

Ciencia Latina
Internacional

Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar, Ciudad de México, México.
ISSN 2707-2207 / ISSN 2707-2215 (en línea), septiembre-octubre 2024,
Volumen 8, Número 5.

https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v8i5

ABORDAJE TOMOGRÁFICO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS DIAGNOSTICADOS CON ARCO AÓRTICO INTERRUMPIDO. SERIE DE 6 CASOS

**TOMOGRAPHIC APPROACH IN PEDIATRIC PATIENTS
DIAGNOSED WITH INTERRUPTED AORTIC ARCH:
A SERIES OF 6 CASES**

Maite Lubian Nieto del Rio

Universidad Juárez Autónoma de Tabasco, México

Matilde Cecilia Hernández Trejo

Universidad Juárez Autónoma de Tabasco, México

DOI: https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v8i5.13984

Abordaje Tomográfico en Pacientes Pediátricos Diagnosticados con Arco Aórtico Interrumpido. Serie de 6 Casos

Maite Lubian Nieto del Rio¹

maidelrionieto@gmail.com

<https://orcid.org/0000-0003-2305-1882>

Universidad Juárez Autónoma de Tabasco
Tabasco - México

Matilde Cecilia Hernández Trejo

matyht@hotmail.com

Universidad Juárez Autónoma de Tabasco
Tabasco - México

RESUMEN

El arco aórtico interrumpido (AAI), es una anomalía congénita rara que interrumpe el flujo sanguíneo entre la aorta ascendente y descendente, representando aproximadamente el 1.5% de las cardiopatías congénitas. Se clasifica en tres tipos, siendo el tipo B el más común. A menudo se asocia con anomalías genéticas, especialmente el síndrome de DiGeorge, que complica el manejo clínico debido a problemas infecciosos y endocrinos. El diagnóstico ha mejorado con técnicas de imagen no invasivas como la angiotomografía computarizada multicorte (angio-TCMC) y la resonancia magnética cardíaca (RMC), que permiten una evaluación detallada y planificación quirúrgica. Este estudio presenta una serie de seis casos pediátricos, donde se encontró una alta prevalencia de anomalías cardíacas asociadas, como el conducto arterioso persistente y la comunicación interventricular. El manejo quirúrgico ha evolucionado hacia reparaciones en una sola etapa, aunque la mortalidad postoperatoria sigue siendo significativa, alcanzando el 33.3%. En este estudio se enfatiza la importancia del seguimiento a largo plazo para detectar complicaciones tardías y mejorar la calidad de vida de los pacientes, así mismo se subraya la necesidad de optimizar los protocolos de imágenes diagnósticas, como también de manejo perioperatorio para mejorar los resultados clínicos en pacientes con AAI.

Palabras clave: arco aórtico interrumpido, tomografía computarizada, cardiopatías congénitas, pediatría, angio-TC.

¹ Autor principal

Correspondencia: maidelrionieto@gmail.com

Tomographic Approach in Pediatric Patients Diagnosed with Interrupted Aortic Arch: A Series of 6 Cases

ABSTRACT

Interrupted aortic arch (IAA) is a rare congenital anomaly that disrupts blood flow between the ascending and descending aorta, accounting for approximately 1.5% of congenital heart diseases. It is classified into three types, with type B being the most common. IAA is often associated with genetic anomalies, particularly DiGeorge syndrome, which complicates clinical management due to infectious and endocrine issues. Diagnosis has improved with non-invasive imaging techniques such as multi-slice computed tomography angiography (CT angiography) and cardiac magnetic resonance imaging (CMR), allowing for detailed evaluation and surgical planning. This study presents a series of six pediatric cases, where a high prevalence of associated cardiac anomalies, such as patent ductus arteriosus and ventricular septal defect, was found. Surgical management has evolved towards single-stage repairs, although postoperative mortality remains significant, reaching 33.3%. This study emphasizes the importance of long-term follow-up to detect late complications and improve the quality of life for patients. It also highlights the need to optimize diagnostic imaging protocols and perioperative management to enhance clinical outcomes in patients with IAA.

Keywords: interrupted aortic arch, computed tomography, congenital heart disease, pediatrics, CT angiography

Artículo recibido 08 agosto 2024

Aceptado para publicación: 10 septiembre 2024



INTRODUCCION

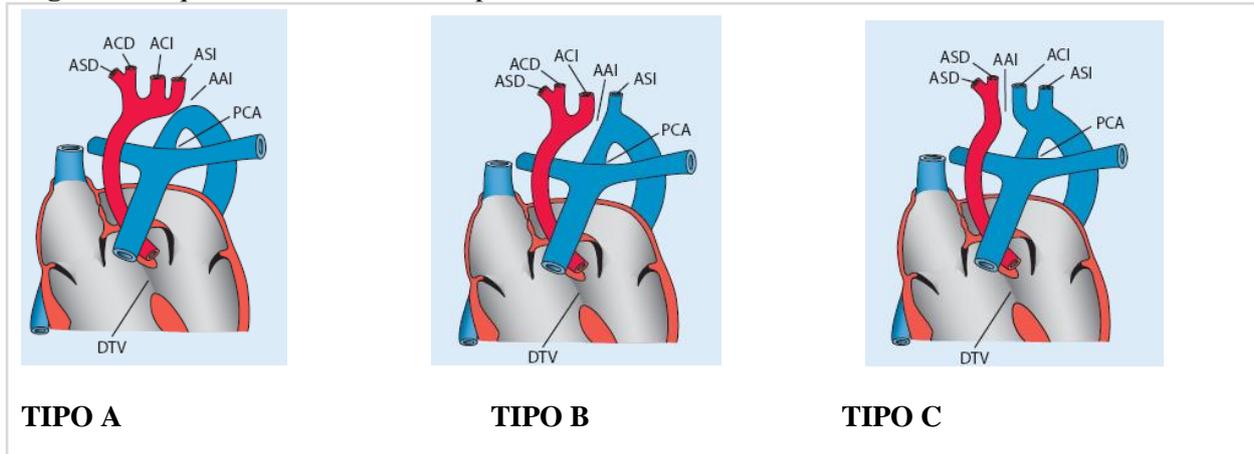
La historia de la cardiopatía congénita se remonta a muchos siglos atrás, aunque en ese entonces el diagnóstico y el tratamiento eran prácticamente inexistentes. Los primeros registros de esta enfermedad se encuentran en la antigua literatura egipcia y griega, donde se describen casos de recién nacidos con malformaciones cardíacas (16). En 1938, el cirujano Robert Gross llevó a cabo la primera cirugía a corazón abierto en un niño con una malformación cardíaca congénita llamada ductus arterioso persistente, marcando un hito en el tratamiento de estas afecciones. Este procedimiento allanó el camino para futuras intervenciones quirúrgicas en pacientes con malformaciones cardíacas (17). Es importante destacar que la historia del arco aórtico interrumpido está estrechamente relacionada con el desarrollo de la cirugía cardiovascular pediátrica y los avances en el diagnóstico prenatal. En la década de 1940, se reconoció por primera vez el arco aórtico interrumpido como una entidad clínica. En ese momento, esta afección se consideraba una anomalía mortal y, en la mayoría de los casos, los pacientes fallecían poco después del nacimiento. Hacia 1950, se produjeron avances significativos en el diagnóstico y la comprensión de la enfermedad. Aunque la cirugía cardiovascular todavía estaba en sus primeras etapas de desarrollo, los médicos estaban buscando soluciones para tratar con éxito esta afección (18).

El arco aórtico interrumpido (AAI) es una anomalía congénita rara, descrita por primera vez por Steidele en 1778, que se caracteriza por la discontinuidad entre la aorta ascendente y descendente, interrumpiendo el flujo sanguíneo sistémico (7). Esta malformación representa aproximadamente el 1.5% de todas las cardiopatías congénitas y es frecuentemente letal si no se trata de manera adecuada en las primeras semanas de vida (1).

El AAI se clasifica en tres tipos anatómicos principales según el sitio de interrupción como se muestra en la figura 1.



Figura 1. Esquema de los diferentes tipos de AAI



Fuente: según la clasificación de Celoria-Paton

- Tipo A: La interrupción ocurre distal a la arteria subclavia izquierda.
- Tipo B: La interrupción se localiza entre la arteria carótida común izquierda y la arteria subclavia izquierda.
- Tipo C: El sitio de interrupción está entre el tronco braquiocefálico y la arteria carótida común izquierda (7).

El tipo B es la variante más frecuente, representando aproximadamente el 50-70% de los casos, mientras que el tipo A es menos común (20-30%) y el tipo C es extremadamente raro (5%). La identificación precisa del tipo de AAI es esencial para planificar el manejo quirúrgico, ya que las características anatómicas influyen directamente en la técnica quirúrgica requerida y en el pronóstico postoperatorio (2).

Generalidades del desarrollo embrionario cardiovascular

Durante las dos primeras semanas, se forma un tubo cardíaco vertical que dará origen al bulbo arterial, ventrículo primitivo, a la aurícula primitiva y al seno venoso. En la quinta semana, se forma el tronco arterioso y el seno venoso y se divide en dos estructuras conocidas como astas, las cuales reciben una importante cantidad de sangre venosa. Además, en esta etapa se inicia la formación de tabiques internos. Entre las semanas seis y ocho, se forma un tabique que divide el conducto atrioventricular común, dando origen a las válvulas tricúspide y mitral. El conducto auricular se divide mediante el septum primum, que presenta dos orificios: uno inferior, conocido como ostium primum, que desaparece, y otro superior (futuro agujero oval), que se convertirá en el agujero oval. A

partir de las crestas endocárdicas, se desarrolla el tabique del bulbo arterial, dividiendo el tronco arterioso en las arterias aórtica y pulmonar. (14)

Durante este mismo período, se desarrollan las válvulas aórtica y pulmonar, así como los vasos que entran y salen del corazón. En la tercera semana, seis pares de arcos aórticos conectan las dos aortas primitivas, la ventral y la dorsal. La aorta ventral se transforma en la aorta ascendente, la aorta dorsal da origen a la aorta torácica descendente, y el cuarto arco aórtico izquierdo forma el arco aórtico normal izquierdo. La mayoría de los primeros, segundos y quintos arcos involucionan. El tercer arco aórtico forma las arterias carótidas. El cuarto arco derecho involuciona; su persistencia con regresión del arco izquierdo se asocia con un arco aórtico derecho, y cuando persisten los dos cuartos arcos, se produce un doble arco aórtico. La porción dorsal del sexto arco derecho desaparece; el sexto arco izquierdo forma el conducto arterioso. Finalmente, las séptimas arterias intersegmentarias persisten migran cefálicamente y forman las arterias subclavias. (14.13)

Durante la octava semana embrionaria, el corazón adquiere su forma externa, su estructura interna y el sistema vascular están completamente desarrollados. Es crucial evaluar los riesgos a los que se expone el feto durante este período del embarazo para lograr un diagnóstico prenatal preciso, ya que pueden ocurrir errores en el desarrollo entre las semanas dos y ocho. (15).

Bases Genéticas y Condiciones Asociadas

El AAI suele estar relacionado con una serie de anomalías cromosómicas, la más frecuente de ellas es la deleción 22q11 (síndrome de DiGeorge). Aproximadamente el 50-70% de los pacientes con AAI tienen esta deleción genética, que también se asocia con malformaciones cardíacas adicionales, anomalías faciales y del sistema inmunológico (1).

El síndrome de DiGeorge es particularmente importante en el contexto del AAI debido a sus implicaciones clínicas. Los pacientes con esta deleción cromosómica suelen tener una mayor susceptibilidad a infecciones debido a la aplasia o hipoplasia del timo, así como un mayor riesgo de desarrollar hipocalcemia por hipoplasia de las glándulas paratiroides. (10).

Manifestaciones clínicas

La mayoría de los pacientes con interrupción del arco aórtico experimentan síntomas durante la primera semana de vida, como signos de insuficiencia cardíaca, cianosis y dificultad respiratoria.



Inicialmente, no se observan diferencias en los pulsos ni en la presión arterial entre las regiones proximal y distal a la obstrucción. Debido a la presencia de una comunicación interventricular (CIV) grande, las saturaciones de oxígeno se equiparán en ambos ventrículos, lo que resulta en una igualdad de saturación entre los miembros inferiores y superiores, a pesar de que el flujo hacia la aorta descendente provenga del ventrículo derecho (11).

Cuando cesa el flujo a través del conducto arterioso, se produce un incremento notable del flujo sanguíneo hacia las arterias pulmonares y una reducción del flujo hacia la aorta descendente. Esto conlleva a una situación de bajo gasto cardíaco con aumento del flujo y acumulación de líquido en los pulmones. Desde el punto de vista clínico, se observa una disminución en la fuerza de los pulsos y en la presión arterial en las extremidades inferiores en comparación con las superiores si la obstrucción se encuentra más allá del origen de la arteria subclavia izquierda (AAI tipo A). En el caso de que la obstrucción ocurra entre la subclavia izquierda y la carótida izquierda (AAI tipo B), se notará una diferencia en los pulsos entre el brazo derecho y el brazo izquierdo, así como en las extremidades inferiores (12).

Si se detecta un pulso más fuerte en el brazo izquierdo que en el derecho, podría ser un indicio de la presencia de una AAI tipo A con una subclavia derecha anómala. En contraste, si los pulsos en los miembros superiores e inferiores son débiles en comparación con los pulsos carotídeos, podría sugerir la presencia de una AAI tipo B con el origen anómalo de la arteria subclavia derecha por debajo de la obstrucción del arco. Es crucial tomar la presión arterial en los 4 miembros y palpar los pulsos carotídeos. (12).

Diagnóstico por Imágenes: Evolución de las Técnicas

Históricamente, el diagnóstico del AAI se basaba en hallazgos clínicos y estudios invasivos, como la angiografía. Sin embargo, con el desarrollo de técnicas de imagen no invasivas, el diagnóstico ha mejorado significativamente, permitiendo una evaluación más precisa y temprana de las estructuras cardiovasculares (7). Actualmente, la angiotomografía computarizada multicorte (angio-TCMC) y la resonancia magnética cardíaca (RMC) se consideran los métodos de elección para el diagnóstico del AAI.

La angio-TCMC es una herramienta crucial en la evaluación del AAI, ya que permite obtener imágenes detalladas de alta resolución del arco aórtico y de las estructuras cardíacas adyacentes. Esta técnica tiene la ventaja de proporcionar reconstrucciones tridimensionales, lo que facilita la planificación quirúrgica y la identificación de anomalías asociadas, como la comunicación interventricular (CIV) y el conducto arterioso permeable (DAP) (2-10). En un estudio reciente, la angio-TCMC fue utilizada en 25 pacientes con AAI, logrando identificar con precisión el sitio de interrupción en todos los casos y permitiendo una evaluación preoperatoria detallada (10).

La resonancia magnética cardíaca (RMC) es otra herramienta valiosa en el diagnóstico del AAI, especialmente en pacientes que requieren evaluaciones funcionales sin el uso de radiación ionizante. La RMC permite una evaluación precisa del flujo sanguíneo, la función ventricular y las anomalías del arco aórtico, siendo particularmente útil en el seguimiento a largo plazo de los pacientes operados (2).

Complicaciones Asociadas al AAI

El AAI rara vez se presenta como una condición aislada; en la mayoría de los casos, se asocia con otras anomalías cardíacas. La comunicación interventricular (CIV) es la anomalía más frecuente, presente en aproximadamente el 50-80% de los pacientes con AAI. Esta anomalía permite la mezcla de sangre entre los ventrículos, lo que puede conducir a insuficiencia cardíaca congestiva si no se corrige de manera temprana (7-10).

La hipertensión pulmonar es una complicación frecuente en pacientes con AAI debido al aumento de la presión sanguínea en el circuito pulmonar. Esto ocurre como resultado del flujo sanguíneo aumentado hacia los pulmones a través de la CIV y el DAP. Si no se trata, la hipertensión pulmonar puede generar un daño irreversible en los vasos pulmonares, lo que complica aún más el manejo quirúrgico y postoperatorio (7-9).

Manejo Quirúrgico del AAI

El manejo quirúrgico del arco aórtico interrumpido (AAI) ha evolucionado considerablemente, marcando un cambio desde las reparaciones paliativas hacia intervenciones más agresivas que buscan corregir la anomalía en una sola etapa. Esta transición es significativa debido a los riesgos inherentes a las cirugías múltiples, incluyendo infecciones, complicaciones anestésicas y daño al tejido

cardiovascular por las múltiples intervenciones (7- 9). En la actualidad, la reparación en una sola etapa es el estándar de oro en muchos centros especializados, permitiendo la corrección simultánea de la interrupción del arco aórtico y de otras anomalías asociadas, como la comunicación interventricular (CIV) y la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo.

Las técnicas quirúrgicas y procedimientos minimizan el tiempo de isquemia y mejoran la perfusión cerebral durante la cirugía. Estas técnicas incluyen la perfusión cerebral selectiva y el uso de enfriamiento corporal profundo para proteger el cerebro durante los períodos en que la circulación sistémica está detenida (7). Además, se han implementado procedimientos como la anastomosis término-terminal y el uso de injertos aórticos para reparar la discontinuidad del arco, permitiendo una reconstrucción más anatómica del arco aórtico y mejorando el flujo sanguíneo (2-9).

La mortalidad en pacientes sometidos a reparación de AAI varía entre el 10% y el 20%, dependiendo de la presencia de anomalías cardíacas complejas y condiciones genéticas asociadas (10). Además, la hipertensión pulmonar persistente después de la cirugía es un factor de riesgo importante para la mortalidad, subrayando la necesidad de un manejo perioperatorio y postoperatorio intensivo (7- 2).

Seguimiento a Largo Plazo y Complicaciones Tardías

En cuanto al seguimiento a largo plazo de los pacientes que han sido operados por AAI es crucial para monitorear la aparición de complicaciones tardías, como la estenosis residual o recurrente del arco aórtico y la disfunción ventricular. Estos pacientes requieren evaluaciones periódicas utilizando técnicas de imagen no invasivas, como la resonancia magnética cardíaca (RMC), que permite una evaluación precisa de la anatomía y función cardíaca sin exposición a la radiación (2). La tomografía computarizada (TC) también es útil para la evaluación de la permeabilidad de los injertos y anastomosis aórticas, así como para detectar calcificaciones o estenosis progresiva en el arco reparado (10). Sin embargo, la presencia de condiciones genéticas como el síndrome de DiGeorge puede influir negativamente en el pronóstico a largo plazo, debido a la asociación con problemas inmunológicos y endocrinos crónicos (1).

El futuro del manejo del AAI se centra en la mejora continua de las técnicas quirúrgicas y en la optimización del cuidado perioperatorio.



La investigación actual se dirige hacia el desarrollo de nuevas tecnologías para la cirugía robótica y el uso de injertos biológicos que podrían reducir las complicaciones a largo plazo y mejorar la supervivencia. Además, el uso de inteligencia artificial (IA) en el análisis de imágenes médicas podría proporcionar herramientas más precisas para la planificación quirúrgica y la predicción de resultados (10). La combinación de estas innovaciones con un enfoque multidisciplinario en el cuidado de los pacientes con AAI promete mejorar significativamente los resultados clínicos y la calidad de vida de estos pacientes en el futuro.

METODOLOGÍA

Diseño del Estudio

El estudio fue de tipo observacional, retrospectivo y descriptivo, ya que se basó en la revisión de expedientes clínicos de pacientes diagnosticados con AAI entre los años 2014 y 2019. Este diseño fue seleccionado para recolectar y analizar datos ya existentes, permitiendo la descripción de características clínicas y tomográficas clave sin intervención directa en los pacientes.

Población y Muestra

El universo de estudio consistió en todos los pacientes pediátricos diagnosticados con AAI en el Hospital del Niño "Dr. Rodolfo Nieto Padrón" durante el período estudiado. La muestra incluyó a seis pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión establecidos:

Criterios de Inclusión: Pacientes con diagnóstico confirmado de AAI mediante tomografía computarizada multicorte (angio-TCMC), con expedientes clínicos completos y estudios tomográficos disponibles.

Criterios de Exclusión: Pacientes cuyos estudios de imagen no estaban disponibles o aquellos con expedientes incompletos.

Instrumentos de Recolección de Datos

Para la recolección de información se tuvo en cuenta:

- **Historias Clínicas:** Se revisaron las historias clínicas de cada paciente, registrando datos demográficos, antecedentes médicos, características clínicas y detalles de la evaluación tomográfica.

- Sistema PACS (Picture Archiving and Communication System): El PACS fue utilizado para acceder y analizar los estudios tomográficos de los pacientes. Este sistema permitió la revisión de las imágenes en alta resolución para realizar un análisis detallado de la anatomía cardiovascular de cada paciente.

Procedimientos

El procedimiento seguido para la recolección y análisis de datos en este estudio incluye:

1. Revisión de Antecedentes Clínicos: Se realizó una revisión exhaustiva de las historias clínicas para obtener información sobre los antecedentes familiares y personales, así como los síntomas y el momento del diagnóstico.
2. Análisis de Imágenes Tomográficas: Las imágenes tomográficas fueron revisadas mediante angio-TCMC, una técnica de alta resolución que permite la evaluación detallada del arco aórtico y sus estructuras asociadas. Se utilizó un enfoque basado en el análisis secuencial segmentario, el cual evalúa las diferentes regiones del arco aórtico para determinar el sitio exacto de interrupción, la longitud del segmento interrumpido, la ubicación del arco aórtico y las anomalías asociadas como el ductus arterioso permeable (DAP), la comunicación interventricular (CIV) y la hipertensión pulmonar (2).
3. Plan de Análisis: Se realizaron análisis descriptivos mediante el cálculo de frecuencias absolutas y relativas. Los datos fueron presentados en tablas para una mejor visualización de las características clínicas y tomográficas de los pacientes. Los resultados fueron comparados con la literatura previa para identificar patrones y tendencias (8).

Consideraciones Éticas

Dado que este estudio es de carácter retrospectivo, no se requirió consentimiento informado directo de los pacientes. Sin embargo, se garantizó la confidencialidad de los datos, utilizando códigos anónimos para identificar a los pacientes. Además, se obtuvo la autorización del hospital para acceder a los expedientes clínicos y a los estudios tomográficos, respetando las normas éticas internacionales para la investigación médica.



RESULTADOS

En este estudio, se analizaron seis pacientes pediátricos diagnosticados con arco aórtico interrumpido (AAI) donde se encontraron los siguientes hallazgos que se presentan en la tabla 1.

Demografía y Características Clínicas: De los seis pacientes, el 66.7% (n=4) eran de sexo masculino y el 33.3% (n=2) eran de sexo femenino.

La edad promedio al momento del diagnóstico fue de 55 días, con un rango que osciló entre los 21 días y los 3 años. El diagnóstico de AAI se realizó en su mayoría dentro de los primeros 70 días de vida en cinco de los seis casos (7-2).

Tipo de AAI: El tipo B de AAI fue el más frecuente, encontrado en el 66.7% de los casos (n=4). Los dos casos restantes presentaron AAI de tipo A. En todos los pacientes, el arco aórtico estaba ubicado a la izquierda excepto en dos, que mostraron arco aórtico derecho con subclavia aberrante (9).

Longitud de la Interrupción: La longitud media de la interrupción fue de 28.1 mm en el tipo A y 17.2 mm en el tipo B.

Estos valores fueron consistentes con los reportados en la literatura, lo que sugiere que la longitud de la interrupción podría influir en la complejidad quirúrgica (10).

Anomalías Asociadas: El 83.3% (n=5) de los pacientes presentaron conducto arterioso permeable (DAP), el 50% (n=3) tenían comunicación interventricular (CIV), y todos los pacientes presentaron hipertensión pulmonar. Además, el 66.7% (n=4) presentaron obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo (2-2).

Mortalidad: Dos pacientes fallecieron durante la hospitalización (33.3%) debido a complicaciones como insuficiencia cardíaca e hipertensión pulmonar. Estos hallazgos subrayan la gravedad de la condición y las dificultades en el manejo postoperatorio (9).

Tabla 1. Presentación de casos arco aórtico interrumpido

	1	2	3	4	5	6
Sexo	M	M	F	M	F	M
Edad inicio de los síntomas (días)	-	-	1	-	65	1
Edad al diagnóstico x TC (días)	21	95	39	50	70	1,395= 1670
Situs	Solitus	Solitus	Solitus	Solitus	Solitus	Solitus
Tipo	B	B	B	B	A	A
Subtipo	1	1	2	2	1	1
Situación arco aórtico	Izq	Izq	Der	Der	Izq	Izq
Patrón división troncos	Usual	Usual	*	**	Usual	Usual
Longitud de la interrupción (mm)	17	20.1	10.7	21	24.6	31.6
PCA	Si	Si	Si	Si	No	Si
CIV	No	Si	Si	No	Si	No
CIA	Si	Si	Si	Si	No	No
OTSVI	Si	Si	Si	Si	Si	No
Hipoplasia aorta ascendente	No	No	Si	Si	No	No
HAP	Si	Si	Si	Si	Si	Si
Cardiomegalia	Si	Si	Si	Si	Si	Si
Ventrículo único	Si	-	-	-	-	-
Atresia válvula mitral	Si	-	-	-	-	-
Estenosis válvula pulmonar	-	Si	-	-	-	-
Estenosis proximal rama izq AP	-	Si	-	-	-	-
Hipoplasia ramas pulmonares	-	-	-	Si	-	-
TGV	-	-	Si	-	-	-
VAo-P	-	-	-	-	-	Si
Origen anómalo rama derecha AP	-	-	-	-	-	AoAsc
PVCSizq	-	-	-	Si hip	-	-
Insuficiencia cardiaca	Derecha	Global	Global	-	Global	-
Estenosis vía aérea por compresión extrínseca	Distal izq puls	br x ra	- Br x T pul	der Prox izq p Si	br - - - -	- - -
Alteraciones faciales ***	-	-	-	-	-	-
Agenesia renal derecha	-	-	Si	-	-	-
Defunción	-	-	†	-	†	-

PCA= persistencia conducto arterioso; CIV= comunicación interventricular; CIA= comunicación interauricular; OTSVI= obstrucción tracto de salida del ventrículo izquierdo; HAP= hipertensión arterial pulmonar; AP= arteria pulmonar; TGP= transposición grandes vasos; VAo-P= ventana aorto-pulmonar; PVCSizq= persistencia vena cava superior izquierda.

*** Alteraciones faciales= puente nasal deprimido, retromicrognatia, implantación baja pabellones auriculares, equivalente simiano, clinodactilia en dedos meñiques de manos, así como pliegue interdígital entre 1º y 2º orjejos.

Patrón de división de los troncos supraórticos:

Usual= Hay 3 ramas: el tronco arterial braquiocefálico que se bifurca en la carótida común y subclavia derecha, seguido de la carótida común izquierda y la subclavia izquierda.

* Como 1ª rama nace la carótida común izquierda seguida de la derecha. Se interrumpe el arco y de la aorta descendente - con trayecto paravertebral derecho- nace la subclavia derecha seguida de la subclavia izquierda aberrante, que es la última rama en emerger.

** Como 1ª rama nace la carótida común izquierda seguida de la derecha. Se interrumpe el arco y de la aorta descendente - con trayecto paravertebral izquierdo- nace la subclavia izquierda seguida de la subclavia derecha aberrante, la cual tiene un trayecto de izquierda a derecha, se conecta al cayado aórtico para seguir a la región axilar derecha.

†= defunción

DISCUSIÓN

El presente estudio refuerza las observaciones previas sobre la alta prevalencia de anomalías cardíacas asociadas en pacientes con AAI. La frecuencia del tipo B de AAI como la más común (66.7%) concuerda con estudios anteriores, los cuales han reportado que este tipo es la variante más frecuente (7). La presencia de conducto arterioso permeable (DAP) en el 83.3% de los pacientes y la comunicación interventricular (CIV) en el 50% de los casos también están alineados con lo observado en estudios internacionales, donde estas anomalías son prevalentes en pacientes con AAI (2-10).

El uso de la angiotomografía computarizada multicorte (angio-TCMC) fue fundamental para el diagnóstico y la caracterización anatómica detallada de los pacientes. Esta técnica permitió identificar con precisión el sitio de interrupción del arco aórtico, la longitud de la interrupción, y las anomalías asociadas, facilitando una planificación quirúrgica más adecuada (8). Sin embargo, la mortalidad del 33.3% destaca la gravedad de la condición, incluso cuando se realiza una intervención temprana. Este hecho está en consonancia con la literatura, que ha identificado la hipertensión pulmonar y la insuficiencia cardíaca como factores de riesgo críticos para la supervivencia (9).

Uno de los desafíos clínicos que se observó fue la variedad en la longitud de la interrupción del arco aórtico, la cual podría estar relacionada con la complejidad quirúrgica. Estudios previos sugieren que las interrupciones más largas podrían requerir técnicas quirúrgicas más complejas, lo que podría influir en el pronóstico postoperatorio (7).

A pesar de los avances en las técnicas de imagen, la mortalidad y complicaciones postoperatorias siguen siendo significativas en pacientes con AAI, especialmente en aquellos con anomalías cardíacas complejas como la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo. Esto sugiere que, aunque el diagnóstico temprano mejora las posibilidades de una intervención quirúrgica exitosa, es necesario seguir optimizando los protocolos de manejo preoperatorio y postoperatorio para mejorar los resultados clínicos (2).

CONCLUSIONES

Este estudio subraya la importancia de un diagnóstico temprano y preciso del arco aórtico interrumpido (AAI) utilizando técnicas avanzadas de imagen como la angiotomografía computarizada multicorte (angio-TCMC). El análisis detallado de las imágenes tomográficas permitió identificar

anomalías estructurales críticas que influyen en la planificación quirúrgica y en el pronóstico de los pacientes. Los principales hallazgos incluyen una alta prevalencia de comunicación interventricular (CIV) y conducto arterioso permeable (DAP), así como la frecuente obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, que complicó el manejo de los pacientes.

Sin embargo, a pesar de los avances en el diagnóstico y el manejo quirúrgico, la mortalidad postoperatoria sigue siendo una preocupación importante, con un 33.3% de los pacientes falleciendo durante la hospitalización. Esto sugiere la necesidad de mejorar los protocolos de manejo perioperatorio, así como la evaluación preoperatoria de factores de riesgo, como la hipertensión pulmonar y la insuficiencia cardíaca (9).

El presente estudio también destaca la necesidad de realizar estudios futuros con un mayor número de pacientes y un seguimiento a largo plazo para evaluar los resultados quirúrgicos y clínicos en pacientes con AAI, con el fin de identificar estrategias que puedan reducir la mortalidad y mejorar la calidad de vida de estos pacientes (7-2).

Aportes y contribuciones

La principal contribución de este estudio es la identificación y caracterización detallada de las anomalías cardíacas asociadas al arco aórtico interrumpido (AAI) en pacientes pediátricos mediante el uso de técnicas avanzadas de imagen, como la angiotomografía computarizada multicorte (angio-TCMC). Esto permitió obtener una evaluación precisa del sitio de interrupción del arco aórtico y de las anomalías estructurales, como la comunicación interventricular (CIV), la hipertensión pulmonar, y el conducto arterioso permeable (DAP), que son determinantes clave en la planificación quirúrgica y en el manejo clínico de los pacientes.

Limitaciones del estudio

Entre las limitaciones del estudio se encuentra el reducido tamaño de la muestra, debido a la baja prevalencia del AAI. Además, al tratarse de un estudio retrospectivo, se depende de la calidad y disponibilidad de los datos clínicos y tomográficos. Estos factores limitan la generalización de los resultados, aunque los hallazgos proporcionan información valiosa sobre el manejo de esta patología rara pero crítica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bebin, E., Varner, D., y Hill, J. (2014). The role of genetic testing in the management of congenital heart disease. *Journal of Pediatric Cardiology*, 25(1), 15-21.
2. Bhave, N., Nienaber, C., Clough, R., y Eagle, K. (2018). Multimodality imaging of thoracic aortic diseases in adults. *JACC Cardiovascular Imaging*, 11(6), 902-919. doi: 10.1016/j.jcmg.2018.03.009
3. Boutaleb, A., Tabat, M., Mekouar, Y., Bennani, G., Drighil, A., y Habbal, R. (2023). Rare case series of adult interrupted aortic arch. *Journal of cardiology cases*, 28(5), 206–209. <https://doi.org/10.1016/j.jccase.2023.07.004>
4. Boodhwani, M., Andelfinger, G., Leipsic, J., Lindsay, T., McMurtry, M., y Therrien, J. (2014). Canadian Cardiovascular Society position statement on the management of thoracic aortic disease. *Canadian Journal of Cardiology*, 30(6), 577-589. doi: 10.1016/j.cjca.2014.02.018
5. Hamid, A., Gupta, M., Rajiah, P. S., Abbara, S., Hanneman, K., & Allen, B. D. (2024). The current and future role of imaging of thoracic aortic disease: a North American society for cardiovascular imaging commentary on the 2022 AHA/ACC guidelines for the diagnosis and management of aortic disease. *The international journal of cardiovascular imaging*, 40(1), 5–14. <https://doi.org/10.1007/s10554-023-02964-1>
6. Jonas R. (2015). Management of Interrupted Aortic Arch. *Seminars in thoracic and cardiovascular surgery*, 27(2), 177–188. <https://doi.org/10.1053/j.semtevs.2015.04.003>
7. Luciani, G., Ackerman, R., Chang, A., Wells, W., y Starnes, V. (1996). One-stage repair of interrupted aortic arch, ventricular septal defect, and subaortic obstruction in the neonate: a novel approach. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 111(2), 348-358.
8. Nienaber, C, y Bhave, N. (2018). Commentary on the role of imaging in thoracic aortic diseases. *Journal of Cardiovascular Imaging*, 15(6), 128-136.
9. Tláskal, T., Hucin, B., y Kucera, M. (2016). Advances in the surgical management of interrupted aortic arch in neonates. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*, 25(4), 649-654.



10. Wang, L., Feng, Y., Liu, H., Sun, G., Liu, B., Ma, P., Wang, L., y Zhang, X. (2022). The Role of Computed Tomography in The Diagnosis of Rare Congenital Heart Disease: Interrupted Aortic Arch. *The heart surgery forum*, 25(1), E155–E162. <https://doi.org/10.1532/hfsf.4539>
11. Quesada TQ, Ruíz MN. Cardiopatías congénitas hasta la etapa neonatal. Aspectos clínicos y epidemiológicos. *Acta Médica Cent.* 2014;8(3):149-62.
12. Centella Hernández T, Stanescu D, Stanescu S. Coartación aórtica. Interrupción del arco aórtico. *Cir Cardiovasc.* 2014;21(2):97-106.
13. Kimura-Hayama ET, Meléndez G, Mendizábal AL, Meave-González A, Zambrana GFB, Corona-Villalobos CP. Enfermedades aórticas congénitas y adquiridas poco frecuentes: papel de la angiografía por TC multidetector. *Radiografías [Internet]*. 2010;30(1):79–98.
14. Rosen RD, Bordoni B. Embryology, Aortic Arch. En: *StatPearls [Internet]*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 [citado 10 de octubre de 2023].
15. Tamayo-Espinosa T, Erdmenger-Orellana J, Becerra-Becerra R, Balderrabano-Saucedo N, Segura-Standford B. [Right-side aortic arch with aberrant left subclavian artery and Kommerell's diverticulum. A cause of vascular ring]. *Arch Cardiol Mex.* 2017;87(4):345-8.
16. spinosa C. Breve perspectiva histórica de las cardiopatías congénitas en el mundo y en México. *Evid Med Invest Salud.* 2014;7(Supl. 1): S39-S43.
17. De la Parte Pérez L. Historia de la anestesia en las cardiopatías congénitas. *Rev Cuba Pediatría.* Diciembre de 2004;76(4):0-0.
18. González F, Verdugo F, Fernández C, Gayán A, Yañez F, Herrera F, et al. Evaluación Preparticipativa Cardiovascular Pediátrica. Declaración de posición de la Sociedad Chilena de Pediatría (SOCHIPE), Sociedad Chilena de Medicina del Deporte (SOCHMEDEP) y Sociedad Chilena de Cardiología y Cirugía Cardiovascular (SOCHICAR). *Rev Chil Pediatría.* agosto de 2018;89(4):544-54.

