Heart Association*; ReCoA(tt): recoartación de aorta con anastomosis terminoterminal previa; V: varón; VAoB: válvula aórtica bicúspide.

Tabla 2
Características del procedimiento

| Caso | Gradiente (mmHg), antes/después | Diámetro de luz (mm), antes/después | Stent | Vainas (Fr) | Balón 1 | Balón 2 | Cierre |
|--------|---------------------------------|-------------------------------------|------------------------|-------------|------------|------------|------------|
| 1 | 70/0 | 0/20 | NuMED 45/8z | 14 | Z-Med 20 | BALT 25 | Quirúrgico |
| 2 | 60/6 | 4/20 | NuMED 34/8z, PS4D-14XL | 14 + 16 | BIB 18 | BALT 20 | Quirúrgico |
| 3 | 30/0 | 6/17 | NuMED 34/8z | 14 | BIB 18 | — | ProStar |
| 4 | 25/3 | 10/27 | NuMED 45/8z | 14 | Z-Med 28 | — | ProStar |
| 5 | 60/0 | 4/24 | NuMED 45/8z | 14 | Z-Med 24 | — | ProStar |
| 6 | 50/6 | 5/13 | NuMED 39/8z | 12 | BIB 14 | — | ProStar |
| 7 | 40/10 | 3/22 | NuMED 39/8z | 14 | Z-Med 22 | BALT 28 | ProStar |
| 8 | 30/3 | 2/14 | NuMED 45/8z | 12 | Maxi LD 15 | — | ProStar |
| 9 | 32/0 | 4/23 | NuMED 45/8z | 14 | BIB 24 | — | ProStar |
| 10 | 46/4 | 5/18 | NuMED 39/8z | 14 | Z-Med 18 | — | ProStar |
| 11 | 30/0 | 6/14 | NuMED 45/8z | 14 | Z-Med 20 | — | ProStar |
| 12 | 18/0 | 3/24 | NuMED 45/8z | 14 | BIB 24 | BALT 28 | ProStar |
| 13 | 30/2 | 6/19 | NuMED 45/8z | 14 | Z-Med 20 | — | ProStar |
| 14 | 70/0 | 1/20 | NuMED 45/8z | 14 | BIB 20 | BALT 25 | ProStar |
| 15 | 40/2 | 6/20 | NuMED 45/8z | 14 | BIB 20 | BALT 28 | ProStar |
| 16 | 50/3 | 0/18 | NuMED 45/8z | 14 | BIB 18 | BALT 22 | ProStar |
| 17 | 40/4 | 10/22 | NuMED 45/8z | 14 | BIB 22 | BALT 25 | ProStar |
| Medias | 40,5 ± 16,7/2,5 ± 2,9 | 4,3 ± 2,9/19,1 ± 3,4 | 40,5 ± 4,0 | 13,0 ± 0,7 | 19,4 ± 3,5 | 22,2 ± 2,4 | |

Las variables cualitativas se han descrito mediante distribuciones de frecuencia y porcentaje y las variables cuantitativas, mediante media ± desviación típica. La comparación de dos variables continuas de antes y después se ha realizado mediante la prueba no paramétrica de Wilcoxon, puesto que el tamaño de la muestra era pequeño. Para estudiar la correlación entre diámetro de balón y diámetro de la aorta previo a la coartación, se ha utilizado la correlación de Spearman. Se consideró significativo $p < 0,05$. Se utilizó el software estadístico SPSS v. 19.0.

RESULTADOS

Como ya hemos referido, en 7 años realizamos 17 procedimientos mediante SR en 13 varones y 4 mujeres, con una media de edad de 35 ± 15 (14-65) años. En 7 casos tenían asociada válvula aórtica bicúspide y en 1 caso, comunicación interventricular muscular pequeña (caso 9, tabla 1); 5 casos tenían pendiente cirugía cardiaca en un segundo tiempo: 2 por insuficiencia aórtica, 2 por estenosis y 1 por ectasia de la aorta ascendente; 9 pacientes se encontraban en tratamiento por hipertensión arterial y 15 estaban en clase funcional I de la *New York Heart Association* (NYHA), 1 estaba en NYHA II y 1 en NYHA III (tabla 1).

En 11 casos la coartación era nativa y en 6, recoartación, que era secundaria a cirugía terminoterminal en 5 y a cirugía con parche de ampliación en 1. En 16 casos el SR se implantó de manera electiva y en 1 caso, en situación extrema por rotura de la aorta tras la expansión de un *stent* convencional¹¹ (caso 2, tablas 1 y 2). La longitud del SR fue de 40 ± 4 mm montado sobre balones con diámetro de 19 ± 3 mm, con buena correlación con el diámetro de aorta previo a la coartación de 18 ± 4 mm. En 8 casos se redilató la porción distal con un balón de mayor diámetro (25 ± 3 mm). La implantación fue directa, salvo en los casos con obstrucción completa o estenosis muy intensa, en los cuales, además de la técnica especial referida, realizamos dilatación previa con balones de 8-10 mm de diámetro (casos 1 y 16; tablas 1 y 2).

Tras el procedimiento observamos una reducción del gradiente de 40 ± 16 a 2 ± 2 mmHg ($p < 0,001$) y un aumento del diámetro de la luz de 4 ± 2 a 19 ± 3 mm ($p < 0,001$). Finalmente, se realizó aortografía y después el cierre quirúrgico o con el ProStar XL de la

arteriotomía femoral. No hubo complicaciones locales, salvo en el caso 12, que presentó un hematoma que se resolvió espontáneamente. No fue preciso intervencionismo con *stent* a nivel femoroiliaco en ningún caso.

De la serie, debemos destacar dos casos excepcionales:

- El caso 1 era un varón de 57 años con insuficiencia aórtica grave y disnea en NYHA III, y se decidió intervencionismo percutáneo previo a la cirugía. Tenía una gran suplencia colateral con obstrucción completa de la aorta y un aneurisma intercostal gigante posterior a la coartación (fig. 1). Se desobstruyó la aorta con la técnica referida y se implantó un SR con el fin de excluir el aneurisma. El resultado final fue muy bueno, con desaparición del gradiente y gran aumento de la luz. Realizamos también una redilatación para obtener una buena aposición distal, y en la inyección final se visualizaba muy tenuemente el aneurisma (fig. 2). La evolución fue trágica. Dos días después el paciente sufrió una hematemesis masiva y murió. La necropsia mostró la coartación bien resuelta y el *stent* sin su recubrimiento, dejando el aneurisma comunicado con una aorta descendente. Consideramos que el gran aumento de presión tras la coartación, de 70 a 150 mmHg de presión arterial sistólica, resultó en un flujo retrógrado de alta presión en el aneurisma que llegó a fisurar en las horas siguientes la impronta del aneurisma en el esófago, con una hemorragia digestiva fatal (fig. 3).
- El caso 2 era una mujer con recoartación de larga evolución a la que se implantó un *stent* convencional de Palmaz; presentó subexpansión medial, y se redilató con un balón de Mullins de alta presión. Se produjo una rotura de aorta con hemorragia torácica masiva. Debido a ello, sufrió hipotensión, bradicardia extrema y parada cardiaca; rápidamente se implantó un SR en el *stent* y se pudo recuperar a la paciente (fig. 4). Después se realizó evacuación del hemotórax con un tubo de drenaje, y la evolución fue favorable.

El seguimiento de $4 \pm 2,5$ años fue por clínica y estudio con ecocardiograma Doppler. Se objetivó en todos los casos la persistencia del buen resultado inicial, sin datos de reobstrucción alguna. Los pacientes 2, 3, 4 y 12 fueron operados entre los 4 y los 8 meses de

10. Anexo 1. Publicaciones

Documento descargado de <http://www.revvespcardiol.org> el 11/04/2018. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

446

J. Alcibar et al / Rev Esp Cardiol. 2013;66(6):443-449

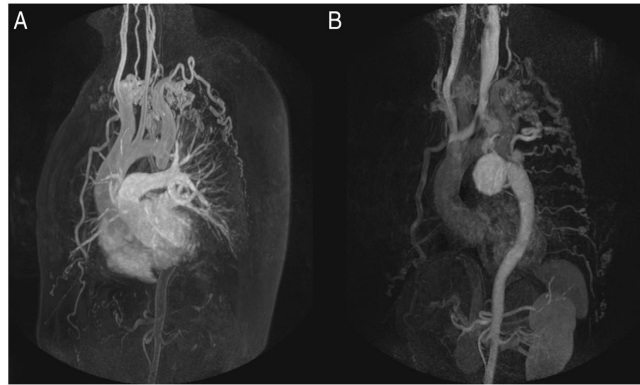


Figura 1. Estudio con resonancia magnetica del caso 1. A: el estudio con gadolinio muestra la obstrucción completa de la aorta. B: en fases tardías se aprecia una gran suplenencia colateral, contraste de la aorta descendente y el aneurisma gigante intercostal.

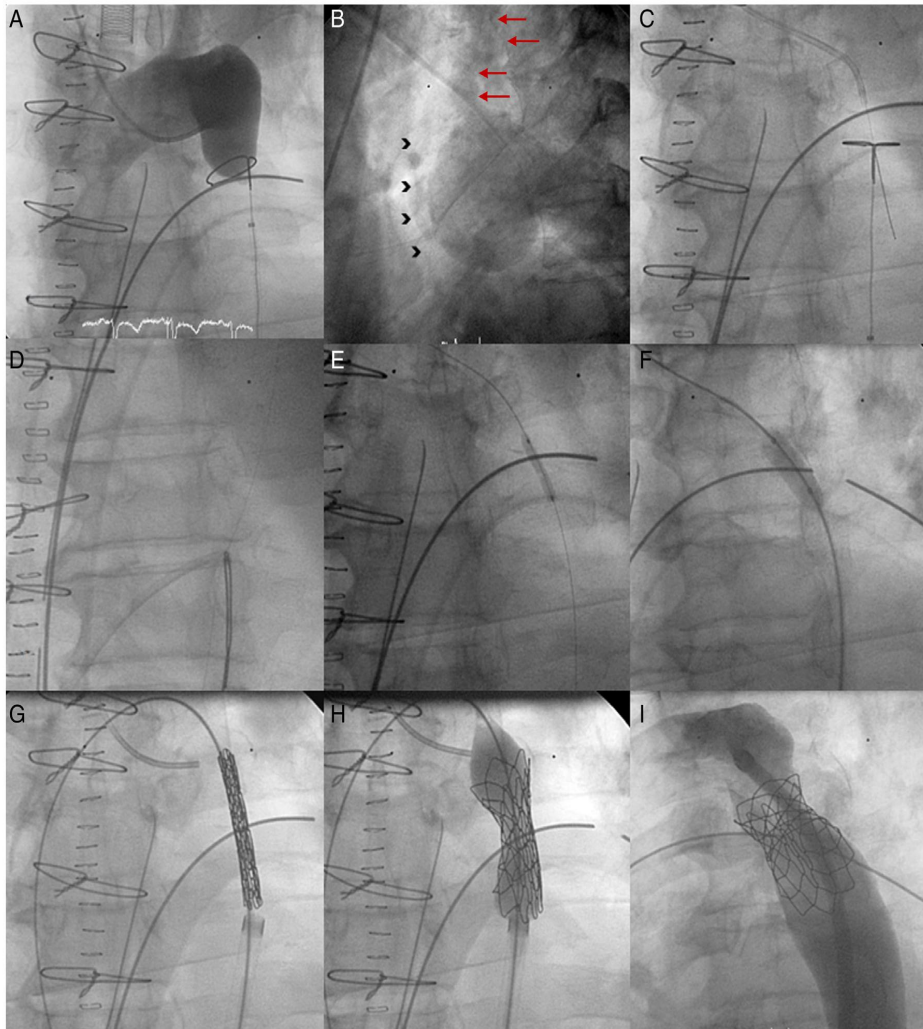


Figura 2. Coartación con obstrucción completa y aneurisma gigante intercostal (caso 1). A: aortografía en el arco, que muestra la obstrucción completa de la aorta con el lazo posicionado. B: en fases tardías de la aortografía y en proyección oblicua anterior izquierda de 40°, se visualiza una gran colateral (flechas) que da flujo a la aorta descendente y se contrasta un gran aneurisma intercostal (cabezas de flecha). C: perforación con guía Crossit 300 y entrada en el lazo de GooseNeck™. D: captura de la guía por el lazo y extracción estableciendo raíl radiofemorale. E: dilatación con balón coronario Maverick de 2 x 20 mm. F: inversión del circuito y posicionamiento de la guía 0,035 y dilatación con balón de Balt de 8 x 20 mm. G: posicionamiento del *stent* recubierto. H: expansión. I: resultado con buena aposición del *stent* a la pared.

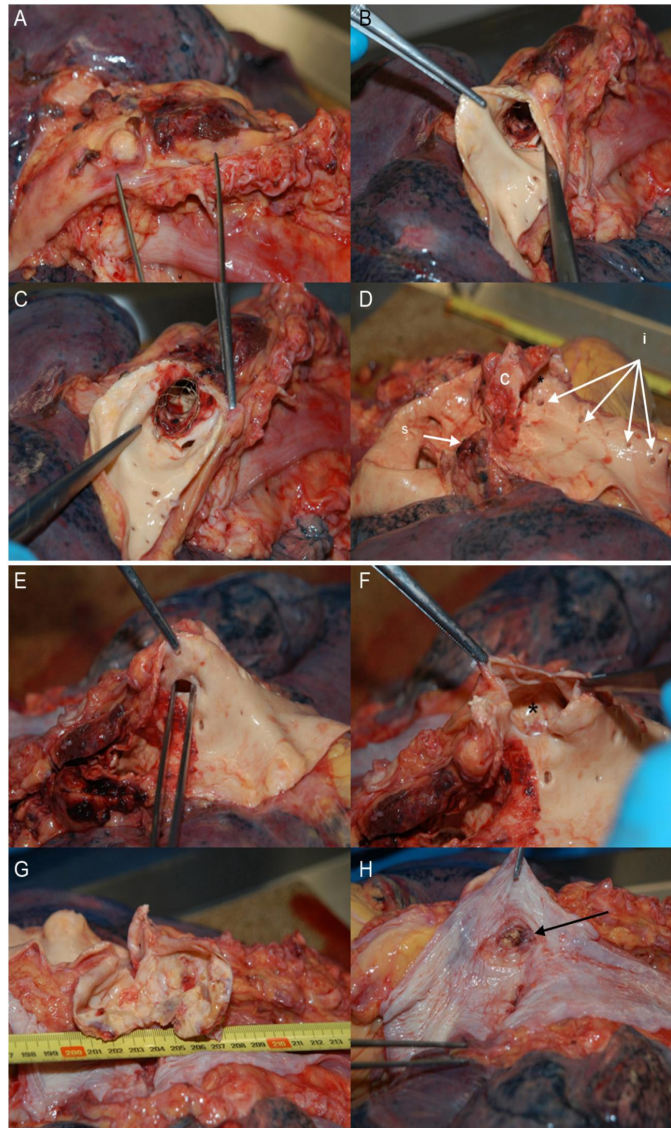


Figura 3. Necropsia del caso 1. A: vista de la aorta en su porción ístmica. B y C: apertura de la aorta y visualización del *stent* desnudo, sin la cubierta de politetrafluoroetileno. D: extraído el *stent*, se visualiza el punto de coartación obstructivo (c), el orificio de la subclavia izquierda (s) y los orificios de las arterias intercostales (i), la de mayor tamaño en relación con el aneurisma. E: la pinza muestra el orificio intercostal. F: apertura del orificio que muestra el aneurisma (*). G: apertura del aneurisma, que mide 7 cm. H: esófago con zona de inflamación crónica por la impronta del aneurisma; la flecha señala una solución de continuidad que comunica con el aneurisma, comprobado durante la necropsia.

nuestro procedimiento. Se implantaron dos válvulas mecánicas, una biológica y una sustitución de aorta ascendente por un tubo de dacrón. Todos ellos evolucionaron favorablemente. El paciente con comunicación interventricular muscular pequeña no precisó cierre del defecto.

A 13 de estos pacientes se les realizó estudio de imagen, sin observarse aneurismas, disecciones y/o procesos obstructivos. En 5 pacientes fue posible reducir la medicación para la hipertensión y en 2 no se pudo suspenderla.

DISCUSIÓN

Nuestra serie de 17 casos (incluido el *stent* en el *stent* referido en el caso 2), con implantación consecutiva de SR de ePTFE en la coartación y recoartación de 2 adolescentes y 15 adultos, es una

serie realizada en 7 años comparable con otras publicadas¹⁶⁻¹⁹. Los resultados inmediatos son muy buenos y similares a los obtenidos con el *stent* convencional⁵.

El interés de la serie se centra en la elección de SR para todos los casos consecutivos a partir de la juventud, sobre todo en el intento de reducir complicaciones graves. Se debe subrayar que la pared de la aorta adyacente a la coartación presenta desestructuración por necrosis quística de la media y que con la edad se depositan polisacáridos y se fracturan las fibras elásticas de la media, con fibrosis y proliferación de colágeno que debilitan su estructura^{12,14}.

Aunque la incidencia de aneurismas es mayor en los casos de coartación hipoplásica del niño²¹, esta complicación ocurre también tras el *stent* convencional en el adulto, con cifras próximas al 5%^{4,8,18,22,23}. La posibilidad de rotura de estos aneurismas en el seguimiento no es despreciable y su intervención supone una cirugía de riesgo elevado^{24,25}.

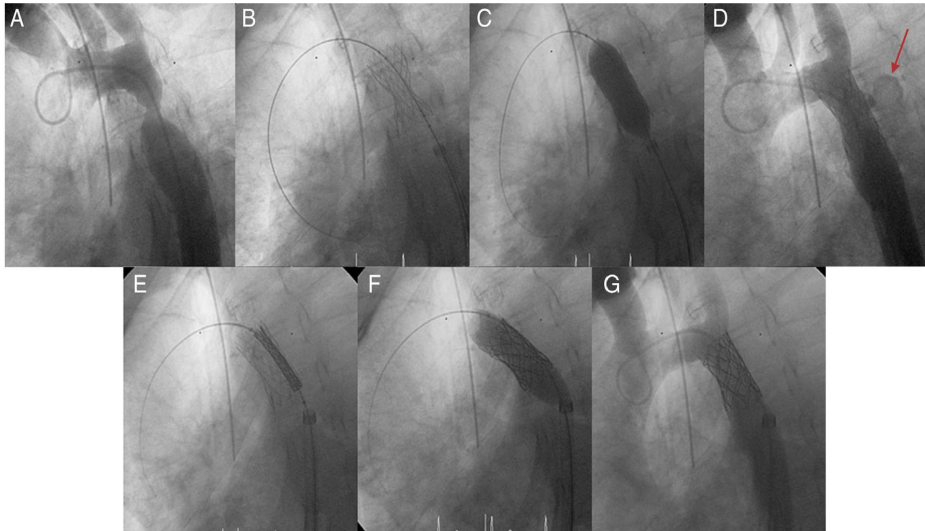


Figura 4. Rotura de aorta, caso 2. A: aortografía que muestra la gran recoartación. B: subexpansión del *stent* de Palmaz. C: posdilatación a 9 atm con el balón de Mullins. D: rotura de la aorta y fuga de contraste al tórax (flecha). E: *stent* recubierto en el *stent* previo a la expansión. F: expansión del *stent* recubierto en el *stent*. G: sellado completo de la rotura aórtica.

Otra complicación grave en el intervencionismo sobre la aorta es la rotura, que es infrecuente, aunque se cree que también se declara poco^{4,11,13,16}. La situación, como en nuestro caso¹¹, es dramática, y se produce el fallecimiento en la sala en la mitad de los casos referidos. En el nuestro, al ser una recoartación de larga evolución, preparamos el SR y todo el material necesario para poder implantarlo en el *stent* de manera rápida y salvadora. En este caso lo utilizamos como dispositivo de rescate, y en el resto de la serie la indicación fue electiva y de primera intención.

El mecanismo del tratamiento con *stent* en la aorta implica un daño controlado de la pared enferma, con remodelado agudo del vaso. Se trata de un andamiaje con lesión de pared seguida de cicatrización, que en la mayoría de los pacientes es favorable, sin producirse aneurismas, disecciones y/o reestenosis. Sin embargo, en la coartación desfavorable y compleja, la posibilidad de daño incontrolado es mayor y se producen complicaciones agudas y tardías.

Por ello, la incidencia de rotura, disección y aneurismas de aorta en la implantación del *stent* convencional es mayor, sin duda, en:

- Los adultos con aorta poco distensible antes y después de la coartación, donde hay facilidad tanto para la rotura como para la disección¹⁴.
- Los casos con obstrucción completa (mal llamada atresia) donde se produce una enorme ganancia de luz y puede condicionar un daño de pared significativo^{10,17}.
- Los casos con coartación distorsionada/angulada por la desigualdad de fuerzas en la expansión del *stent*¹⁰.
- Los casos con mayor degeneración de la pared donde aparece calcificación¹⁰.
- La recoartación del adulto de larga evolución, como nuestro caso 2, especialmente secundarios a cirugía terminoterminal, en que se produce una cicatriz circunferencial inexpandible que hace necesario balón de alta presión y al expandirse el *stent* puede romper la aorta^{11,13,14,16}.
- En los casos con aneurisma previo nativo, posquirúrgico o tras intervención percutánea.

El SR presenta, por lo tanto, ventajas innegables, y ofrece sobre todo mayor seguridad; sin embargo, también muestra ciertas desventajas con respecto al *stent* convencional:

- Precisa de unas arterias femorales adecuadas para unas vainas más gruesas, de 12–16 Fr, y la utilización de estas vainas supone mayor riesgo de hemorragia. Por ello es importante tener un adecuado manejo del ProStar XL. Para pacientes más jóvenes con dificultad de acceso por su tamaño, se ha señalado la posibilidad de implantar un *stent* de menor perfil, de 8–11 Fr, como el Advanta™ V12 Covered Stent (Atrium Medical; Hudson, New Hampshire, Estados Unidos), que viene premontado en balones con diámetro de 12, 14 y 16 mm y puede expandirse hasta 22 mm²⁶. Bruckheimer et al desarrollaron una forma ingeniosa de implantación de *stent* y describieron 9 casos de implantación con un balón de menor tamaño para, en un segundo paso o un segundo procedimiento, redilatar al diámetro referido, disminuyendo netamente el grosor del catéter; quizá esta técnica puede incrementar el número de deslizamientos y de embolizaciones²⁷.
- Con el SR se plantea también la posibilidad de obstrucción de una rama aórtica importante, como carótida, subclavia, etc. Parece que la obstrucción de la subclavia izquierda se tolera bien, aunque ocasionalmente se ha precisado de un puente carotido-subclavio. Para evitar la isquemia en la extremidad superior derecha, Tsai et al²⁸ describieron la perforación del *stent* desde la vía radial-subclavia con eficaces perforación y dilatación de la malla. Recientemente, en caso de que la subclavia esté muy próxima a la coartación, Lampropoulos et al²⁹ describieron la técnica de doble guía y *kissing*.

Nos parece obligado comentar el caso 1 con el fin de que se conozca esta complicación fatal y no se repita. Demuestra la importancia del manejo técnico y la dificultad que puede existir en el paso del SR montado en el balón desde la cánula a la vaina; esta transición no será precisa en el próximo implante, que tiene características similares a la válvula pulmonar percutánea Melody® (Medtronic; Minneapolis, Minnesota, Estados Unidos)³⁰.

Los aneurismas intercostales son una entidad bien conocida que ocurre en la coartación con una incidencia de un 3–10%^{31,32} y pueden ser verdaderos³³ o falsos³⁴. Se forman por la debilidad referida de la capa media arterial junto con el hiperflujo colateral, y muchas veces se los considera erróneamente aneurismas de la pared aórtica. En sí mismos suponen un riesgo añadido a la intervención quirúrgica de la coartación^{35–37}.

Por la literatura médica revisada, creemos que este es el primer caso de intervencionismo con SR sobre un caso con obstrucción completa y aneurisma intercostal gigante que tuvo evolución catastrófica y muerte.

Limitaciones

Las limitaciones de este trabajo son, fundamentalmente, que se trata de un estudio retrospectivo observacional y sin grupo comparativo de tratamiento con *stent* convencional. Aunque clínicamente se han seguido todos los casos, no a todos ellos se hizo estudio de imagen en el seguimiento, por lo que no podemos definir con seguridad la incidencia de posibles aneurismas. En ningún caso el fallecimiento de nuestro caso 1 por un problema técnico desvirtúa el interés y la seguridad que puede proporcionar el SR.

CONCLUSIONES

El SR de ePTFE es eficaz en el tratamiento de la coartación y la recoartación del adulto. Lo consideramos de elección en los casos de riesgo, con obstrucción completa o muy intensa, aorta distorsionada, angulada o calcificada, recoartación de larga evolución y cuando se asocia a formaciones aneurismáticas.

El SR de ePTFE debe estar presente en la sala como dispositivo de rescate cuando se implanta un *stent* convencional; puede ser salvador de una complicación aguda, como la rotura y/o disección de aorta.

AGRADECIMIENTOS

Al especialista de producto Alberto Martínez Albalat; al equipo de enfermería de la sección de hemodinámica (Asunción Ocariz, Javier Hernando, M. Antonia Pereiro, M. Isabel Peña, M. Victoria Izquierdo y Fernando Gómez); a las auxiliares de enfermería Josefina García, Felicidad Gutierrez y M. Ángeles Bañuelos, y a la auxiliar administrativa M. Teresa Vivas.

CONFLICTO DE INTERESES

Ninguno.

BIBLIOGRAFÍA

- Suárez de Lezo J, Pan M, Romero M, Medina A, Segura J, Pavlovic A, et al. Balloon-expandable stent repair of severe coarctation of aorta. *Am Heart J*. 1995;129:1002-8.
- Bulbul ZR, Bruckheimer E, Love JC, Fahey JT, Hellebrand WE. Implantation of balloon-expandable stents for coarctation of the aorta: implantation data and short term results. *Catheter Cardiovasc Diagn*. 1996;39:36-42.
- Ebeid MR, Prieto LR, Latson LA. Use of balloon-expandable stents for coarctation of the aorta: Initial results and intermediate-term follow-up. *J Am Coll Cardiol*. 1997;30:1847-52.
- Suárez de Lezo J, Pan M, Romero M, Medina A, Segura J, Lafuente M, et al. Immediate and follow up findings after stent treatment for severe coarctation of aorta. *Am J Cardiol*. 1999;83:400-6.
- Alcibar J, Peña N, Oñate A, Cabrera A, Galdeano JM, Pastor E, et al. Implantación primaria de *stent* en la coartación de la aorta; seguimiento a mediano plazo. *Rev Esp Cardiol*. 2000;52:797-804.
- Cheatham JP. Stenting of coarctation of the aorta. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2001;54:112-25.
- Harrison A, McLaughlin PR, Lazzam C, Connelly M, Benson LH. Endovascular stents in the management of coarctation of the aorta in the adolescent and adult: one year follow-up. *Heart*. 2001;85:561-6.
- Qureshi AM, McElhinney DB, Lock JE, Landzberg MJ, Lang P, Marshall AC. Acute and intermediate outcomes and evaluation of injury to the aortic wall, as based on 15 years experience of implanting stents to treat aortic coarctation. *Cardiol Young*. 2007;17:307-18.
- Palacios IF, Arzamendi D. Intervencionismo en cardiopatía estructural. Más allá de la terapia valvular transcáteter. *Rev Esp Cardiol*. 2012;65:405-13.
- Rosenthal E. Stent implantation for aortic coarctation: the treatment of choice in adults? *J Am Coll Cardiol*. 2001;38:1524-7.
- Alcibar J, Peña N, Inguanzo R, Arriola MJ, García K, Eguía I, et al. Stent-graft deployment for aortic recoarctation. *Tex Heart Inst J*. 2007;34:453-6.
- Isner JM, Donaldson RF, Fulton D, Bhan I, Paine DD, Cleveland RJ. Cystic medial necrosis in coarctation of the aorta: a potential factor contributing to adverse consequences observed after percutaneous balloon angioplasty of coarctation sites. *Circulation*. 1987;75:689-95.
- Balajy S, Oomen R, Rees PG. Fatal aortic rupture during balloon dilatation of recoarctation. *Br Heart J*. 1991;65:100-1.
- Varma C, Benson LN, Butany J, McLaughlin PR. Aortic dissection after stent dilatation for coarctation of the aorta: a case report and literature review. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2003;59:528-35.
- Tan JL, Mullen M. Emergency stent graft deployment for acute aortic rupture following primary stenting for aortic coarctation. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2005;65:306-9.
- Butera G, Piazza L, Chessa M, Abella R, Bussadori C, Negura D, et al. Covered stents in patients with congenital heart defects. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2006;67:466-72.
- Ewert O, Abdul-Khalik H, Peter B, Nagdyman N, Schubert S, Lange PE. Transcatheter therapy of long extreme subaortic aortic coarctations with covered stents. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2004;63:236-9.
- Tzifa A, Ewert P, Brzezinska-Rajszyk S, Peters B, Zubrzycka M, Rosenthal E, et al. Covered Cheatham-platinum stents for aortic coarctation: early and intermediate-term results. *J Am Coll Cardiol*. 2006;47:1457-63.
- De Giovanni JV. Covered stents in the treatment of aortic coarctation. *J Interv Cardiol*. 2001;14:187-90.
- Alcibar J, Peña N, Oñate A, Gochi R, Barrenechea JJ. Stent implantation in an adult with coarctation of the aorta in the presence of advanced secondary heart failure. *Tex Heart Inst J*. 1999;26:143-8.
- Suárez de Lezo J, Pan M, Romero M, Segura J, Pavlovic D, Ojeda S, et al. Percutaneous interventions on severe coarctation of the aorta: a 21-year experience. *Pediatr Cardiol*. 2005;26:176-89.
- Forbes TJ, Garekar S, Amin Z, Zahn EM, Nykanen D, Moore P, et al. Procedural results and acute complications in stenting native and recurrent coarctation of the aorta in patients over 4 years of age: a multi-institutional study. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2007;70:276-85.
- Zabal C, Attie F, Rosas M, Buendía-Hernández A, García-Montes JA. The adult patient with native coarctation of the aorta: balloon angioplasty or primary stenting? *Heart*. 2003;89:77-83.
- Ala-Kulju K, Heikkiminen L. Aneurysms after patch graft aorto-plasty for coarctation of the aorta: Long-term results of surgical management. *Ann Thorac Surg*. 1989;47:853-6.
- Knyshov GV, Sitar LL, Glagola MD, Atamanyuk MY. Aortic aneurysms at the site of the repair of coarctation of the aorta: a review of 48 patients. *Ann Thorac Surg*. 1996;61:935-9.
- Bruckheimer E, Birk E, Santiago R, Dagan T, Esteves C, Pedra CA. Coarctation of the aorta treated with the Advanta V12 large diameter stent: acute results. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2010;75:402-6.
- Bruckheimer E, Dagan T, Amir G, Birk E. Covered Cheatham-platinum stents for serial dilation of severe native coarctation. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2009;74:117-23.
- Tsai S, Hill S, Cheatham J. Treatment of aortic arch aneurysm with a NuMED-covered stent and restoration of flow to excluded left subclavian artery: perforation and dilation of e-PTFE can be done! *Catheter Cardiovasc Interv*. 2009;73:385-9.
- Lampropoulos K, Budts W, Gewilling M. Dual wire technique for aortic coarctation stent placement. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2011;78:425-7.
- Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Qureshi SA, Le Bidois J, Iserin L, Acar P, et al. Percutaneous insertion of the pulmonary valve. *J Am Coll Cardiol*. 2002;39:1664-9.
- Schuster SR, Gross RE. Surgery for coarctation of the aorta. A review of 500 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1962;43:54-70.
- Bailey CP. Report of the Section on Cardiovascular Surgery. American College of Chest Physicians on the surgical treatment of coarctation of the aorta. *Dis Chest*. 1957;31:468-78.
- Mitchel IM, Pollock JCS. Coarctation of the aorta and post-stenotic aneurysm formation. *Br Heart J*. 1990;64:332-3.
- Wallace RB, Nast EP. Postcoarctation mycotic intercostal arterial pseudoaneurysm. *Am J Cardiol*. 1987;59:1014-5.
- Westaby S, Parnel B, Pridie RB. Coarctation of the aorta in adults. Clinical presentation and results of surgery. *J Cardiovasc Surg (Torino)*. 1987;28:124-7.
- Skandalakis JE, Edwards BF, Gray SW, Davis BM, Hopkins WA. Coarctation of the aorta with aneurysm. *Surg Gynecol Obstet*. 1960;111:307-26.
- Brewer LA, Fosburg RG, Mulder GA, Verka JJ. Spinal cord complications following surgery for coarctation of the aorta. A study of 66 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1972;64:368-81.



Tratamiento percutáneo con stent de la coartación aórtica en el adulto



Percutaneous Stent Placement to Treat Coarctation of Aorta Due to Atresia in Adult Patients

Sr. Editor:

La coartación de aorta (CoA) representa entre el 7 y el 10% de las cardiopatías congénitas. En esta carta hacemos referencia a un tipo

especial y muy poco frecuente (1-5% de todas las coartaciones), la obstrucción completa de aorta, en la cual hay ausencia total de flujo distal, pero con continuidad luminal entre aorta ascendente y descendente que se diferencia de la interrupción de arco, en la cual no existe dicha continuidad. Normalmente se tratan de casos de CoA de larga evolución no tratadas, que evolucionan a obstrucción completa (distal al origen de la subclavia izquierda)¹⁻³.

El diagnóstico de esta patología suele establecerse en el contexto de estudio de hipertensión arterial, accidente cerebrovascular o insuficiencia cardíaca. Desde el punto de vista

Tabla
Características clínicas, técnicas, tipo de *stent* y seguimiento

| Caso | Fecha | Edad | Sexo | Patología asociada | Longitud de obstrucción | Gradiente pre/post | Diámetro pre/post | Técnica de perforación | Stent | Resultado | Seguimiento |
|------|---------|------|-------|---|-------------------------|--------------------|-------------------|------------------------------------|------------------------------|--------------------------|--------------------------------------|
| 1 | 6/1997 | 56 | Mujer | HTA Miocardiopatía dilatada NYHA III/IV TV | 8 mm | 60/5 | 0/15 | Con guía de angioplastia coronaria | Palmaz 308 | Eficaz | Muerte súbita arrítmica a los 2 años |
| 2 | 6/1999 | 31 | Mujer | HTA VAo bicúspide | 10 mm | 50/5 | 0/18 | Con guía de angioplastia coronaria | Palmaz 4014 | Eficaz | Asintomático |
| 3 | 7/2000 | 38 | Mujer | HTA VAo bicúspide | 7 mm | 55/2 | 0/18 | Con guía de angioplastia coronaria | Palmaz 4014 | Eficaz | Asintomático |
| 4 | 11/2005 | 57 | Varón | HTA IAo (III/IV) VAo bicúspide | 12 mm | 70/0 | 0/20 | Con guía de angioplastia coronaria | Stent recubierto NuMED 45.8z | Fallecimiento a las 48 h | - |
| 5 | 10/2011 | 30 | Varón | HTA | 11 mm | 50/3 | 0/18 | Con guía de angioplastia coronaria | Stent recubierto NuMED 45.8z | Eficaz | Asintomático |
| 6 | 10/2014 | 60 | Varón | HTA ACV Stent DA | 25 mm | 50/2 | 0/19 | Catéter de radiofrecuencia | Stent recubierto NuMED 45.8z | Eficaz | Asintomático |

ACV: accidente cerebrovascular; DA: descendente anterior; HTA: hipertensión arterial; IAo: insuficiencia aórtica; NYHA: clase funcional de la *New York Heart Association*; TV: taquicardia ventricular; VAo: válvula aórtica bicúspide.

anatómico suele cursar con abundante circulación colateral y la pared aórtica presenta degeneración quística de la media y gran desestructuración que puede desencadenar complicaciones como aneurismas y disecciones, o incluso rotura aórtica. El tratamiento quirúrgico está asociado con una elevada morbilidad con complicaciones graves como paraplejia, por lo que el tratamiento percutáneo de esta patología ha tomado gran relevancia en los últimos años^{3,4}.

Presentamos a 6 pacientes adultos (3 mujeres y 3 varones, con una media de edad de $45,3 \pm 13$ (30-60) años, todos los cuales, desde el punto de vista clínico, cursaban con hipertensión arterial, en 3 de ellos se asociaba valvulopatía aórtica congénita (válvula aórtica bicúspide) y en uno de los casos, miocardiopatía dilatada con disfunción sistólica grave en situación funcional de clase III de la *New York Heart Association* (tabla).

Todos ellos se trataron de forma percutánea con desobstrucción e implante de *stent*, en los 3 primeros convencional Palmaz (Cordis) y a partir de 2005 *stent* recubierto de politetrafluoroetileno expandido (ePTFE). El procedimiento se llevó a cabo con anestesia general mediante doble acceso arterial (radial o humeral y femoral). Para la perforación en los 5 primeros casos se utilizaron guías de desobstrucción coronaria Hi-Torque Cross-it 200 (Abbott) o Asahi Confianza (World Medical) desde la vía radial-humeral y, una vez cruzada la obstrucción, se capturó la guía con un catéter lazo (Amplatz GooseNeck) en la porción distal y se exteriorizó la guía mediante un raíl radial-femoral. En el último caso se necesitó uso de un catéter de radiofrecuencia (Nikannen) por vía femoral para la desobstrucción dado el grosor de la obstrucción (unos 20 mm) que no fue posible atravesar con guías de angioplastia.

Una vez establecido el raíl radial-femoral, se realizó dilatación progresiva con balones de 1 a 4 mm desde el acceso superior para conseguir flujo distal y en este momento desde la vía femoral se introdujo una guía de alto soporte (Amplatz extra-stiff) para continuar la dilatación con balones de mayor calibre (BALT 8-10 mm) para finalmente implantar el *stent* montado en el balón (Z-Med o BIB balloon NuMED) con diámetro similar a la aorta a la altura de la subclavia y posdilatar la porción distal del *stent* con un

balón de calibre superior para una correcta aposición. Se realizó comprobación tanto angiográfica como hemodinámica (figura).

El cierre del acceso femoral se realizó en todos los casos con Prostar XL (Abbott) sin complicaciones vasculares en ninguno de los casos. Se procedió al alta hospitalaria al tercer día y los pacientes recibieron antiagregación con ácido acetilsalicílico 100 durante 3-6 meses.

La desobstrucción e implante del *stent* se consiguió en el 100% de los casos. Observamos una reducción del gradiente desde 55 ± 8 hasta 3 ± 2 mmHg ($p < 0,001$). Como complicaciones graves referimos el caso 4 con gran circulación colateral y aneurisma gigante de arteria intercostal, que falleció 48 horas después del procedimiento por *shock* hipovolémico en el contexto de hematemesis masiva, y se comprobó en la necropsia que el *stent* había perdido el recubrimiento (sin causa clara) y había dejado, por tanto, el aneurisma intercostal comunicado con la aorta descendente que, al aumentar la presión tras la coartación, provocó un flujo retrógrado en el aneurisma que llegó a fisurar la pared del esófago y ocasionó una fistula aortoesofágica⁴.

El seguimiento medio fue de 8,4 (2-17) años (visitas clínicas y por técnicas de diagnóstico por la imagen —ecocardiograma y tomografía computarizada o angiorresonancia magnética—). En ninguno de los casos se observaron aneurismas, disecciones o datos de reCoA. La mortalidad asciende al 33% (el caso 4 indicado anteriormente y el caso 1 que falleció a los 2 años por muerte súbita arrítmica, pues la paciente presentaba miocardiopatía dilatada con disfunción sistólica grave).

Nuestra serie de 6 casos de implante de *stent* en la CoA atrésica es comparable a otras series publicadas con buenos resultados inmediatos y a largo plazo, pues se trata de una patología de alta mortalidad. La utilización de *stents* recubiertos de ePTFE es recomendable en este tipo de intervencionismo complejo sobre aortas calcificadas y desestructuradas por necrosis quística de la media, y que pueden evolucionar a la formación de aneurismas, disecciones e incluso rotura. El *stent* debe quedar colocado correctamente en la pared con su recubrimiento de ePTFE con el fin de reducir la incidencia de complicaciones. Para simplificar el procedimiento, al asegurar la expansión del *stent* con su cubierta de

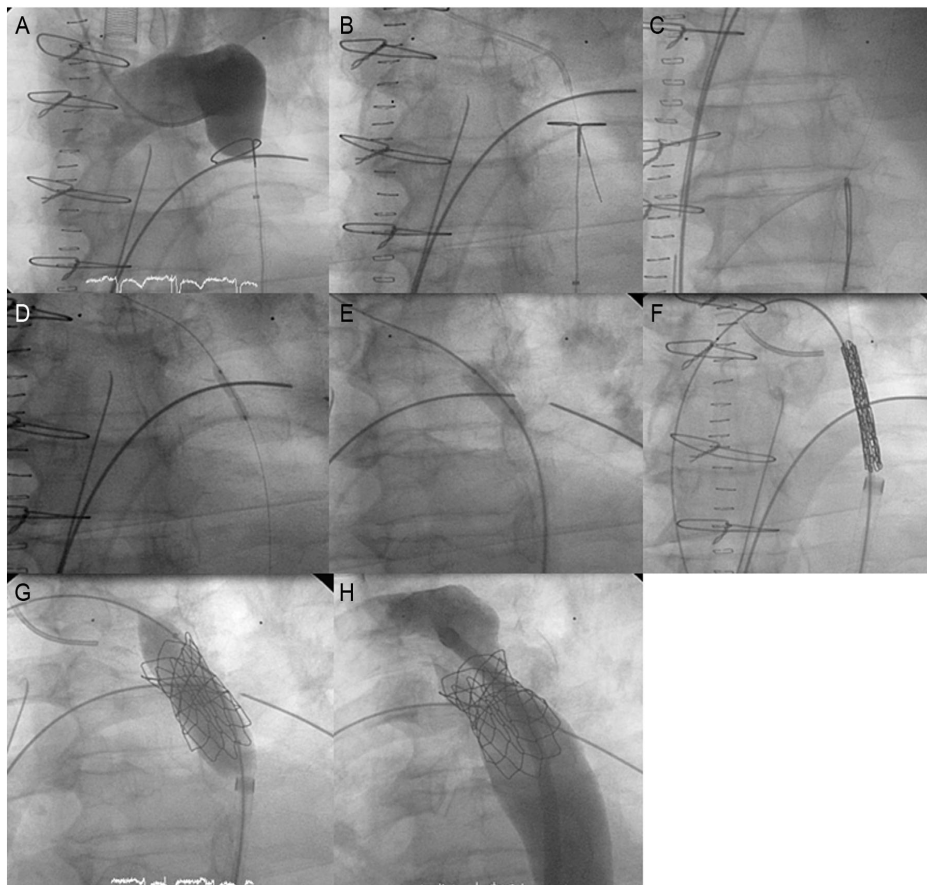


Figura. A: angiografía desde el extremo superior que muestra la obstrucción completa sin flujo distal; B: cruce de la obstrucción con guía de angioplastia (Cross-it 300) desde el acceso radial; C: captura de la guía con lazo GooseNeck y establecimiento del raíl radial-femoral; D: dilatación con balón de angioplastia coronaria desde la vía radial; E: dilatación con balón de mayor calibre (BALT) desde la vía femoral; F: introducción de la vaina de Mullins con el stent; G: implante del stent, y H: posdilatación para correcta aposición del stent a la pared.

ePTFE, en la actualidad estamos utilizando el sistema premontado Nudel (Evomed) muy parecido al de la de prótesis pulmonar Melody, lo que pudiera haber evitado la complicación mortal del caso 4.

En nuestra experiencia, la CoA atrésica tiene una incidencia del 4% del intervencionismo total de la CoA y representa el 12% de los casos con stent. La suplencia colateral suele estar muy desarrollada, lo que le confiere especial dificultad y riesgo quirúrgico, lo que ha llevado al desarrollo del tratamiento percutáneo con técnicas de desobstrucción mediante guías de angioplastia coronaria o radiofrecuencia e implante de stent que preferentemente debería ser recubierto de PTFE ya que reduce las complicaciones a largo plazo^{5,6}.

Luis Fernández González*, Koldobika García San Román,
Roberto Blanco Mata, Josune Arriola Meabe,
Juan Carlos Astorga Burgo y Juan Alcibar Villa

Departamento de Cardiología Intervencionista, Servicio de
Cardiología, Hospital Universitario de Cruces, Baracaldo, Vizcaya,
España

*Autor para correspondencia:

Correo electrónico: Luisfg82@hotmail.com (L. Fernández González).

On-line el 11 de agosto de 2016

BIBLIOGRAFÍA

1. Suarez de Lezo J, Pan M, Romero M, Medina A, Segura J, Pavlovic A, et al. Balloon-expandable Stent Repair of Severe Coarctation of aorta. *Am Heart J*. 1995; 129:1002-8.
2. Alcibar J, Peña N, Oñate A, Cabrera A, Galdeano JM, Pastor E, et al. Implantación primaria de stent en la coartación de aorta; seguimiento a mediano plazo. *Rev Esp Cardiol*. 2000;52:797-804.
3. Butera G, Heles M, Carminati M. Percutaneous treatment of aortic isthmus atresia: use of radiofrequency perforation and covered stents. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2011;78:933-9.
4. Alcibar J, Blanco R, Fernandez L, Arriola J, García K, Peña N, et al. Elective Implantation of Covered Stents for Coarctation and Recoarctation in Adolescents and Adults. *Rev Esp Cardiol*. 2013;66:443-9.
5. Momenah T, Khan M, Qureshi S, Hijazi Z. Acquired Aortic Atresia: Catheter Therapy Using Covered Stents. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2015;86:1063-7.
6. Suárez de Lezo J, Romero M, Pan M, Suárez de Lezo J, Segura J, Ojeda S, et al. Stent Repair for Complex Coarctation of Aorta. *JACC Cardiovasc Interv*. 2015;8: 1368-79.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2016.05.022>

Aneurismas de la circulación colateral en la coartación aórtica, ¿son una contraindicación para el tratamiento percutáneo? Respuesta



Collateral Aneurysms in Aortic Coarctation. A Contraindication for Percutaneous Intervention? Response

Sr. Editor:

Hemos leído con gran atención la carta al Editor de Díez-Delhoyo et al. a nuestro artículo sobre el tratamiento percutáneo de la coartación aórtica de aorta aludiendo a 1 de los casos en que se produjo el fallecimiento por hematemesis masiva¹. En relación con este caso, queríamos hacer una serie de consideraciones.

Se trataba de un paciente con diagnóstico tardío de coartación de aorta con circulación colateral muy desarrollada y un aneurisma intercostal distal a la zona aórtica. El caso se discutió en sesión, y se decidió un abordaje percutáneo por el altísimo riesgo quirúrgico de este tipo de pacientes, con posibles complicaciones graves².

En este caso, el aneurisma previamente estaba sometido a baja presión, dado que se encontraba distal a la zona coartada, y una vez que se resuelve la obstrucción, se somete a una mayor presión, por lo que, si no se consigue un correcto aislamiento, hay mayor riesgo de rotura, como sucedió en nuestro caso. En la necropsia se evidenció la pérdida de recubrimiento, que quedó en la propia vaina transportadora debido a la fricción (figura).

Actualmente nuestro grupo ha empezado a utilizar con éxito en varios casos un nuevo sistema de liberación con *stent* premontado (Nudel delivery system Numed), similar al utilizado con la válvula pulmonar Melody, que confiere mayor seguridad durante el implante porque impide tanto la migración del *stent* como la pérdida de recubrimiento de politetrafluoroetileno expandido (ePTFE) del *stent*.

Con nuestra experiencia y revisada la bibliografía, concluimos que, en este tipo de coartación de aorta con gran circulación colateral y aneurismas intercostales, el tratamiento percutáneo es el de elección para asegurar el completo aislamiento de los aneurismas mediante la embolización con *coils* o dispositivos Amplatzer^{2,3} o empleando *stents* recubiertos³, por lo que es de vital importancia un estudio radiológico previo mediante tomografía computarizada o resonancia magnética para un adecuado abordaje del caso^{2,3}.

Luis Fernández González*, Roberto Blanco Mata, Koldobika García San Román y Juan Alcibar Villa

Sección de Hemodinámica y Cardiología Intervencionista, Hospital Universitario de Cruces, Baracaldo, Vizcaya, España

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: Luisfg82@hotmail.com (L. Fernández González).

On-line el 6 de diciembre de 2016

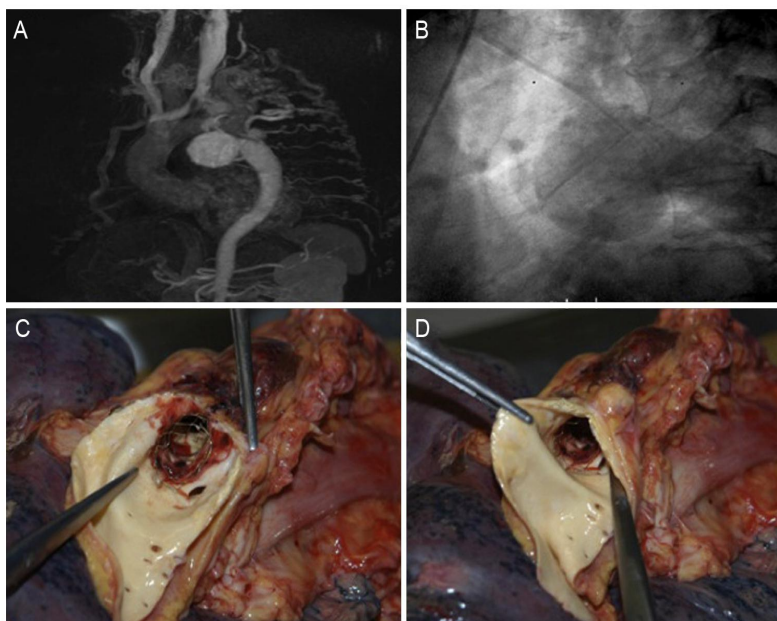


Figura. A: estudio con resonancia magnética en el que se aprecia una gran suplenencia colateral, contraste de la aorta descendente y el aneurisma gigante intercostal. B: en fases tardías de la aortografía, se visualiza una gran colateral que da flujo a la aorta descendente y se contrasta un gran aneurisma intercostal. C y D: imagen de necropsia en la que se observa la pérdida de recubrimiento del *stent*.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fernández González L, García San Román K, Blanco Mata R, et al. Tratamiento percutáneo con *stent* de la coartación aórtica en el adulto. *Rev Esp Cardiol.* 2016;69:1109-1111.
2. Tapping CR, Ettles DF. Endovascular management of bilateral superior intercostal artery aneurysm following late repair of coarctation of aorta. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;59:311-313.
3. Bativala SP, Rome JJ. Concomitant percutaneous treatment of aortic coarctation and associated intercostal aneurysms: pre-procedural recognition is key. *Cardiol Young.* 2016;26:390-395.

VÉASE CONTENIDO RELACIONADO:
<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2016.09.046>

<http://dx.doi.org/10.1016/j.j.recesp.2016.10.024>
0300-8932/

© 2016 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.



degeneration of aortic wall which can trigger complication such as aneurysm and dissections or even aortic rupture. Surgical treatment is associated with a high rate of morbidity and mortality, and for this reason percutaneous treatment has become relevant in recent years.

A 60-year-old male patient with non-controlled hypertension, ischemic stroke 2 years ago without consequences, and normal left ventricular EF, who was referred to our center due to the casual finding of an aortic atresia, in order to try to solve it by percutaneous access.

We performed the procedure by dual arterial access (radial and femoral) under general anesthesia, the occluded segment could not be crossed using coronary guidewires due to its length (Panel A), therefore we had to use a radiofrequency catheter (Nikannen) (Panel B, C) to penetrate the occluded segment, given its length (approximately 20 mm); once this had been accomplished, the distal portion of the guidewire was snared with a loop catheter (Amplatz Goose Neck), and exteriorized by way of a radial-femoral “monorail” (Panel D).

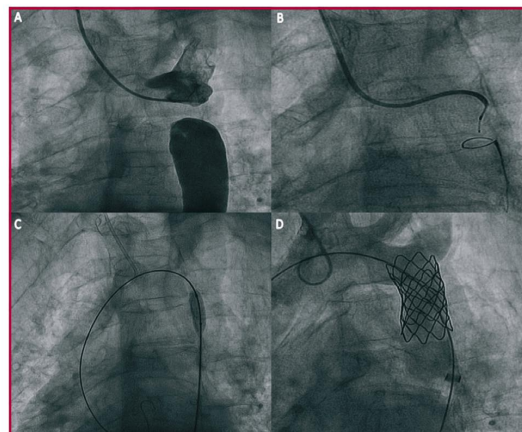
Once the radial-femoral monorail had been established, dilatation was performed progressively with 1-mm to 4-mm-balloons (Panel E) to achieve distal flow; at that moment, an Amplatz extra-stiff guidewire was introduced via the femoral access, to continue the dilatation with larger-caliber balloons (BALT 8-10 mm) (Panel F). Finally, a covered stent, which was mounted on a balloon (NuMED Z-Med or BIB balloon) with a diameter similar to that of the aorta, was implanted at the level of the subclavian artery (Panel G). Then, the distal portion of the stent was post-dilated using a larger-caliber balloon to achieve correct apposition (Panel H). The results were confirmed both angiographically and hemodynamically (Panel I).

In our experience, totally occluded CoA represents 4% of the total number of percutaneous interventions in CoA and 12% of cases involving stent implantation. The collateral circulation is usually highly developed,

A Special Type of Complex Coarctation of Aorta with Total Lumen Occlusion Treated by Radiofrequency

Coarctation of aorta (CoA) accounts for 7% - 10% of cases of congenital heart disease. (1) Aortic atresia (complete aortic occlusion) is a special and very uncommon type characterized by the total absence of distal flow, but with luminal continuity between the ascending and descending aorta. Normally occurs in cases of untreated long-standing CoA which progress to complete occlusion. (2,3)

Diagnosis is usually established in the context of the study of HTA, stroke or heart failure. It's usually accompanied by extensive collateral circulation and



which confers special surgical difficulty and risk on the procedure. This has led to the development of the percutaneous approach, with techniques for crossing the occluded segment using coronary angioplasty or radiofrequency guidewires (in cases of long occluded segments) and implantation of a stent, which should preferably be covered with ePTFE. (3)

The use of ePTFE-covered stents can be recommended in this type of complex intervention in calcified aortas with a loss of structure due to medial cystic necrosis, which can progress to the formation of aneurysms, dissections, or even rupture. The stent should be positioned correctly in the wall with its ePTFE covering in order to reduce the incidence of complications. (4,5)

In experienced centers, percutaneous treatment of aortic atresia could be done with high rate of success and low rate of complications. The occlusion could be crossed in most cases with coronary guidewire, but in long ones, radiofrequency preferred. PTFE covered stents have better outcomes than standard stents because of providing a complete isolation of the aortic wall.

Conflicts of interest

None declared.

(See authors' conflicts of interest forms on the website/ Supplementary material).

Luis Fernández González

Servicio de Cardiología. Hospital universitario de Cruces.
Plaza Cruces SN. Baracaldo. Vizcaya. España. 48903

Rev Argent Cardiol 2018;86:355-356. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.v86.i5.11318>

REFERENCES

1. Suárez de Lezo J, Pan M, Romero M, Medina A, Segura J, Pavlovic D, et al. Balloon-expandable stent repair of severe coarctation of aorta. *Am Heart J* 1995;129:1002-8. <http://doi.org/btppzq>
2. Momenah TS, Khan MA, Qureshi S, Hijazi ZM. Acquired aortic atresia: Catheter therapy using covered stents. *Catheter Cardiovasc Interv* 2015;86:1063-7. <http://doi.org/ctcn>
3. Fernandez L, Blanco R, Garcia K et al. Percutaneous Stent Placement to Treat Coarctation of Aorta Due to Atresia in Adult Patients *Rev Esp Cardiol* 2016;69:1109-11.
4. Alcibar J, Blanco R, Fernandez L, et al. Elective Implantation of Covered Stents for Coarctation and Recoarctation in Adolescents and Adults. *Rev Esp Cardiol* 2013;66:443-9. <http://doi.org/f2fjh7>
5. Suarez de Lezo J, Romero M, Pan M, et al. Stent Repair for Complex Coarctation of Aorta. *JACC Cardiovasc Interv* 2015;8:1368-79. <http://doi.org/ctcp>

Imagen en cardiología

Tratamiento percutáneo en un solo procedimiento de coartación y estenosis aórtica



One-step percutaneous procedure to treat an aortic coarctation and aortic stenosis

Luis Fernández González*, Koldobika García San Román y Roberto Blanco Mata

Cardiología Intervencionista, Hospital Universitario de Cruces, Baracaldo, Vizcaya, España

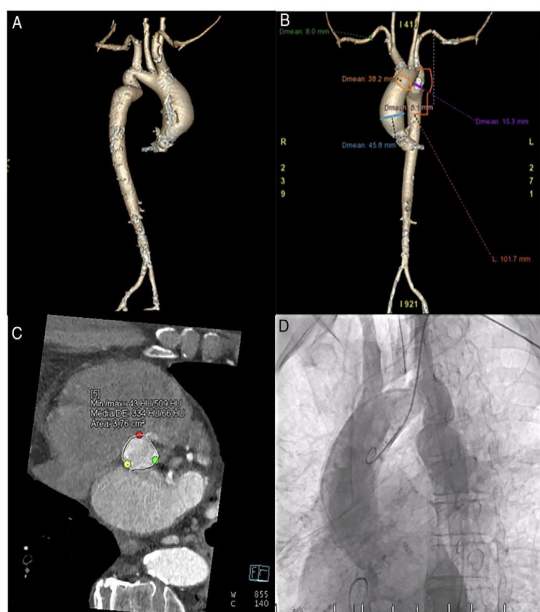


Figura 1.

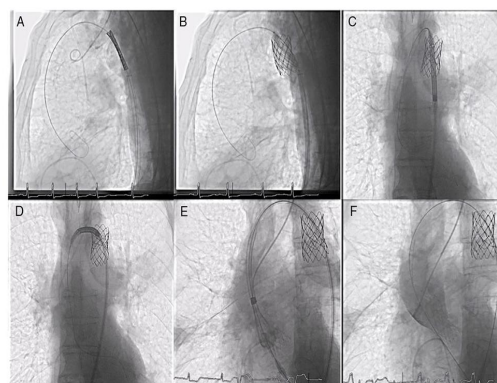


Figura 2.

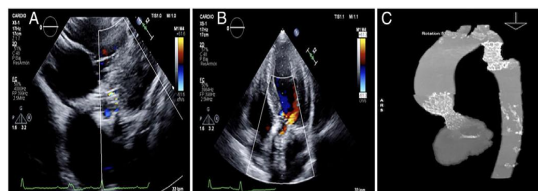


Figura 3.

Varón de 70 años con múltiples comorbilidades (vasculopatía periférica grave con varias revascularizaciones quirúrgicas en extremidad inferior derecha, neoplasia de laringe intervenida junto con radioterapia cervical con disfagia grave secundaria que precisó gastrectomía y neoplasia pulmonar no operable en tratamiento radioterápico), diagnóstico de coartación de aorta y estenosis aórtica grave sobre válvula bicúspide junto con aneurisma de aorta ascendente de 46 mm, remitido para tratamiento percutáneo por riesgo quirúrgico inasumible (figura 1).

Se decidió el tratamiento de ambos defectos en un mismo acto para minimizar los accesos vasculares y reducir la posibilidad de disección de aorta durante el procedimiento por exceso de manipulación. Se realizó el procedimiento por vía femoral izquierda 16 Fr, se implantó inicialmente un *stent* recubierto de politetrafluoroetileno expandido de 45 mm 10 Zig montado sobre un BIB (*Balloon in Balloon*) de 22 × 45 mm, inmediatamente distal a la subclavia izquierda, posdilataado con balón de 25 × 50 mm, con buen resultado angiográfico. Seguidamente se introdujo el sistema de liberación de la prótesis aórtica autoexpandible Evolut PRO 26 cruzando través del *stent* sin interferencia con este, y se procedió al implante, con buen resultado y leve insuficiencia periprotésica (figura 2).

La evolución del paciente fue satisfactoria y se pudo darle el alta al quinto día. Se realizó un control radiológico y se observó la buena aposición de ambos dispositivos (figura 3).

Creemos que este caso puede resultar ilustrativo por lo excepcional y muestra una posible alternativa al procedimiento quirúrgico o al procedimiento percutáneo en 2 tiempos en pacientes con elevado riesgo anestésico y vascular.

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: luisfg82@hotmail.com (L. Fernández González).

On-line el 29 de junio de 2019



Long-term follow-up after recanalisation of aortic arch atresia



Massimo Chessa^{1*}, MD, PhD; Carla Favoccia¹, MD; Neerod Kumar Jha², MD; Mario Carminati¹, MD; Luis Fernandez Gonzalez³, MD; Andreas Eicken⁴, MD; Gianfranco Butera¹, MD, PhD; Jose Diogo Ferreira Martins⁵, MD, MPH; Fatima Pinto⁵, MD, PhD; Magdi Tofeig⁶, MD; Mohammad Daud Khan⁶, MD

1. Pediatric and Adult Congenital Heart Centre – IRCCS - Policlinico San Donato, Milan, Italy; 2. Pediatric Cardiac Surgery Division, Sheikh Khalifa Medical City, Abu Dhabi, United Arab Emirates; 3. Hospital Universitario de Cruces, Sección de Hemodinámica y Cardiología Intervencionista, Baracaldo, Vizcaya, Spain; 4. Department of Pediatric Cardiology and Congenital Heart Disease, German Heart Center Munich, Technische Universität München, Munich, Germany; 5. Pediatric Cardiology Department, Santa Marta Hospital, CHLC, Lisbon, Portugal; 6. Paediatric Cardiology & Adult Congenital Heart Diseases Division, Sheikh Khalifa Medical City, Abu Dhabi, United Arab Emirates

KEYWORDS

- aortic coarctation
- clinical research
- single vessel disease

Abstract

Aims: Aortic arch atresia (AAA) is one of the rarest obstructive defects. The presence of this anomaly in adult age is uncommon. The typical anatomic feature consists of a complete occlusion of the membranous obstruction resulting in an acquired atresia without flow continuity between the proximal and distal segments. This feature is important in determining the feasibility of percutaneous intervention. The aim of the present study was to share long-term follow-up data of adult patients with AAA requiring percutaneous interventions for the management of this rare anomaly involving five different centres.

Methods and results: Retrospective data of 19 patients (12 males, 63.2%, mean age 32.2±18.9 years) diagnosed with AAA treated in five different centres between 1999 and 2017 were collected. All patients underwent percutaneous recanalisation by (1) radiofrequency (RF) system (five patients, 26.3%), (2) extra-stiff guidewire (12 patients, 63.2%), and (3) transseptal needle (two patients, 10.5%). All procedures were subsequently followed by covered stent implantation. Two patients developed complications during the procedure and one of them died. Over a median follow-up of 4.94 years, four (21%) patients were able to be weaned from medications for hypertension. All the patients underwent reassessment for recurrence or restenosis during the follow-up. Seven (36.8%) patients underwent successful stent dilatation with a balloon. After the intervention, one patient experienced a late complication; however, one patient died due to an unknown cause believed to be unrelated to the previous recanalisation procedure.

Conclusions: Percutaneous treatment of AAA is feasible with good long-term survival. This study reports the largest case series so far available in the literature.

*Corresponding author: Pediatric and Adult Congenital Heart Centre, IRCCS, Policlinico San Donato Hospital, Via Morandi, 30, 20097 San Donato Milanese, Milan, Italy. E-mail: massimo.chessa@grupposandonato.it

Abbreviations

| | |
|-------------|--------------------------------|
| AAA | aortic arch atresia |
| CAD | coronary artery disease |
| CoA | coarctation of the aorta |
| CT | computed tomography |
| MRI | magnetic resonance imaging |
| NYHA | New York Heart Association |
| RF | radiofrequency |
| SBP | systolic blood pressure |
| TTE | transthoracic echocardiography |

Introduction

Aortic arch atresia (AAA) is a rare congenital obstructive defect and is considered to be an extreme form of the coarctation of the aorta (CoA). The presence of AAA in adulthood is uncommon. The typical anatomic feature consists of luminal continuity between the aortic arch and descending thoracic aorta through an atretic segment, which appears like a fibrous cord. It differs from an interrupted aortic arch in which luminal continuity does not exist^{1,2}.

Adult patients affected by AAA are usually asymptomatic due to the presence of extensive collateral circulation. However, the diagnosis is usually established during clinical workup of systemic arterial hypertension or claudication³. Clinical sequelae are similar to those encountered in aortic coarctation, e.g., untreatable systemic arterial hypertension, stroke, heart failure, aortic dissection, coronary artery disease (CAD) and premature death⁴.

The surgical management of AAA remains challenging in adult age due to extensive collaterals in the chest wall leading to difficult dissection and bleeding. It usually requires isthmus patch plasty or extra-anatomical conduits to manage the obstructive segment. Moreover, surgery is also associated with paradoxical hypertension, stroke, paraplegia, laryngeal nerve palsy and perioperative mortality^{4,5}. Therefore, percutaneous interventions have recently been offered as an alternative, less invasive and effective option. In the available literature, only a few anecdotal case reports are available describing outcomes after percutaneous interventions of AAA^{1,6-11}. Thus, the aim of the present study was to share long-term follow-up data of adult patients with AAA requiring percutaneous interventions for the management of this rare anomaly involving five different centres around the globe¹².

Methods and materials

A multicentre, retrospective cohort study was performed on all adult patients who were diagnosed with AAA and underwent a percutaneous recanalisation procedure of the involved segment with covered stents between the years 1999 and 2017. The study was conducted in compliance with the Good Clinical Practices protocol and the principles of the Declaration of Helsinki. Institutional review board approval was obtained according to the respective institutional protocols. Demographic and clinical data were acquired from clinical databases.

The procedure was performed under general anaesthesia with endotracheal intubation and full heparinisation. Invasive systolic

blood pressures were measured simultaneously at a proximal and distal site to the atresia at the beginning of the procedure. The recanalisation of the aortic atresia was performed by a radiofrequency (RF) system (Baylis MedComp, Montreal, Canada) using the stiff end of a guidewire (Cross-IT 300 [Guidant, Indianapolis, IN, USA], ACS BMW 0.014" [Abbott Vascular, Santa Clara, CA, USA], GLIDEWIRE® Hydrophilic Coated Guidewire [Terumo Corp., Tokyo, Japan], Platinum Plus™ 0.018" [Boston Scientific, Marlborough, MN, USA]) or by transseptal needle. The RF system, consisting of a Nykanen 0.024" RF guidewire (Baylis Medical, Montreal, Canada) and a coaxial catheter, was advanced inside either a multipurpose or a right Judkins coronary artery catheter which was placed from below or from above the atresia. The catheter course was decided depending upon the patient's anatomy with the aim of directing the wire towards the interrupted segment. Energy of up to 20 "watts" (W) was delivered for three to five seconds, repeatedly, allowing a smooth advancing of the RF wire and a perforation of the tissue between the proximal and distal aortic lumens. When a guidewire was used (0.014-inch coronary guidewire), the stiff end was pushed forward, perforating the tissue between the proximal and distal lumens. In all the cases, predilatation of the intended site was performed using coronary artery or peripheral angioplasty balloons. The stents and the balloons were chosen according to the diameter of the transverse or aortic distal arch. Final angiographic imaging was performed after the procedure to show forward flow across the covered stent and patency of the left subclavian artery. All the patients were hospitalised for 48-72 hours after the procedure and received prophylactic antibiotics for 24 hours. They were directed to take aspirin (3 mg/kg to 5 mg/kg once a day) for six months after the implantation.

During the follow-up, all patients underwent (1) a physical examination, that included blood pressure measurements in the upper and lower limbs, an electrocardiogram and echocardiography at 1, 3, and 12 months post procedure and yearly thereafter, (2) ergometric tests at 3 and 12 months postoperatively and then yearly thereafter, and (3) computed tomography (CT) scans at 12 months post procedure. Statistical analyses were performed using SPSS statistical software, Version 20 (IBM Corp., Armonk, NY, USA). Data are presented as number (percentage) or mean±standard deviation.

Results

DEMOGRAPHICS

Nineteen adult patients with AAA (male/female: 12/7, 63.2% male) from five different centres (four from Europe and one from the United Arab Emirates) were identified. The median age and weight at the time of stent implantation were 36.32±18.9 years (range 30-60 years) and 67.68±13.39 kg (range 56-80 kg), respectively. The average body mass index was 24.2±3.73 kg/m². On admission, 18 (94.7%) patients were on antihypertensive medications. Five patients (26.3%) were receiving three medications, six (31.5%) were on two and seven (36.8%) patients were taking single medication for control of blood pressure.

The median right arm systemic blood pressure among the patients was 150/90 mmHg (range 120/80-220/120 mmHg). Eleven patients (57.8%) had bicuspid aortic valve in association with AAA. Two patients (10.5%) had coronary artery interventions and one of them had severe left ventricular dysfunction. One patient (5.2%) had previous surgical correction of the supra-ventricular mitral ring. None of the patients had an associated feature suggestive of any genetic or chromosomal anomalies including Marfan's or Turner's syndrome. The initial diagnosis of AAA was suspected clinically due to the presence of systemic hypertension refractory to therapy in all the cases; the majority of them were in New York Heart Association (NYHA) Class I-II (**Table 1**). The final diagnosis was confirmed by transthoracic echocardiography (TTE) or with other imaging tools such as a cardiac CT scan or magnetic resonance imaging (MRI).

Table 1. Demographic baseline (total 19 patients).

| Parameter | | Median |
|--------------------------------|---|--------------|
| Age at procedure, years | | 32.2±18.9 |
| Weight, kg | | 67.68±13.39 |
| BMI, kg/m ² | | 24.2±3.73 |
| Right arm blood pressure, mmHg | Systolic | 150 |
| | Diastolic | 90 |
| Resting heart rate per minute | | 76 |
| | | Patients (n) |
| Antihypertensive therapy | | 18 |
| Not on medication | | 1 |
| On one medication | | 7 |
| On two medications | | 6 |
| On three medications | | 5 |
| Associated diagnosis | Bicuspid aortic valve | 11 |
| | Severe LV dysfunction | 1 |
| | Coronary artery disease | 2 |
| | Supramitral ring | 1 |
| | None | 4 |
| NYHA functional class | I | 14 |
| | II | 2 |
| | III | 3 |
| Presentation | Systemic hypertension refractory to therapy | 17 |
| | During cerebral angiography | 1 |
| | Congestive heart failure | 1 |

RECANALISATION PROCEDURE

All subjects received 5,000–7,000 IU of heparin and antibiotics intravenously. For catheterisation, femoral arterial access was used in all the patients. However, for catheterisation of the proximal segment of the aortic atretic lumen, an additional radial artery access was obtained in 13 of these patients and a brachial access was obtained in six patients. Simultaneous angiography in the ascending and descending aorta confirmed the presence of complete occlusion at the aortic isthmus in all of the cases (**Figure 1**). The

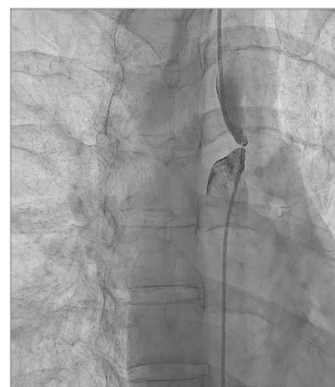


Figure 1. Angiogram in anteroposterior projection. Contemporary angiogram in both pre and post AAA confirms the presence of complete occlusion at the aortic isthmus.

median length of the atretic segment was 10 mm (range 4-26 mm). In addition, median pre- and post-atretic segment systolic pressures were 138/125 mmHg and 88/85 mmHg, respectively. Twelve patients (63.2%) were treated with the stiff end of a guidewire pushed forward to perforate the tissue in the atretic segment of the isthmus. Unfortunately, this approach caused irreversible haemorrhage and shock leading to death in one patient. Five patients (26.3%) were treated with antegrade perforation using the RF system (average/median energy used: 18/18 W). In this group, one patient suffered from transient ischaemia of the left arm, which was resolved within the hospitalisation period. In the remaining two patients (10.5%), a Brockenbrough needle was used for antegrade perforation without any complications (**Table 2**). A concluding angiogram confirmed the absence of contrast leak and adequate intraluminal positioning in all cases (**Figure 2**). In order to achieve antegrade flow, the lesion was sequentially dilated using coronary artery or peripheral angioplasty balloons.



Figure 2. Angiogram in left lateral projection. The RF guidewire passed from the upper to the lower segment. The contrast injection confirmed the correct position.

Table 2. Techniques and associated complications (n=19).

| Technique used | Patients (n) | Intraprocedural complication (n) | Early or late complication (n) | Death (n) | Access |
|-----------------------|--------------|--|---|-----------|-----------------------------|
| Radiofrequency system | 5* | 0 | 1 (Left arm transient ischaemia resolved within the recovery) | 0 | Femoral and radial |
| Transseptal needle | 2 | 0 | 0 | 0 | Brachial |
| Extra-stiff guidewire | 12 | 1 (Aorto-oesophageal fistula with haemorrhagic shock and death) | 1 (Aorto-oesophageal fistula, which caused two additional cardiac catheterisations and extra-anatomical right-sided aorta surgery) | 1# | Femoral and radial/brachial |

* Average energy used: 18 watts, 3-5 seconds. # 1 death due to an intraprocedural complication.

An arterio-arterial circuit was created in all the patients between the femoral and the brachial/radial artery and a 0.035-inch Amplatz Super Stiff™ guidewire (Boston Scientific) was then exchanged over the circuit in order to place a 12 Fr to 14 Fr Mullins long sheath (William Cook Europe ApS, Bjaeverskov, Denmark).

Stent length (range 29-45 mm and median 45 mm) and balloon diameter (range 10-20 mm, median 15 mm) were selected according to the diameter of the descending aorta at the level of the left subclavian artery. The different types of stent used during the procedures are reported in **Table 3**. During this phase of the procedure, the balloon was manually inflated and the stent was successfully implanted in the correct position. Concluding angiography was then performed after placement of the stents that had shown good results and ruled out a dissection or rupture of the aorta in all the cases (**Figure 3A**). Any residual gradient was assessed after the procedure and a final angiography scan confirmed antegrade flow across the covered stent and the patent left subclavian artery (**Figure 3B**). Eighteen (94.7%) patients were discharged home within five days on antihypertensive therapy despite good results of the procedure. None required intensive care admission.

FOLLOW-UP ASSESSMENT

To date, we have collected data from the last follow-up visit for each patient after the procedure (with a median interval of five years [range 11 months-9 years]) (**Figure 4**).

One patient died during the follow-up (11 months after the procedure) due to an unknown cause, possibly related to left ventricular failure. Unfortunately, no post-mortem examination was carried out and therefore we are not able to provide more details. In addition, one patient had a late complication: after the discharge he underwent a second cardiac catheterisation to implant a second stent (Atrium Advanta V12, 14×29 mm; Getinge, Merrimack, NH, USA) because of a malalignment between the original stent and the axis of the aorta. One year later, he developed acute chest pain, secondary to a contained rupture of the aorta. An urgent thoracic endovascular aortic repair (TEVAR) was performed with placement of a stent (Endurant™ II stent graft, 16×20 mm; Medtronic, Minneapolis, MN, USA) and an aortic endoprostheses extension with a GORE® EXCLUDER® 23 mm (W.L. Gore, Flagstaff, AZ, USA). After two years, an aorto-oesophageal fistula was revealed and an emergent TEVAR was performed by

Table 3. Stents and balloons used (n=19).

| Patient serial number | Stent name | Stent length mm | Balloon name | Balloon diameter mm | Balloon length mm |
|-----------------------|------------------------|-----------------|--------------|---------------------|-------------------|
| 1 | PALMAZ GENESIS 308 | 30 | BALT | 12 | 40 |
| 2 | PALMAZ GENESIS 4014 | 40 | BALT | 20 | 40 |
| 3 | PALMAZ GENESIS 4014 | 40 | BALT | 18 | 40 |
| 4 | NuMED CP 45/8z | 45 | BiB | 20 | 50 |
| 5 | NuMED CP 45/8z | 45 | BiB | 20 | 50 |
| 6 | NuMED CP 45/8z | 45 | BiB | 20 | 50 |
| 7 | NuMED CP 45/8z | 45 | Z-Med | 16 | 45 |
| 8 | NuMED CP 39/8z | 39 | BiB | 14 | 40 |
| 9 | NuMED CP 39/8z | 39 | CRISTAL | 12 | 45 |
| 10 | NuMED CP 39/8z | 39 | BiB | 14 | 40 |
| 11 | Atrium Advanta V12 | 29 | ATRIUM | 12 | 30 |
| 12 | Atrium Advanta V12 | 41 | ATRIUM | 14 | 45 |
| 13 | NuMED Covered CP 45/8z | 45 | BiB | 14 | 50 |
| 14 | Atrium Advanta V12 | 41 | ATRIUM | 14 | 45 |
| 15 | NuMED Covered CP 45/8z | 45 | BALT | 10 | 50 |
| 16 | NuMED Covered CP 39/8z | 39 | BiB | 12 | 40 |
| 17 | NuMED Covered CP 39/8z | 39 | BALT | 12 | 40 |
| 18 | NuMED Covered CP 39/8z | 39 | BiB | 12 | 45 |
| 19 | NuMED Covered CP 45/8z | 45 | BiB | 18 | 45 |

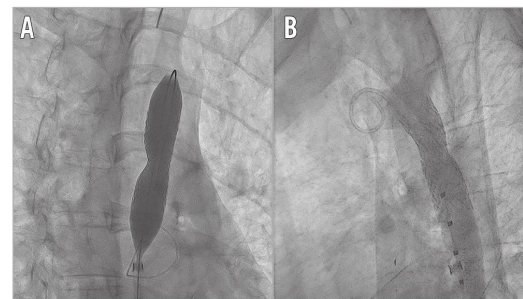


Figure 3. Angiograms in two different views. A) Right anterior oblique view: an Atrium Advanta V12 stent was positioned. B) Left lateral view: final result. No evidence of dissection. Stent fully expanded.

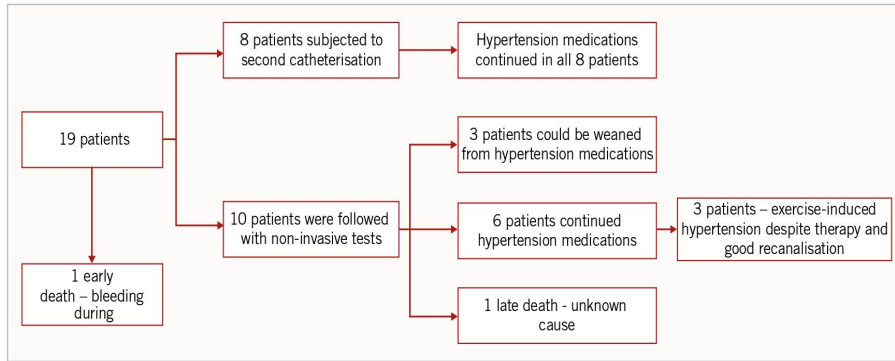


Figure 4. Follow-up.

covering the aortic leak (proximal to the previous prosthesis) with a GORE® TAG®, 21 mm×10 cm endoprosthesis (W.L. Gore) in the aortic arch and extending into the previous prosthesis. Due to the persistent patency of the oesophageal fistula, a surgical procedure was undertaken (replacement of the aortic segment with a homograft and repair of the oesophageal fistula). Later, due to another massive bleeding, another emergent endograft placement was required. Finally, the homograft was surgically removed and an extra-anatomical right-sided aorta was surgically created using a prosthetic conduit¹³.

In eight patients, a second cardiac catheterisation was performed after a median period of 16 months. The indications of re-intervention were presence of stenosis in two patients (as detected by echocardiographic or CT scan evidence of stenosis) or persistent hypertensive therapy in six patients during routine centre-specific follow-ups.

Seven of these patients were addressed with balloon re-dilatation of the involved aortic segment because of demonstrable significant intra-stent restenosis (Figure 5). The average/median balloon diameter used to re-dilate the previous stent was 15.2/15 mm (range 12-18 mm). Among the patients who required redo interventions, none of them was able to be weaned from antihypertensive therapy.

In patients with a successful first intervention, exercise hypertension was recorded during follow-up in three patients despite good recanalisation and antihypertensive therapy (Table 4). However, all such patients were in NYHA functional Class I.

Table 4. Medical therapy (n=19).

| Patient serial number | Associated diagnosis | Baseline therapy | Discharge therapy | Follow-up therapy |
|-----------------------|----------------------|------------------|-------------------|-------------------|
| 1 | LVD | NT‡ | ARB | † |
| 2 | BAV | BB+D | BB+D | NT |
| 3 | BAV | BB+D | ARB+D | ARB+D |
| 4 | BAV | CA+BB+D | † | † |
| 5 | BAV | CA | CA | NT |
| 6 | CAD | BB | BB | BB + ARB |
| 7 | BAV | CA+BB | CA+ BB+D | CA+BB* |
| 8 | BAV | BB+D | CA+BB | CA |
| 9 | BAV | CA | CA+BB | CA |
| 10 | CAD | BB+D | BB+D+ACEi | BB+ACEi |
| 11 | BAV | BB | BB | BB |
| 12 | - | BB | ARB | ACEi |
| 13 | BAV | BB+CA | BB+CA | BB+CA |
| 14 | - | CA | ACEi+CA | BB* |
| 15 | SMR | BB+CA+doxazosin | CA+BB+doxazosin | ACEi/doxazosin/CA |
| 16 | - | BB+ACEi+CC | BB+ACEi+CA | ACEi |
| 17 | BAV | BB+CC | BB | NT |
| 18 | - | BB+CA+D | BB+CA+D | BB+CA+D |
| 19 | BAV | ACEi+BB+CA+D | BB+D | BB+D |

* Exercise hypertension despite hypertensive therapy. † Patient died. ‡ Congestive heart failure recorded as first symptom of AAA. ACEi/ARB: angiotensin-converting enzyme inhibitor/angiotensin receptor blockers; BAV: bicuspid aortic valve; BB: beta-blockers; CA: calcium antagonist; D: diuretic; LVD: left ventricular dysfunction; NT: not on antihypertensive therapy; SMR: supravalvular ring

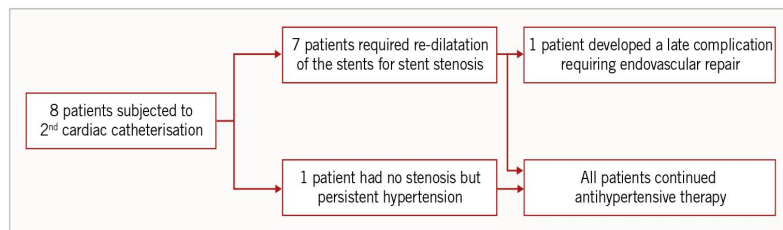


Figure 5. Second re-dilatation.

Discussion

Interruption of the aortic arch can be considered to be at the extreme end of the spectrum of obstructive thoracic aortic anomalies that begin with coarctation. This anatomic condition is a challenging clinical problem. The surgical management of such cases can be hazardous due to the presence of extensive collateral circulation in the chest wall that can cause bleeding and pose a high risk of paraplegia after the procedure¹⁴. Alternatively, a transcatheter option includes a balloon dilatation with or without stenting of the involved segment of the aorta. The mechanism of relief of obstruction involves mechanical stretching and a controlled intimal tear⁸⁻¹⁴.

The present study reports outcomes of a relatively large cohort of patients undergoing percutaneous treatment for AAA. It also supports the concept that it is technically feasible and safe to recanalise a local atresia of the aortic isthmus using catheter-based interventions in an adult population in order to avoid surgical complications.

In addition to echocardiography, which is a primary investigative tool, an MRI or CT scan is a supportive, reliable and confirmatory diagnostic method for precise diagnosis and for planning management options of AAA. This is relevant in complex anatomic situations or severe obstruction because it provides better delineation of tissue and excellent spatial resolution.

In suitably selected patients, transcatheter recanalisation and stent implantation can be performed safely with success. A tortuous coarctation, long-segment involvement and arch hypoplasia may pose technical challenges. In this scenario, technical factors to be considered are types of catheter, balloons, stents, guidewires, and sheaths to be used and the speed or pressure of balloon inflation. In addition, antegrade or retrograde approach of perforation of the involved segment needs to be considered. Currently, covered stents have reduced the incidence of vessel rupture or aneurysm formation further due to their ability to stabilise the shape and integrity of the involved segment of the aorta¹³⁻¹⁵.

Simultaneous angiography above and below the obstruction (from two different access sites) should always be carried out to demonstrate clearly the space separating the aortic lumen on either side before recanalisation is attempted. It is difficult to predict what should be the safe distance between the contrast-filled aortic lumens on the two sides. If known, this prediction may help in selecting the right patients in order to avoid complications during recanalisation. In the presence of long segment involvement, a puncturing instrument could exit and re-enter the aorta, and therefore the balloon dilation of this track could have severe consequences.

The puncturing instrument used in this procedure may vary. The stiff end of a 0.014⁷ coronary guidewire or a transseptal needle was frequently used in our series. Both instruments require mechanical force to puncture the site of obstruction and an appropriate needle curve that may require adjustment according to the anatomical situation. We should realise that the force applied is obviously not completely under control. The complications reported in this study occurred while using the stiff end of a coronary guidewire. A more

controlled and less traumatic perforation may be obtained using RF energy to cross the obstruction^{5,9}.

During the procedure, the placement of a gooseneck snare in the target vessel may help in directing the RF wire in the correct direction. The possibility of perforating highly elastic structures without excessive use of forward force and the ability to achieve better angles may be considered a possible advantage of RF over needle perforation.

In most of our patients the procedure was completed by deployment of covered stents, which are safer than bare metal stents. A theoretical risk of wall rupture and dissection still exists with the use of such stents; however, we did not experience such complications¹⁵⁻¹⁷. In our cohort, there were no long-term complications related to the stents used. The only need was for a second catheterisation procedure to re-dilate the existing stent. The types of existing stent were the NuMED CP (NuMED, Hopkinton, NY, USA) and Advanta stents.

Some technical difficulties may be encountered while negotiating a difficult narrowing of the aorta, especially when there is a tortuous segment or a figure of “3” sign. The possible complications in these cases could be difficulty in stent placement, migration of the stents, branch vessel involvement, perforations and a residual gradient. Therefore, careful planning is necessary before undertaking such cases and a surgical approach may be preferred, if warranted¹⁴⁻¹⁸. The aorto-oesophageal fistula is a little known but fatal complication of endovascular procedures. The possible mechanism could be a relatively thin and weaker wall of the aorta following angioplasty and projection of stents leading to erosion of the walls of the aorta and the oesophagus. The management of this entity involves endovascular intervention, aortic resection or conduit placement, which has been associated with high morbidity or mortality¹⁸.

A major point of the outcome is the persistence of systemic hypertension despite successful angioplasty. This outcome is not unexpected. Normalisation of blood pressure without medication after angioplasty for aortic coarctation occurs in 74 to 79% of adult patients¹⁹.

Limitations

This study is a multicentre, retrospective cohort involving five different centres around the world (Italy, Portugal, United Arab Emirates, Spain and Germany). The relatively small number of patients did not allow extensive multivariable modelling for data analysis. However, we were able to demonstrate that the percutaneous procedure in AAA cases had good outcomes with low mortality.

Conclusions

Percutaneous treatment of AAA using the three available standard catheter-based techniques is a safe, feasible and effective procedure as per our long-term follow-up outcome data. We suggest that the success of the procedure depends upon a carefully planned approach which should be limited to experienced centres. To our knowledge, this study represents the largest case series available

in the literature so far. Although AAA remains a rare disease, we still need to assemble more data to validate percutaneous interventional success in those patients who require treatment, especially the adult population due to higher risks.

Impact on daily practice

AAA is a very rare obstructive defect; it is an extreme form of coarctation of the aorta. The anatomic feature is the key to determining the feasibility of percutaneous interventions. So far, only limited data exist in the literature concerning the long-term follow-up following percutaneous recanalisation. In the current study, we have emphasised the fact that percutaneous treatment of AAA is a safe, feasible, reliable and effective procedure and has the prospect of favourable long-term outcomes.

Conflict of interest statement

The authors have no conflicts of interest to declare.

References

- Joseph G, Mandalay A, Rajendiran G. Percutaneous recanalization and balloon angioplasty of congenital isolated local atresia of the aortic isthmus in adults. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2001;53:535-41.
- Campbell M. Natural history of coarctation of the aorta. *Br Heart J.* 1970; 32:633-40.
- Momenah TS, Khan MA, Qureshi S, Hijazi ZM. Acquired aortic atresia: Catheter therapy using covered stents. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2015;86: 1063-7.
- Fernández González L, García San Román K, Blanco Mata R, Arriola Meabe J, Astorga Burgo JC, Alcibar Villa J. Percutaneous Stent Placement to Treat Coarctation of Aorta Due to Atresia in Adult Patients. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed).* 2016;69:1109-11.
- Butera G, Heles M, Carminati M. Percutaneous treatment of aortic isthmus atresia: use of radiofrequency perforation and covered stents. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2011;78:933-9.
- Celebi A, Sarıtaş T, Demir H, Akdeniz C, Erdem A. Transcatheter treatment of interrupted arcus aorta in two adolescents. *Anadolu Kardiyol Derg.* 2012;12:75-6.
- Latson LA, Qureshi AM. Techniques for transcatheter recanalization of completely occluded vessels and pathways in patients with congenital heart disease. *Ann Pediatr Cardiol.* 2010;3:140-6.
- Almashham Y, Dahdah N, Miro J. Use of radiofrequency then stent implantation for recanalization of complete aorta coarctation. *Pediatr Cardiol.* 2008;29:207-9.
- Kusa J, Szkutnik M, Bialkowski J. Percutaneous reconstruction of the continuity of a functionally interrupted aortic arch using a stent. *Cardiol J.* 2008;15:80-4.
- Martins JD, Cabanelas N, Pinto FF. Repair of near-atretic coarctation of the aorta in children with a new low-profile covered stent. *Cong Heart Dis.* 2012;7:E89-90.
- Eicken A, Kaemmerer H, Ewert P. Treatment of aortic isthmus atresia with a covered stent. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2008;72:844-6.
- Oliveira NF, Castro JA, Martins JD, Quintas A, Laranjo S, Valentim H, Pinto F, Capitão LM. Bridging thoracic endovascular aneurysm repair for a late rupture following aortic coarctation angioplasty. *Cardiol Young.* 2016;26: 957-60.
- Kouchoukos NT, Blackstone EH, Doty DB, Hanley FL, Karp RB. Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery, 3rd ed. Philadelphia, USA: Churchill Livingstone; 2003. pp 1315-77.
- Pedra CA, Fontes VF, Esteves CA, Arrieta SR, Braga SL, Justino H, Kambara AM, Moreira SM, Sousa JE. Use of covered stents in the management of coarctation of the aorta. *Pediatr Cardiol.* 2005;26:431-9.
- Tanous D, Collins N, Dehghani P, Benson LN, Horlick EM. Covered stents in the management of coarctation of the aorta in the adult: initial results and 1-year angiographic and hemodynamic follow-up. *Int J Cardiol.* 2010;140: 287-95.
- Forbes TJ, Moore P, Pedra CA, Zahn EM, Nykanen D, Amin Z, Garekar S, Teitel D, Qureshi SA, Cheatham JP, Ebeid MR, Hijazi ZM, Sandhu S, Hagler DJ, Sievert H, Fagan TE, Ringwald J, Du W, Tang L, Wax DF, Rhodes J, Johnston TA, Jones TK, Turner DR, Pass R, Torres A, Hellenbrand WE. Intermediate follow-up following intravascular stenting for treatment of coarctation of the aorta. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2007;70:569-77.
- Fawzy ME, Sivanandam V, Pieters F, Stefadouros MA, Galal O, Dunn B, Kinsara A, Khan B, Al-Halees Z. Long-term effects of balloon angioplasty on systemic hypertension in adolescent and adult patients with coarctation of the aorta. *Eur Heart J.* 1999;20:827-32.
- Xi EP, Zhu J, Zhu SB, Zhang Y. Secondary aortoesophageal fistula after thoracic aortic aneurysm endovascular repair: literature review and new insights regarding the hypothesized mechanism. *Int J Clin Exp Med.* 2014;7: 3244-52.
- Hager A, Kanz S, Kaemmerer H, Schreiber C, Hess J. Coarctation Long-Term Assessment (COALA): significance of arterial hypertension in a cohort of 404 patients up to 27 years after surgical repair of isolated coarctation of the aorta, even in the absence of restenosis and prosthetic material. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;134:738-45.



CARTA CIENTÍFICA

Vigencia de la valvuloplastia con balón en la estenosis aórtica congénita. Experiencia desde los inicios de la técnica

Percutaneous balloon valvuloplasty validity for congenital aortic stenosis. Experience since the beginning

Sr. Editor:

La valvuloplastia percutánea con balón se trata de una técnica utilizada desde finales de los años 80 para el tratamiento de la estenosis aórtica congénita¹. En los diversos estudios publicados, tanto aislados como comparativos con la valvuloplastia quirúrgica, se identifican ciertos factores predictores de peores resultados, como son la presencia de válvulas severamente engrosadas, morfología monocúspide, estenosis crítica neonatal o relación balón-anillo mayor de 1. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas en cuanto a supervivencia, insuficiencia valvular residual o de necesidad recambio valvular entre ambas técnicas. En el único aspecto en que la cirugía puede salir reforzada es en cuanto a la necesidad de reintervención. Por su carácter menos invasivo y con unos resultados equiparables, la valvuloplastia percutánea se considera actualmente como la primera opción de tratamiento en la estenosis valvular aórtica congénita^{2,3}.

Presentamos un estudio retrospectivo que engloba todos los pacientes con estenosis aórtica congénita sometidos a valvuloplastia aórtica percutánea en nuestro centro desde 1990. Se incluyen 45 pacientes con edad media de $4,1 \pm 5,7$ años y predominio masculino (57,8%); 28 de ellos (62,2%) eran menores de un año y 9 menores de un mes. La morfología valvular más frecuente es la bicúspide (80%). Del total de pacientes, 6 (13,3%) habían sido previamente sometidos a valvulotomía quirúrgica por considerarse inicialmente desfavorables para valvuloplastia percutánea, al tratarse de válvulas severamente displásicas.

Se indicó el procedimiento en pacientes sintomáticos o con gradiente máximo medido por ecocardiografía por encima de 50 mm Hg. La mayoría de los casos se realizaron de forma electiva, 8 de ellos se presentaron como estenosis crítica de lo cuales 2 en situación de *shock* cardiogénico,

por lo que se tuvo que realizar el procedimiento de forma urgente.

Todos los procedimientos se llevaron a cabo por vía arterial-femoral (4-8 F) bajo anestesia general. Se utilizaron catéteres balón con relación 1:1 (0,90-1,1) sobre el anillo valvular (medido tanto por ecografía como por angiografía) Se consideró el procedimiento como efectivo en caso de reducción de gradiente máximo por debajo de 35 mm Hg con insuficiencia valvular residual menor o igual de grado 1, que se consiguió en el 84,1% de los casos (tabla 1).

En el 70,4% se realizó sobreestimulación ventricular, con guía 0,014 (Vision wire, Biotronik) en ventrículo izquierdo en neonatos y lactantes y con electrocatéter en VD en el resto de los pacientes, con vistas a conseguir una mayor estabilidad durante los inflados, lo que aumenta de forma estadísticamente significativa la efectividad del procedimiento, reduce el daño valvular y, por tanto, el grado de insuficiencia aórtica residual.

Como complicaciones reseñables, se objetivaron dos casos de trombosis de arteria femoral, ambas en pacientes en edad neonatal solventadas con tratamiento con heparina, sin otras complicaciones graves ni fallecimientos con relación al procedimiento.

Se ha realizado seguimiento clínico y ecocardiográfico al 100% de los pacientes, por un periodo medio de $11 \pm 9,8$ años, precisando reintervención (incluyendo revalvuloplastia o recambio valvular) en 12 pacientes (26,7%). Una nueva valvuloplastia fue necesaria en 8 de los pacientes (17,8%), percutánea en 3 de los casos (periodo medio de 259 días) y quirúrgica en cinco (periodo medio de 2,6 años); 2 de los pacientes habían precisado revalvuloplastia quirúrgica precisaron una nueva valvuloplastia percutánea en el seguimiento.

Del total de pacientes, 8 (18,2%) han precisado recambio valvular aórtico quirúrgico durante el seguimiento, con un periodo medio de $15,25 \pm 7,8$ años desde la valvuloplastia, cuatro de ellos habían precisado previamente una segunda valvuloplastia. La supervivencia libre de recambio valvular aórtico es del 94% a 10 años, 82% a 15 años y 58% a 20 años.

Las variables que se asocian con la consecución de una valvuloplastia efectiva, la necesidad de revalvuloplastia o mayor insuficiencia aórtica residual se describen en la tabla 2.

A lo largo del seguimiento se objetivaron un total seis fallecimientos (13,3%), con una mortalidad de 2% al mes y

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2021.02.013>

1695-4033/© 2021 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Asociación Española de Pediatría. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Cómo citar este artículo: L. Fernández González, R. Blanco Mata, J. Arriola Meabe et al., Vigencia de la valvuloplastia con balón en la estenosis aórtica congénita. Experiencia desde los inicios de la técnica, Anales de Pediatría, <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2021.02.013>

Tabla 1 Características demográficas y resultados del procedimiento

| Características población estudiada | | Resultados valvuloplastia | |
|---|--|---|-------------|
| Total de pacientes | 45 | Ratio balón/anillo | 0,97 ± 0,1 |
| Varones | 26 (57,8%) | Número de inflados: | |
| | | 1 | 4 (8,9%) |
| | | 2 | 29 (64,4%) |
| | | 3 | 7 (15,6%) |
| | | 4 | 5 (11,1%) |
| Edad | Media 4,1 ± 5,7 años Mediana 148 días | Procedimiento combinado | 3 (6,8%) |
| | | Angioplastia coartación | 2 |
| | | Valvuloplastia pulmonar | 1 |
| Grupos de edad: | | Gradiente sistólico pico-pico (cateterismo) | |
| Menores de 1 mes | 9 (20,0%) | Previo | 61,6 ± 18,8 |
| 1-12 meses | 19 (42,2%) | Tras valvuloplastia | 19,5 ± 14,7 |
| 1-10 años | 11 (24,4%) | | |
| 10-18 años | 7 (15,6%) | | |
| Peso | Media 17,4 ± 20,1 kg Mediana 6 kg | Gradiente máximo (ecocardiograma) | |
| | | Previo | 91,7 ± 18,4 |
| | | Tras valvuloplastia | 37,9 ± 14,2 |
| Defectos cardiacos congénitos asociados | | Insuficiencia valvular previa | |
| Coartación de aorta/hipoplasia arco | 11 (24,4%) | 0 | 37 (82,2%) |
| Comunicación Interventricular | 2 (4,4%) | 1 | 7 (15,6%) |
| Estenosis pulmonar | 2 (4,4%) | 2 | 1 (2,2%) |
| Complejo Shone | 1 (2,2%) | | |
| Canal AV | 1 (2,2%) | | |
| Defectos combinados | 3 (6,6%) | | |
| Morfología valvular: | | Insuficiencia valvular tras valvuloplastia | |
| Monocúspide | 3 (6,7%) | 0 | 27 (60,0%) |
| Bicúspide | 35 (77,8%) | 1 | 10 (22,2%) |
| Tricúspide | 7 (15,6%) | 2 | 8 (17,8%) |
| Estenosis crítica | 8 (17,8%) | Necesidad de nueva Valvuloplastia | 8 (17,8%) |
| | | Percutánea | 3 |
| | | Quirúrgica | 5 |
| Valvuloplastia quirúrgica previa | 6 (13,3%) | Recambio valvular | 8 (17,8%) |
| Disfunción ventricular izquierda | 1 (2,2%) | aórtico | |

Tabla 2 Variables asociadas con valvuloplastia efectiva, revalvuloplastia e insuficiencia aórtica residual

| Variable | Valvuloplastia efectiva | Revalvuloplastia | Insuficiencia aórtica |
|--|--|-------------------------------------|--------------------------------------|
| Sobreestimulación | HR 11,7 (IC 95% 1,5 - 93,8, p 0,02) | - | HR 0,7 (IC 95% 0,07-0,6 p 0,02) |
| Valvuloplastia quirúrgica previa | HR 0,7 (IC 95% 0,1-5,8, p 0,6) | HR 0 7 (IC 95% 0,14- 7, p 0,2) | HR 19,6 (IC 95% 1,1-339,1 p 0,04) |
| Gradiente transvalvular previo a valvuloplastia > 60 | HR 1,8 (IC 95% 1,1-3, p 0,06) | HR 1,5 (IC 95% 1,1-1,9, p 0,05) | - |
| Gradiente post valvuloplastia > 40 | - | HR 8,7 IC 95% 1-1-71,6, p 0,04 | - |
| Ratio balón/anillo mayor a 1 | HR 1,1 (IC 95% 0,08 -15,5, p 0,9) | - | HR 7 (IC 95% 0,66 -71,7, p 0,1) |
| Más de 2 inflados | HR 0,9 (IC 95% 0,12-7,3, p 0,9) | - | HR 2,1 (IC 95% 0,3-14,1 p 0,4) |
| VAo distinta a bicúspide | HR 1,3 (IC 1,1-1,6, p 0,09) | HR 1,2 IC 95%1,05-1,5 p 0,03) | HR 0,8 (0,2-3,1, p 0,5) |

del 6,6% al año tras la valvuloplastia. El 50% de las muertes fueron en el postoperatorio de cirugía reparadora de cardiopatías complejas (canal auriculoventricular con hipoplasia de arco y coartación, complejo de Shone sometido a ampliación de arco y cirugía de coartación y estenosis supra valvular y valvular aórtica realizándose cirugía de Ross-Konno).

Con respecto a los pacientes con estenosis aórtica crítica neonatal, comparados con el resto de la serie, fue objetivado un mayor al gradiente máximo ecográfico previo al procedimiento ($91,7 \pm 18,4$ vs. $79,4 \pm 14,4$; $p = 0,06$), siendo similares los gradientes ecográficos tras la valvuloplastia (40 ± 2 vs. $38,6 \pm 7$; $p = 0,08$). La supervivencia global libre de reintervención es del 93% al año, 78,8% a cinco años y 71% a 10 años y en caso de los pacientes neonatales del 78% tanto al año como a cinco o 10 años, sin ser estas diferencias estadísticamente significativas y especialmente penalizada por el primer año en el paciente neonatal debido a su mayor complejidad y lesiones asociadas.

A pesar de las limitaciones de nuestro estudio, debido al tamaño muestral y a su carácter retrospectivo, concluimos que la valvuloplastia con balón en la estenosis aórtica congénita se trata de un procedimiento seguro y efectivo con buenos resultados a corto y medio plazo, no tanto a largo plazo a expensas de la necesidad de reintervención. Su principal objetivo debe de ser a facilitar el crecimiento y desarrollo y posponer en todo lo posible el futuro recambio valvular quirúrgico que a 20 años es necesario en casi el 40% de los pacientes³⁻⁵.

Bibliografía

1. Lababidi Z. Aortic valvuloplasty. *Am Heart J.* 1983;106:751-2.
2. Vergnat M, Asfour B, Arenz C, Suchowerskyj P, Bierbach B, Schindler E, et al. Aortic stenosis of the neonate: A single-center experience. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2019;157:318-26.
3. McElhinney D, Lock J, Keane J, Moran A, Colan S. Left heart growth, function, and reintervention after balloon aortic valvuloplasty for neonatal aortic stenosis. *Circulation.* 2005;111:451-8.
4. Saung M, McCracken C, Sachdeva R, Petit C. Outcomes following balloon aortic valvuloplasty versus surgical valvotomy in congenital aortic valve stenosis: A meta-analysis. *J Invasive Cardiol.* 2019;31:133-42.
5. Wazir DH, Qureshi AU, Hyder SN, Sadiq M. Immediate and mid-term results of balloon aortic valvuloplasty in children with aortic valve stenosis with special reference to dysplastic aortic valve. *J Ayub Med Coll Abbottabad.* 2019;31:517-21.

Luis Fernández González^{a,*}, Roberto Blanco Mata^a,
Josune Arriola Meabe^a, Maite Luis García^b
y Jose Miguel Galdeano Miranda^b

^a *Cardiología Intervencionista. Hospital Universitario de Cruces, Vizcaya, España*

^b *Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario de Cruces, Vizcaya, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: luisfg82@hotmail.com
(L. Fernández González).



CARTA CIENTÍFICA

Experiencia unicéntrica en el tratamiento percutáneo con *stent* de la coartación de aorta en niños y adolescentes

Unicentric experience in percutaneous stent treatment of aortic coarctation in children and teenagers

Sra. Editora:

Las ventajas del implante de *stent* en coartación de aorta respecto a la angioplastia con balón es que evita tanto la sobreexpansión de la aorta adyacente como el retroceso elástico, además de sellar las posibles disecciones agudas, lo que disminuye la tasa de aneurismas, recoartación y rotura aórtica. Se considera en la mayoría de los centros el tratamiento de elección tanto para la coartación nativa como recoartación en caso de pacientes con más de 25-30 kg, en los que el calibre de las arterias femorales suele ser adecuado¹. Por debajo de ese peso, aunque no se dispone de suficiente evidencia para decidir cuál es la mejor estrategia terapéutica, se suele optar por angioplastia o cirugía en la mayoría de los casos^{2,3}.

Realizamos un análisis retrospectivo de todos los pacientes menores de 18 años tratados mediante implante percutáneo de *stent* entre 1996 y 2020, con seguimiento mayor que un año. Se incluye a 25 pacientes consecutivos con edad media de 10,6 años y peso medio de 33,9 kg, siendo el 16% de ellos menores de 30 kg. Trece de los casos se trataban de coartaciones nativas y 12 casos de recoartación tratados mediante reparación quirúrgica. Tres de los casos de recoartación habían precisado angioplastia por recoartación previamente al implante de *stent*. Entre los defectos cardíacos asociados, los más frecuentes son la válvula aórtica bicúspide y la comunicación interventricular (CIV) (tabla 1).

En 20 de los casos (80%) la coartación se presentaba a nivel ístmico, 3 casos (12%) a nivel del arco y 2 casos (8%) a nivel de aorta diafragmática.

Todos los procedimientos se llevan a cabo por acceso femoral con introductores desde 8 a 16 French (F), con anestesia general. Para decidir el tamaño del *stent* nos basamos en las medidas obtenidas tanto en el estudio con tomografía computarizada como en la angiografía, a razón 1-1 con

Tabla 1 Características clínicas y hemodinámicas

| Datos clínicos | |
|--|-----------------|
| Edad media \pm DE (años) | 10,6 \pm 4,6 |
| Peso medio \pm DE (kg) | 33,9 \pm 18,9 |
| Sexo masculino | 18 (72%) |
| Defectos cardíacos asociados (distintos de valvulopatía aórtica) | 5 (20%) |
| CIV | 4 (16%) |
| Drenaje venoso anómalo | 1 (4%) |
| Válvula aórtica bicúspide | 14 (56%) |
| Valvulopatía aórtica significativa | 2 (8%) |
| Tipo de coartación | |
| Nativa | 13 (52%) |
| Recoartación | 12 (48%) |
| Tipo de cirugía previa | |
| Término-terminal | 8 (32%) |
| Flap de subclavia | 3 (12%) |
| Parche ampliación | 1 (4%) |
| Angioplastia previa | 3 (12%) |
| Datos hemodinámicos | |
| Diámetro aorta arco \pm DE (mm) | 13,2 \pm 3,8 |
| Diámetro aorta diafragmática \pm DE (mm) | 15,12 \pm 4,4 |
| Diámetro coartación \pm DE (mm) | |
| Previo procedimiento \pm DE | 5,1 \pm 2,2 |
| Tras implante de <i>stent</i> \pm DE | 14,6 \pm 3,7 |
| Gradiente transaórtico (invasivo) | |
| Previo \pm DE | 33,6 \pm 14,3 |
| Tras implante de <i>stent</i> \pm DE | 2,8 \pm 4,1 |
| Diámetro <i>stent</i> \pm DE (mm) | 15 \pm 4,2 |
| Longitud <i>stent</i> \pm DE (mm) | 38,8 \pm 18,2 |
| Necesidad de más de 1 <i>stent</i> | 2 (8%) |
| <i>Stent</i> recubierto ePTFE | 6 (24%) |

CIV: comunicación interventricular; DE: desviación estándar; ePTFE: politetrafluoroetileno expandido.

respecto al diámetro de aorta a nivel del diafragma, salvo que existiera discordancia importante de tamaño a nivel del arco, lo que obligaría a ajustar el *stent* al diámetro proximal y realizar posdilatación del extremo distal con un balón de mayor diámetro para ajustarlo al tamaño de la aorta diafragmática.

El implante del *stent* se realizó de forma efectiva en el 100% de los casos, consiguiéndose tanto reducción del

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2021.08.003>

1695-4033/© 2021 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Cómo citar este artículo: L. Fernández González, J. Alcibar Villa, R. Blanco Mata et al., Experiencia unicéntrica en el tratamiento percutáneo con *stent* de la coartación de aorta en niños y adolescentes, Anales de Pediatría, <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2021.08.003>

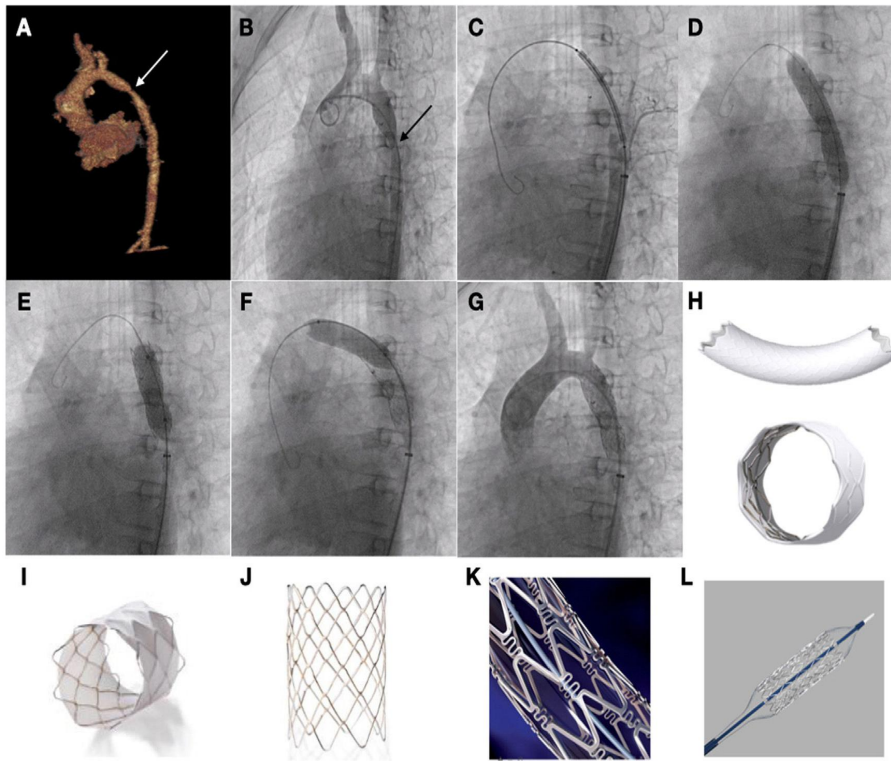


Figura 1 Paciente de 10 años con síndrome de Williams con recoartación de aorta, remitido para implante percutáneo de *stent*. A y B) Imágenes de TC y angiografía que muestra el estrechamiento de la luz aórtica. C) Avance del *stent* hasta la zona objetivo. D) Inflado del *stent* con imagen de zona de infraexpansión a nivel ístmico. E y F) Posdilatación tanto de la zona distal como proximal del *stent*. G) Comprobación angiográfica. H) *Stent* Begraft. I) *Stent* CP covered. J) *Stent* CP (no cubierto). K) *Stent* Palmaz Genesis. L) *Stent* Formula.

gradiente transcoartación como aumento del diámetro de la luz aórtica, que alcanzaron significación estadística. Los *stents* utilizados fueron en 19 de los casos *stents* desnudos: Palmaz (Cardinal Health Inc., Dublin, OH. EE. UU.), CP Stent (NuMED Inc. Hopkinton, NY, EE. UU.) y en 6 *stents* recubiertos de politetrafluoroetileno expandido: CP Stent Covered (NuMED Inc. Hopkinton, NY, EE. UU.), Begraft (Bentley Inno-Med GmbH, Hechingen, Alemania) (fig. 1).

Se realizó seguimiento al 100% de los pacientes por un periodo medio \pm desviación estándar (DE) de $12,9 \pm 7,4$ años, con control clínico y por pruebas de imagen. Se precisó reintervención en 5 de los pacientes (20%) con una media de tiempo de $6,9 \pm 8,7$ años. En 2 casos mediante tratamiento quirúrgico, implantándose un conducto protésico por discordancia de calibre; en 2 casos se precisó el implante de un segundo *stent* solapado con el previo por recoartación del extremo distal y un caso redilatación del extremo proximal del *stent*. Como complicaciones se objetivaron 2 trombosis de arteria femoral resueltas mediante manejo conservador con anticoagulación.

Las variables que se relacionan de forma significativa con la necesidad de reintervención son el antecedente de angioplastia con balón previa y la coartación a nivel del arco o aorta diafragmática ($p < 0,05$). Se han objetivado un fallecimiento (4%) a lo largo del seguimiento, tratándose de un

procedimiento híbrido que asociaba reparación quirúrgica de cardiopatía compleja y *stent* a nivel del arco, falleciendo a las 24 h tras shock poscardiotomía.

En el caso de la población pediátrica y adolescente, donde las anatomías no suelen ser complejas, sin asociar calcificación o gran tortuosidad, se suele optar por el implante de *stents* desnudos que muestran muy buenos perfiles de seguridad tanto a corto como a largo plazo, con complicaciones a nivel de pared aórtica menores del 2%, así como un menor calibre lo que es importante con el fin de evitar complicaciones a nivel del acceso vascular. Se reservan los *stents* recubiertos para anatomías complejas, presencia de conductos protésicos o en caso síndrome de Turner o Williams que asocian mayor fragilidad a nivel de la pared aórtica con mayor riesgo de complicaciones^{4,5}. Es importante una adecuada elección, tanto del momento adecuado como del tamaño del *stent* a implantar, debido a que con el crecimiento puede llegar a que exista un *mismatch* de calibre, por lo que se deben elegir *stents* que permitan una sobreexpansión con el crecimiento, incluso optando por estrategias de dilatación secuenciales, lo que condiciona aumento de las tasas de reintervención con respecto a los adultos⁶. Teniendo en cuenta estos aspectos, consideramos el implante de *stent* en coartación de aorta en población pediátrica y adolescente una técnica segura y efectiva a largo plazo.

Bibliografía

1. Forbes TJ, Garekar S, Amin Z, Zahn EM, Nykanen D, Moore P, et al. Procedural results and acute complications in stenting native and recurrent coarctation of the aorta in patients over 4 years of age: A multi-institutional study. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2007;70:276–85.
2. Forbes TJ, Kim DW, Du W, Turner DR, Holzer R, Amin Z, et al. Comparison of surgical, stent, and balloon angioplasty treatment of native coarctation of the aorta: An observational study by the CCISC (Congenital Cardiovascular Interventional Study Consortium). *J Am Coll Cardiol.* 2011;58:2664–74.
3. Mohan UR, Danon S, Levi D, Connolly D, Moore JW. Stent implantation for coarctation of the aorta in children <30 kg. *JACC Cardiovasc Interv.* 2009;2:877–83.
4. Meadows J, Minahan M, McElhinney DB, McEnaney K, Ringel R. Intermediate outcomes in the prospective multicenter Coarctation of the Aorta Stent Trial (COAST). *Circulation.* 2015;131:1656–64.
5. Taggart NW, Minahan M, Cabalka AK, Cetta F, Usmani K, Ringel RE, COAST II Investigators. Immediate outcomes of covered stent placement for treatment or prevention of aortic wall injury associated with coarctation of the aorta (COAST II). *JACC Cardiovasc Interv.* 2016;9:484–93.
6. Pan M, Ojeda S, Hidalgo F, Suárez de Lezo J, Lostalo A, Mazuelos F, et al. Percutaneous reintervention on aortic coarctation stenting. *EuroIntervention.* 2020;15:1464–70.

Luis Fernández González^{a,*}, Juan Alcibar Villa^a,
Roberto Blanco Mata^a, Josune Arriola Meabe^a
y Jose Miguel Galdeano Miranda^b

^a *Cardiología Intervencionista, Hospital Universitario de Cruces, Baracaldo, Vizcaya, España*

^b *Cardiología Pediátrica, Hospital Universitario de Cruces, Baracaldo, Vizcaya, España*

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: luisfg82@hotmail.com
(L. Fernández González).