

CASOS CLÍNICOS

DOI: <http://dx.doi.org/10.15446/revfacmed.v63.n4.48778>**Doble arco aórtico. Reporte y análisis de caso en un paciente colombiano***Double aortic arch. Report and analysis of a case in a Colombian patient***Roberth Alexander Ordoñez-Ortega^{1,2} • Gloria Patricia Baena-Caldas^{1,3} • Julián Andrés Ramírez-Cheyne^{1,3}****Recibido:** 01/02/2015 **Aceptado:** 23/02/2015¹ Universidad del Valle - Facultad de Salud - Departamento de Morfología - Cali - Colombia.² Fundación Universitaria Navarra - Facultad de Ciencias de la Salud - Departamento de Ciencias Básicas - Neiva - Colombia.³ Universidad Libre - Sede Cali - Facultad Ciencias de la Salud - Cali - Colombia.

Correspondencia: Gloria Patricia Baena-Caldas. Departamento de Morfología, Facultad de Salud, Universidad del Valle. Calle 4B No. 36-00, edificio 116. Teléfono: +57 3167469794. Cali. Colombia. Correo electrónico: gloria.baena@correounivalle.edu.co.

[| Resumen |](#)

El doble arco aórtico es una malformación cardiovascular congénita poco frecuente, que consiste en la presencia de dos arcos aórticos formando un anillo vascular completo que puede comprimir la tráquea y/o el esófago. En este estudio se presenta el caso de un paciente colombiano, quien ingresó al servicio de urgencias con broncoespasmo y estridor laríngeo, tanto inspiratorio como espiratorio. La angiotomografía computarizada de tórax mostró un doble arco aórtico completo.

En el análisis del caso se presenta la revisión epidemiológica, embrionaria, genética, fisiopatológica y clínica de esta malformación. Finalmente se muestra cómo el análisis integral desde las ciencias básicas permite guiar el proceso diagnóstico y terapéutico.

Palabras clave: Arco aórtico; Malformaciones vasculares; Anomalías congénitas; Disfagia; Ruidos respiratorios (DeCS).

Ordoñez-Ortega RA, Baena-Caldas GP, Ramírez-Cheyne JA. Doble arco aórtico. Reporte y análisis de caso en un paciente colombiano. Rev. Fac. Med. 2015;63(4):733-8. Spanish. doi: <http://dx.doi.org/10.15446/revfacmed.v63.n4.48778>.

Summary

The double aortic arch is a rare congenital cardiovascular malformation, in which two aortic arches form a complete vascular ring that can compress the trachea and/or esophagus. The case of a Colombian patient is presented, who arrived to the emergency room with bronchospasm and laryngeal stridor, inspiratory as well as expiratory. The computed tomography angiography showed a complete double aortic arch. In the

analysis of this case the epidemiologic, embryonic, genetic, pathophysiologic and clinical review of this malformation is presented. Finally, how the integral analysis from the basics sciences can guide the diagnostic and therapeutic process is shown.

Keywords: Aortic Arch; Vascular Malformations; Congenital Abnormalities; Dysphagia; Respiratory Sounds (MeSH).

Ordoñez-Ortega RA, Baena-Caldas GP, Ramírez-Cheyne JA. [Double aortic arch. Report and analysis of a case in a Colombian patient]. Rev. Fac. Med. 2015;63(4):733-8. Spanish. doi: <http://dx.doi.org/10.15446/revfacmed.v63.n4.48778>.

Introducción

Los anillos vasculares, como el doble arco aórtico, son malformaciones congénitas derivadas de un desarrollo anormal de los arcos aórticos primitivos en el embrión. Se trata de estructuras anómalas vasculares y/o ligamentosas que rodean la tráquea y el esófago, capaces de producir síntomas por compresión (1). Aunque su prevalencia es difícil de determinar debido a que muchos de ellos pueden ser asintomáticos, se estima que representan alrededor del 1% de todas las anomalías cardiovasculares congénitas (2,3,4) y su pronóstico depende en gran parte de la sospecha clínica oportuna a partir de una historia clínica y un examen físico exhaustivo.

Alrededor de la cuarta semana de la morfogénesis embrionaria, en el mesénquima de cada uno de los arcos faríngeos, se desarrollan seis pares de arcos aórticos, que

van desde el saco aórtico hasta las arterias aortas dorsales pareadas. Dichos arcos aórticos aparecen cefalocaudalmente, con simetría de izquierda-derecha, y constituyen el aporte vascular primitivo para las estructuras braquiocefálicas. A medida que avanza la morfogénesis cardiovascular, un patrón complejo de regresión y persistencia, simétrico en los arcos más cefálicos y asimétrico en los más caudales, determina la conformación normal de la vasculatura local, con predominancia del lado izquierdo y regresión de la aorta dorsal derecha. El tercero, cuarto y sexto arco, junto con las séptimas arterias intersegmentarias y la arteria aorta dorsal izquierda, son los mayores contribuyentes a la formación del arco aórtico normal y sus principales ramas torácicas; cabe resaltar que el quinto arco aórtico no se forma o lo hace de forma incompleta y después sufre regresión en los humanos.

Los segmentos del sistema de arcos aórticos arteriales que normalmente sufren regresión incluyen la porción distal del sexto arco derecho y la arteria aorta dorsal del lado derecho. Normalmente, el cuarto arco izquierdo forma la parte del arco aórtico entre las arterias carótida común izquierda y subclavia izquierda; el cuarto arco derecho contribuye a la formación del segmento más proximal de la arteria subclavia derecha, cuya porción distal está constituida por una parte de la arteria aorta dorsal derecha y por la séptima arteria intersegmentaria derecha, mientras que la porción distal del sexto arco izquierdo se convierte en el conducto arterioso y la porción proximal del sexto arco derecho contribuye a la formación bilateral de las futuras arterias pulmonares; por otro lado, la arteria aorta dorsal izquierda se convierte en la arteria aorta torácica descendente (5,6). Tabla 1.

Tabla 1. Derivados arteriales de los arcos aórticos caudales.

Arco	Derivado arterial	Comentario
3	- Arterias carótidas comunes - Primera parte de las arterias carótidas internas - Arterias carótidas externas	El resto de las arterias carótidas internas deriva de la arteria aorta dorsal.
4 izquierdo	- Arco de la arteria aorta desde la arteria carótida común izquierda hasta la arteria subclavia izquierda	El asta izquierda del saco aórtico origina la parte proximal del arco aórtico. El asta derecha del saco aórtico origina la arteria braquiocefálica
4 derecho	- Porción proximal de la arteria subclavia derecha	Parte de la arteria aorta dorsal derecha y la séptima arteria intersegmentaria derecha originan la porción distal de la arteria subclavia derecha. La séptima arteria intersegmentaria izquierda origina la arteria subclavia izquierda.
6 izquierdo	- Conducto arterial	
6 derecho	- Arteria pulmonar derecha	

Fuente: Elaboración propia.

Los anillos vasculares se producen cuando los procesos de regresión y persistencia no suceden normalmente en el caso del doble arco aórtico; el cuarto arco aórtico derecho sufre regresión incompleta y la arteria dorsal derecha permanece presente en conexión con su contralateral, dando como consecuencia la posible compresión de la tráquea y el esófago y favoreciendo la aparición de repercusiones semiológicas.

El propósito del presente artículo fue realizar un análisis integral, desde las ciencias básicas, acerca de la posible etiología de un caso sobre doble arco aórtico encontrado en un individuo de la población colombiana, así como brindar herramientas para la sospecha y confirmación clínica oportunas que permitan guiar el proceso terapéutico.

Reporte de caso

Paciente lactante menor de género masculino y 4 meses de nacido, producto del tercer embarazo de madre de 20 años de edad —grávidas 3, partos 3 (G3P3)— con controles prenatales

normales, sin antecedente de exposición a teratógenos conocidos durante el embarazo, con parto institucional sin complicaciones. El paciente ingresó al servicio médico de urgencias con broncoespasmo y estridor laríngeo tanto inspiratorio como espiratorio, pero no presentaba ninguna otra anomalía congénita evidente, razón por la cual no se solicitó estudio cromosómico; a la anamnesis se encontró antecedente de infecciones respiratorias a repetición. Se instauró tratamiento farmacológico para bronquiolitis sin mejoría; por ello, se ordenó una fibrobroncoscopia para descartar una laringomalacia, este examen descartó dicha anomalía y permitió identificar una disminución por compresión extrínseca del lumen de la tráquea en su tercio distal, justo antes de la carina, por esta razón se consideró la posible presencia de un anillo vascular y se realizó una angiotomografía computarizada —angio-TC— de tórax, que evidenció una anomalía congénita de la arteria aorta en anillo vascular completo, con doble arco aórtico, ambos con origen en una arteria aorta ascendente y terminación en una arteria aorta descendente. Figuras 1 y 2.

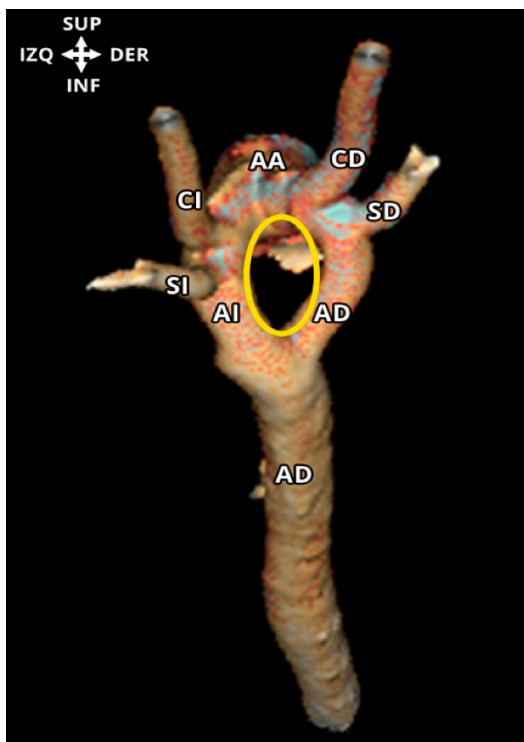


Figura 1. Angio-TC. Reconstrucción 3D. Vista Superior.

AD: Arteria Aorta Descendente; AI: Arco Aórtico Izquierdo; AD: Arco Aórtico Derecho; SI: Arteria Subclavia Izquierda; SD: Arteria Subclavia Derecha; CI: Arteria Carótida Común Izquierda y CD: Arteria Carótida Común Derecha. Fuente: Elaboración propia.

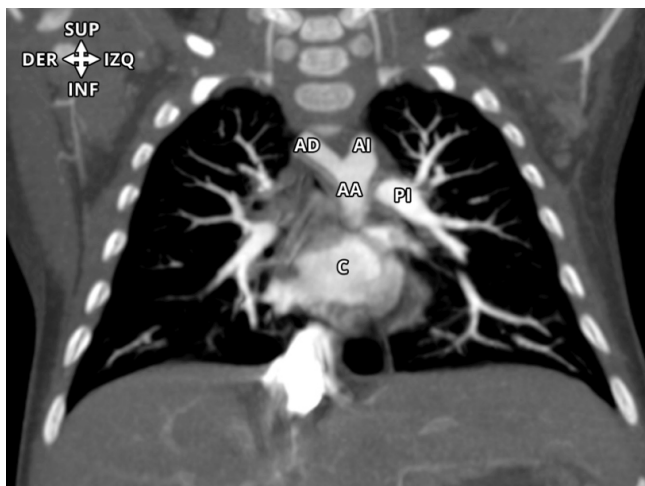


Figura 2. Angio-TC. Plano coronal.

C: Corazón; AA: Arteria Aorta Ascendente; AI: Arco Aórtico Izquierdo; AD: Arco Aórtico Derecho y PI: Arteria Pulmonar Izquierda. Fuente: Elaboración propia.

En la Figura 3 se puede observar que el arco izquierdo fue de mayor tamaño que su contra lateral; ambos arcos proveen bilateralmente dos troncos arteriales principales, los dorsales correspondientes a las arterias subclavias y los ventrales a las arterias carótidas comunes, Figuras 4 y 5; dichos vasos

se opacificaron adecuadamente con medio de contraste y preservaron su calibre y recorrido normales, sin definirse dilataciones o estenosis patológicas, los dos arcos aórticos generaron morfología en anillo alrededor de la tráquea y el esófago con compresión sobre dichas estructuras. Figuras 1 y 3.

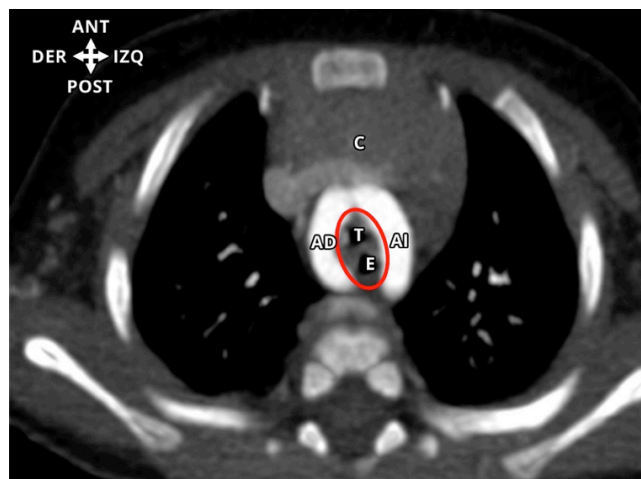


Figura 3. Angio-TC. Plano axial.

C: Corazón; AI: Arco Aórtico Izquierdo; AD: Arco Aórtico Derecho; T: Tráquea y E: Esófago. En rojo se demarca la formación del anillo vascular completo con compresión de la tráquea y el esófago. Fuente: Elaboración propia.

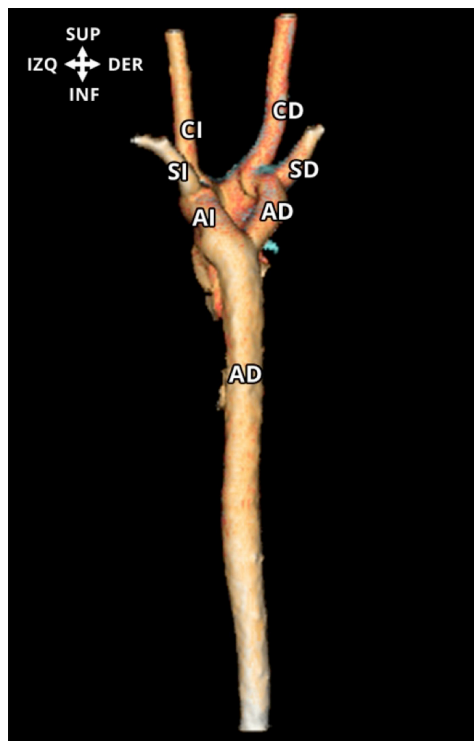


Figura 4. Angio-TC. Reconstrucción 3D. Vista posterior.

AD: Arteria Aorta Descendente; AI: Arco Aórtico Izquierdo; AD: Arco Aórtico Derecho; SI: Arteria Subclavia Izquierda; SD: Arteria Subclavia Derecha; CI: Arteria Carótida Común Izquierda y CD: Arteria Carótida Común Derecha. Fuente: Elaboración propia.



Figura 5. Angio-TC. Plano coronal.

C: Corazón; PI: Arteria Pulmonar Izquierda; PD: Arteria Pulmonar Derecha; SI: Arteria Subclavia Izquierda y SD: Arteria Subclavia Derecha. Fuente: Elaboración propia.

Posteriormente, con el diagnóstico confirmado de anillo vascular completo, se realizó un abordaje quirúrgico por estereotomía media longitudinal, en donde se disecaron cuidadosamente las arterias aorta ascendente, el doble arco aórtico con sus vasos supraaórticos, la porción proximal derecha de la aorta descendente y el ligamento arterioso y se seccionó el arco de menor tamaño liberando la tráquea y el esófago.

Discusión

Por definición, los anillos vasculares rodean la tráquea y el esófago causando la compresión de ambas estructuras. El estrechamiento del esófago puede ocasionar disfagia (7), mientras que el de la tráquea puede causar la obstrucción de la vía aérea superior que deteriora la inspiración y, en menor grado, el flujo de aire espirado (1). El grado de deterioro respiratorio depende de la gravedad de la obstrucción y puede variar ampliamente. La compresión significativa de la tráquea parece ser más común con el doble arco aórtico que con otras formas de anillo vascular y a menudo es la más severa.

En el anillo vascular por doble arco aórtico, el arco aórtico derecho suele ser el más desarrollado en 75% de los casos, existiendo frecuentemente diferentes grados de hipoplasia o atresia de uno de los dos arcos, por lo general el izquierdo. Casi siempre existe un conducto o ligamento arterioso izquierdo, aunque puede ser derecho o, excepcionalmente, bilateral. En aproximadamente 20% de los pacientes, el arco izquierdo es dominante y el arco menor derecho suele estar patente (4), tal como se evidencia en el caso reportado en el presente estudio.

Los factores responsables de la persistencia aberrante de ciertos segmentos del arco aórtico no han sido claramente identificados. El doble arco aórtico es un defecto aislado en la mayoría de los pacientes; sin embargo, puede asociarse a otras cardiopatías congénitas en aproximadamente 22% de los casos (8), siendo la comunicación interventricular y la tetralogía de Fallot las más frecuentes, seguidas por la transposición de los grandes vasos y el tronco arterioso común. También se presenta en el síndrome de delección del cromosoma 22q11.2 o síndrome de DiGeorge (9).

Uno de los mecanismos embriopatogénicos propuestos para este síndrome es una migración alterada de las células de la cresta neural (CN). La CN es una población celular multipotente originada en el tubo neural dorsal, con células que migran para formar una larga lista de derivados (10). Se ha establecido que existe una porción de la CN cuyas células tienen como destino final el tracto de salida del corazón, esta porción es denominada cresta neural cardiaca (CNC) (11).

Como se ha mencionado, los arcos faríngeos 3, 4 y 6, que son los más caudales, contienen arterias que forman los arcos aórticos 3, 4 y 6, los cuales al remodelarse forman las grandes arterias, la arteria carótida común, el arco aórtico definitivo y el ductus arterioso (12). Específicamente, las CNC llegan a los cojines del tracto de salida del corazón, que son los que realizan la septación aórtico-pulmonar, al igual que la formación de la arteria aorta y el tronco pulmonar (13). Sin embargo, se ha observado que no todas las células de la CNC llegan hasta el tracto de salida del corazón, sino que algunas se quedan en la región de los arcos aórticos, ya que si bien no son necesarias para la formación de estos arcos, si lo son para su remodelación (14).

Por otro lado, varias de las características fenotípicas de los embriones animales en los que se han realizado ablaciones experimentales de la CNC se traslapan con las de los pacientes con delección de 22q11.2, lo cual sugiere que al menos alguno de los genes comprometidos debe tener importancia para la correcta migración y/o función de las CNC. Dado lo anterior, no es sorprendente que en 24% de los casos de doble arco aórtico se encuentre dicha delección (9), situación por la cual esta siempre será una posibilidad etiológica importante en pacientes con doble arco aórtico.

El doble arco aórtico se manifiesta clásicamente con un estridor durante las primeras semanas de vida; los pacientes pueden haber experimentado episodios denominados eventos de posible amenaza a la vida (ALTE: Apparent Life Threatening Event) (15), en los que los eventos obstructivos como apneas agudas graves se acompañan de cianosis. Los pacientes con compresión traqueal menos graves pueden

presentar una historia de síntomas respiratorios persistentes sin franco estridor, a menudo tratadas como asma, bronquiolitis, o como historial de infecciones recurrentes del tracto respiratorio inferior. Una clave clínica en la diferenciación diagnóstica es que el estridor en los anillos vasculares es tanto inspiratorio como espiratorio (4).

La radiografía de tórax puede iniciar la sospecha diagnóstica al mostrar una desviación o compresión de la tráquea; sin embargo, el estudio no invasivo por excelencia sigue siendo el esofagograma con bario que muestra muescas a la izquierda, derecha y posterior del esfago, lo que hace sospechar de una simetría de los arcos (9,2).

La fibrobroncoscopia permite documentar la compresión pulsátil de la vía aérea y descartar otras causas obstructivas con estridor —laringomalacia, parálisis cordal, angioma subglótico, traqueomalacia— (16).

La angio-TC y la angi resonancia magnética (angio-RM) son los mejores estudios de imágenes para el diagnóstico y caracterización de los anillos vasculares, dado que proporcionan información completa del patrón de ramificación arterial y evidencian claramente las ubicaciones, tanto del alcance de las vías respiratorias como de la obstrucción esofágica. Además, permiten realizar un diagnóstico diferencial con otras causas de compresión traqueal extrínseca como tumores del mediastino, quistes broncogénicos, hemangiomas, entre otros (17). Incluso, la reconstrucción tridimensional de la arteria aorta y de la vía respiratoria en las imágenes tomográficas puede ser una herramienta útil para la planificación preoperatoria.

El tratamiento dependerá de la gravedad de los síntomas: el manejo se basa en terapia respiratoria, antibioticoterapia —ante la presencia de infecciones respiratorias—, pulsos cortos de corticosteroides, oxigenoterapia y un adecuado manejo de la vía aérea (18). En los casos reñentes al tratamiento conservador y/o con compresión de vía aérea mayor a 50% puede requerirse la intubación orotraqueal. Ante la imposibilidad de extubación, está indicado el tratamiento quirúrgico, siendo este eficaz y de riesgo mínimo (19).

Conclusión

Aunque los anillos vasculares son anomalías infrecuentes, pueden encontrarse en la población colombiana (20,21), tal como se evidenció en el presente estudio; por lo tanto, es relevante conocer su existencia, ya que el pronóstico de estos pacientes depende de la habilidad que posea el profesional de la salud para hacer una detección temprana a través de

un completo análisis integral desde las ciencias básicas. Por consiguiente, en los pacientes con cuadros respiratorios recurrentes debe realizarse un análisis exhaustivo de la historia clínica y un riguroso examen físico, debido a la posible presencia de anillos vasculares.

Finalmente, cabe resaltar la utilidad de las imágenes de angio-TC y angio-RM como herramientas significativas en la confirmación del diagnóstico y planificación preoperatoria, dado que permiten establecer el diagnóstico definitivo de anillo vascular y sus relaciones anatómicas exactas.

Conflicto de intereses

Ninguno declarado por los autores.

Financiación

Ninguna declarada por los autores.

Agradecimientos

Los autores agradecen al Departamento de Radiodiagnóstico del Hospital Universitario Evaristo García y al Departamento de Morfología de la Universidad del Valle, en Cali, por la información suministrada para el desarrollo de este estudio.

Referencias

1. Umegaki T, Sumi C, Nishi K, Ikeda S, Shingu K. Airway management in an infant with double aortic arch. *J. Anesth.* 2010;24(1):117-20. <http://doi.org/ft5x46>.
2. Vera de Pedro E, Martínez-Ayúcar M, Marín-Gonzalo A, Galdeano-Miranda JM, Luis-García M. Anillos vasculares completos. *An. Pediatr.* 2008;69(1):52-5. <http://doi.org/ftq8k7>.
3. Etesami M, Ashwath R, Kanne J, Gilkeson RC, Rajiah P. Computed tomography in the evaluation of vascular rings and slings. *Insights Imaging.* 2014;5(4):507-21. <http://doi.org/77d>.
4. Zanetta A, Cuestas G, Rodríguez H, Tiscornia C. Anillos vasculares: obstrucción de vía aérea en niños. Serie de casos. *Arch. Argent. Pediatr.* 2012;110(6):e110-3. <http://doi.org/77f>.
5. Sadler TW. Langman: Embriología Médica. 11th ed. Barcelona: Lippincott Williams & Wilkins. Wolters Kluwer Health; 2009.
6. Valdés-Valdés A, Pérez-Núñez HM, García-Rodríguez RE, López-Gutiérrez A. Embriología Humana. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2010.
7. Noguchi K, Hori D, Nomura Y, Tanaka H. Double aortic arch in an adult. *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg.* 2012;14(6):900-2. <http://doi.org/77g>.
8. Park SC, Zuberbuhler JR. Vascular ring and pulmonary sling. In: Anderson RH, Baker EJ, Macartney RF, Rigby ML, Shinerbourne EA, Tynan M (ed.) *Paediatric Cardiology*. 2nd ed. London: Harcourt Publishers; 2002.

9. **McElhinney DB, Clark BJ 3rd, Weinberg PM, Kenton ML, McDonald-McGinn D, Driscoll DA, et al.** Association of chromosome 22q11 deletion with isolated anomalies of aortic arch laterality and branching. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2001;37(8):2114-9. <http://doi.org/cnth5d>.
10. **Le Douarin NM, Creuzet S, Couly G, Dupin E.** Neural crest cell plasticity and its limits. *Development.* 2004;131(19):4637-50. <http://doi.org/fprsr>.
11. **Kirby ML, Gale TF, Stewart DE.** Neural crest cells contribute to normal aorticopulmonary septation. *Science.* 1983;220(4601):1059-61. <http://doi.org/c4btpn>.
12. **Brown CB, Feiner L, Lu MM, Li J, Ma X, Webber AL, et al.** PlexinA2 and semaphorin signaling during cardiac neural crest development. *Development.* 2001;128(16):3071-80.
13. **Waldo KL, Lo CW, Kirby ML.** Connexin 43 expression reflects neural crest patterns during cardiovascular development. *Dev. Biol.* 1999;208(2):307-23. <http://doi.org/cbn6h2>.
14. **Bockman DE, Redmond ME, Waldo K, Davis H, Kirby ML.** Effect of neural crest ablation on development of the heart and arch arteries in the chick. *Am. J. Anat.* 1987;180(4):332-41. <http://doi.org/b423rx>.
15. National Institute of Health (NIH). Infantile Apnea and Home Monitoring. *NIH Consens Statement Online.* 1986 septiembre 29-octubre 1 [cited 2015 Jan 26]; 6(6):1-10. Available from: <https://goo.gl/Nwxk6K>.
16. **Gaafar AH, El-Noueam KI.** Bronchoscopy versus multi-detector computed tomography in the diagnosis of congenital vascular ring. *J. Laryngol. Otol.* 2011;125(3):301-8. <http://doi.org/bh2bcs>.
17. **Malik TH, Bruce IA, Kaushik V, Willatt DJ, Wright NB, Rothera MP.** The role of magnetic resonance imaging in the assessment of suspected extrinsic tracheobronchial compression due to vascular anomalies. *Arch. Dis. Child.* 2006;91(1):52-5. <http://doi.org/b65g2b>.
18. **Froehlich P, Furminieux V, Fontaine P, Morgon A.** Anomalías congénitas de la tráquea y de los grandes bronquios. *EMC-Otorrinolaringología.* 2000;29(1):1-9. <http://doi.org/77h>.
19. **Backer CL, Mavroudis C, Rigsby CK, Holinger LD.** Trends in vascular ring surgery. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2005;129(6):1339-47. <http://doi.org/c2rdfk>.
20. **Caicedo LM, Franco J, López CF, Caicedo V, Núñez F.** Arco aórtico derecho circunflejo retroesofágico con ligamento arterioso izquierdo: una variedad infrecuente de anillo vascular completo Presentación de un caso. *Rev. Colomb. Cardiol.* 2012;19(1):47-53. <http://doi.org/f2tc7f>.
21. **Toro JS, Mejía M, Duarte D.** Estenosis bronquial congénita, papel de las imágenes en el diagnóstico: Reporte de un caso. *Rev. chil. radiol.* 2014;20(2):64-7. <http://doi.org/77j>.