



Vol. 10 Supl. 1  
Ene.-Dic. 2023  
pp s36-s39

## Interrupción de arco aórtico, una cardiopatía poco frecuente

### Interrupted aortic arch, a rare heart disease

Carlos Alberto Jiménez-Fernández,\* Ítalo Masini-Aguilera,\*  
Jaime Gilberto López-Taylor,\* Dalia Feliz-Alcántara,\*  
Miguel A Medina-Andrade,\* David Ramírez-Cedillo,\*  
Rocío Alejandra Peña-Juárez,<sup>†,§</sup> Héctor M González-Torres<sup>‡</sup>

#### RESUMEN

**Introducción:** la interrupción de arco aórtico es una patología infrecuente, con incidencia de 0.003 por 1,000 recién nacidos, hasta 14% de los casos se asocia con síndrome de DiGeorge. Se caracteriza por una separación completa entre la aorta ascendente y la descendente. Existen tres tipos, en el tipo A se presenta interrupción entre el origen de la arteria subclavia izquierda y la aorta descendente; la cual se irriga a partir de la arteria pulmonar a través del conducto arterioso. **Caso clínico:** presentar el caso de un recién nacido de dos días de vida, quien inicia con datos de choque cardiogénico. En la exploración física se destaca un segundo ruido único y fuerte, disminución importante de pulsos en miembros inferiores con respecto a los superiores. Los estudios de imagen confirman una interrupción de arco aórtico tipo A con hipoplasia severa de aorta. **Resultados:** en sesión médica quirúrgica se decide realizar avance aórtico, entre los hallazgos quirúrgicos se observa hipoplasia severa de la aorta requiriendo colocación de injerto de dacrón. **Conclusiones:** la interrupción de arco aórtico es una patología infrecuente con una mortalidad alta; la cual depende de las anomalías asociadas, peso, tipo de interrupción y el tipo de corrección si es en uno o dos tiempos. Es indispensable realizar una exploración física adecuada y completa a todos los recién nacidos para detectar anomalías cardiológicas.

**Palabras clave:** arco aórtico, cardiopatía congénita, pediatría.

#### ABSTRACT

**Introduction:** the interruption of the aortic arch is rare pathology with an incidence of 0.003 per 1,000 newborns, up to 14% of patients is associated with DiGeorge's syndrome. It is characterized by a complete separation between the ascending and descending aorta. There are three types; in type A there is an interruption between the origin of the left subclavian artery and the descending aorta; which is irrigated from the pulmonary artery through the ductus arteriosus. **Clinical case:** we present the case of a 2-day-old newborn who begins with data of cardiogenic shock, on physical examination a second single and stronger noise stands out, significant decrease in pulses in lower limbs compared to upper limbs. Imaging studies confirmed an interrupted aortic arch type A with severe hypoplasia of the aorta. **Results:** in a medical surgical session, it was decided to perform aortic advancement, among the surgical findings severe hypoplasia of the aorta was observed, requiring placement of a Dacron graft. **Conclusions:** the interruption of the aortic arch is an infrequent pathology with a high mortality, which depends on the associated anomalies, weight, type of interruption and the type of correction if it is one or two times. And adequate and complete physical examination of all newborns is essential to detect cardiac abnormalities.

**Keywords:** aortic arch, congenital heart disease, pediatrics.

\* Servicio de Cirugía  
Cardiovascular.

† Servicio de Cardiología  
Pediátrica.

§ ORCID: 0000-0001-7179-7262

Hospital Civil de Guadalajara  
"Fray Antonio Alcalde".  
Guadalajara, Jalisco, México.

Recibido: 03/06/2022.  
Aceptado: 01/11/2022.

**Citar como:** Jiménez-Fernández CA, Masini-Aguilera Í, López-Taylor JG, Feliz-Alcántara D, Medina-Andrade MA, Ramírez-Cedillo D, et al. Interrupción de arco aórtico, una cardiopatía poco frecuente. Salud Jalisco. 2023; 10 (s1): s36-s39. <https://dx.doi.org/10.35366/113699>

## INTRODUCCIÓN

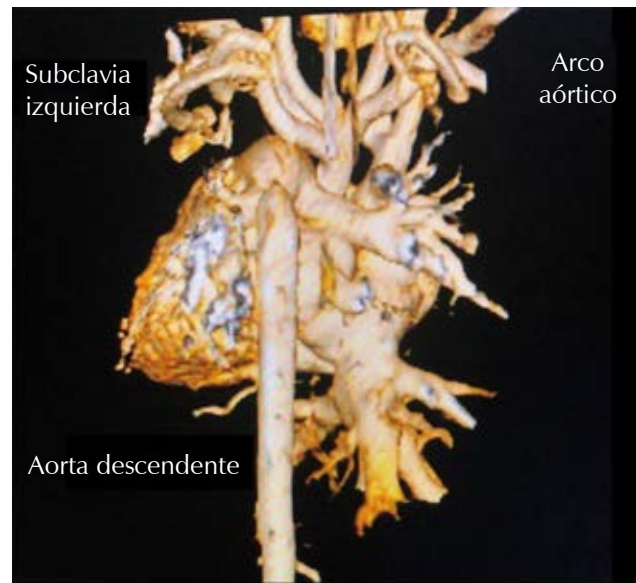
La interrupción de arco aórtico es una patología infrecuente, con incidencia de 0.003 por 1,000 recién nacidos, el 14% de los casos se asocia con síndrome de DiGeorge.<sup>1</sup> Se caracteriza por una separación completa entre la aorta ascendente y la descendente; en muchos casos se acompaña de defectos septales interventriculares y persistencia de conducto arterioso como defecto obligado, además de hipoplasia de arco aórtico, válvula aórtica bicúspide, anomalías de la válvula mitral, tronco arterioso y obstrucciones en el tracto de salida del ventrículo izquierdo.<sup>2</sup> Existen tres tipos, no obstante, sin importar el tipo de interrupción de arco aórtico, es importante recordar que se trata de una cardiopatía crítica, es decir, dependiente de conducto arterioso con mortalidad elevada si no se diagnostica en los primeros días de vida.

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un recién nacido de dos días de vida, el cual inicia con datos de choque cardiogénico. En la exploración física se destaca un segundo ruido único y fuerte, con disminución importante de pulsos en miembros inferiores con respecto a los superiores. Los estudios de imagen confirman una interrupción de arco aórtico tipo A con hipoplasia severa de aorta (*Figura 1*). En sesión médico-quirúrgica se decide realizar avance aórtico. Durante el procedimiento quirúrgico se visualiza hipoplasia severa de la aorta, con aorta descendente ductal (*Figura 2*) se corta remanente de 2 mm que se dirige a subclavia izquierda a aorta descendente; por lo que se realiza anastomosis latero-terminal con injerto de dacrón de 6 mm (*Figura 3*), tiempo de pinzamiento aórtico de 18 minutos. En el postquirúrgico inmediato presenta inestabilidad hemodinámica, con datos de choque cardiogénico. El ecocardiograma postquirúrgico corrobora anastomosis permeable sin gradiente obstructivo por aorta descendente.

## DISCUSIÓN

Se considera que de los 130 millones de recién nacidos a nivel mundial cada año, más de un millón lo hacen con algún tipo de cardiopatía congénita; lo que constituye un problema grave de salud pública mundial.<sup>3</sup> La incidencia de cardiopatías congénitas



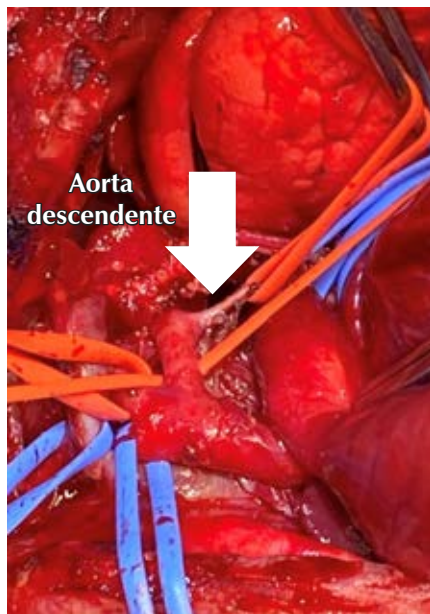
**Figura 1:** Tomografía cardíaca con reconstrucción. Se observa la interrupción entre la comunicación de la subclavia izquierda y la aorta descendente.

graves se aproxima de 2.5 a 3 por cada 1,000 nacimientos.<sup>4</sup> La interrupción de arco aórtico es una patología infrecuente que representa 1% de las cardiopatías, la cual se asocia con alta mortalidad temprana.<sup>5</sup> El primer caso reportado con esta anomalía data de 1818 realizado por Seidel y colaboradores.<sup>6</sup> Celoria y Patton describieron variantes anatómicas de esta patología con base en la relación distal o proximal de la interrupción de arco aórtico con el origen de los tres grandes vasos. En el tipo A (15%), la interrupción ocurre distal a la arteria subclavia izquierda y muchas ocasiones se puede confundir con una coartación crítica. Como nuestro caso, en el que la angiotomografía evidenció la falta de comunicación entre la subclavia izquierda y la aorta descendente (*Figura 1*). El tipo B (80%) ocurre entre la carótida común izquierda y la subclavia izquierda; comúnmente se asocia con el síndrome de DiGeorge. Tipo C (5%), la interrupción ocurre entre el origen de la innominada y la carótida común izquierda.<sup>7</sup>

La principal anomalía cardíaca asociada es el defecto interventricular por desviación posterior del septum conal (lo cual puede contribuir a la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo). Otras anomalías anatómicas incluyen hipoplasia del anillo aórtico y válvula aórtica bicúspide con fusión

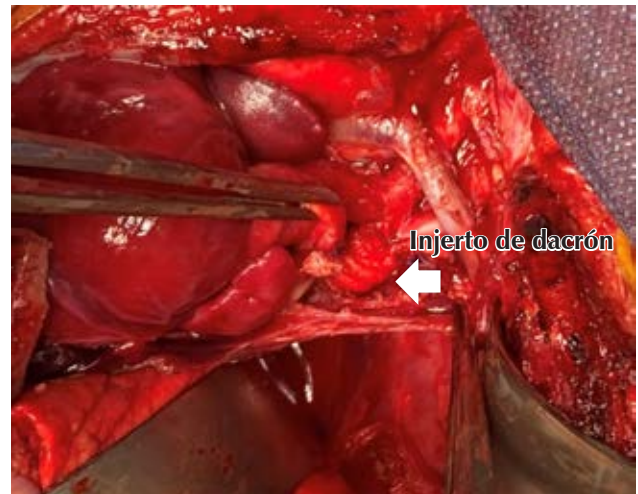
de comisuras, defectos septales interatriales.<sup>8</sup> En nuestro caso, se asocia a una hipoplasia severa de aorta descendente larga tubular, lo cual dificulta la reparación quirúrgica.

La mortalidad quirúrgica depende de las anomalías asociadas, peso, tipo de interrupción y el tipo de corrección (si es en uno o dos tiempos). Actualmente se considera que la corrección en un tiempo es la preferida; sin embargo, la decisión depende de la experiencia del equipo quirúrgico y la anatomía del paciente. En nuestro caso se decide realizar avance aórtico, cuyo objetivo es ejecutar una incisión en el arco aórtico proximal y efectuar una anastomosis término-lateral entre la aorta descendente y el arco. Sin embargo, en los hallazgos transquirúrgicos se observa hipoplasia severa de la aorta con aorta descendente ductal amplia; se decide realizar anastomosis latero-terminal con injerto de dacrón de 6 mm (Figura 3). La colocación de un injerto en etapa neonatal es sumamente infrecuente; éste es un tema debatible debido a que algunos autores como Sell y asociados<sup>9</sup> reportan que la anastomosis directa y cirugía temprana incrementan el riesgo de estenosis persistente del arco aórtico; Brown y colegas<sup>10</sup> refieren que el utilizar la carótida izquierda como un conducto autólogo para la continuidad arco aórtico puede ser seguro sin observar anomalías neurológicas a mediano plazo. Como hemos mencionado previamente, el



**Figura 2:**

Hipoplasia severa de aorta.



**Figura 3:** Colocación de injerto de dacrón de 6 mm.

tipo de procedimiento depende de la experiencia del grupo quirúrgico; en nuestro centro se decidió colocar injerto de dacrón porque se ha observado que, al utilizar la carótida izquierda como injerto, se incrementa el riesgo de alteraciones neurológicas; y no se han observado reoperaciones tempranas con injerto de dacrón.

## CONCLUSIÓN

Este caso es particularmente interesante, tanto por la frecuencia de la patología y la técnica quirúrgica empleada; ambas son sumamente infrecuentes.

Aunque es una patología rara y su manejo se realiza en hospitales de tercer nivel, se debe destacar que se trata de una cardiopatía crítica, es decir, una patología en la que, si no se detecta y trata a tiempo, los pacientes tienen alto riesgo de fallecer en los primeros 10 días de vida.

A pesar de los grandes avances tecnológicos en el campo de la cardiología y cardiocirugía pediátrica, es sumamente importante realizar una exploración física completa para la detección oportuna de estas cardiopatías previo al egreso del nacimiento; por último, aunque no es el objetivo de este estudio, cabe señalar que actualmente se está intentado implementar de manera obligatoria la realización de tamiz cardiológico a nivel nacional; reconocemos que no es el test perfecto, pero definitivamente es mejor que no hacer nada para la detección y el manejo oportuno de las cardiopatías congénitas.

## REFERENCIAS

1. Gran F, Barber I, Betrián P. Interrupción del arco aórtico. Rev Esp Cardiol. 2008;61(6):629.
2. Mery CM, Guzmán-Pruneda FA, Trost JG Jr, McLaughlin E, Smith BM, Parekh DR, et al. Contemporary results of aortic coarctation repair through left thoracotomy. Ann Thorac Surg. 2015;100(3):1039-1046.
3. Peña-Juárez, Rocío A, Medina-Andrade MA. Situación real de las cardiopatías congénitas en dos hospitales públicos del estado de Jalisco. Arch Cardiol Méx. 2020;90(2):124-129.
4. Hoffman JL, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 2002;39(12):1890-1900.
5. Alsoufi B, Schlosser B, McCracken C, Sachdeva R, Kogon B, Border W, et al. Selective management strategy of interrupted aortic arch mitigates left ventricular outflow tract obstruction risk. J Thorac Cardiovasc Surg. 2016;151(2):412-420.
6. Everts-Suarez EA, Carson CP. The triad of congenital absence of aortic arch (isthmus aortae), patent ductus arteriosus and interventricular septal defect; a trilogy. Ann Surg. 1959;150(1):153-159.
7. LaPar DJ, Baird CW. Surgical considerations in interrupted aortic arch. Semin Cardiothorac Vasc Anesth. 2018;22(3):278-284.
8. Nakano T, Kado H, Tatewaki H, Hinokiyama K, Machida D, Ebuoka N, et al. The Yasui operation for patients with adequate-sized ventricles and ventricular septal defect associated with obstructions of the aortic arch and left ventricular outflow tract. Eur J Cardiothorac Surg. 2014;45(5):e166-e172.
9. Sell JE, Jonas RA, Mayer JE, Blackstone EH, Kirklin JW, Castaneda AR. The results of a surgical program for interrupted aortic arch. J Thorac Cardiovasc Surg. 1988;96(6):864-877.
10. Brown JW, Ruzmetov M, Okada Y, Vijay P, Rodefeld MD, Turrentine MW. Outcomes in patients with interrupted aortic arch and associated anomalies: a 20-year experience. Eur J Cardiothorac Surg. 2006;29(5):666-673; discussion 673-674.

**Financiamiento:** ninguno.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado:** los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo.

**Conflicto de intereses:** declaramos no presentar conflicto de intereses

**Correspondencia:**

**Rocío Alejandra Peña-Juárez**

**E-mail:** alepejz@gmail.com