

Descripción del caso presentado en el número anterior: Coartación de aorta *Coarctation of the aorta*

Dr. Rodrigo Javier Oribe^a

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2012.77>

Generalidades y fisiopatología

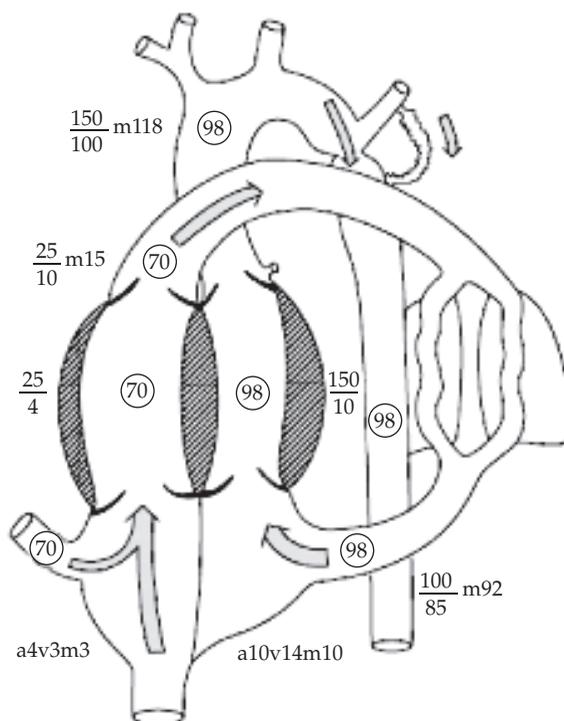
La coartación de aorta representa un 6-8% de todos los defectos cardíacos congénitos.¹ Es más común en hombres (2:1) que en mujeres.² Tanto el cuadro clínico como la fisiopatología pueden ser muy diferentes según la edad de presentación y la gravedad de la obstrucción. En el adolescente suele ser una lesión aislada, con localización yuxtaductal (distal a la arteria subclavia), en la que existen dos mecanismos compensadores principales: la hipertrofia del ventrículo izquierdo para incrementar la presión sistólica sin incrementar el estrés parietal, y el desarrollo de vasos colaterales de la aorta para disminuir la poscarga del VI (*Figura 1*). La principal circulación colateral entre los segmentos aórticos proximal y distal a la obstrucción consiste en: 1) arteria mamaria interna; 2) las arterias originadas en la arteria subclavia, como las intercostales y, 3) la arteria espinal anterior.² En asociación con el desarrollo de colaterales, la presión en miembros superiores, así como su diferencia con la de los miembros inferiores, puede descender gradualmente.³

Presentación clínica

Entre los niños con diagnóstico de coartación de aorta por encima del año de vida, que son por lo demás asintomáticos, se detecta hipertensión de miembros superiores en un 89-92% de los casos.⁴ Sin embargo, el gradiente de presión arterial entre el brazo derecho y alguno de los miembros inferiores o la ausencia de los pulsos femorales, son los signos más reveladores de esta enfermedad. No es de ayuda la palpación de los pulsos pedios, ya que pueden ser positivos en aquellos

pacientes con circulación colateral bien desarrollada. Hasta el 85% de los pacientes coartados tiene una válvula aorta bicúspide,² que al abrirse genera un ruido característico denominado clic, que suele auscultarse en punta y en base. Dicha válvula puede o no ser obstructiva. Un soplo sistólico de intensidad 2/6 o 3/6 de tipo romboidal, localizado en el borde paraesternal superior izquierdo y que también puede auscultarse en dorso, está presente en la mayoría de los niños de más de 1 año. Es rara la lesión de órganos blanco secundaria a la hipertensión como forma de debut. El dolor en miembros inferiores, parestesias o debilidad muscular pueden ocurrir por la compresión

FIGURA 1. Coartación de aorta yuxtaductal localizada, en un niño en el cual la circulación colateral se encuentra bien desarrollada. Se observa el curso de la circulación, la saturación (redondeado) y las presiones (m= presión media)³



a. Servicio de Cardiología del Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan".

Correspondencia:
Dr. Rodrigo Javier Oribe:
oriberodrigo@yahoo.com.ar

Recibido: 18-10-2011
Aceptado: 19-10-2011

sión del cordón espinal y raíces nerviosas por la arteria espinal anterior dilatada y tortuosa mientras actúa como vaso colateral. Más raramente, la ruptura de un aneurisma intracraneal (5% de los pacientes pueden tener aneurismas del polígono de Willis asociados) puede desencadenar un estado de coma por hemorragia subaracnoidea.⁴

La endocarditis bacteriana puede producirse tanto en la válvula aórtica bicúspide como en la zona de coartación y también ser una forma de presentación.

En la radiografía de tórax de pacientes adolescentes es posible observar leve cardiomegalia, dilatación proximal y distal a la zona de coartación localizada (signo del 3) y muescas (indentaciones) en los bordes inferiores de las costillas que sugieren desarrollo de las arterias intercostales. Esto último es raro de ver en menores de 5 años.¹

El electrocardiograma puede mostrar un patrón de hipertrofia del ventrículo izquierdo consistente en desviación izquierda del eje (cercano a 0°), así como ondas S profundas en precordiales derechas y R altas en precordiales izquierdas.

Los métodos complementarios que definen el diagnóstico son el ecocardiograma Doppler color, la angiogramografía, la resonancia nuclear magnética y el cateterismo.

Tratamiento

El hecho de haber realizado el diagnóstico de coartación de aorta obliga a tomar una conducta para su resolución. No se recomiendan el tratamiento médico aislado o la conducta expectante. La reparación quirúrgica con anastomosis termino-terminal ampliada es el tratamiento adecuado para niños pequeños. Actualmente en muchos centros se considera eficaz y menos invasivo que la cirugía, para pacientes de más de 30 kg de peso con coartación de aorta localizada, el tratamiento por cateterismo, que implica la dilatación con balón y la colocación de un endotutor (*stent*) en la zona de coartación. Este sirve como apoyo al segmento dilatado y disminuye la re-estenosis

así como la formación de aneurismas.¹ Ninguno de los procedimientos antedichos está exento de complicaciones, por lo cual, en todos los casos, es necesario el seguimiento cardiológico de por vida.

Diagnóstico diferencial

La coartación de aorta se presenta con un espectro amplio de síntomas que varía sensiblemente según la edad del paciente, la gravedad de la obstrucción y la presencia de patología asociada (CIV, Ductus, etc.). En niños o adolescentes asintomáticos, el registro de presiones arteriales por encima de los percentilos correspondientes para edad y talla obliga al estudio exhaustivo en todos los casos. La incidencia de hipertensión esencial en niños y adolescentes es poco conocida, pero se sabe que el 90% de los casos de hipertensión arterial secundaria en niños no obesos es causada por tres cuadros: enfermedad renal parenquimatosa, enfermedad arterial renal y coartación de aorta. Por otro lado, se estima que un 10%-30% de los niños obesos presentan registros elevados de tensión arterial.² Sin embargo, se deben descartar la totalidad de las causas secundarias de hipertensión (nefrológicas, endocrinológicas, cardiológicas, toxicológicas, etc.). La lista puede parecer extensa, pero el interrogatorio completo, así como un detallado examen físico que incluya la toma de presiones arteriales en todos los miembros con técnica y manguitos adecuados, pueden ser extremadamente orientadores en la mayor parte de los casos. ■

BIBLIOGRAFÍA

1. Moss and Adams' Heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adults. 7th ed. Filadelfia: Lippincott Williams & Wilkins; 2008.
2. Myung K. Park. Pediatric Cardiology for practitioners. 5th ed. Filadelfia: Mosby, Inc., an affiliate of Elsevier Inc.; 2008.
3. Rudolph A. Congenital diseases of the heart: clinical-physiological considerations. 3rd ed. Publicado en línea: 24 de abril de 2009.
4. Nichols DG. Critical heart disease in infants and children. 2nd ed. David G. Nichols. Mosby, An Imprint of Elsevier. 2006.

Presentación del nuevo caso clínico

En el próximo número se publicará el diagnóstico, manejo y tratamiento de este caso.

Caso clínico

Niña de 3 meses de edad que presenta fiebre desde los 10 días de vida, cada tercer día, intermitente, no cuantificada, que desaparece a los 2 meses de edad y se reinicia una semana después, acompañada de irritabilidad y pérdida de peso, además de tos seca de cinco días de evolución, emetizante, no cianozante ni disneizante, con rinorrea hialina.

En la exploración física: polipnea de 60 respiraciones por minuto, tiraje intercostal, tórax simétrico con movimientos respiratorios aumentados. La auscultación pulmonar revela hipoventilación generalizada de predominio izquierdo con aumento de vibraciones vocales en región apical izquierda. En abdomen se palpa hepatomegalia a 5 cm por debajo del reborde costal.

Exámenes complementarios: hemoglobina de 8,57 g/dl, hematocrito 26%, leucocitos 28 000/mm³, neutrófilos 17 500/mm³, linfocitos 7840/mm³, plaquetas 712 000/mm³ y glucosa 104 mg/dl. En la radiografía de tórax se observa un infiltrado gene-

ralizado (Figura 1) y la tomografía computada de alta resolución mostró un patrón micronodular difuso. La tomografía abdominal corroboró la hepatomegalia con lesiones sospechosas de granulomas (Figura 2). Los cultivos de orina, líquido cefalorraquídeo y sangre fueron negativos.

¿Cuál es su diagnóstico?

- Neumonía por adenovirus.
- Histoplasmosis.
- Síndrome de Loeffler.
- Fibrosis quística.
- Tuberculosis.

El diagnóstico se basó en: edad de la paciente, fiebre de larga evolución, tos seca, insuficiencia respiratoria, hepatomegalia, infiltrado generalizado en la radiografía de tórax, infiltrado micronodular en la tomografía de alta resolución, finalmente hepatomegalia y granulomas hepáticos en la tomografía abdominal. ■

Para poder votar ingrese a:
<http://www.sap.org.ar/archivos>

FIGURA 1. Imagen radiológica anteroposterior de tórax donde se observa un infiltrado nodulillar difuso bilateral con patrón miliar.



FIGURA 2. Imagen tomográfica abdominal donde se detectan probables lesiones granulomatosas hepáticas.

