

HOSPITAL PEDIATRICO PROVINCIAL "OCTAVIO DE LA CONCEPCION Y DE LA PEDRAJA",
PROVINCIA HOLGUIN

Interrupción de arco aórtico: estudio anatomoclínico a propósito de un caso

Por los Dres.:

ANTONIO SOLER VICTORERO*, ADOLFO RODRIGUEZ DE LA VEGA PARRILLA*,
NELSON YEE DURAÑONA** y ROLANDO OCHOA SANTIESTEBAN***

Soler Victorero, A. y otros. *Interrupción de arco aórtico: estudio anatomoclínico a propósito de un caso*. Rev Cub Ped 52: 3, 1980.

La interrupción del arco aórtico constituye una anomalía congénita del aparato cardiovascular bastante rara. Se informan en la literatura hasta octubre de 1969, un total de 184 casos. Se revisaron el total de necropsias realizadas entre octubre de 1971 y noviembre de 1974, en el hospital pediátrico "Octavio de la Concepción y de la Pedraja" de la ciudad de Holguín, encontrando esta entidad con una frecuencia del 1,7% entre todas las cardiopatías, y del 0,2% del total de necropsias realizadas. Los niños afectados por esta enfermedad mueren por regla general durante el transcurso de su primer mes de la vida, de aquí que constituya una causa de muerte frecuente en el primer mes de vida en cardiopatías congénitas. Se informan en la literatura niños que han sido diagnosticados en vida y se les ha realizado tratamiento quirúrgico satisfactorio. Se presenta un caso diagnosticado *post mortem*, que presentaba una interrupción de arco aórtico, clasificado como del tipo B de la clasificación de Celoria y Patton. Se encuentra una comunicación interventricular y un drenaje anómalo parcial de venas pulmonares, como anomalías acompañantes. Se revisa la literatura existente y se hacen consideraciones generales sobre esta entidad.

INTRODUCCION

La interrupción del arco aórtico es una anomalía congénita poco frecuente dentro de las malformaciones del aparato cardiovascular.

Fue *Steidel* en 1778¹, el primero en informar esta entidad al describir un caso con interrupción del arco aórtico

* Especialista en cardiología. Hospital Lenin, Holguín.

** Especialista en cardiología. Jefe del servicio de cardiología del hospital Lenin, Holguín.

*** Especialista en anatomía patológica. Jefe del departamento de anatomía patológica. Hospital pediátrico "Octavio de la Concepción y de la Pedraja", Holguín.

más allá del origen de la arteria subclavia izquierda.

Seidel en 1919¹, describió por primera vez la interrupción del arco aórtico después de la emergencia de la arteria carótida izquierda.

Weisman y *Kesten* en 1948¹, describieron un tercer tipo de esta anomalía, en la que la interrupción del arco aórtico ocurría después de la emergencia del tronco arterial braquiocefálico. *Lie*², revisó de la literatura entre 1831 y 1967, un total de 90 casos con esta entidad.

*Van Praagh*¹, había revisado entre toda la literatura hasta octubre de 1969, un total de 184 casos.

Por regla general, los niños afectados por esta anomalía mueren precozmente; hay autores³ que en sus estadísticas lo informan hasta en el 3% dentro de las causas de muerte en el primer mes de vida entre las cardiopatías congénitas.

Es importante hacer su diagnóstico en vida, ya que se señalan en la literatura⁴⁻⁷ casos que han sido sometidos a tratamiento quirúrgico con resultados satisfactorios.

MATERIAL Y METODO

Se revisaron el total de necropsias realizadas en el hospital pediátrico "Octavio de la Concepción y de la Pedraja" de la ciudad de Holguín, provincia del mismo nombre, en el período comprendido entre octubre de 1971 y noviembre de 1974.

Del total de necropsias, un total de 496, se encontraron 58 corazones con malformaciones congénitas variadas y entre ellas el que motiva el presente trabajo.

Al caso que presentaba la interrupción del arco aórtico se le hizo el siguiente estudio retrospectivo:

Se trataba de un niño prematuro de 20 días de nacido, que ingresó en el Hospital Pediátrico Provincial de la ciudad de Holguín, el 13 de mayo de 1974, por presentar dificultad respiratoria y a la alimentación.

Pesó al nacer 1 830 gramos.

Peso a los 20 días de nacido 1 575 gramos.



Figura 1. El telecardiograma a su ingreso muestra un área cardíaca aumentada globalmente de tamaño con un flujo pulmonar aumentado.

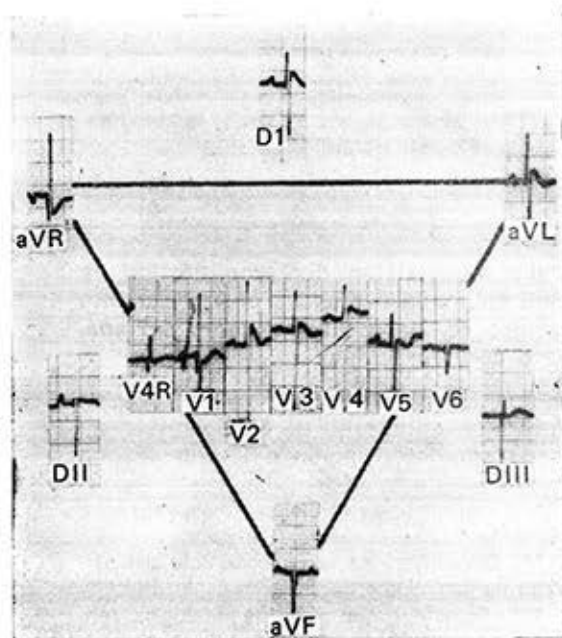


Figura 2. El electrocardiograma muestra una desviación axial derecha extrema.

Facies: hipertelorismo, epicanto, hipoplasia parcial del pabellón auricular izquierdo; su aspecto recuerda al niño mongólico.

Cianosis distal en los cuatro miembros y peribucal.

Tiraje intercostal, frecuencia respiratoria: 60 X minuto.

Aparato cardiovascular: ápex en quinto espacio intercostal izquierdo por fuera de la línea media clavicular. Soplo holosistólico grado 3-4/6 en el borde esternal izquierdo bajo.

Hepatomegalia de 2 cm.

Telecardiograma (figura 1): área cardíaca aumentada de tamaño con flujo pulmonar aumentado.

Electrocardiograma (figura 2): desviación axial derecha extrema. Su evolución en la sala de pediatría donde estuvo ingresado es tórpida y a los 8 días de su ingreso fallece en un cuadro de insuficiencia cardíaca congestiva irreductible al tratamiento.

Estudio anatomopatológico: corazón ligeramente aumentado de tamaño. La aorta ascendente emerge en posición normal, dando el tronco arterial braquiocefálico con sus dos ramas; emerge además la arteria carótida izquierda; no se observa continuidad entre la aorta ascendente y el cayado de la misma (figuras 3 y 4).

Arteria pulmonar de diámetro mayor que el de la aorta, dando sus dos ramas: derecha e izquierda; con un vaso arterial que se extiende del tronco de arteria pulmonar a la porción descendente de la aorta (persistencia del conducto arterioso) (figura 5).

De la aorta descendente emerge como primer vaso arterial la arteria subclavia izquierda. En la aurícula derecha se observa la llegada de una vena pulmonar anómala proveniente del pulmón derecho (figura 6).

Se encuentra una comunicación interventricular de 0,5 cm de diámetro (figura 7).



Figura 3. Obsérvese la discontinuidad del arco aórtico. La aorta ascendente emerge de su posición normal en el ventrículo izquierdo.



Figura 4. La aorta descendente no se continúa, como normalmente, del cayado de la misma.

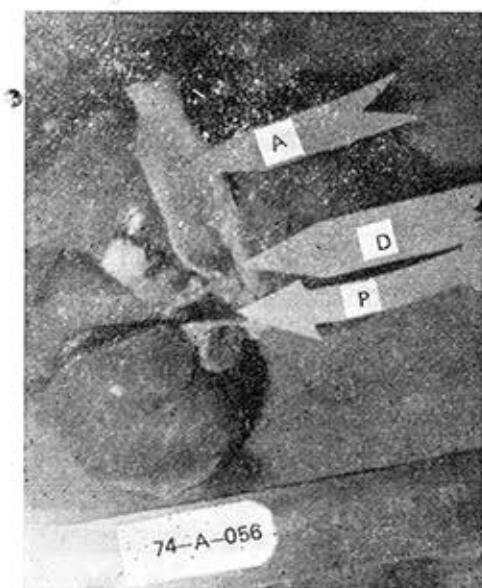


Figura 5. La sangre proveniente de la arteria pulmonar pasa a través del conducto arterioso a la aorta descendente. Obsérvese la ausencia del cayado de la aorta.

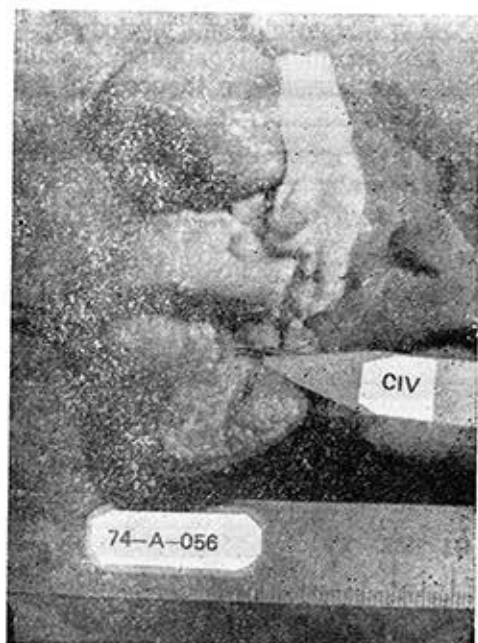


Figura 7. Obsérvese la comunicación existente entre los dos ventrículos.

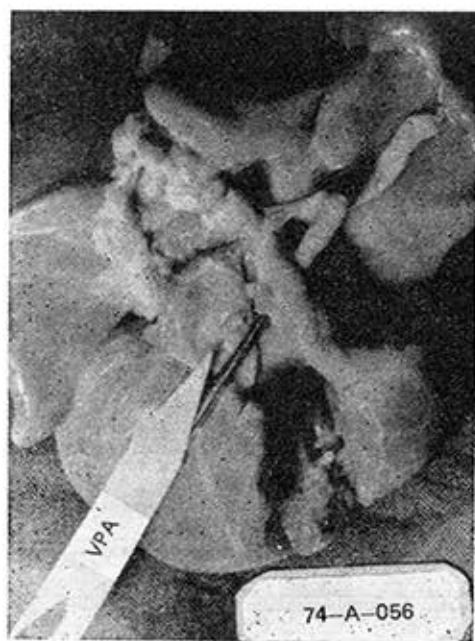


Figura 6. La cánula muestra la llegada de una vena pulmonar derecha a la aurícula derecha.

DISCUSION

La interrupción del arco aórtico es el resultado³, de una obliteración anormal de parte del cuarto arco aórtico izquierdo, en el área donde éste se continúa con el tercer y séptimo segmentos aórticos dorsales, para formar el arco aórtico adulto y la aorta descendente.

El conducto arterioso se desarrolla del sexto arco aórtico, pero con obliteración de parte del cuarto arco aórtico izquierdo, persistiendo como abastecedor de sangre a la aorta descendente. La circulación de la sangre en estos niños en la vida extrauterina se asemeja a la circulación durante la vida fetal.

La mayoría de los autores señalan que el tamaño de la aorta ascendente es pequeña en relación con lo normal, pero desde el punto de vista hemodinámico funcional.

En nuestro caso la aorta era de diámetro normal para un niño de 28 días de nacido.

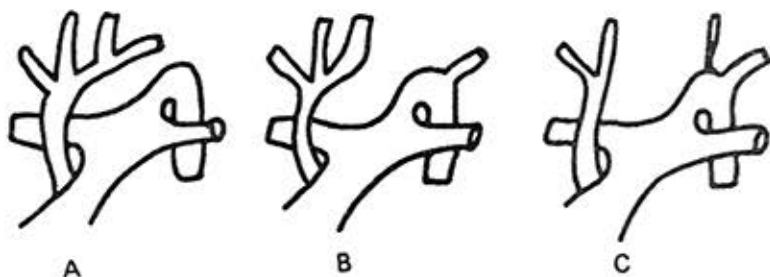


Figura 8. Representación esquemática de los tres tipos de interrupción de arco aórtico señalados por Celoria y Patton.

Desde el punto de vista clasificativo, fue Abbott⁹ en el año 1936, quien las dividió en dos tipos: I y II de acuerdo con el sitio donde ocurría la interrupción. Si ésta ocurría después de la emergencia de la arteria subclavia izquierda la llamaba I, y si la interrupción ocurría antes de la emergencia de la arteria subclavia izquierda y ésta emerge de la aorta descendente la llamaba II. Celoria y Patton^{9,10} en 1959, hacen la clasificación dividiéndola en 3 tipos (figura 8): A y B, que se corresponden con el grupo I y II, respectivamente de la clasificación de Abbott, y el tipo C, donde la interrupción del arco aórtico ocurre después que emerge de la aorta ascendente el tronco arterial braquiocefálico y quedan la carótida y subclavia izquierdas, englobadas en la aorta descendente.

Desde el punto de vista de frecuencia, Sherman⁹, Lie² y otros autores, señalan al grupo B como de aparición más frecuente.

Nuestro estudio encontró una frecuencia del 1,7% para esta entidad del total de cardiopatías detectadas y del 0,2% del total de necropsias realizadas. Nuestro caso se clasifica dentro del grupo B de la clasificación de Celoria y Patton (figura 9).

Desde el punto de vista clínico, la cianosis que presentan estos pacientes debe esperarse sea mayor en los miembros inferiores que en los superiores, ya que en los primeros la irrigación de la

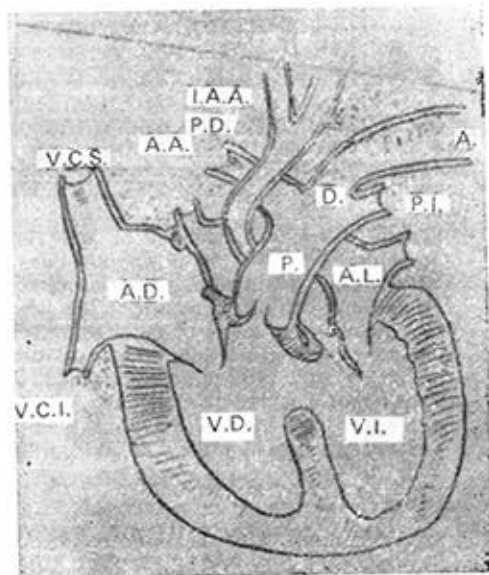


Figura 9. Representación esquemática de las anomalías detectadas en nuestro paciente.

sangre proviene del ventrículo derecho, vía conducto arterioso, mientras que la sangre de los miembros superiores, proviene de la aorta ascendente que emerge del ventrículo izquierdo. Este dato es importante y se debe tener en cuenta cuando nos encontremos a un paciente con una cardiopatía congénita cianótica y que ésta sea más intensa en los miembros inferiores que en los superiores.

La presencia en nuestro caso de una comunicación interventricular y un dre-

naje anómalo de venas pulmonares, explicarían la cianosis generalizada que presentaba el mismo, por aumento de mezclado de sangre en cavidades auriculares y ventriculares, de ahí que el diagnóstico correcto no haya podido establecerse en vida.

Entre las anomalías acompañantes más frecuentes⁹⁻¹², se señalan: la comunicación interventricular, la estenosis subaórtica y la transposición de grandes vasos; en nuestro caso estaban presen-

tes una comunicación interventricular y un drenaje anómalo parcial de venas pulmonares.

El diagnóstico diferencial y de los hallazgos clínicos y fisiológicos de esta entidad deben hacerse con la coartación de la aorta preductal, y con la persistencia del conducto arterioso e hipertensión pulmonar con inversión del *shunt* sanguíneo a través del conducto arterioso.

SUMMARY

Soler Victorero, A. et al. *Aortic arch interruption: An anatomicoclinical study of a patient.* Rev Cub Ped 52: 3, 1980.

Aortic arch interruption is a rather unfrequent congenital defect of the cardiovascular apparatus. Up to October, 1969 literature reported 184 cases. All necropsies performed between October, 1971 and November, 1974 at the "Octavio de la Concepción y de la Pedraja" Pediatric Hospital of the Holguin City were reviewed, and this affection accounted for 1.7% of all cardiopathies and 0.2% of the total of necropsies. Children with this disease generally die during the first month of life; thus, it is a frequent death cause during the first month of life among infants with congenital cardiopathies. Literature reports the cases of children who have been diagnosed while alive and a satisfactory surgical treatment has been performed. A patient diagnosed post mortem who had an aortic arch interruption classified as type B according to the Celoria and Patton classification is presented. As concurrent anomalies an interventricular communication and a partial anomalous drainage of pulmonary veins were found. Literature is reviewed and general considerations on this affection are made.

RÉSUMÉ

Soler Victorero, A. et al. *Interruption de l'arc aortique: étude anatomo-clinique à propos d'un cas.* Rev Cub Ped 52: 3, 1980.

L'interruption de l'arc aortique constitue une anomalie congénitale assez rare de l'appareil cardio-vasculaire. Un total de 184 cas ont été rapportés dans la littérature jusqu'au mois d'octobre 1969. Les auteurs ont fait une revue de toutes les nécropsies réalisées entre octobre 1971 et novembre 1974, à l'hôpital pédiatrique "Octavio de la Concepción y de la Pedraja" de Holguín, et ils ont trouvé cette entité avec une fréquence de 1.7% parmi toutes les cardiopathies, et de 0.2% du total de nécropsies réalisées. Les enfants touchés par cette maladie meurent généralement pendant le premier mois de vie, donc elle constitue une cause de mort fréquente au cours du premier mois de vie dans les cardiopathies congénitales. Dans la littérature on rapporte des cas d'enfants qui ont été diagnostiqués du vivant et qui ont été soumis à un traitement chirurgical satisfaisant. Ici on présente un cas diagnostiqué *post mortem*, lequel présentait une interruption de l'arc aortique, classifié comme du type B de la classification de Celoria et Patton. Ce patient présentait, en plus, une communication interventriculaire et un drainage anormal partiel de veines pulmonaires, en tant qu'anomalies concomitantes. Enfin, la littérature existante a été revue et des considérations générales sont faites à propos de cette entité.

РЕЗЮМЕ

Солер Виктореро, А. и др. Разрыв аортной дуги: клиничко-анатомическое исследование одного случая. Rev Cub Ped 52: 3, 1980.

Представляет собой довольно редкие случаи разрыв аортной дуги как врожденная аномалия сердечно-сосудистого аппарата. вплоть до октября 1969 года в медицинской литературе было проинформировано только 184 случая в общем. Были изучены результаты вскрытий, проведенные с октября 1971 года по ноябрь 1974 года, в педиатрической больнице имени "Октавио де ла Консенсон и де ла Педраха" города Ольгин, обнаружив при этом вышеуказанное поражение в 1,7% из общего числа обнаруженных кардиопатий и из 0,2% из общего числа проведенных вскрытий. Дети, пораженные этим заболеванием как общее правило умирают в течении первого месяца своей жизни, отсюда следует, что это заболевание является причиной частой смерти детей в первый месяц жизни при врожденных кардиопатиях. В медицинской литературе имеется информация о детях, которым был поставлен диагноз при жизни и которым было проведено положительное хирургическое лечение. В настоящей работе представляется один случай, который был продиагностирован после смерти, и который представлял разрыв аортной дуги, случай этот был классифицирован как тип Б согласно классификации Целлори и Паттона. Был обнаружен частичный аномальный дренаж легочных вен и внутривентрикулярное сообщение, как сопровождающие аномалии. Просматривается соответствующая литература и представляются общие соображения о этом поражении.

BIBLIOGRAFIA

1. Van Praagh, A. y colaboradores. Interrupted Aortic Arch: Surgical Treatment. Am J Cardiol 27: 200-11, Feb., 1971.
2. Lie, J.T. et al. The malformation complex of the absence of the arch of aorta: Steidel's Complex. Am Heart J 73: 615, 1967.
3. Buckley, M.J. et al. Reversed differential cyanosis with equal desaturation of the upper limbs. Syndrome of complete interruption of the aortic arch. Am J Cardiol 15: 111-15, 1965.
4. Tawes Roy, L. et al. Aortic arch atresia and interruption of the aortic arch. J Thorac Cardiovasc Surg 58: 492, Oct., 1969.
5. Tyson, K.R. et al. Repair of aortic interruption in the neonate surgery. Surgery 67: 1006-10, Jun., 1970.
6. Norton, J.B. Aortic arch atresia with transposition of the great vessels: Physiologic Considerations and Surgical Management. Surgery 67: 1011-16, June, 1970.
7. Sinha, S.N. et al. Hypoplastic left ventricle syndrome. Analysis of thirty autopsy cases in infants, with surgical considerations. Am J Cardiol 21: 166-173, 1968.
8. Quie, P.G. et al. Congenital interruption of the aortic arch. J Pediat, Vol. 54, pp. 87-92, Jan., 1959.
9. Watson, H. Paediatric Cardiology. Ed. Revolucionaria. 1968, pp. 224-232.
10. Moller, J.H.; J.E. Edwards. Interruption of the aortic arch: Anatomic Patterns and Associated Cardiac Malformations. Am J Roentgenol 95: 557-72, 1965.
11. Edwards, J.E. et al. Congenital heart disease. Edit. W.B. Saunders Company. Vol. 1, 1965, pp. 162-63.
12. Lev, M. Autopsy diagnosis of congenitally malformed hearts. Thomas Publisher 1953.

Recibido: octubre 25, 1979.

Aprobado: noviembre 22, 1979.

Dr. Antonio Soler Victorero
Hospital Psiquiátrico de La Habana
Ave. Independencia
Municipio Boyeros
Ciudad de La Habana.