

# Reporte de Caso

## Interrupción del arco aórtico. Reporte de caso

### *Interruption of aortic arch. Case report*

ADRIANA MAYOR-BARRERA<sup>1</sup>, PAULA ANDREA VELÁSQUEZ-TRUJILLO<sup>1</sup>, PAULA ANDREA RAMÍREZ-MUÑOZ<sup>1</sup>,  
DARÍO ALBERTO SANTACRUZ-VARGAS<sup>2</sup>

#### Resumen

La interrupción del arco aórtico (IAA), es un trastorno genético relativamente raro, ocurre generalmente asociado a un defecto septal ventricular no restrictivo (VSD) y conducto arterioso o, en menor proporción, con una gran ventana aortopulmonar o tronco arterioso. Puede coexistir con cualquier alineación ventrículo-arterial y también con un subdesarrollo severo de un ventrículo. El arco aórtico interrumpido y el canal auriculoventricular común completo se pueden observar en el contexto de coloboma, cardiopatía, atresia de coana, restricción de crecimiento intrauterino y/o anomalías del Sistema Nervioso Central. Aproximadamente el 50% de los pacientes con arco aórtico interrumpido tienen síndrome de DiGeorge; En estos casos, el arco aórtico interrumpido suele ser de tipo B, aunque también se han reportado casos de tipo A o tipo C. Debido a que el arco aórtico y las anomalías cardíacas asociadas representan una emergencia quirúrgica neonatal, el plan terapéutico consiste en el tratamiento para la falla biventricular y la infusión de PGE 1 para mantener la permeabilidad ductal y corrección quirúrgica lo antes posible.

**Palabras clave:** *Interrupción de arco aórtico, Ecocardiografía fetal, Cardiopatías congénitas.*

#### Abstract

Aortic arch interruption (IAA) is a relatively rare genetic disorder, usually associated with a non-restrictive ventricular septal defect (VSD) and ductus arteriosus or, to a lesser extent, a large aortopulmonary or truncus arteriosus window. It can coexist with any ventricle-arterial alignment and also with severe underdevelopment of a ventricle. The interrupted aortic arch and the complete common atrioventricular canal can be observed in the context of coloboma, heart disease, choana atresia, intrauterine growth restriction and / or Central Nervous System abnormalities. Approximately 50% of patients with interrupted aortic arch have DiGeorge syndrome; In these cases, the interrupted aortic arch is usually type B, although cases of type A or type C have also been reported. Because the aortic arch and associated cardiac abnormalities represent a neonatal surgical emergency, the therapeutic plan consists of the Treatment for biventricular failure and infusion of PGE 1 to maintain ductal permeability and surgical correction as soon as possible.

**Keywords:** *Aortic arch interruption, Fetal echocardiography, Congenital heart disease.*

<sup>1</sup> Ginecóloga Obstetra, Clínica Versalles, Cali, Colombia. Medicina y Cirugía, Ginecología y Obstetricia, Universidad Libre Seccional Cali. e-mail: yiyam2686@gmail.com paulis04\_08@hotmail.com drapaularamirez@gmail.com

<sup>2</sup> Ginecólogo Obstetra, Clínica Versalles, Centro Médico Imbanaco. Medicina y Cirugía, Ginecología y Obstetricia, Universidad Libre Seccional Cali. Medicina materno fetal, The Toledo Hospital Ohio USA. Presidente asociación colombiana de asociaciones de perinatología y Medicina Materno Fetal-FECOPEN. e-mail: doctordas@yahoo.com

Recibido: septiembre 15 de 2017

Revisado: octubre 13 de 2017

Aceptado: diciembre 1 de 2017

Cómo citar: Mayor-Barrera A, Velásquez-Trujillo PA, Ramírez-Muñoz PA, Santacruz-Vargas DA. Interrupción del arco aórtico. Reporte de caso. 2016. *Rev Colomb Salud Libre*. 2017; 12 (2): 67-70.

## Introducción

La interrupción del arco aórtico (IAA) se caracteriza por la falta de continuidad entre la aorta ascendente y descendente. La mayoría de los casos se asocian con CIV (comunicación interventricular) (90%)<sup>1</sup>, generalmente producida por el desplazamiento posterior del septo conal, que puede dar lugar con frecuencia a estenosis subvalvular aórtica, asociada también a otras alteraciones como coartación de aorta, hipoplasia ventricular, trasposición de grandes vasos, doble tracto de salida del ventrículo derecho y tronco arterioso común<sup>2</sup>. Es muy infrecuente, con una incidencia de 0,003 por cada 1.000 recién nacidos, representando menos del 1% de todas las cardiopatías congénitas, asociándose con frecuencia a microdelección del cromosoma 22 y al síndrome de Di George<sup>3</sup>. Un 14% del total de los pacientes con microdelección 22q11 presentan IAA, y hasta un 50% de los pacientes con IAA tipo B tienen microdelección 22q11<sup>4</sup>. Se han descrito 3 sub tipos de acuerdo al sitio de la interrupción: Tipo A (65%): interrupción distal a la arteria subclavícula derecha; Tipo B: entre la arteria carótida derecha y la subclavia y la Tipo C: entre la arteria innominada y la carótida derecha<sup>5</sup>. Ecográficamente se puede valorar el movimiento del septo ventricular que se proyecta hacia el tracto de salida conocido como el músculo de Moulart<sup>6</sup>. Usualmente es ductus dependiente post-natalmente, dado que mientras se realiza la anastomosis quirúrgica definitiva, se requiere de persistencia del ductus para mantener adecuada perfusión cerebral<sup>6</sup>. El objetivo es realizar una revisión de la literatura y mencionar las principales características de la interrupción del arco aórtico y correlacionar con los hallazgos encontrados en el caso que a continuación describimos.

## Reporte de caso

Se trata de una paciente de 33 años, G5P2A1, con antecedente de aborto tardío a las 23ss en su 3 gestación, con patología que reportó feto masculino con tórax hipoplásico, agenesia

bilateral del sistema genito-urinario, testículo derecho ausente, pie equino baro, con diagnóstico de secuencia Potter y cariotipo 46 XY. Actualmente con gestación intrauterina de 28,3ss, quien presenta en ecografía de detalle anatómico: ventrículo izquierdo hipoplásico, estenosis mitral severa, CIV perimembranosa única y 2 musculares, la mayor de 4mm e interrupción del arco aórtico, de donde nacen tronco braquiocefálico y carótida izquierda y arco ductal con nacimiento de subclavia izquierda, con foramen oval permeable. Todos estos hallazgos confirmados con ecocardiografía fetal. Se realizó cariotipo fetal normal 46 XY.

## Estudios de imagen

**Ultrasonografía obstétrica:** desplazamiento del eje cardiaco a 71°, primer hallazgo fetal ecográfico que sugiere cardiopatía fetal (Figura 1).

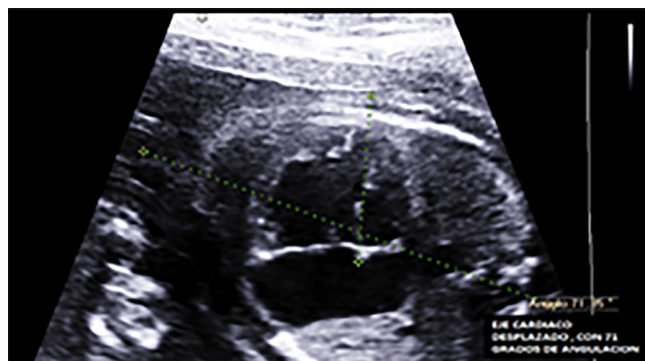


Figura 1. Desplazamiento eje cardiaco fetal.

**Ecocardiografía fetal:** Descripción de CIV muscular y perimembranosa, con hipoplasia ventricular izquierda y correlación al Doppler color (Figura 2).



Figura 2. CIV muscular y perimembranosa.

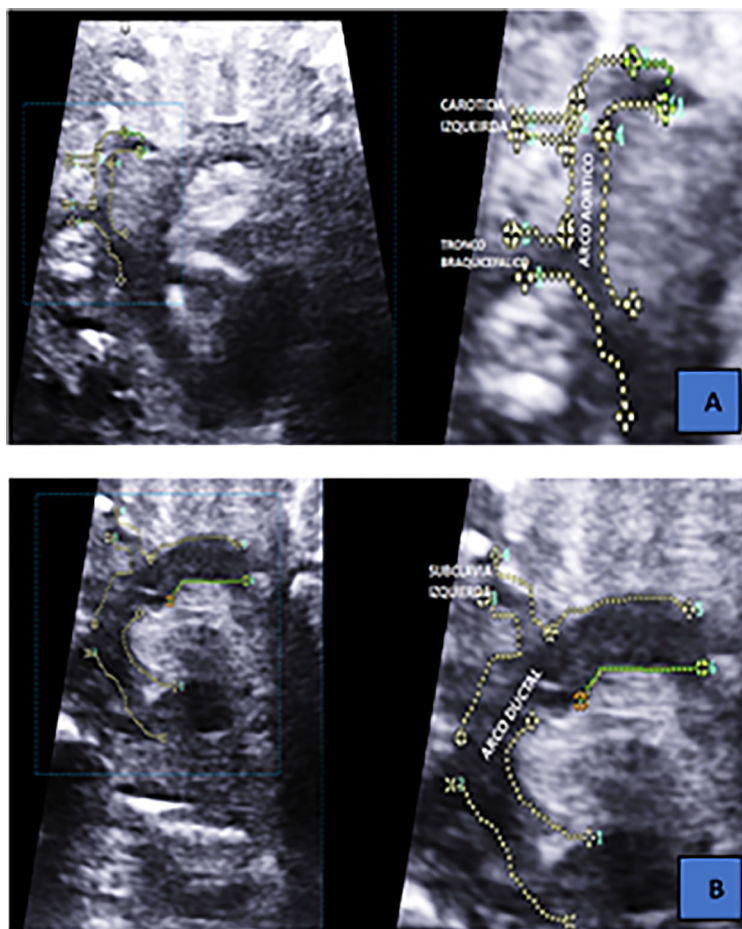


Figura 3. Interrupción del Arco aórtico

Ecocardiografía fetal: (A) Arco aortico donde se evidencia interrupción entre la arteria carótida derecha y la subclavia. (B) nacimiento de la arteria subclavia en el arco ductal (Figura 3).

### Discusión

La IAA es muy infrecuente, con una incidencia de 0,003 por cada 1.000 recién nacidos. No hay preferencia de sexo. La IAA B, se asocia con frecuencia con alteraciones cromosómicas, sin embargo, en nuestro caso clínico, se presentó cariotipo normal. Sin embargo, no se realizó estudio específico para microdelección 22q11. La mayoría de los pacientes presentan clínica en la primera semana de vida, con signos de insuficiencia cardiaca, cianosis y dificultad respiratoria. Inicialmente no hay diferencia de pulsos ni de tensión arterial entre el territorio proximal y el distal a la interrupción.

La situación clínica de los pacientes intervenidos de IAA será muy variable en función del tipo de cirugía (definitiva en un tiempo o técnica paliativa). Con necesidad de abordaje multidisciplinar de los pacientes con IAA, requiriendo de una estrecha colaboración no sólo entre el pediatra y el cardiólogo infantil, sino con otros múltiples especialistas, como los expertos en nutrición.

### Conclusiones

La interrupción del arco aórtico es una rara malformación congénita, poco documentada en la literatura por su baja incidencia poblacional y su difícil diagnóstico ecográfico, su pronóstico depende del diagnóstico prenatal y del tipo de arco aórtico interrumpido detectado, teniendo en cuenta su asociación sintomática es de importancia realizar estudios de aneuploidías en estos casos.

## Conflicto de interés

Los autores no tienen conflicto de interés.

## Referencias

1. Xiujie T, Lianyi W, Qingyu. Persistent Fifth Aortic Arch with Interrupted Aortic Arch, *J Card Surg* 2015;30:284-287
2. Volpe P, Tuo G, de Robertis V, Campobasso G. Fetal interrupted aortic arch: 2D-4D echocardiography, associations and outcome *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010; 35: 302-309
3. Peterson RE, Haynes SE. Complete Atrioventricular Septal Defect with Truncus Arteriosus and Interrupted Aortic Arch in the Fetus, *Echocardiography* 2016;00:1-4
4. Jonas RA. Management of Interrupted Aortic Arch, *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery* - Volume 27(2).
5. te Hoven AS, Sally-Ann B. Clur, Isolated Right Subclavian Artery With Interrupted Aortic Arch, Ventricular Septal Defect, and Left Ventricular Outflow Tract Obstruction, *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery* 2015, Vol. 6(2) 298-300
6. Zhang D, Zhang Y. Prenatal Diagnosis of Fetal Interrupted Aortic Arch Type A by Two-Dimensional Echocardiography and Four-Dimensional Echocardiography with B-Flow Imaging and Spatiotemporal Image Correlation, *Echocardiography*, 2016;33:90-98.