

Hipoplasia, ¿interrupción o atresia del arco aórtico? Claves para su distinción, a propósito de dos casos

Hypoplasia, interruption or atresia of the aortic arch? Keys to distinguishing between them, based on two cases

Andrés M. Tavera-Paredes¹, Christian D. López-Santos², Gabriela I. Pereira-López²,
Juan E. Calderón-Colmenero², Edgar S. Ramírez-Marroquín³ y Regina de la Mora-Cervantes^{1*}

¹Departamento de Tomografía Cardíaca; ²Departamento de Cardiología Pediátrica; ³Departamento de Cirugía Cardiotorácica de Cardiopatías Congénitas. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, Ciudad de México, México

Presentamos los casos de dos pacientes pediátricos atendidos en nuestra institución, en quienes se sospechó patología compleja del arco aórtico y las claves para su diagnóstico. El primer caso corresponde a una paciente de 15 años, con antecedente de cefalea y mareos. Recibió tratamiento por hipertensión arterial sistémica desde los 13 años. Sin otros antecedentes de importancia. Es enviada por sospecha de coartación aórtica. Al ingreso, con determinación de presión arterial en el miembro superior derecho de 167/97 mmHg, y en el resto de las extremidades 100/66 mmHg. Precordio normodinámico, segundo ruido intenso, soplo expulsivo aórtico de intensidad II/IV con irradiación al cuello, y pulsos disminuidos en las extremidades inferiores.

El segundo caso se trata de una paciente de 5 años, sin antecedentes de importancia. Es enviada por sospecha de coartación aórtica debido a la presencia de hipertensión arterial sistémica. Al ingreso, con determinación de presión arterial en el miembro superior derecho de 136/83 mmHg, y en el resto de las extremidades 88/67 mmHg. Precordio normodinámico, soplo expulsivo aórtico de intensidad I/IV con irradiación al cuello, y pulsos en las extremidades inferiores disminuidos.

En ambos casos, el abordaje inicial (clínico y ecocardiográfico) no fue concluyente y se complementó con angiotomografía de aorta, en la que se encontró una hipoplasia grave del arco aórtico, como se observa en las figuras 1 y 2. El flujo hacia la aorta descendente está dado por circulación colateral desde los troncos supraaórticos e intercostales.

Las dos pacientes fueron llevadas a corrección quirúrgica. En el caso 1 se colocó un injerto extraanatómico de Gore-Tex conectando la aorta ascendente y la aorta descendente. En el caso 2 se realizó un avance aórtico. Ambas pacientes presentaron una evolución satisfactoria y un seguimiento sin complicaciones, manteniendo únicamente tratamiento para la hipertensión arterial sistémica.

La obstrucción del arco aórtico engloba un grupo de cardiopatías que comparten características comunes (anatómicas o hemodinámicas). En este espectro, la coartación y la hipoplasia del arco son las más «leves», mientras que la interrupción es la más grave. La hipoplasia es un desarrollo incompleto o un tamaño disminuido de una estructura¹; en un gran porcentaje, se asocia a condiciones de hipoflujo que llevan al pobre desarrollo. La atresia del arco corresponde a un espectro intermedio, más cercano a la interrupción,

***Correspondencia:**

Regina de la Mora-Cervantes
E-mail: reginadelamora@hotmail.com

Fecha de recepción: 27-12-2024
Fecha de aceptación: 07-05-2025
DOI: 10.24875/ACM.24000265

Disponible en internet: 03-11-2025
Arch Cardiol Mex. 2025;95(4):369-371
www.archivoscardiologia.com

1405-9940 / © 2025 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

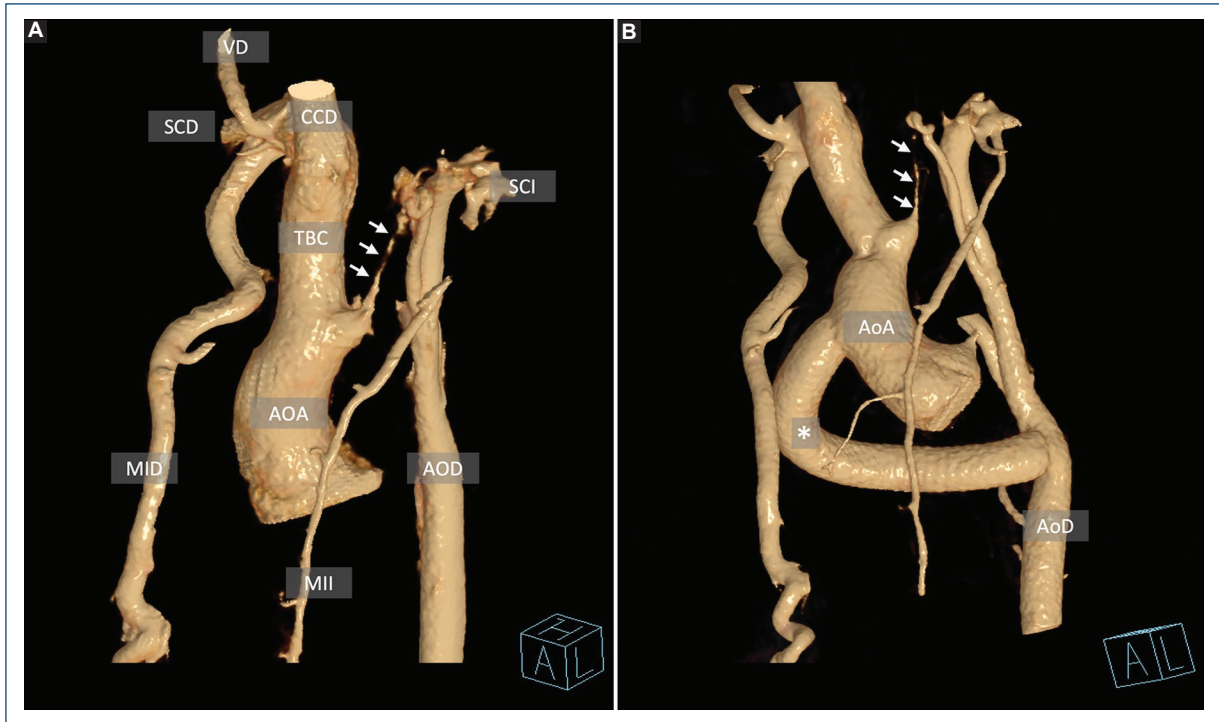


Figura 1. Reconstrucciones tridimensionales con renderización volumétrica en el eje oblicuo anterior izquierdo. **A:** prequirúrgico, con arco aórtico gravemente hipoplásico (flechas). Importante dilatación de la arteria mamaria interna derecha (MID) y de la subclavia izquierda (SCI). **B:** posquirúrgico, con injerto de Gore-tex (asterisco) de la aorta ascendente (AOA) a la aorta descendente (AOD). CCD: carótida común derecha; MII: mamaria interna izquierda; SCD: subclavia derecha; TBC: tronco braquiocefálico; VD: vertebral derecha.

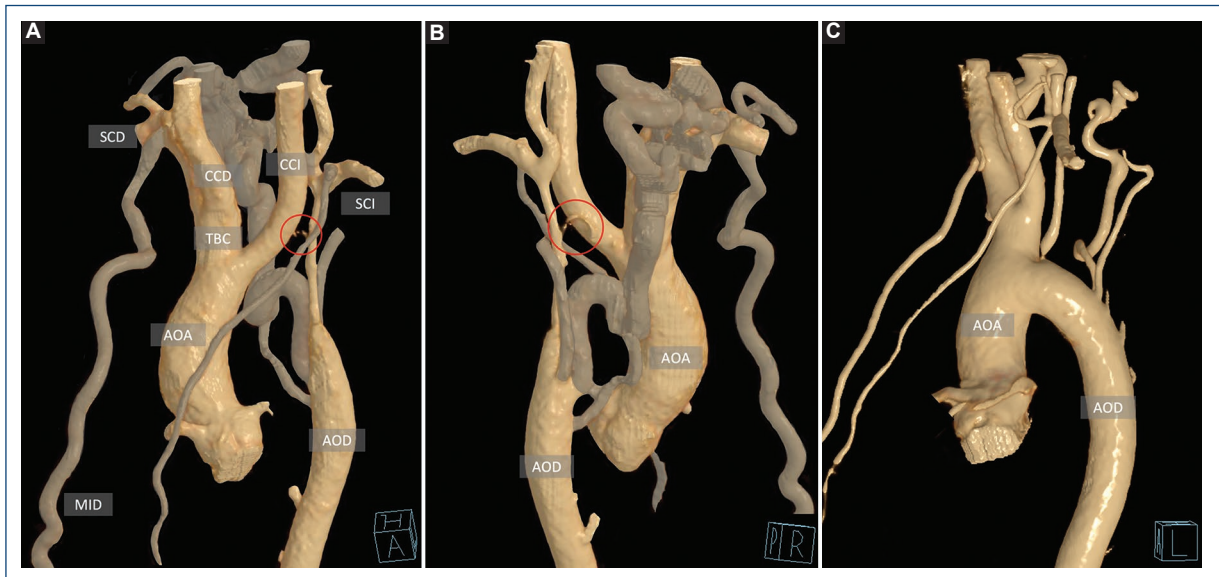


Figura 2. Reconstrucciones tridimensionales con renderización volumétrica en el eje oblicuo anterior izquierdo (**A**), lateral derecha (**B**) demostrando la anatomía prequirúrgica y lateral izquierda (**C**) tras la corrección quirúrgica. Se observa la circulación colateral en colores opacos resaltando la aorta y sus ramas principales. Arco aórtico gravemente hipoplásico (círculo rojo). AOA: aorta ascendente; AOD: aorta descendente; CCD: carótida común derecha; CCI: carótida común izquierda; MID: mamaria interna derecha; SCD: subclavia derecha; SCI: subclavia izquierda; SCI: subclavia izquierda; TBC: tronco braquiocefálico.

diferenciándose de esta en que hay una discontinuidad hemodinámica, pero no anatómica, entre dos segmentos adyacentes, es decir, hay una continuidad fibrosa sin flujo sanguíneo^{2,3}. Esta es la primera característica a evaluar en los estudios de imagen.

En segundo lugar, la presencia del conducto arterioso es un hallazgo que puede orientar a la distinción entre coartación grave (en la que está ausente) e interrupción del arco (en la que suele estar permeable), aunque no es una regla absoluta^{2,3}. La circulación colateral permite el flujo hacia la aorta descendente y es uno de los factores que puede explicar la presentación tardía, como en los casos presentados; generalmente está presente en ausencia del conducto arterioso⁴.

En la revisión detallada de los casos presentados, la tomografía computarizada demostró flujo filiforme entre el arco aórtico proximal y la aorta descendente, evaluado en reconstrucciones multiplanares, que permiten el realce por el contraste y así la reconstrucción volumétrica (Figs. 1 y 2). Por este motivo consideramos que ambos casos, en principio interpretados como atresia de arco aórtico, pueden corresponder, como alternativa diagnóstica, a hipoplasia grave del arco aórtico, que hemodinámicamente tiene el mismo comportamiento.

La posibilidad de determinar por tomografía computarizada la presencia de un tejido fibroso que conecte dos segmentos aparentemente separados de la aorta es limitada, y así mismo lo es la distinción entre atresia del arco e interrupción. Una distancia mayor entre los segmentos separados (tercera característica) pudiera sugerir interrupción en lugar de atresia (en la que el tejido fibroso condicionaría un cierto acercamiento); sin embargo, no hay un rango específico para esto^{5,6}. La suma de hallazgos y de características anatómicas permitirá determinar un diagnóstico que en última instancia solo se podrá confirmar por la observación intraoperatoria o en autopsia⁶. En los casos presentados no se contó con estudio histológico.

En conclusión, la evaluación de malformaciones de la aorta, como las presentadas en estos dos casos, es un reto diagnóstico. Distinguir dentro de este espectro entre interrupción, atresia o hipoplasia grave del arco

requiere una evaluación minuciosa, y en algunos casos permitirá sugerir un diagnóstico, mas no confirmarlo.

Financiamiento

La presente investigación no ha recibido ninguna beca específica de agencias de los sectores públicos, comercial o con ánimo de lucro.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Consideraciones éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad, consentimiento informado y aprobación ética. Los autores han obtenido la aprobación del Comité de Ética para el análisis de datos clínicos obtenidos de forma rutinaria y anonimizados, por lo que no fue necesario el consentimiento informado. Se han seguido las recomendaciones pertinentes.

Declaración sobre el uso de inteligencia artificial. Los autores declaran que no utilizaron algún tipo de inteligencia artificial generativa para la redacción de este manuscrito.

Referencias

1. Maitra A. Diseases of infancy and childhood. En: Kumar V, Abbas A, Fausto N, Aster JC, editores. Robbins and Cotran. Pathologic basis of disease. 8th ed. Philadelphia: Elsevier; 2010. p. 447-83.
2. Riggs K, Anderson R, Spicer D, Morales D. Coarctation and interrupted aortic arch. En: Wernovsky G, Anderson R, Kumar K, Mussatto K, Redington A, Tweddell J, editores. Anderson's Pediatric cardiology. 4th ed. Philadelphia: Elsevier; 2020. p. 1470-509.
3. Wang N, Sun F, Ren W, Qiao W, Zhang X, Yu Z. A case report of interrupted aortic arch without patent ductus arteriosus and with double-outlet right ventricle. Echocardiography. 2019;36:797-99.
4. Erden I, Kayapinar O, Erden EC, Yalçın S. Silent interrupted aortic arch in an elderly patient. Cardiol J. 2011;18:695-7.
5. Nigro Stimato V, Didier D, Benghetti M, Tissot C. Atresia of the aortic arch in 4 year old child: a clinical case study. Front Pediatr. 2015;3:1-4.
6. Yang DH, Goo HW, Seo DM, Yun TJ, Park JJ, Park IS, et al. Multislice CT angiography of interrupted aortic arch. Pediatr Radiol. 2008;38:89-100.