

Paraparesia como complicación de la corrección de la coartación de la aorta: comunicación de dos casos pediátricos con seguimiento a mediano plazo

ADRIAN ALLARIA¹, HUGO A. ARROYO², SILVIA TENEMBAUM², ALBERTO ESPECHE², GREGORIO ARENDAR³

RESUMEN

El compromiso medular es una de las posibles complicaciones graves que pueden presentarse como consecuencia de un flujo medular insuficiente en la corrección quirúrgica de la coartación de la aorta. Su frecuencia de aparición se ha comunicado en un 0,5% a 1,4%, según distintas series. Factores múltiples, desde el simple clampeo aórtico, el incremento de la presión del líquido cerebroespinal, la hipertermia durante el clampeo y el sacrificio de ramas intercostales "críticas", se consideran responsables de la lesión medular. Sin embargo, ninguno de ellos se puede considerar un factor causal en forma aislada. Existe consenso en todas las series publicadas en la existencia de un "subregistro" del número real de pacientes que sufrieron esta complicación, debido principalmente a las implicaciones medicolegales que potencialmente pueden generar. El médico cardiólogo es quien debe informar primeramente acerca de la posibilidad de aparición de algún grado de compromiso medular al derivar al paciente a cirugía. Es responsabilidad ineludible del médico cirujano incluir la posibilidad de lesión medular en el informe de consentimiento informado. En el presente trabajo se comunican dos casos de compromiso medular en el posoperatorio inmediato en dos pacientes de menos de 1 año de vida, con especial interés en la evolución en el seguimiento de mediano plazo y en el enfoque de control neurológico y la instrumentación de medidas de tratamiento neuroortopédico. *REV ARGENT CARDIOL* 2000; 68: 855-858.

Palabras clave Paraplejía - Paraparesia - Coartación de la aorta - Cardiopatía congénita - Lesión medular

INTRODUCCION

El compromiso medular como complicación de la cirugía de la coartación de la aorta en la infancia es una complicación grave (1-10) y cuya aparición constituye una tragedia para los familiares de los pacientes y un impacto profundo sobre el grupo médico tratante. Se presentan los casos de dos pacientes de menos de 1 año de vida operados de coartación de la aorta que presentaron compromiso medular luego de una reparación no complicada.

Caso N° 1

Paciente de sexo masculino con diagnóstico a los

dos meses de vida de coartación de la aorta (CoAo). El paciente presentó un cuadro de insuficiencia cardíaca congestiva, soplo sistólico en el área aórtica e irradiado al dorso, 2 R aumentado, tensión arterial en el miembro superior de 150/110 (80) y en el miembro inferior de 110/60 (70). Los pulsos femorales, aunque de menor amplitud, estaban presentes. Dado el cuadro de insuficiencia cardíaca refractaria al tratamiento médico y la cardiomegalia de moderada a severa, se decidió la corrección quirúrgica. Se operó al paciente a los 3 meses de vida con un peso de 5 kg. Se abordó la aorta por toracotomía posterolateral izquierda a través del lecho de la cuarta costilla y

Servicios de: ¹Cirugía Cardiovascular, ²Neurología y ³Neuroortopedia del Hospital de Pediatría Profesor Dr. Juan P. Garrahan, Buenos Aires

Trabajo recibido para su publicación: 12/99 Aceptado: 4/00

Dirección para separatas: Dr. Adrián Allaria, Cirugía Cardiovascular, Hospital Garrahan, Pichincha 1881, (1245) Buenos Aires, Argentina. - E-mail: aeallaria@intramed.net.ar

pudo realizarse una aortoplastia con *flap* pediculado de subclavia según la técnica de Waldhausen. (6) El clampeo aórtico fue de 28 minutos. De inmediato a la recuperación anestésica en la sala de operaciones se constató parálisis del miembro inferior izquierdo. El examen neurológico mostró a un paciente vigil con examen de pares craneanos normales, miembros superiores con función motora y sensitiva normal y miembros inferiores con paraparesia flácida con mayor compromiso izquierdo y reflejos de estiramiento ausentes. El examen de la sensibilidad mostró sensibilidad conservada hasta D12-L1. Los reflejos cutaneoabdominales estaban ausentes. El paciente fue seguido clínicamente en conjunto con neurología y neuroortopedia. A la edad de 6 años (6,5 años posquirúrgicos) tiene una capacidad funcional de grado 1 (NYHA), sin gradiente residual a nivel de la zona reparada, normotenso y sin medicación cardiológica. Las cirugías efectuadas en caderas y pies alinearon deformidades evolutivas. El niño tiene una marcha independiente asistida con ortesis.

Caso N° 2

Paciente de sexo femenino en quien en el primer mes de vida se detectó un soplo cardíaco y disminución de los pulsos femorales. A la edad de 6 meses se decide su tratamiento quirúrgico dado el retraso ponderoestatural y la cardiomegalia moderada. Se realizó aortoplastia con *flap* de subclavia (técnica de Waldhausen), debido a que el segmento de coartación era extenso. El clampeo aórtico fue de 37 minutos. En la recuperación inmediata en la sala de operaciones se observaron alteraciones en la movilidad de los miembros inferiores. El examen neurológico realizado a las 24 horas de la cirugía mostró a una niña con paraparesia flácida asimétrica y con flexión proximal de los miembros inferiores. El esfínter anal se encontraba hipertónico, mientras que los reflejos cutaneoabdominales y el nivel sensitivo fueron de difícil valoración a causa de la irritabilidad de la niña. La paciente fue dada de alta y seguida por los servicios de cardiología, neurología y neuroortopedia. Evolucionó favorablemente con rehabilitación y a los 3 años logró la marcha independiente con ortesis y realiza actividades recreativas en el ámbito preescolar acorde con su edad cronológica. La niña presenta un gradiente de 8 mm Hg a nivel de la zona reparada, capacidad funcional de grado I, está normotensa y sin medicación.

DISCUSION

La coartación de la aorta (CoAo) representa el 5% a 10% de las cardiopatías congénitas y muestra una predominancia de aparición en varones de 1,3-2 a 1. En la literatura pueden hallarse comunicaciones previas de complicaciones medulares poscorrección de la CoAo, con pocos casos en los últimos años y muy

pocos de ellos con seguimiento de largo plazo de las secuelas medulares. (1-7) Brewer y colaboradores en 1972 (7) presentaron 66 casos (0,41%) de complicaciones de la médula espinal poscirugía, en un trabajo colectivo sobre una serie de 12.532 pacientes. De este grupo, 13 eran niños menores de 10 años. Desde la primera reparación quirúrgica de la CoAo, realizada en 1944 y presentada en la literatura médica por Crawford y Nylin (8) y por Gross y Hufnagel (9) en 1945, se han comunicado casos de paraplejía asociada con coartación. Más allá de la técnica quirúrgica que se emplee para su reparación, puede presentarse y reconoce una etiología multifactorial. Existen diferentes variables técnicas, entre las que se encuentra la aortoplastia con utilización de un *flap* pediculado de arteria subclavia, que proporciona una ampliación con un *flap* arterial homólogo pediculado y vascularizado con potencial capacidad de crecimiento (técnica de Waldhausen en 1966). (10) Esta fue la técnica quirúrgica empleada en los dos casos que aquí se presentan. Los dos pacientes presentaban pulsos femorales palpables. Su permeabilidad en ambos casos mostró al examen físico pulsos femorales palpables, poca presión diferencial, situación que suele estar asociada con escaso desarrollo de la circulación colateral. (2-9) El concepto de irrigación de la médula espinal tradicionalmente se maneja a través de la arteria espinal anterior como un vaso único que presentaría un trayecto ininterrumpido desde su origen en la zona lumbar, pero esto no es real ya que existe un grado variable de distribución de los vasos que aportan flujo sanguíneo a la médula. Ya en el siglo pasado Adamkiewicz, en 1882, (11) y Kadyi, en 1886, (12) realizaron descripciones específicas sobre estas variables anatómicas. Este último estableció que la arteria espinal anterior no es una arteria continua y que los vasos del embrión primitivo sufren numerosos cambios de manera que en el producto de término el número de patrones anatómicos es sumamente variable. La arteria espinal anterior se divide en arterias terminales a diferentes niveles, que hacen posible una división funcional que permite un aporte de flujo sanguíneo a toda la médula espinal. En la parte superior existen anastomosis con los vasos originados de los ramos de las arterias vertebrales, que forman la arteria espinal anterior. La arteria espinal anterior termina a nivel de las vértebras cervicales 3 o 4. Debajo de este nivel, el flujo medular depende de las arterias espinales de origen y distribución no uniforme. El ramo más constante es el originado de C4, vaso que recibe flujo por anastomosis provenientes de los vasos intercostales superiores. Es en la zona media de la aorta torácica donde la oferta de vasos sanguíneos a la médula es más escasa desde el punto de vista anatómico, y habitualmente depende de una arteria radicular que se origina la mayoría de las veces de las intercostales a

nivel de T7, T8 o T9. Por último, en el sector inferior o lumbar, el flujo depende casi de manera exclusiva de la arteria radicular magna de Adamckiewicz, la cual muestra una amplia variabilidad de origen y distribución, y puede originarse de los vasos intercostales torácicos o lumbares donde la circulación suele ser más escasa. Dentro del período intraoperatorio, la detección de escasa circulación intercostal a nivel de T8-T9 o la necesidad de inclusión de la arteria subclavia izquierda en el clampeo (principal aferente de circulación colateral) deben considerarse de riesgo aumentado, y en esos casos se procede a registrar si es posible la presión distal al clampeo según lo recomendaran Hughes y colaboradores. (2) Es importante mencionar los mecanismos fisiológicos de autorregulación de la circulación medular: Lassen, en 1959, (13) describió ampliamente los mecanismos normales de autorregulación del flujo sanguíneo del sistema nervioso central (SNC). Este autor, basándose sobre trabajos observados previamente por Fog, (14) describe extensamente el mecanismo de autorregulación cerebral que asegura una perfusión adecuada, mientras la presión arterial está comprendida en un rango de entre 60 y 130 mm Hg. Un mecanismo semejante al descrito para el cerebro es el que determina la autorregulación de flujo en la médula espinal. (15) Debajo de este límite, el flujo cerebral sanguíneo está reducido, mientras que por encima de estas cifras una vasodilatación arteriolar forzada ocasiona la alteración de la barrera hematoencefálica, la formación de edema y el incremento de la presión del líquido cefalorraquídeo (LCR). La presión aumentada del LCR produce una disminución del flujo sanguíneo espinal. La presión de perfusión espinal se define como la diferencia entre la presión aórtica media distal a la coartación y la presión del LCR. Mantener una presión de perfusión adecuada es tal vez el máximo objetivo claramente definido en la prevención de las complicaciones medulares. Se ha demostrado experimentalmente por monitoreo electrofisiológico que una presión de perfusión cordal de 12 a 15 mm Hg brinda un flujo sanguíneo adecuado a la médula equivalente a 4-10 ml/100 g de tejido por minuto. Los mecanismos de autorregulación también están afectados por la hipoxia y la hipercapnia, ya que al producir aumento de presión del LCR provocan una disminución del flujo espinal sanguíneo. Basándose sobre estos hallazgos, estos autores sugirieron el drenaje del líquido a nivel L3-L4 durante el clampeo. Hughes y colaboradores (2) comunicaron en 1971 la prueba de determinación manométrica de la presión de la aorta distal al sitio de la coartación previo al clampeo aórtico y luego de él en pacientes pediátricos. Estos autores consideran que esta determinación intraoperatoria es un método útil, seguro y confiable para el manejo de estos pacientes. Consideran la caída de la pre-

sión por debajo de los 45 mm Hg y concluyen que si es menor debe usarse algún método alternativo de *bypass* izquierdo que permita una corrección segura de la coartación sin riesgo de compromiso medular. El registro de los potenciales evocados somatosensoriales (PESS), (16) antes del clampeo aórtico y después de él se ha comunicado como parte de la estrategia en casos de riesgo aumentado. Es importante consignar que su instrumentación no es simple en niños de bajo peso y en estado grave que requieren una operación no programada. La disponibilidad de estos equipos y personal especializado no constituye en la actualidad un recurso sencillo de instrumentar. Debe señalarse además que para su determinación correcta se requiere el control de la presión distal, que permite descartar que las anomalías electrofisiológicas observables no son secundarias a isquemia neural periférica. Por otro lado, se ha propuesto como alternativa la realización de potenciales evocados motores, sobre la base de que son más específicos, no se ven afectados por isquemia neural periférica como los PESS y permiten un monitoreo directo del cordón anterior y lateral de la médula. Su especificidad para la detección de lesión medular es del 100%; sin embargo, su sensibilidad es baja (46%). En 1972, Gott (17) comunicó el uso de catéteres de polivinilo, cuyo uso está asociado con una disminución de los casos de lesión medular, aunque no constituyen una garantía completa porque pese a su empleo puede presentarse una lesión medular. También debe considerarse que en estos casos debe realizarse anticoagulación con heparina, con el consiguiente aumento del riesgo por sangrado. Marini y Cunningham (6) en 1993 realizaron un profundo análisis sobre los mecanismos de detección y protección para la prevención de la lesión medular. La hipertensión proximal, la hipotensión distal, la interrupción de arterias intercostales críticas, el incremento de presión del LCR y la extensión de la CoAo se consideran los principales factores causales. Existen evidencias de la utilidad de la administración de dosis de 30 mg/kg/dosis de metilprednisolona por vía endovenosa 10 minutos antes del clampeo aórtico, en especial en pacientes en los cuales se considera que existen evidencias de riesgo incrementado de compromiso neurológico medular. (18, 19) Es importante en cada caso particular definir que la severidad de la lesión y el pronóstico depende de la duración y la profundidad de la isquemia. Según estos autores, el riesgo se incrementa del 0,5% hasta 30 minutos de clampeo hasta cifras que alcanzan el 90% en casos de clampeo mayor de 60 minutos. No obstante, se han efectuado reparaciones de coartación de la aorta con tiempos mayores que éste sin compromiso medular, según lo comunicado por Crawford, (20) quien coincide con la experiencia de los grupos quirúrgicos pediátricos en nuestro medio. La tensión medular pue-

de presentarse incluso luego de períodos de clampeo dentro del límite de confianza después de una reparación sin dificultades técnicas.

CONCLUSIONES

Los dos casos presentados, sobre un total de 250 reparaciones de CoAo entre 1988 y 1999, representaron una incidencia del 0,8%, la cual se encuentra dentro de las cifras aceptadas de riesgo en la actualidad. La presentación de esta complicación es impredecible y no existe ningún método que solo o asociado tenga un 100% de eficacia en la detección y/o prevención de esta complicación. El cirujano es en última instancia el mejor capacitado para valorar la circulación colateral intraoperatoria y debe tener el conocimiento y la disponibilidad de métodos alternativos convencionales para enfrentar esta posible y grave complicación. Instalada la lesión medular, es necesario enfocar todos los esfuerzos en la atención del paciente por un equipo interdisciplinario (neurólogo, neuroortopedista, kinesiólogo) y en la contención apropiada del medio familiar con el objetivo de lograr la máxima recuperación funcional. (21)

SUMMARY

PARAPARESIS AS A COMPLICATION OF CORRECTIVE SURGERY FOR AORTIC COARCTATION: TWO PEDIATRIC CASES

Spinal cord injury may be an inevitable and severe complication due to insufficient cord perfusion during aortic coarctation repair in children, with an incidence from 0.5% to 1.4%. Many variables, as aortic cross clamping, an increase in cerebrospinal fluid pressure or interruption of critical intercostal arteries may contribute to this unfortunate result. At present none of them has been pointed out as the main contributor to this severe surgical complication. In the last years few cases have been reported in infants during their first year of life. Nevertheless there is a general consensus among surgeons all over the world, that underreporting of such cases may be one of the reasons of the small number known cases and that the main reason of underreporting is the fear of legal problems. Preoperative information about potential spinal cord injury should be routinely considered by the cardiologists and surgeons. Here we present two cases of spinal cord injury after a technically uncomplicated repair in patients younger than one year old. Medical management and mid term follow-up are described.

Key words Paraparesis - Aortic coarctation - Spinal cord injury - Surgery

BIBLIOGRAFIA

1. Rothman A. Coarctation of the aorta: An update current problems in pediatrics 1998; 28: 33-66.
2. Hughes RK, Reemtsma K. Correction of coarctation of the aorta: Manometric determination of safety during test occlusion. J Thorac Cardiovasc Surg 1971; 62: 31-34.
3. Blaisdell FW, Cooley DA. The mechanism of paraplegia after temporary thoracic aortic occlusion and its relationship to spinal fluid pressure. Surgery 1962; 51: 351-355.
4. Beattie EJ Jr, Nolan J, Howe JS. Paralysis following correction of coarctation of the aorta: Case report with autopsy findings. Surgery 1953; 33: 754-760.
5. Marini CP, Cunningham JN. Issues surrounding spinal cord protection. En: Karp RB, Laks H, Wechsler AS. Advances in cardiac surgery. Volume 4. Mosby Year Book; 1993.
6. Marini CP, Cunningham JN Jr. Issues surrounding spinal cord protection. En: Karp RB, Laks H, Wechsler AS. Advances in cardiac surgery. Vol 4. Mosby Year Book 1993; pp 89-107.
7. Brewer LA III, Fosburg RG, Mulder GA y col. Spinal cord complications following surgery for coarctation of the aorta: A study of 66 cases. J Thorac Cardiovasc Surg 1972; 64: 368-381.
8. Crawford C, Nylin G. Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment. J Thorac Surg 1945; 14: 347-361.
9. Gross RE, Hufnagel CA. Coarctation of the aorta: Experimental studies regarding its surgical correction. N Engl J Med 1945; 233: 287-293.
10. Waldhausen JA, Nahrwold DL. Repair of coarctation of the aorta with subclavian flap. J Thorac Cardiovasc Surg 1966; 51: 532-533.
11. Adamckiewicz A. Die Blutgefasse des menschlichen Rückenmarkes. I. Teil. Die Gefasse der Rückenmarksubstanz. II. Teil. Die Gefasse der Rückenmarkoberfläche. Sitz Akad Wiss Wein Math Natur Klaus 1882; 84: 85-101.
12. Kadyi H. Über die Blutgefasse des Menschlichen Rückenmarkes. Anat Ann 1886; 1: 304-307.
13. Lassen NA. Cerebral blood flow and oxygen consumption in man. Physiol Rev 1959; 39: 239-279.
14. Fog M. Cerebral circulation. The reaction of the pial arteries to a fall in blood pressure. Arch Neurol Psychiatry 1937; 37: 351-364.
15. Kindt GW. Autoregulation of spinal cord blood flow. Eur Neurol 1971; 6: 16-23.
16. Laschinger JC, Cunningham JN Jr, Bauman FG y col. Monitoring of SEP during surgical procedures on the thoracoabdominal aorta. II. Use of SEP to assess adequacy of distal aortic by pass and perfusion following thoracic aortic cross clamping. J Thorac Cardiovasc Surg 1987; 94: 266-270.
17. Gott VL. Heparinized shunts for thoracic vascular operations. Ann Thorac Surg 1972; 14: 219-222.
18. Laschinger JC, Cunningham JN Jr, Cooper MM y col. Prevention of ischemic spinal cord injury following aortic cross clamping. Use of corticosteroids. Ann Thorac Surg 1984; 38: 500-507.
19. Kirklin JW, Barrat-Boyes BG. Cardiac surgery (2nd ed). New York, Churchill Livingstone Inc, 1993; chapter 34, p 1263.
20. Crawford FA Jr, Sade RM. Spinal cord injury associated with hypertermia during aortic coarctation repair. J Thorac Cardiovasc Surg 1984; 87: 616-618.
21. Ando N, Goton E. Hip joint instability in an infant with paraplegia following aortic surgery. Paraplegia 1990; 28: 406-408.