

## Reparación quirúrgica de doble arco aórtico

Javier Arturo López Rodríguez,\* James Reese Parada Lorenzana,\* Javier Alejandro Sagahón Martínez,\* Miguel Ángel Corona Perezgrovas,\* Elizabeth Aguilar Alaniz,\* Lizbeth Gómez Martínez,\*\* Jorge Luis Cervantes Salazar,\*\*\* Samuel Ramírez Marroquín\*\*\*\*

### RESUMEN

El doble arco aórtico ocurre cuando la aorta ascendente se bifurca en dos arcos: uno derecho posterior y otro izquierdo anterior; estas estructuras vasculares rodean y comprimen el esófago, la tráquea o ambos, con lo cual causan niveles variables de estridor o disfagia, disnea e infecciones recurrentes en las vías respiratorias, aunque en algunas ocasiones los pacientes pueden no padecer síntomas. Se comunica el caso de una paciente de cuatro años de edad, quien desde el nacimiento padecía disfagia (la cual se incrementó con el crecimiento y la alimentación con sólidos) e infecciones recurrentes de las vías respiratorias superiores; se inició protocolo de estudio, se diagnosticó anillo vascular completo (doble arco aórtico) y se realizó sección y sutura del arco posterior, con liberación de esófago y tráquea; en el seguimiento a mediano plazo la paciente se encontraba asintomática. En pacientes con anillos vasculares completos (doble arco aórtico) la operación está indicada claramente cuando éstos ocasionan síntomas, cuando los pacientes no responden al tratamiento conservador o existe evidencia de traqueo o laringomalacia.

**Palabras clave:** disfagia, disnea, doble arco aórtico, anillo vascular.

### ABSTRACT

The double aortic arch occurs when the ascending aorta splits into two arcs, one right rear and left hand above, these vascular structures surround and compress the esophagus, trachea or both, which causes stridor and/or dysphagia, dyspnea and recurrent respiratory tract infections, although some patients can be asymptomatic. This paper reports the case of a 4-year-old female patient who had dysphagia from birth, which was increasing with feeding solids as well as recurrent infections of upper respiratory tract. Study protocol began and it finished with diagnosis of complete vascular ring (double aortic arch). It was performed section and suture of the posterior arch with the release of the esophagus and trachea. In the midterm follow-up, the patient was asymptomatic. The surgery for complete vascular rings (double aortic arch) is carried on when it causes symptoms, when patients do not respond to conservative treatment as well as when there are evidence of laryngotracheomalacia.

**Key words:** dysphagia, dysnea, double aortic arch, vascular ring.

\* Médico residente de Cirugía Cardiotorácica.

\*\* Médico residente de Cirugía de Malformaciones Congénitas Cardiacas.

\*\*\* Subjefe del Departamento de Cirugía Cardiaca Pediátrica y Cardiopatías Congénitas.

\*\*\*\* Jefe del Departamento de Cirugía Cardiaca Pediátrica y Cardiopatías Congénitas.

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, México, DF.

Correspondencia: Dra. Lizbeth Gómez Martínez. Av. Acueducto 1044, edificio F, departamento 303, colonia Ticomán, CP 07340, México, DF. Correo electrónico: lizdracorazon@aol.com  
Recibido: febrero, 2012. Aceptado: agosto, 2012.

Este artículo debe citarse como: López-Rodríguez JA, Parada-Lorenzana JR, Sagahón-Martínez JA, Corona-Perezgrovas MA y col. Reparación quirúrgica de doble arco aórtico. Rev Esp Méd Quir 2012;17(3):210-213.

**E**l término *anillo vascular* se aplica a un grupo de anomalías o variaciones anatómicas que se distinguen por estructuras vasculares que rodean y comprimen el esófago, la tráquea o ambos, con lo cual causan niveles variables de estridor o disfagia, disnea e infecciones recurrentes de las vías respiratorias, aunque en algunas ocasiones los pacientes pueden cursar de manera asintomática y detectarse únicamente una discrepancia entre los pulsos de las extremidades superiores e inferiores, o una masa pulsátil en la parte baja del cuello.<sup>1-8</sup> La definición de anillo vascular fue aplicada por primera vez por Robert Gross en 1945.<sup>8</sup>

Los anillos vasculares completos se originan por persistencia de los cuartos arcos aórticos.<sup>4,5,7,9</sup> Esta anomalía

es poco frecuente; según la bibliografía médica representa 0.8 a 2% de todas las cardiopatías congénitas.<sup>1,2,6,7</sup> El doble arco aórtico es la variante más frecuente, ya que supone 70% de los anillos completos.<sup>1,7</sup>

El doble arco aórtico ocurre cuando la aorta ascendente se bifurca en dos arcos: uno derecho posterior y otro izquierdo anterior; ambos arcos rodean la tráquea y el esófago y posteriormente confluyen en la aorta descendente.<sup>1</sup>

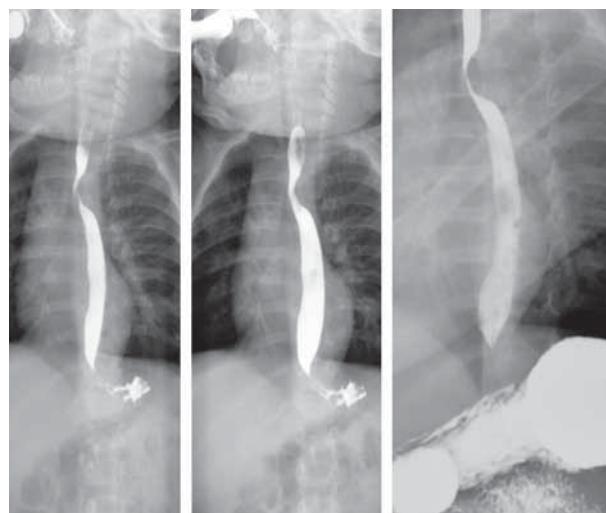
Los dos arcos pueden ser permeables y ser de diámetro igual o diferente (habitualmente el derecho es mayor que el izquierdo); en otros casos, uno de los dos es hipoplásico o reducido a un cordón fibroso.<sup>1,7</sup>

Los troncos supraaórticos emergen independientemente de cada arco aórtico. Casi siempre existe un conducto o ligamento arterioso izquierdo, aunque también puede ser derecho, sin excluir la remota posibilidad de que existan ambos.<sup>1</sup>

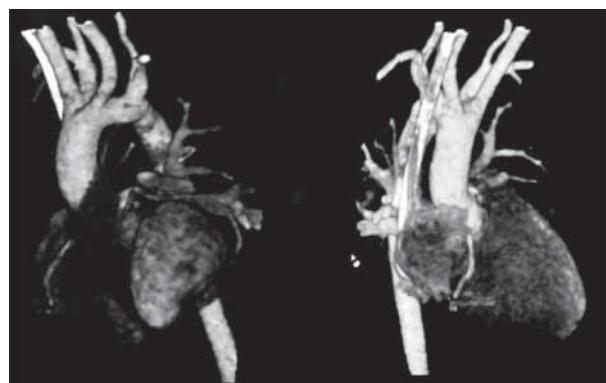
Exponemos el caso de una paciente en edad preescolar con datos de disfagia e infecciones respiratorias recurrentes y con mala respuesta al manejo médico; en ella se confirmó doble arco aórtico.

## CASO CLÍNICO

Paciente femenina de cuatro años que desde los cinco meses de edad padecía disfagia, la cual se incrementó con la edad y el inicio de la alimentación con sólidos. Además de esto, tenía infecciones recurrentes de las vías respiratorias superiores; a la edad de tres años fue valorada y tratada médicaamente por un pediatra durante un periodo de seis meses, pero debido a la poca mejoría que tuvo con el manejo médico, se inició protocolo de estudio ante la sospecha de un posible anillo vascular; en la radiografía de tórax no se encontraron alteraciones, pero el esofagograma mostró datos de compresión extrínseca del esófago en el tercio proximal, mientras que el estudio ecocardiográfico determinó un doble arco aórtico, por lo que la paciente fue referida a nuestro Instituto con este diagnóstico (Figura 1). A su llegada al Instituto de Cardiología la paciente se encontraba estable, con disfagia a sólidos y sin datos de estridor; se realizó tomografía, que confirmó el diagnóstico de doble arco aórtico (Figuras 2 y 3); el caso se discutió en una sesión médico-quirúrgica y se determinó que la mejor



**Figura 1.** Esofagograma con bario. En la proyección antero-posterior se observan imágenes de muescas, correspondientes a compresión externa de la luz del esófago (trayecto de ambos arcos aórticos). En la proyección lateral se aprecia compresión importante de la luz esofágica.



**Figura 2.** La tomografía confirma el anillo vascular completo (doble arco aórtico) como causante de la obstrucción traqueoesofágica. Se descartan otras cardiopatías asociadas.

opción terapéutica para corregir esta anomalía congénita era la intervención quirúrgica.

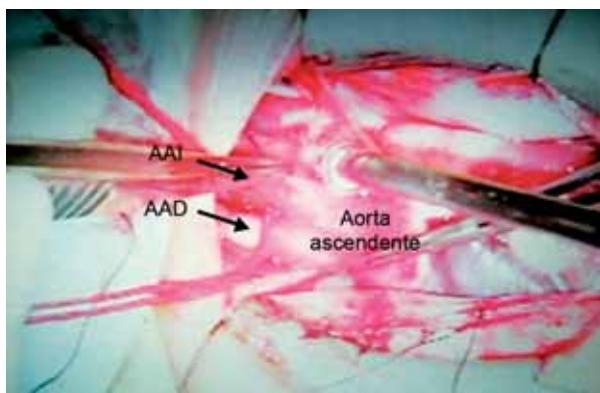
## Tratamiento

Se realizó abordaje quirúrgico por esternotomía media longitudinal, pericardiectomía y marsupialización del pericardio; se disecó cuidadosamente la aorta ascendente, el doble arco aórtico con sus vasos supraaórticos, el ligamento arterioso, la porción proximal de la aorta

descendente y su unión con ambos arcos aórticos. Se identificó el arco de menor tamaño; en este caso, por escaso margen, fue el arco posterior; dicho arco se pinzó, a nivel de su inserción con la aorta descendente, con pinzas vasculares y posteriormente fue seccionado; los cabos proximal y distal se cerraron en dos planos utilizando polipropileno 6-0 en forma de surgete continuo. El ligamento arterioso se ligó y se dividió, y finalmente se realizó una disección cuidadosa alrededor del esófago y la tráquea para liberar el tejido fibroso residual. Durante el procedimiento los vasos supraaórticos y los nervios laríngeos recurrentes y frénicos se identificaron y protegieron en todo momento. La paciente pasó, hemodinámicamente estable, a la Unidad de Cuidados Intensivos (Figura 4).



**Figura 3.** Tomografía con reconstrucción aislada de la aorta. En la imagen se observan la raíz aórtica con nacimiento de un doble cayado aórtico, un doble sistema de vasos supraaórticos y la aorta descendente.



**Figura 4.** Procedimiento quirúrgico. Se observan la raíz aórtica y la bifurcación del arco aórtico. AAD: arco aórtico derecho (posterior); AAI: arco aórtico izquierdo (anterior).

## Evolución

La paciente evolucionó en forma satisfactoria, por lo que 48 h después de su ingreso egresó de la Unidad de Terapia Intensiva, y una semana después de la intervención, del hospital. Durante el seguimiento, a través de Consulta Externa, la paciente se encontraba con adecuada tolerancia a la vía oral y sin disfagia, disnea ni otras alteraciones.

## DISCUSIÓN

Una vez determinado el diagnóstico de doble arco aórtico, es necesario definir las indicaciones y el momento del tratamiento quirúrgico. La operación está indicada claramente en pacientes sintomáticos que padecen episodios repetitivos de infecciones de las vías respiratorias, disfagia o estridor, que no responden al tratamiento conservador o que experimentan traqueo o laringomalacia.

El tratamiento quirúrgico consiste en la división del arco menor; esto puede realizarse mediante varios tipos de abordaje y éstos dependen de la preferencia del cirujano;<sup>10</sup> el abordaje más utilizado es la toracotomía izquierda, ya que en la mayoría de los pacientes, especialmente en pacientes con un arco derecho dominante, proporciona el mejor acceso al centro del mediastino posterior. Cuando se asocian otras anomalías intracardiacas, se requiere un abordaje por estereotomía media, de manera que en el mismo acto quirúrgico se realice la división del doble arco junto con la corrección de la cardiopatía subyacente.<sup>9</sup> También se cuenta con el abordaje por toracoscopy videoassistida (para tórax cerrado), el cual puede utilizarse en casos seleccionados.<sup>11,12</sup>

Los puntos importantes que deben tenerse en cuenta durante la realización de este procedimiento son: 1) la preservación de los nervios vago y laríngeo recurrente. 2) Mantener un adecuado flujo en los vasos supraaórticos y en la aorta descendente durante la división del arco menor. 3) Evitar la ligadura y división simples, ya que pueden producirse deslizamientos de la ligadura y, con ello, puede originarse una hemorragia catastrófica. 4) La aortopexia será necesaria, para aliviar la compresión, si los dos extremos del anillo dividido no se retraen hacia fuera en forma natural. En caso de duda, deberá realizarse una broncoscopia intraoperatoria

para confirmar el alivio de las vías respiratorias. 5) El ligamento arterioso siempre deberá dividirse, ya que forma parte del anillo vascular. 6) La tráquea y el esófago deben liberarse de las bandas de constrictión para así evitar la formación potencial de tejido fibroso. No se realiza el cierre de la pleura mediastínica para evitar cicatrices alrededor de la zona afectada de la tráquea y el esófago.<sup>9</sup>

Es recomendable que en pacientes con diagnóstico de doble arco aórtico y con persistencia de síntomas respiratorios se incluya en el protocolo de estudio una evaluación con broncoscopia, resonancia magnética o TC helicoidal para delinear las estructuras extrínsecas que ocasionan la compresión y para determinar el calibre de las vías respiratorias. Esto se realiza con la finalidad de planificar un posible tratamiento quirúrgico conjunto de la tráquea o la laringe.

De acuerdo con esta valoración, Ganesh jerarquizó a los pacientes con doble arco aórtico en tres tipos de riesgo: 1) con bajo riesgo: sin afección respiratoria, 2) con riesgo intermedio, 2a) con enfermedad pulmonar obstructiva crónica, 2B) con traqueomalacia, y 3) con alto riesgo: con asma y graves anomalías traqueobronquiales.

El diagnóstico temprano y la intervención quirúrgica son imprescindibles para reducir las secuelas a largo plazo de la compresión traqueobronquial en niños. Los síntomas pueden tardar más tiempo en desaparecer después de la reparación o, incluso, pueden ser permanentes en pacientes con síntomas preoperatorios de larga evolución. Por tanto, se hace necesario el seguimiento a largo plazo, en especial en pacientes con alto riesgo.<sup>9</sup>

Los pacientes que persistan sintomáticos o con poca mejoría deben ser sometidos a resección traqueal para el alivio de los síntomas. Otras técnicas incluyen la traqueotomía y la colocación de endoprótesis y dispositivos externos de apoyo.<sup>9</sup> Sin embargo, debe valorarse bien el uso de endoprótesis traqueales autoexpandibles, ya que se han reportado propensión a la granulación y estenosis.<sup>13</sup> Entre las complicaciones observadas se incluyen sangrado, derrame pleural y quilotórax. También se han reportado lesiones en el diafragma, la laringe y el nervio vago o recurrente.<sup>9</sup>

## CONECUSIÓN

El doble arco aórtico es una anomalía congénita infrecuente; debe sospecharse en pacientes con infecciones recurrentes de las vías respiratorias o disfagia que no desaparece con el tratamiento médico y debe confirmarse con estudios de imagen. Una vez realizado el diagnóstico, el tratamiento ideal es la reparación quirúrgica, que se asocia con una baja mortalidad y que tiene resultados evidentes de alivio sintomático en la mayoría de los pacientes.

## REFERENCIAS

1. Girona Comas J. Anillos y *slings* vasculares. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Cardiología Pediátrica, Servicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona.
2. Muto A, Nishibe T, Kondo Y, Sato M, Ando M. Detection and treatment of complete vascular ring in an elderly woman with dysphagia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;130:585-586.
3. Backer CL, Mavroudis C, Rigsby CK, Holinger LD. Trends in vascular ring surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;129(6):1339-1347.
4. Tjang YS, Aramendi JI, Crespo A, Hamzeh G, et al. Right cervical aortic arch with aberrant left subclavian artery. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2008;16(4):e37-39.
5. Shanmugam G, Pollock J. Adult dysphagia associated with type B double aortic arch. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2006;14(3):e45-47.
6. Ríos-Méndez RE, Arauz-Martínez ME. Niño sibilante crónico y doble arco aórtico tipo D: informe de un caso. *Arch Argent Pediatr* 2008;106(6):548-551.
7. Vázquez-Antona CA, Muñoz-Castellanos L, Kuri-Nivón M, Vargas-Barrón J. Anillo vascular por doble arco aórtico simétrico. Reporte de un caso. *Arch Cardiol Méx* 2005;75(2):178-181.
8. De León LE, Leandro I. Anillos vasculares. *Revista Médica de Panamá* 1999;24(1).
9. Shanmugam G, MacArthur K, Pollock J. Surgical repair of double aortic arch: 16-year experience. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2005;13(1):4-10.
10. Talwar S, Sharma R, Agarwal S, Sharma S, et al. Innominate artery compression of trachea: treatable airway obstruction. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2000; 8:391-393.
11. Mihaljevic T, Cannon JW, Del Nido PJ. Robotically assisted division of a vascular ring in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;125(5):1163-1164.
12. Laje P, Martínez-Ferro M. Thoracoscopic double aortic arch division with Harmonic scalpel: a case report. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;133(3):819-820.
13. Hickey EJ, Khan A, Anderson D, Lang-Lazdunski L. Complete vascular ring presenting in adulthood: an unusual management dilemma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;134(1):235-236.