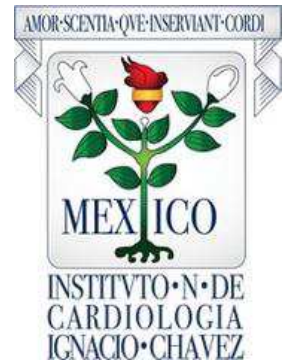




UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA Ignacio Chávez



**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LOS PACIENTES MENORES DE 18 AÑOS  
CON DOBLE ARCO AÓRTICO EN EL INSTITUTO NACIONAL DE  
CARDIOLOGÍA “IGNACIO CHÁVEZ” ENTRE ENERO DE 2003 A JUNIO DE  
2019**

TESIS PARA OBTENER EL TÍTULO DE SUBESPECIALISTA EN:

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

DR. ROBERTO RAFAEL DAWSON PERRY

ASESORA:

DRA. EMILIA JOSEFINA PATIÑO BAHENA

Ciudad de México, 2019.



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**DR. CARLOS RAFAEL SIERRA FERNÁNDEZ**

**Director de Enseñanza**

**Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"**

**DRA. EMILIA JOSEFINA PATIÑO BAHENA**

**Médico adscrito del departamento de Cardiología Pediátrica**

**Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"**

**DR. ALFONSO BUENDÍA HERNÁNDEZ**

**Profesor titular del curso de Cardiología Pediátrica.**

**Editor en jefe de la revista Archivos de Cardiología de México**

**Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"**

**DR. JUAN EBERTO CALDERON COLMENERO**

**Jefe del departamento de Cardiología Pediátrica**

**Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"**

**DR. ROBERTO RAFAEL DAWSON PERRY**

**Médico residente de Cardiología Pediátrica**

**Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"**



**INSTITUTO NACIONAL DE  
CARDIOLOGÍA  
IGNACIO CHÁVEZ  
Dirección de  
Enseñanza**

## **AGRADECIMIENTOS**

A mis padres, a quienes debo todo lo que soy. Gracias por confiar y apoyar a su hijo, el eterno soñador.

A mis maestros, por su apoyo incondicional y todo lo que me han enseñado.

A los pacientes, que sin ellos no podríamos resolver los enigmas y nos enseñan y ayudan a crecer día a día.

## ÍNDICE GENERAL

Índice General	I
Índice de Tablas	II
Índice de Gráficas	III
Resumen	7
Abstract	8
Introducción	9
<b>CAPÍTULO I</b>	
Planteamiento del problema	10
Justificación y uso de los resultados	10
<b>CAPÍTULO II</b>	
Fundamento o Marco teórico	11
<b>CAPÍTULO III</b>	
Objetivos Generales y Específicos	17
<b>CAPÍTULO IV</b>	
Metodología	18
Tipo y diseño general del estudio	18
Definición operacional de las variables	18
Universo y tamaño de la muestra	18
Criterios de Inclusión	18
Criterios de exclusión	18
Definición operacional de las variables	18
Procedimiento para la recolección de datos	24
Plan de análisis de los resultados	25
Aspectos éticos de la investigación	25
<b>CAPÍTULO V</b>	
Resultados	26
<b>CAPÍTULO VI</b>	
Discusión	33
Conclusiones	35
<b>CAPÍTULO VII</b>	
Referencias Bibliográficas	36
Anexos	38

## ÍNDICE DE TABLAS

**Tabla1.** Características clínicas, epidemiológicas y de gabinete en pacientes menores de 18 años con doble arco aórtico en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. México. Enero 2003 – junio 2019. Pág. 31

## ÍNDICE DE GRÁFICAS

**Gráfica1.** Distribución según sexo en pacientes pediátricos con doble arco aórtico en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Enero 2003 – junio 2019. Pág. 26

**Gráfica2.** Distribución según estado de procedencia en pacientes pediátricos con doble arcoaórtico en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Enero 2003 – junio 2019.Pág. 27

**Gráfica3.** Distribución según clase funcional en pacientes pediátricos con doble arco aórtico en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Enero 2003 – junio 2019.Pág. 27

**Gráfica 4.** Estudios de Imagen utilizados para el diagnóstico de doble arco aórtico en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Enero 2003 – junio 2019.Pág. 28

**Gráfica5.** Cardiopatías congénitas asociadas en pacientes pediátricos con doble arco aórtico en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Enero 2003 – junio 2019. Pág. 29

**Gráfica 6.** Abordaje quirúrgico en pacientes pediátricos operados con doble arco aórtico en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.Enero 2003 – junio 2019.Pág. 30

**Gráfica7.** Tipo de Dominancia en pacientes pediátricos operados con diagnóstico de doble arco aórtico en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Enero 2003 – junio 2019. Pág. 30

## RESUMEN

El doble arco aórtico es una forma común de anillo vascular completo, el cual comprime la tráquea y el esófago, produciendo morbilidad no cardíaca. En pacientes con anillos vasculares completos, la cirugía está indicada cuando éstos producen síntomas, cuando los pacientes no responden al tratamiento conservador o existe evidencia de tráqueo o laringomalacia. El manejo exitoso de estos pacientes requiere de una estrecha colaboración entre una amplia gama de subespecialidades pediátricas. En este estudio, se describirán las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes menores de 18 años con doble arco aórtico en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez entre enero de 2003 a junio de 2019. Realizamos un estudio con un diseño observacional, descriptivo y retrospectivo cuya recolección de datos se hizo utilizando un formulario cerrado aplicado a los expedientes clínicos. Identificamos a 8 pacientes (62.5% femeninos) con diagnóstico de doble arco aórtico, nacidos entre el año 2003 al año 2017. Diagnosticados desde el nacimiento hasta los 6 meses de edad. La mayoría de los pacientes desarrollaron síntomas respiratorios, siendo los más frecuentes estridor y taquipnea, ambos con una frecuencia de 37.5% (3 pacientes). El arco aórtico dominante del doble arco aórtico fue el izquierdo en tres pacientes (60%), de los cinco pacientes que fueron operados (62.5%) entre los 2 a 19 meses de edad. Un 62.5% (5 pacientes) presentaron alguna cardiopatía congénita asociada. Un paciente falleció a consecuencia de dehiscencia de la tráquea aunado a cardiopatía congénita cianógena. El doble arco aórtico es una patología infrecuente, pero que causa importante sintomatología respiratoria en la población pediátrica, y factores como el grado de compresión de la vía aérea, cardiopatías congénitas intracardiacas asociadas y la traqueomalacia influyen en el pronóstico.

Palabras claves: Doble arco aórtico, Anillos Vasculares, Cirugía cardiovascular congénita, cardiopatías congénitas.



## **ABSTRACT**

The double aortic arch is a common form of complete vascular ring, which compresses the trachea and esophagus, producing non-cardiac morbidity. In patients with complete vascular rings, surgery is indicated when they produce symptoms, when patients do not respond to conservative treatment or there is evidence of tracheal or laryngomalacia. Successful management of these patients requires close collaboration between a wide range of pediatric subspecialties. In this study, the clinical and epidemiological characteristics of patients with double aortic arch will be described at the National Institute of Cardiology "Ignacio Chavez" from January 2003 to June 2019. We realized a study with an observational, descriptive and retrospective design whose data collection was made using a closed form applied to clinical records. We identified 8 patients (62.5% female) with a double aortic arch diagnosis, born between 2003 and 2017. Diagnosed from birth to 6 months of age. Most patients developed respiratory symptoms, the most frequent being stridor and tachypnea, both with a frequency of 37.5% (3 patients). The dominant aortic arch of the double aortic arch was the left one in 3 patients (60%) of the 5 patients who were to undergo surgical repair (62.5%) between 2 and 19 months of age. 62.5% (5 patients) presented some associated congenital heart disease. One patient died as a result of dehiscence of the trachea combined with cyanotic congenital heart disease. The double aortic arch is a rare pathology, but it causes important respiratory symptoms in the pediatric population, and factors such as the degree of compression of the airway, associated intracardiac congenital heart disease and tracheomalacia influence the prognosis.

**Keywords:** Double aortic arch, Vascular rings, Congenital cardiovascular surgery, Congenital Heart Disease

## **INTRODUCCIÓN**

Los anillos vasculares completos tienen su origen embriológico por la persistencia de los arcos aórticos primarios, los cuales rodean total o parcialmente la tráquea y el esófago, comprimiéndolos, creando o no sintomatología respiratoria y/o gastrointestinal importante. Estos anillos vasculares son poco frecuentes, siendo el doble arco aórtico el anillo vascular completo más común en este grupo de anomalías cardiovasculares, causado por la persistencia del cuarto arco aórtico derecho.

El objetivo de este estudio es describir las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes con doble arco aórtico en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez entre enero de 2003 a junio de 2019, con el fin de mejorar el diagnóstico de esta enfermedad. De este modo, surgirá el conocimiento requerido a fin de implementar las medidas necesarias para el diagnóstico temprano y manejo de esta patología.

Son escasos los estudios realizados en torno a este tema en nuestro instituto, así como en el resto del país. Siendo publicados solamente casos aislados. Se espera que los datos obtenidos en esta investigación sirvan como base para el reconocimiento temprano de esta patología y su manejo y el desarrollo de nuevas investigaciones.

## **CAPÍTULO I**

### **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

El doble arco aórtico es la forma más común de los denominados anillos vasculares completos, siendo una cardiopatía congénita infrecuente en la población. Se encuentra en mayor proporción de forma aislada, sin embargo, puede verse asociada a otras anomalías intracardiacas, complicando así el abordaje quirúrgico y su pronóstico.

Existen algunos casos aislados reportados de pacientes con diagnóstico de doble arco aórtico en los cuales se ha demostrado que el diagnóstico y tratamiento quirúrgico temprano, en caso de requerirlo, mejora la calidad de vida y sintomatología del paciente.

El Instituto Nacional de Cardiología se realizan diariamente de dos a tres cirugías cardiotorácicas de congénitos, sin embargo, no existe algún estudio que describa las características y resultados de los pacientes con anillos vasculares, y en este caso especial del doble arco aórtico, en los últimos 15 años.

De esta manera, la pregunta central de nuestra investigación sería:

¿Cuáles serán las características clínicas de los pacientes menores de 18 años con doble arco aórtico en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez entre enero de 2003 a junio de 2019?

### **JUSTIFICACIÓN Y USO DE LOS RESULTADOS**

La finalidad de nuestro estudio es poder describir las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes pediátricos en el Instituto Nacional de Cardiología con diagnóstico de doble arco aórtico. Esta información puede ser utilizada como base para futuros proyectos de investigación que ayuden a conocer el comportamiento de esta anomalía en nuestra población y a su vez, detectar y manejar oportunamente esta patología.

La información obtenida en este estudio servirá como base de datos para desarrollar futuros proyectos de salud, entre estos el de educación a la población vulnerable y nuevos trabajos de investigación, y de igual manera alertará al personal capacitado para identificar los primeros signos de esta patología de manera tal que se logre optimizar la atención en salud en nuestras instituciones.

Además, se utilizará para reproducir la información obtenida realizando conferencias magistrales en congresos, seminarios o a través de cualquier otra herramienta de educación médica continua, beneficiando así, a la población pediátrica más vulnerable.

## CAPÍTULO II

### FUNDAMENTO TEÓRICO

#### Definición

El doble arco aórtico es una forma común de anillo vascular completo el cual se desarrolla cuando la porción distal del cuarto arco aórtico derecho no involuciona, y se une con el izquierdo en la aorta torácica descendente, encerrando así a la tráquea y al esófago(1)(2). De esta manera, la aorta ascendente se divide en 2 arcos aórticos transversales (Figuras 1 y 2), cada uno de los cuales recorre cada lado de la tráquea, sobre cada bronquio principal. La aorta descendente está a la izquierda de la columna vertebral. Por lo tanto, el arco aórtico derecho discurre en dirección posterior e izquierda detrás del esófago, para insertarse en la aorta descendente. Las ramas del arco aórtico están dispuestas simétricamente, con la arteria carótida común derecha y la arteria subclavia derecha emergiendo por separado del arco transversal derecho, y la arteria carótida común izquierda y la arteria subclavia izquierda que surgen del arco transversal izquierdo. El conducto arterioso puede insertarse en cualquier lado o ser bilateral. Usualmente, se encuentra a la izquierda. Se puede insertar a la aorta descendente proximal o en el arco aórtico izquierdo.(3)

Por lo general, los arcos aórticos transversos son desiguales, siendo el arco derecho dominante en un 70 a 89% la forma más frecuente en los pacientes afectados.(3; 2) El arco izquierdo (en posición anterior) domina en el 20% de los casos y los arcos son de igual tamaño en el 5%(1; 3; 4). En el 30% de los casos de doble arco aórtico, el arco más pequeño o menos dominante se encuentra atrás. Este tipo de defecto raramente se asocia con defectos intracardiacos; pero, cuando se presenta, la tetralogía de Fallot es la más frecuente. En los casos de doble arco aórtico, la aorta torácica descendente generalmente es izquierda, aunque ocasionalmente puede ubicarse a la derecha o en medio.(1)

El primer caso reportado de un síndrome clínico por compresión vascular producido por un doble arco aórtico fue publicado por Wolman en 1939. Arkin describió por primera vez la apariencia radiológica en 6 adultos en 1936(2). El primer tratamiento quirúrgico exitoso de doble arco aórtico fue reportado en 1945 por el Dr. Robert Gross en el Boston Children's Hospital, en un niño de 1 año con sibilancias persistentes y hospitalizaciones recurrentes por infecciones serias de vías aéreas superiores. (2; 5)

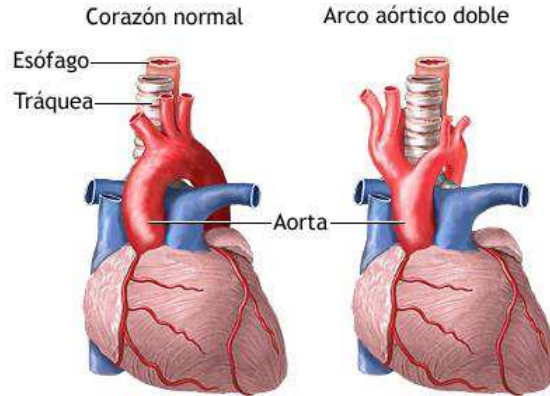


Figura 1. Vista Frontal de un corazón con arco aórtico normal (izquierda) y un corazón con doble arco aórtico.

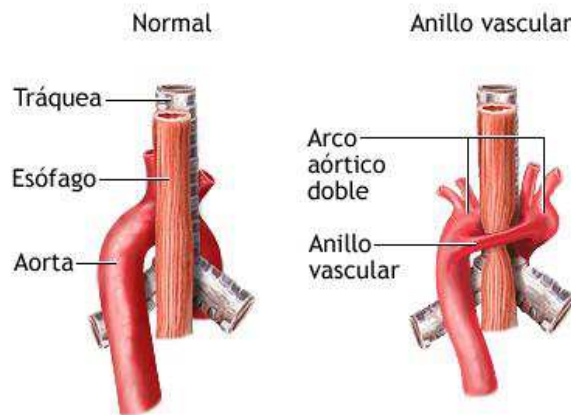


Figura 2. Vista Posterior de un corazón con arco aórtico normal (izquierda) y un corazón con doble arco aórtico.

## **Epidemiología**

Los anillos vasculares representan menos del 1% de todas las anomalías cardiovasculares congénitas, aunque puede estar subestimado, porque algunas alteraciones son asintomáticas. Ocurren por igual en ambos géneros sin que existan diferencias geográficas o raciales. El anillo vascular completo más frecuente es el doble arco aórtico (40%)(6) En un estudio canadiense de 81 pacientes, solo dos tuvieron síndrome de DiGeorge, uno con trisomía 21 y el otro presentó trisomía 18. (2). También se presenta en algunos síndromes genéticos como delección del cromosoma 22q11 hasta en 24% de los casos.(7; 8; 9; 10)

## **Cardiopatías congénitas asociadas**

Algunas publicaciones han reportado baja tasa de cardiopatías congénitas asociadas al doble arco aórtico, con solo algunos casos aislados de Tetralogía de Fallot, doble salida del ventrículo derecho, transposición de las grandes arterias, y tronco arterioso común. Sin embargo, un gran estudio de un solo centro en Canadá, por un periodo de 40 años encontró que de los 81 pacientes con doble arco aórtico el 17% presentó una lesión intracardiaca

asociada, incluyendo defecto del tabique ventricular (12%), defecto del tabique auricular (5%), y tetralogía de Fallot (4%).(2)

### **Embriología**

Durante el desarrollo embriológico están presentes los arcos aórticos ventral y dorsal. Estos dos arcos aórticos conectan los seis arcos branquiales embrionarios. El desarrollo embriológico normal se da de la siguiente manera: el primer y segundo arcos derecho e izquierdo se convierten en una porción del flujo arterial a la cara; el tercer arco deviene la carótida común y la porción proximal de las carótidas internas; el cuarto arco izquierdo produce el arco aórtico entre la carótida común y subclavia izquierdas; la porción proximal del cuarto arco aórtico derecho forma la porción proximal de la arteria subclavia derecha; el quinto arco involuciona bilateralmente, y el sexto arco tiene componente ventral y dorsal. La porción ventral del lado derecho e izquierdo se convierten en la porción proximal de la arteria pulmonar derecha y en la arteria pulmonar izquierda, respectivamente. La porción dorsal del sexto arco derecho involuciona, mientras que en lado izquierdo persiste dando lugar al conducto arterioso. La aorta dorsal distal al sexto arco aórtico forma la aorta descendente distal a la subclavia izquierda la subclavia izquierda y la porción distal de la subclavia derecha se originan del séptimo arco de la aorta dorsal.(1)

### **Patogénesis**

Esta patología puede producir algún grado de compresión en la vía aérea o el esófago. La localización y severidad de la obstrucción van a variar de acuerdo con la configuración de la lesión, y entre más severa sea la compresión, se espera que los síntomas se presenten más tempranamente. Se puede desarrollar malacia traqueobronquial o estenosis en asociación con alguna de estas lesiones en donde exista un grado de compresión más importante. (1)

### **Clínica**

La presentación clínica de los anillos vasculares va a depender del sitio y grado de compresión. Algunos pacientes son asintomáticos y estos se descubren incidentalmente; sin embargo, los individuos con un anillo estrecho o grueso presentan síntomas a edades tempranas. En infantes y niños pequeños, los síntomas predominantes son debido a la compresión de la vía aérea, aproximadamente el 93%. La disfagia y los síntomas relacionados con el esófago se presentan frecuentemente en niños más grandes o en adultos. Los síntomas respiratorios incluyen estridor, sibilancias, cianosis, dificultad respiratoria, apnea y/o tos metálica de tono alto (ladrido de foca). Los síntomas respiratorios pueden resultar de diversos mecanismos, uno de los cuales es la compresión directa de la tráquea por la aorta, lo cual causa traqueomalacia. La traqueomalacia es un debilitamiento de la tráquea que resulta en el estrechamiento excesivo del lumen traqueal durante la espiración(11). Los síntomas respiratorios pueden empeorar con la agitación o el llanto. En casos de obstrucción severa, en los infantes se observa retracción costal y ellos intentan mantener la posición de la cabeza hiperextendida para mejorar la respiración y disminuir la obstrucción. El atrapamiento de aire e hiperinsuflación pulmonar también puede estar

presente en uno o ambos pulmones en casos severos. La superposición de infecciones del tracto respiratorio puede contribuir a la progresión de la insuficiencia respiratoria, especialmente en neonatos y niños pequeños. Frecuentemente se trata al paciente como si tuviera bronquiolitis o asma, lo cual retrasa su diagnóstico(12). Los niños con compresión importante de la vía aérea pueden generar presión intratorácica alta, lo cual podría resultar en reflujo gastroesofágico, mismo que se manifiesta como laringitis o neumonía por aspiración. En los niños de mayor edad es posible observar retraso del crecimiento.

En el doble arco aórtico, los síntomas se presentan entre el nacimiento y los 6 meses de vida; (13; 14) es la anomalía que produce la compresión aérea más severa en los pacientes de menor edad. Los pacientes pueden haber experimentado episodios denominados eventos de posible amenaza a la vida (ALTE: ApparentLifeThreateningEvent), en los que los eventos obstructivos como apneas agudas graves se acompañan de cianosis (10; 13). Es posible llegar a la edad adulta media o tardía con esta patología, aunque suele ser bien raro.(15; 16) Las variaciones anatómicas en la ramificación de los vasos de la cabeza y cuello se asocian a un aumento de riesgo perioperatorio de desarrollar stroke y accidentes cerebrovasculares isquémicos transitorios en el adulto(17).

### **Diagnóstico**

Los estudios que nos ayudan en el diagnóstico de los anillos vasculares son: radiografía de tórax, esofagograma con bario, ecocardiograma, resonancia magnética, tomografía computada, broncoscopía y angiografía.

La radiografía de tórax establece la localización del arco aórtico y la aorta descendente. El arco aórtico puede ser izquierdo (normal), derecho o indeterminado (doble arco aórtico). Se debe inspeccionar intencionalmente la tráquea para detectar zonas de compresión. Se puede identificar desviación traqueal, aunque ésta puede no ser aparente debido a la sombra producida por el timo en infantes y niños pequeños. Sin embargo, aunque una radiografía de tórax puede ser sugestiva, no es diagnóstica y tiene una sensibilidad baja.(2; 3)

El esofagograma con bario es una técnica sencilla y barata en el diagnóstico de los anillos vasculares; sin embargo, su especificidad es baja y puede no ser necesaria en la era de la tomografía y resonancia. Las diferentes proyecciones nos ayudan a establecer la localización del defecto de llenado producido por el anillo vascular y a diferenciarlo de una onda peristáltica, ya que el defecto producido por el anillo vascular persiste.

El ecocardiograma está indicado principalmente para descartar lesión cardíaca congénita asociada en los niños con episodios de cianosis. Dentro de las limitaciones del ecocardiograma se encuentra el que no permite la visualización de la vía aérea y, en cuanto a la detección de los anillos vasculares, ésta depende de la experiencia del operador y de la sospecha clínica de su presencia.

La resonancia magnética es la técnica de elección en muchos centros, ya que es una técnica no invasiva que puede caracterizar las arterias y venas sistémicas y pulmonares, el corazón, el árbol traqueobronquial y el tórax. En los pacientes con doble arco aórtico se detectan

cuatro vasos (en lugar de los tres que normalmente se observan) en el mediastino superior alrededor de la tráquea (signo de los 4 vasos). Se pueden obtener reconstrucciones tridimensionales de alta calidad de las estructuras, permitiendo la delineación anatómica precisa. Generalmente, se requiere de anestesia general en niños pequeños para obtener imágenes de calidad diagnóstica, ya que su adquisición requiere de múltiples episodios de apnea. La intubación y el manejo de la vía aérea pueden volverse difíciles, particularmente en pacientes con compresión de la vía aérea.

La tomografía computada es particularmente útil para demostrar el calibre traqueal, además de la localización, el grado y la extensión del estrechamiento traqueal. Aunque requiere de la administración de contraste potencialmente nefrotóxico y radiación ionizante, es mucho más rápida que la resonancia magnética y, por lo tanto, requiere sedación con mucha menor frecuencia. 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(10).

La broncoscopía debe reservarse para los pacientes con indicaciones especiales o problemas diagnósticos. Es una herramienta diagnóstica muy importante en los niños con estridor. En los casos de anillos vasculares, la broncoscopía demuestra compresión extrínseca de la tráquea (algunas veces pulsátil).

En la actualidad, es excepcional la necesidad de realizar estudio de cateterismo cardíaco para angiografía, con fines diagnósticos. La tomografía y la resonancia magnética han reemplazado el cateterismo cardíaco como método de diagnóstico. La tomografía, resonancia magnética y la angiografía tienen una sensibilidad del 100% en doble arco aórtico. Se ha descrito que la resonancia ha sido consistente en predecir la dominancia del arco, mientras que la tomografía y la angiografía han diagnosticado erróneamente la dominancia del arco en algunos casos(18).

La utilización cada vez más frecuente en la ecocardiografía fetal del corte de los 3 vasos y posteriores cortes sagitales a nivel de la aorta ascendente y transversa permiten el diagnóstico intraútero de esta anomalía (19)

## **Tratamiento**

El tratamiento quirúrgico está indicado en todos los pacientes con anillo vascular y síntomas por compresión. La sola existencia del anillo vascular no es una indicación para llevar al paciente a cirugía ya que, en muchas ocasiones, cuando los síntomas son menores por una compresión mínima, con el crecimiento del niño pueden desaparecer. La reparación temprana y apropiada evita complicaciones serias como la muerte súbita o el daño traqueal, bronquial o esofágico significativo.(1)

El abordaje del doble arco aórtico con dominancia derecha se realiza por medio de tocostomía izquierda(20). Cuando se asocian otras anomalías intracardiacas, se requiere de un abordaje por esternotomía media, de manera que durante el mismo acto quirúrgico se realice la división del doble arco aórtico junto con la corrección de la cardiopatía subyacente. El tratamiento consiste en dividir el arco de menor tamaño sin comprometer el



flujo sanguíneo de los vasos supra aórticos. Al realizar la división se debe asegurar que no haya compromiso del flujo sanguíneo de los vasos supra aórticos o los miembros inferiores, por lo que primero se ocluye temporalmente y se evalúan las presiones arteriales por arriba y por debajo de la oclusión temporal. La reparación se completa al liberar todas las bandas adhesivas alrededor del esófago en el área del anillo dividido. El estridor puede persistir hasta un año después de la corrección.(1) El cirujano debe tener precaución de lesionar el nervio laríngeo recurrente o nervio vago, mantener un adecuado flujo a través de los vasos supra aórticos y la aorta descendente, durante la división del arco menor, evitar la ligadura y división simples, ya que pueden producirse deslizamientos de la ligadura y, originar hemorragia.

Se han reportado algunos casos de la utilización de la cirugía mediante toracoscopia video asistida sin complicaciones, sin diferencias en el tiempo de procedimiento, estancia en la unidad de cuidados intensivos o supervivencia con respecto a la toracotomía convencional(5).

Existen 3 tipos de riesgo quirúrgico en pacientes menores de 18 años con doble arco aórtico según Ganesh: 1) Bajo riesgo: sin afección respiratoria. 2) con riesgo intermedio: 2A) con enfermedad pulmonar obstructiva crónica, 2B) con traqueomalacia, y 3) con alto riesgo: con asma y graves anomalías traqueobronquiales.(21)

La mortalidad quirúrgica es menor del 5%. (6; 22) Pocos pacientes se han reportado han requerido reintervenciones, de las cuales han sido por presencia de cicatrices en el área de la división.

Algunos pacientes pueden desarrollar quilotórax (2%), el cual resuelve rápidamente con el uso de dietas libres de grasas(5).

La corrección quirúrgica es usualmente un tratamiento efectivo, con un 64 a 81% de pacientes con resolución completa de los síntomas(5; 23). Sin embargo, otros estudios han reportado que en pacientes con persistencia de síntomas de vías aéreas luego de la cirugía de reparación del doble arco aórtico se han demostrado dos patrones de compresión de la vía aérea como: la estrechez de la tráquea a nivel del arco postoperado, y la estrechez del bronquio principal izquierdo causado por compresión de la aorta descendente.(24) Si el paciente persiste con sintomatología significativa, se ha utilizado la aortopexia, la cual continua siendo controversial pero ha probado ser una forma de tratamiento simple, efectiva y segura.(23).

## **CAPÍTULO III**

### **OBJETIVO GENERAL**

Identificar las características clínicas de los pacientes con doble arco aórtico en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, entre enero del 2003 a junio de 2019.

### **OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

- Describir la distribución por región de pacientes pediátricos con doble arco aórtico en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, entre enero del 2003 a junio de 2019.
- Conocer la frecuencia de pacientes pediátricos con doble arco aórtico en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, entre enero del 2003 a junio de 2019.
- Determinar los síntomas más frecuentes en pacientes menores de 18 años con doble arco aórtico en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, entre enero del 2003 a junio de 2019.
- Identificar la frecuencia según sexo en pacientes menores de 18 años con doble arco aórtico en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, entre enero del 2003 a junio de 2019.
- Describir el método de imagen más utilizado en pacientes menores de 18 años con doble arco aórtico en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, entre enero del 2003 a junio de 2019.
- Conocer los resultados postoperatorios de pacientes pediátricos con doble arco aórtico en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, entre enero del 2003 a junio de 2019.

## CAPÍTULO IV

### MARCO METODOLÓGICO

**Tipo y diseño general de estudio:** Descriptivo, con un diseño observacional y retrospectivo cuya recolección de datos se realizará utilizando un formulario cerrado aplicado a los expedientes clínicos.

**Área de estudio:** El Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez es una institución de tercer nivel de complejidad, ubicado en la Delegación Tlalpan de la Ciudad de México, la cual cuenta con una sala de cardiología pediátrica con un total de 40 camas, la unidad de terapia intensiva postquirúrgica cardiovascular pediátrica que cuenta con 8 camas.

**Universo:** Todos los pacientes menores de 18 años con doble arco aórtico en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez entre enero de 2003 a junio de 2019. n=8 pacientes.

**Muestra:** Se tomaron todos los pacientes con diagnóstico de egreso de doble arco aórtico en el periodo de estudio.

#### Criterios de inclusión

1. Todo paciente menor de 18 años hospitalizado en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez cuyo diagnóstico sea doble arco aórtico entre enero 2003 a junio de 2019.

#### Criterios de exclusión

Pacientes que cumplen con los criterios de inclusión, pero presentan los siguientes:

1. Todo paciente con datos insuficientes en el expediente para completar la información del formulario.
2. Todo paciente cuyo expediente no se encuentre en registros médicos.
3. Pacientes que hayan sido operados fuera del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

### VARIABLES

Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Tipo de variable	Valor
Edad al inicio de síntomas	Tiempo que una persona ha vivido, a contar desde que nació	Meses cumplidos del paciente al momento del diagnóstico, consignado en el expediente clínico.	Cuantitativa	meses
Edad al momento de la cirugía	Tiempo que una persona ha vivido,	Meses cumplidos del paciente al	Cuantitativa	meses

	a contar desde que nació	momento de efectuarse la cirugía, consignado en el expediente clínico.		
Sexo	Condición orgánica que distingue al macho de la hembra en los seres humanos, en los animales y en las plantas.	Condición orgánica masculina o femenina consignada en el expediente.	Cualitativa	Masculino Femenino
Peso	Medida de la fuerza gravitatoria que actúa sobre un objeto.	Peso del paciente al momento del ingreso	Cuantitativa	kilogramos
Clase Funcional	NYHA designa 4 clases (I, II, III y IV), basándose en las limitaciones en la actividad física del paciente ocasionadas por los síntomas cardíacos	Clase I: No limitación de la actividad física. La actividad ordinaria no ocasiona excesiva fatiga, palpitaciones, disnea o dolor anginoso.  Clase II: Ligera limitación de la actividad física. Confortables en reposo. La actividad ordinaria ocasiona fatiga, palpitaciones, disnea o dolor anginoso.  Clase III: Marcada limitación de la actividad física. Confortables en	Cualitativa	I II III IV

		<p>reposo. Actividad física menor que la ordinaria ocasiona fatiga, palpitaciones, disnea o dolor anginoso.</p> <p>Clase IV: Incapacidad para llevar a cabo cualquier actividad física sin disconfort. Los síntomas de insuficiencia cardíaca o de síndrome anginoso pueden estar presentes incluso en reposo. Si se realiza cualquier actividad física, el disconfort aumenta.</p>		
Procedencia	Origen de algo o el principio de donde nace o deriva.	Lugar de residencia del paciente consignado en el expediente según Estado y Ciudad	Cualitativa	Estado y Ciudad
Signos y Síntomas	Signo: manifestaciones objetivas, clínicamente fiables, y observadas en la exploración médica, es decir, en el examen físico del paciente.	Se revisará en el expediente clínico los signos y síntomas respiratorios, gastrointestinales y cardíacos consignados por el médico en la admisión.	Cualitativa	<p><b>Síntomas respiratorios:</b> Estridor Tos Taquipnea Neumonía Sibilancias</p> <p><b>Síntomas Gastrointestinales:</b> Reflujo</p>

	Síntoma: Referencia subjetiva que da el enfermo de la percepción que reconoce como anómala o causada por una patología.			Disfagia Falla para progresar
				<b>Síntomas Cardíacos:</b> Soplos Cianosis Insuficiencia cardíaca
Fecha del diagnóstico	Tiempo en el que procedimiento se identifica una enfermedad, entidad nosológica, síndrome o cualquier estado patológico o de salud	Fecha en la cual se realiza el diagnóstico de doble arco aórtico consignado en el expediente clínico.	Cualitativa	Día/mes/año
Cardiopatías congénitas asociadas	Alteraciones del corazón y los grandes vasos que se originan antes del nacimiento	Defectos anatómicos intracardíacos, asociados al doble arco aórtico, demostrados por algún método de imagen.	Cualitativa	Sí-No
Tratamiento Farmacológico	Conjunto de medios de cualquier clase cuya finalidad es la curación o el alivio de una enfermedad.	Manejo farmacológico del paciente consignado en el expediente clínico	Cualitativa	Sí-No
Estudios de Imagen	Toda imagen que se puede obtener de estructuras cardiovasculares mediante técnicas radiológicas.	Se revisará en el expediente clínico si se le realizó al paciente técnicas de imagen para el diagnóstico de doble arco aórtico	Cualitativa	Tomografía Resonancia Magnética Ecocardiograma Radiografía de tórax Esofagograma Broncoscopia

Enfermedad Genética	Afección patológica causada por una alteración del genoma.	Presencia o no de alguna afección patológica causada por alguna alteración genómica, ya sea monogénica, poligénica o cromosómica	Cualitativa	Sí-No
Días intrahospitalarios	Medición del tiempo de hospitalización desde su ingreso a la sala hasta su egreso o muerte.	Días que permaneció hospitalizado en el servicio de Cardiología pediátrica hasta el día de su muerte o egreso.	Cuantitativa	Días
Días en terapia Intensiva	Medición del tiempo de hospitalización desde su ingreso a una sala hasta su egreso o muerte	Días que permaneció hospitalizado en la Terapia Intensiva Cardiovascular pediátrica hasta el día de su muerte o egreso.	Cuantitativa	Días
Secuelas	Alteración persistente de una lesión, consecuencia de una enfermedad.	Se revisará si el paciente presenta alguna consecuencia o complicación de la cirugía que sea irreversible.	Cualitativa	Sí- No
Cirugía	Procedimiento realizado en el quirófano, que comporte la incisión, la manipulación y/o la sutura de un tejido, y que generalmente requiere anestesia regional,	Método de abordaje quirúrgico.	Cualitativa	Toracotomía izquierda Toracotomía Derecha Esternotomía media

	o anestesia general, o anestesia raquídea, o sedación profunda, para así controlar el dolor			
Hallazgo Quirúrgico	Lo que se descubre en una cirugía	Descripción de lo que se encuentre al momento de la cirugía, en cuanto a la dominancia del doble arco aórtico.	Cualitativa	Dominancia Derecha Dominancia Izquierda Igual Dominancia
Complicaciones	Situación no esperada durante el procedimiento quirúrgico o después del procedimiento.	Situación no esperada durante o después del procedimiento quirúrgico. Consignado en el expediente clínico.	Cualitativa	Quilotórax Parálisis de Cuerdas Vocales Hipertensión arterial sistémica Otra
Síntomas postquirúrgicos	Referencia subjetiva que da el enfermo de la percepción que reconoce como anómala o causada por una patología secundario a una cirugía.	Síntomas consignados en el expediente clínico luego de la cirugía.	Cualitativa	Sí-No
Comorbilidad	La presencia de uno o más trastornos (o enfermedades) además de la enfermedad o trastorno primario.	Se revisará en el expediente clínico si el paciente presenta algún otro trastorno o enfermedad además del doble arco aórtico.	Cualitativa	Sí- No
Reintervención	Acceso a la cavidad torácica antes de la	Acceso a la cavidad torácica antes de la	Cualitativa	Sí-No



	cicatrización completa de la herida quirúrgica de una operación previa dentro de los primeros 60 días después del primer procedimiento	cicatrización completa de la herida quirúrgica de una operación previa dentro de los primeros 60 días después del primer procedimiento		
Seguimiento	Proceso de atención sanitario que continua a otra intervención diagnóstica o terapéutica, con el objetivo de finalizar el episodio de atención iniciado para conseguir su completa recuperación, o de mantener un estado de salud satisfactorio en enfermedades crónicas	Se revisó si el paciente tuvo seguimiento luego de ser diagnosticado u operado en la institución.	Cualitativa	Sí-No
Fallecido	Efecto terminal que resulta de la extinción del proceso homeostático en un ser vivo; y con ello el fin de la vida	Se revisó el estado actual de paciente según datos del expediente clínico.	Cualitativa	Sí No Se desconoce

## PROCEDIMIENTO PARA LA RECOLECCIÓN DE DATOS

- Se solicitó al Departamento de Archivos Clínicos del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez la base de datos de los pacientes que fueron diagnosticados de doble arco aórtico en el periodo de enero de 2003 a junio de 2019. Luego, se revisó el expediente electrónico y se solicitó a registros médicos los expedientes de estos pacientes egresados con diagnóstico dedoble arco aórtico que

están en el periodo de estudio, y se revisaron los expedientes clínicos para llenar el formulario de recolección de datos.

### **PLAN DE ANÁLISIS DE LOS RESULTADOS**

Para el análisis de los resultados obtenidos, se utilizó el programa Epi Info versión 7.2.1, para crear la base de datos y analizarlos. Las variables cuantitativas se calcularon mediante distribuciones de frecuencia (porcentajes), moda, media (desviación estándar) y mediana con sus intervalos de confianza y las variables cualitativas fueron analizadas mediante distribuciones de frecuencia (porcentajes). Se diseñaron tablas y gráficos de las características generales de la población estudiada, utilizando el programa Microsoft Excel Office 365. Para la presentación de los resultados se utilizó el programa Microsoft Word Office 365.

### **ASPECTOS ÉTICOS A CONSIDERAR EN EL DESARROLLO DEL ESTUDIO**

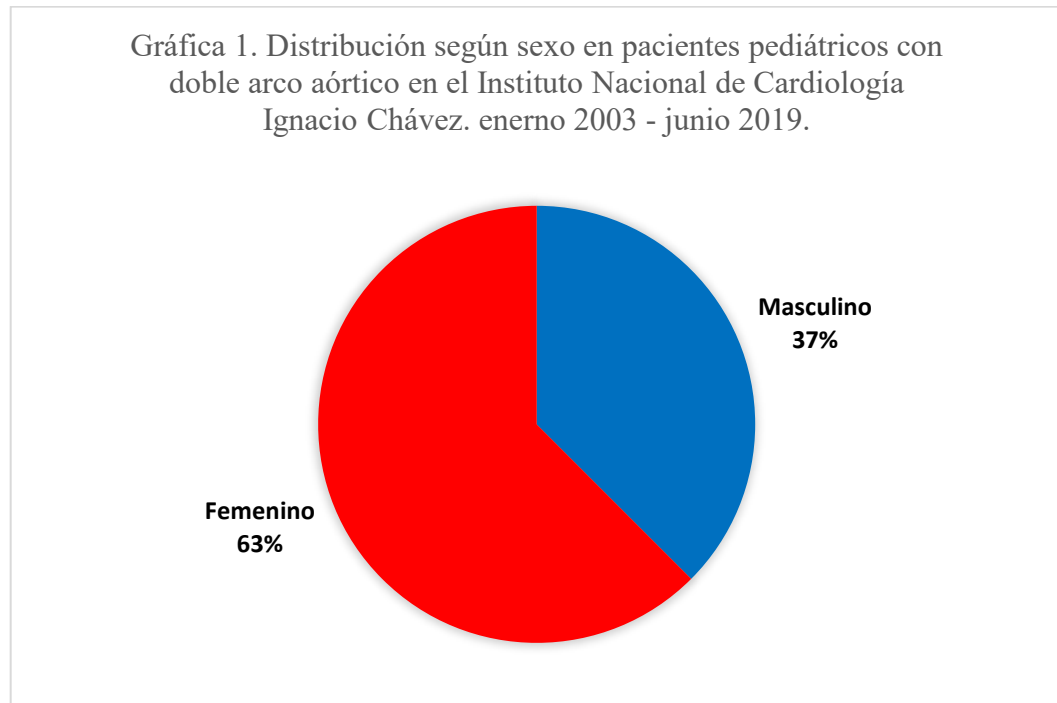
El estudio se realizó con los expedientes clínicos del servicio de Cardiología Pediátrica que cumplieron con los criterios de inclusión y exclusión, de esta manera no tuvimos contacto directo con las pacientes y así no fue necesario un consentimiento informado. La identidad de las participantes se mantendrá en el anonimato, ya que los nombres no son necesarios para el estudio.

Aceptamos cumplir con los principios éticos y morales que deben regir toda investigación que involucra sujetos humanos como lo son: Declaración de Helsinki, Informe Belmont, Buenas Prácticas Clínicas y las Normas y criterios éticos establecidos en los códigos nacionales de ética y/o leyes vigentes. También se compromete a respetar la confidencialidad de los datos obtenidos de los expedientes clínicos y de cualquier otro método de recolección de datos, y a no divulgar ninguna información que permita identificar a los sujetos en estudio.

## CAPÍTULO V

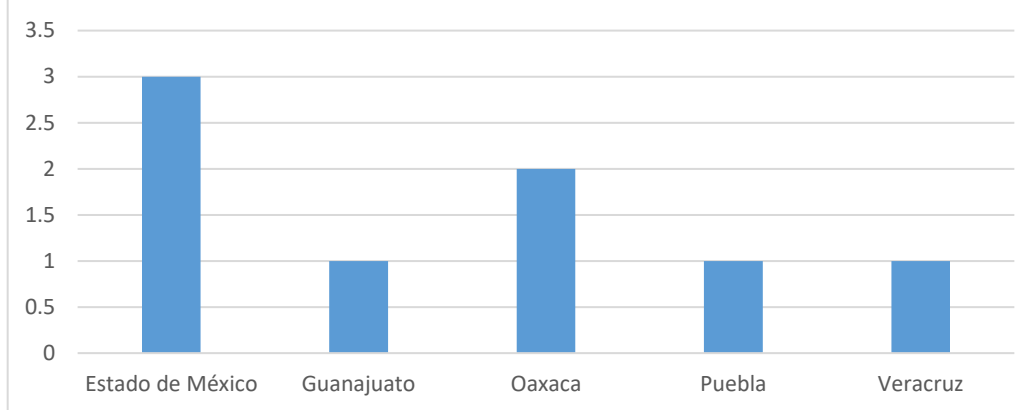
### RESULTADOS

Durante el tiempo de estudio se diagnosticaron un total de ocho pacientes, de los cuales el 63% (5) fue del sexo femenino (Gráfica 1). El inicio de los síntomas en la mayoría de los pacientes fue al nacimiento, hasta los 6 meses de edad con un peso promedio de  $7.36 \pm 3.0$  kg (Tabla 1). Tres pacientes procedían del Estado de México (Gráfica 2), de los cuales dos procedían de Tlanepantla (Tabla 1). De estos pacientes, cinco (63%) fueron llevados a cirugía, operándose entre los 2 meses a 19 meses de edad (Tabla 1).



Fuente: Expediente clínico INC. México. 2019.

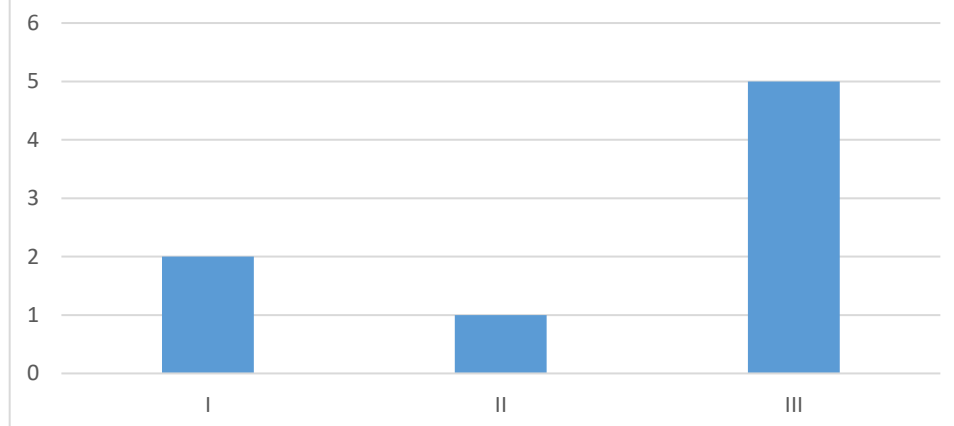
Gráfica 2. Distribución según estado de procedencia en pacientes pediátricos con doble arco aórtico en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Enero 2003 - Junio 2019



Fuente: Expediente clínico INC. México. 2019.

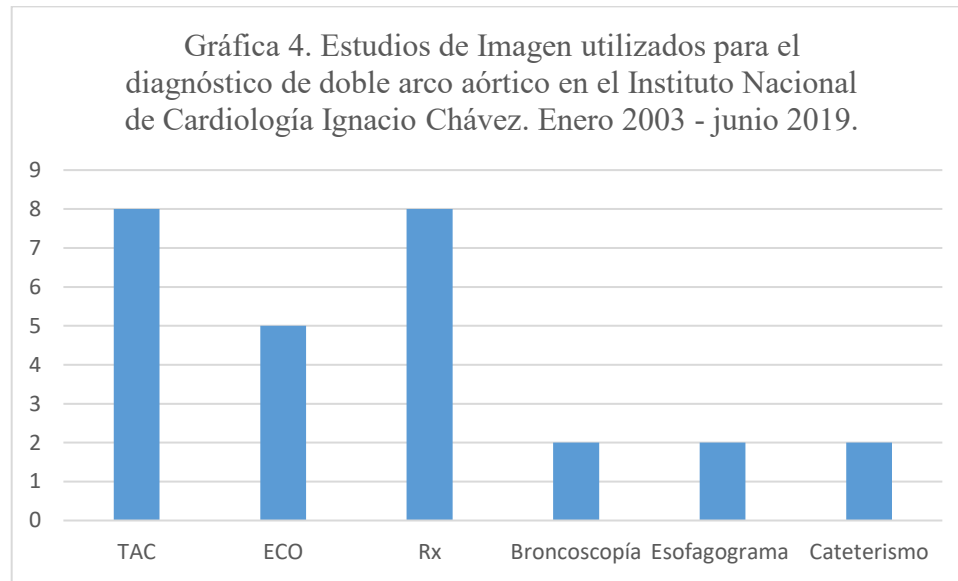
La mayoría de los pacientes desarrollaron síntomas respiratorios, siendo los más frecuentes estridor y taquipnea, ambos con una frecuencia de 37.5%. Entre los síntomas gastrointestinales el más destacado fue la disfagia, presente en el 50% de los pacientes, y el reflujo gastroesofágico con una frecuencia de 37.5%. Entre los síntomas cardíacos el más frecuente fue la cianosis con 37.5%, evidenciándose este síntoma principalmente en pacientes con cardiopatías congénitas asociadas. Obteniéndose 5 pacientes (63%) con clase funcional III (Gráfica 3).

Gráfica 3. Distribución según clase funcional en pacientes pediátricos con doble arco aórtico en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Enero 2003 - Junio 2019.



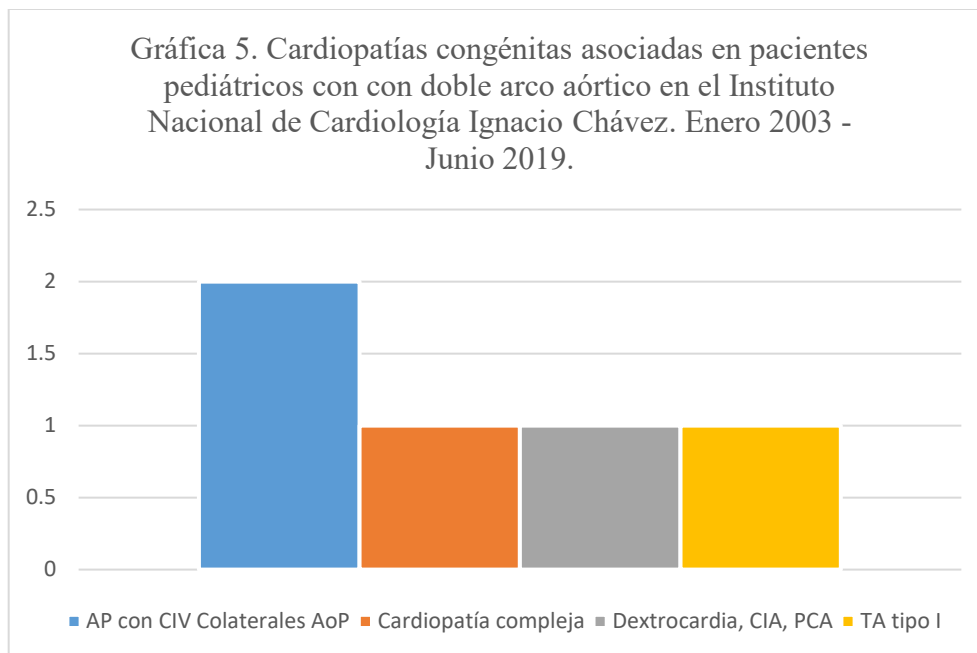
Fuente: Expediente clínico INC. México. 2019.

Dentro de los estudios de imagen, los más utilizados fueron la Radiografía, ya que es tomada de rutina al ingresar el paciente al instituto, y la Tomografía axial computarizada con la que se confirmó el diagnóstico. Posteriormente el Ecocardiograma con 62.5% de frecuencia, y en menor frecuencia (25%) se realizaron la angiografía, que fue utilizada en pacientes con cardiopatías congénitas asociadas, la broncoscopia y el esofagograma, los cuales dieron resultados positivos en cuanto a la compresión de la tráquea y el esófago (Tabla 1 y Gráfica 4).



TAC: tomografía axial computarizada. ECO: ecocardiograma. Rx: radiografía de tórax.  
Fuente: Expediente clínico INC. México. 2019.

5 pacientes (62.5%) presentaron cardiopatías congénitas asociadas (Gráfica 5), de las cuales la más frecuente fue la atresia pulmonar con comunicación interventricular y colaterales aortopulmonares (40%), entre otras cardiopatías se encontraron el tronco arterioso tipo 1, cardiopatía compleja: caracterizada por dextromorfismo, con doble entrada a ventrículo único, doble salida de ventrículo único con aorta anterior y a la derecha y pulmonar posterior y a la izquierda; y dextrocardia con persistencia del conducto arterioso y comunicación interauricular.



AP: Atresia Pulmonar, CIV: Comunicación interventricular, AoP: Aortopulmonares, CIA: Comunicación Interatrial. PCA: Persistencia del conducto arterioso. TA: Tronco arterioso.

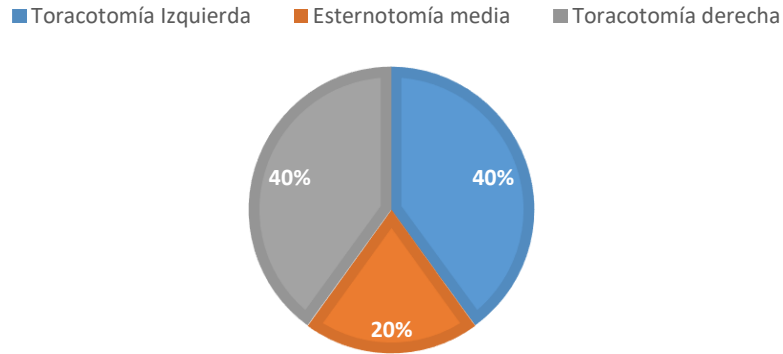
Fuente: Expediente clínico INC. México. 2019.

En cuanto a asociaciones genéticas se obtuvo un 37.5% (3 pacientes) con delección del cromosoma 22q11 (Tabla 1).

En tres pacientes se describen comorbilidades tales como, presencia de cuerpos de HowellJolly; otro con micropene y criptorquidia, y otro paciente con hernia inguinal. Un 62.5% de los pacientes estudiados no presentaba alguna otra patología extracardiaca.

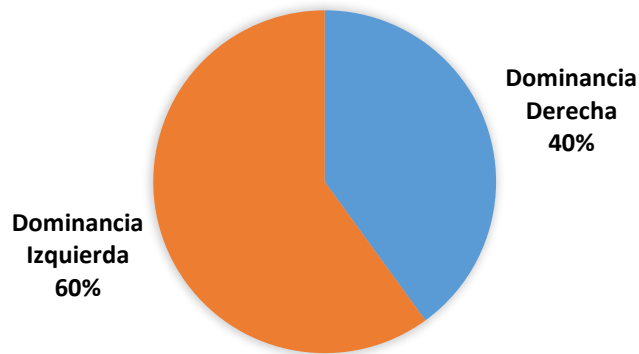
De los pacientes estudiados, cinco (62.5%) fueron llevados a cirugía, de los cuales no hubo diferencia en cuanto al abordaje quirúrgico, realizándose toracotomía izquierda a dos pacientes (40%) y esternotomía media a dos pacientes (40%) (Gráfica 6). De estos pacientes se encontró un 60% de dominancia izquierda (3 pacientes) (Gráfica 7). No se realizó cirugía a tres pacientes, el primero por tratarse de una cardiopatía compleja, la cual estaba fuera de tratamiento quirúrgico; al segundo se le realizó cateterismo paliativo por tener otras anomalías cardíacas asociadas, y una por encontrarse asintomática hasta el momento.

Gráfica 6. Abordaje quirúrgico en pacientes pediátricos operados con doble arco aórtico en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. enero 2003 - junio 2019.



Fuente: Expediente clínico INC. México. 2019.

Gráfica 7. Tipo de dominancia en pacientes pediátricos operados con diagnóstico de doble arco aórtico en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Enero 2003 - junio 2019.



Fuente: Expediente clínico INC. México. 2019.

No hubo complicaciones transquirúrgicas. Un paciente presentó quilotórax, por lo que fue reintenido y reingresado por derrame pleural y paquipleuritis. Otro paciente fue reintubado por presentar neumonía y sepsis por bacilo Gram negativo y el tercer paciente presentó con estenosis concéntrica del 50% de la tráquea, por lo que fue llevado en varias ocasiones a broncoscopia, posteriormente presenta dehiscencia de la tráquea, y se realiza ferulización, sin embargo, persistió con sangrado de vía aérea, fue llevado a plastía de la tráquea, sin embargo, el paciente fallece.

En cuanto a las secuelas postoperatorias se reporta un paciente con ligera compresión asimétrica del esófago, actualmente sin sintomatología.

De los pacientes estudiados, a tres (37.5%) se les ha dado seguimiento en el último año, de los cuales dos no se han operado, y uno fue operado hace 8 años, sin complicaciones, como hallazgo posquirúrgico se ha reportado ligera compresión asimétrica del esófago.

La mayoría de los pacientes no recibió medicamentos (75%), entre los pacientes que recibieron tratamiento farmacológico se encuentran los que tienen cardiopatías congénitas asociadas, siendo la espironolactonas más frecuentemente utilizada (25%).

De los pacientes estudiados 1 falleció por complicaciones posteriores como dehiscencia de la tráquea, asociado a cardiopatía compleja (atresia pulmonar con CIV), fue llevado a broncoscopia y ferulización del defecto traqueal, sin embargo, persistió con sangrado de la vía aérea y fallece. En cuanto al paciente fuera de tratamiento quirúrgico no volvió a asistir a sus consultas por lo que se clasifica como paciente perdido (Tabla 1).

<b>Tabla 1. Características clínicas, epidemiológicas y de gabinete en pacientes menores de 18 años con doble arco aórtico en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. México. Enero 2003 – junio 2019.</b>		
<b>Sexo femenino (n/%)</b>	5 (63%)	
<b>Edad en meses al inicio de síntomas (mediana/p25-p75)</b>	0 (0.0-0.5)	
<b>Edad en meses al momento de la cirugía (mediana/p25-p75)</b>	6 (4-10)	
<b>Peso al nacer (promedio ± DE)</b>	2.9 ± 0.6 kg	
<b>Peso al ingreso (promedio ± DE)</b>	7.36 ± 3.0 kg	
<b>Procedencia</b>	Estado de México	3 (37.5%)
	Tlanepantla.	2 (25%)
<b>Síntomas respiratorios</b>		
- Estridor	3 (37.5%)	
- Tos	1 (12.5%)	
- Taquipnea	3 (37.5%)	
- Neumonía	3 (37.5%)	
<b>Síntomas gastrointestinales</b>		
- Reflujo	3 (37.5%)	
- Disfagia	4 (50%)	
- Falla para progresar	1 (12.5%)	
<b>Síntomas cardíacos</b>		
- Soplo	2 (25%)	
- Cianosis	3 (37.5%)	
- ICC	2 (25%)	
<b>Estudios de Gabinete</b>		
TAC	8 (100%)	
ECO	5 (62.5%)	
Rx	8 (100%)	



<b>Broncoscopía</b>	2 (25%)
<b>Esofagograma</b>	2 (25%)
<b>Cateterismo</b>	2 (25%)
<b>Cardiopatías asociadas</b>	5 (62.5%)
- <b>Atresia pulmonar con CIV</b>	2 (25%)
<b>Síndrome genético (22q11)</b>	3 (37.5%)
<b>Comorbilidad</b>	3 (37.5%)
<b>Cirugía</b>	5 (62.5%)
<b>Esternotomía media</b>	2 (40%)
<b>Toracotomía Izquierda</b>	2 (40%)
<b>Toracotomía Derecha</b>	1 (20%)
<b>Días Intra hospitalarios (mediana/p25-p75)</b>	34 (24-63)
<b>Días en Terapia Intensiva (mediana/p25-p75)</b>	12 (3-14)
<b>Dominancia Izquierda</b>	3 (60%)
<b>Complicaciones</b>	3 (60%)
<b>Secuelas</b>	1 (20%)
<b>Reintervención</b>	2 (40%)
<b>Seguimiento</b>	3 (37.5%)
<b>Clase funcional III</b>	5 62.5%
<b>Síntomas Postquirúrgicos</b>	3 (60%)
<b>Medicamentos</b>	No (75%)
<b>Falleció</b>	1 (16.7%) <sup>a</sup>
a) 2 Pacientes perdidos	
Fuente: Expediente clínico INC. México. 2019.	
TAC: tomografía axial computarizada. ECO: ecocardiograma. Rx: radiografía de tórax	

## CAPÍTULO VI

### DISCUSIÓN

En cuanto a las consideraciones anatómicas del doble arco aórtico, el cual es la forma más frecuente de los anillos vasculares completos(18), cabe destacar que la aorta ascendente se va a dividir en ramas derecha e izquierda rodeando la tráquea. Cómo se describió en estudios previos, usualmente una rama del doble arco es más grande que la otra, lo que da origen a su dominancia, siendo el más frecuente la dominancia derecha en un 70% de los casos(3; 2); sin embargo, en nuestro estudio, pudimos observar que, de los cinco pacientes operados, tres pacientes (60%) se reportaron con Dominancia Izquierda.

Según la literatura, este tipo de defectos raramente se asocia a defectos intracardiacos(1), sin embargo; en nuestro estudio, un 62.5% de los pacientes (5) presentaron cardiopatías congénitas asociadas. Lo que también explica la presencia de síntomas cardiovasculares y el deterioro de la clase funcional de un gran porcentaje de los pacientes estudiados, ya que el Instituto Nacional de Cardiología es un instituto de alto nivel de complejidad, el cual recibe pacientes de todas las regiones del país para el manejo quirúrgico de las cardiopatías más complejas. Similar a otros estudios, estas cardiopatías congénitas cuando se presentan usualmente son cianóticas (80%, n:5): Dos Atresias pulmonares con comunicación interventricular y colaterales aortopulmonares, un tronco arterioso tipo 1, una cardiopatía compleja, caracterizada por dextromorfismo, con doble entrada a ventrículo único, doble salida de ventrículo único con aorta anterior y a la derecha y pulmonar posterior y a la izquierda. También se presenta un paciente con cardiopatía acianógena caracterizada por dextrocardia con persistencia del conducto arterioso y comunicación interauricular.

En lo referente a la epidemiología, no existen diferencias entre el sexo, raza, o geográficas(1). En nuestro estudio se presentan 8 pacientes, entre los 2 a 19 meses, de los cuales 5 (62.5%) son del sexo femenino, sin determinar algún predominio geográfico. Sólo obtuvimos 3 pacientes con facies características de delección del cromosoma 22, cómo bien se reporta en la literatura que se puede hallar esta cromosomopatía en estos pacientes.

Con respecto a la presentación de los síntomas, ésta va a depender del sitio y grado de compresión extrínseca de las estructuras vasculares al esófago y la tráquea, y de la asociación a lesiones intracardiacas(7; 21). Lo que se explica que la mayoría de nuestros pacientes haya presentado una clase funcional III, a su ingreso al instituto.

Se obtuvieron resultados similares a otros estudios y reportes de caso, en cuanto a la presentación de síntomas respiratorios, obteniendo un inicio de síntomas desde el nacimiento hasta los 6 meses de edad (en los casos más severos), siendo los síntomas más comunes la presencia de estridor, taquipnea, neumonía y tos. Dentro de los síntomas gastrointestinales pudimos observar la presencia de reflujo, disfagia y falla para progresar. Y en cuanto a los síntomas cardíacos el más común fue la cianosis, debido a la presencia de pacientes con cardiopatías congénitas asociadas, además de presentar soplos y datos de insuficiencia cardíaca congestiva.

De forma semejante con los métodos de diagnósticos, el más utilizado fue la radiografía de tórax(2), ya que en nuestro instituto es solicitada de rutina al ingresar al servicio; sin embargo, no se describe sospecha diagnóstica de doble arco aórtico por los hallazgos con este método. Se solicitaron dos esofagogramas siendo positivas por indentación del esófago como está descrito en la literatura. Se realizó broncoscopia a dos pacientes, demostrando compresión extrínseca de la tráquea y apoyando el diagnóstico. Dos pacientes fueron llevados a cateterismo: Uno por cardiopatía compleja a quien se le realiza procedimiento paliativo, y el otro sí aportó el diagnóstico de doble arco aórtico que no se había identificado. Se les realizó ecocardiograma a cinco pacientes (62.5%), cuyos hallazgos fueron sugestivos de doble arco aórtico. Todos los pacientes fueron llevados a tomografía, la cual nos confirmó el diagnóstico y no hubo discrepancias con los hallazgos quirúrgicos. Cabe destacar que, en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, se realizan tomografías desde el año 2006, lo que consideramos que ha favorecido el diagnóstico de esta y otras patologías cardiovasculares de importancia Ningún paciente fue llevado a resonancia magnética, situación que se puede deber a que nuestros pacientes fueron lactantes menores a 19 meses, lo que complica este estudio por requerir de sedación y mayor tiempo de adquisición.

En Canadá, se realizó un estudio de 81 pacientes con diagnóstico de doble arco aórtico en un periodo comprendido de aproximadamente 40 años, lo que da una relación de dos pacientes por año; mientras que, en el Instituto Nacional de Cardiología, en el servicio de Cardiología Pediátrica, hemos visto 8 pacientes en 16 años, lo que nos equivale a un paciente cada 2 años.

Del mismo modo, la reparación quirúrgica del doble arco aórtico, en estudio fue paritario entre la esternotomía media y la toracotomía izquierda con dos pacientes (40%) cada uno, realizándose solo una toracotomía derecha en paciente con doble arco aórtico aislado, de dominancia izquierda, conductas que coinciden con las normas revisadas en la literatura, ya que la misma va a depender de la dominancia del doble arco aórtico y si presenta o no lesiones intracardiacas asociadas(21).

La mediana del tiempo de estancia en la terapia intensiva fue de 12 días (rango: 2 a 24 días), la moda fue de 2 días. El tiempo de hospitalización en los pacientes operados en nuestro estudio arrojó una mediana de 34 días (rango:14 a 84) intrahospitalarios, la moda fue de 14 días. Las principales razones de aumento en los días de hospitalización fueron relacionadas a complicaciones presentadas.

Con respecto a las complicaciones, se reportaron tres: Neumonía, Quilotórax y dehiscencia de la tráquea. No hubo complicaciones transoperatorias. No se reportó ni parálisis de cuerdas vocales, ni hipertensión arterial sistémica como en otros estudios revisados.

Como describe la literatura, la morbimortalidad de esta patología de forma aislada es muy baja, como es el caso de los dos pacientes operados de resección de doble arco aórtico sin cardiopatías asociadas, que no han presentado sintomatologías postquirúrgicas, sólo reportándose ligera compresión asimétrica del esófago en un paciente.

Es evidente que esta patología de forma aislada no requiere de tratamiento farmacológico, de hecho, ningún paciente llegó a recibir broncodilatadores. Un 75% (6 pacientes) no recibió algún tipo de tratamiento farmacológico, observándose solo tratamiento con anticongestivos y/o para manejo de falla cardíaca en pacientes con cardiopatías congénitas asociadas.

De los pacientes estudiados, uno fallece, dos perdieron seguimiento: uno luego del alta hospitalaria, y el otro luego de la primera consulta posterior al egreso hospitalario, donde se concluyó que no era candidato a tratamiento quirúrgico. Tres pacientes han continuado seguimiento en el último año, de los cuales dos no han sido operados y de los pacientes operados sólo dos tuvieron seguimiento en los últimos cinco años (años 2015 y 2017). Por lo que no se pudo estimar supervivencia por el método de Kaplan Meier.

## **CONCLUSIONES**

El doble arco aórtico es una patología infrecuente, pero que causa importante sintomatología respiratoria en la población pediátrica, y factores como el grado de compresión de la vía aérea, cardiopatías congénitas intracardiacas asociadas y la traqueomalacia influyen en el pronóstico.

El método diagnóstico de elección en nuestro centro es la tomografía, la cual nos orienta sobre el abordaje quirúrgico y se correlaciona con los hallazgos en la cirugía.

La mayoría de los pacientes con doble arco aórtico al ser reparados no presentan secuelas de importancia, ni sintomatología posterior a la resección quirúrgica, por lo que una detección precoz y una reparación del defecto oportuna al presentar sintomatología, junto con un manejo multidisciplinario adecuado, impactan de forma positiva en el pronóstico del paciente con doble arco aórtico.

## CAPÍTULO VII

### BIBLIOGRAFÍA

1. Melendez G, Muñoz L. Anillos vasculares. En: Attie F, Calderón J, Zabal C, Buendía A. En: *Cardiología Pediátrica, 2da Edición*. México. Editorial Médica Panamericana, 2013. 371-77
2. Alsenaidi K, Gurofsky R, Karamlou T, Williams W, McCrindle B. *Management and Outcomes of Double Aortic Arch in 81 patients*. Pediatrics, 2006; 118: e1336-1341
3. Ezon D, Penny D. Aortic Arch and Vascular Anomalies. In: Allen, Hugh D. *Moss and Adams'. Heart Disease in infants, children, and adolescents, Including the Fetus and Young Adult*. 9th. Philadelphia : Lippincott Williams and Wilkins, 2016. 833-70
4. Ragalie M, Mitchell M. Vascular Rings and Pulmonary Artery Sling. In: Ungerleider R, Nelson K, Cooper D, Meliones J, Jacobs J. *Critical Heart Disease in Infants and Children*. 3rd. Philadelphia : Elsevier, 2018.544-50
5. Backer CL, Mongé MC, Popescu AR, Eltayeb OM, Rastatter JC, Rigsby CK. *Vascular Rings*. Chicago. Seminars in Pediatric Surgery. 2016; 25.
6. Park, Myung K. Anillo vascular En: *Cardiología Pediátrica, sexta edición*. Barcelona : Elsevier, 2015. 307-13
7. Vázquez-Antona C, Muñoz-Castellanos L, Kuri-Nivón M, Vargas-Barrón J. *Anillo vascular por doble arco aórtico simétrico. Reporte de un caso*. México. Archivos de Cardiología de México. 2005;75:178-181.
8. Walz A, Goel V, Kim J. *Persistent Stridor After Upper Respiratory Tract Infection in a 2-month-old Boy*. Pediatrics in Review, 2016; 37(3):123-125.
9. Ruiz Pizarro V, Deiros L, Uceda A. *Evaluación de doble arco aórtico por ecocardiografía y tomografía computarizada*. Barcelona: An Pediatr, 2018.
10. Ordoñez-Ortega R, Baena-Caldas G, Ramírez-Cheyne J. *Doble arco aórtico. Reporte y análisis de caso en un paciente colombiano*. Cali. Rev. Fac. Med. 2015;63(4):733-8.
11. Lee M, Susheel TK, Paudel G. *Double aortic arch presenting as neonatal respiratory failure in the delivery room*. Cardiology in the Young. 2018;28:476-478.
12. Zhang Q, Fu Z, Dai J, Geng G, Fu W, Tian D. *Recurrent Wheezing and Cough Caused by Double Aortic Arch, Not Asthma*. Chongqing. Case Reports in Cardiology, 2017.
13. Krishnasarma R, Golan Mackintosh LG, Bynum F. *ALTE and Feeding Intolerance as a Presentation of Double Aortic Arch*. Los Angeles Case Reports in Pediatrics. 2016.
14. Cannioto Z, Ngalikpima C, Dall'Amico R. *A newborn with double aortic arch*. Pordenone. The Journal of Pediatrics. 2013; 163.
15. Fernandez-Valls M, Arnaiz J, Lui D, Arnaiz-Garcia M, Canga A, Martin-Duran R. *Double Aortic Arch Presents with dysphagia as Initial Symptom*. Salamanca: Journal of the American College of Cardiology. 2012; 60:12
16. Dicenta F, Rodríguez J, Belloch V. *Doble Arco Aórtico*. RevEsp Cardiol. 2002;55(10):1088
17. Hashemi S, Parks WJ, Sallee D, Slesnick T. *Double Aortic Arch with Previously Undescribed Head and Neck Vessel Branching*. Canadian Journal of Cardiology. 2016;11.

18. Sánchez Pérez R, Rey Lois J, Polo López L, Aroca Peinado A, González Rocafort A, Pérez González R. et al. *Anillos vasculares y compresión traqueo-esofágica: 15 años de experiencia quirúrgica*. Madrid. Cir Cardiov. 2016;23(3):119-124.
19. Sánchez A, Arenas Ramirez J, Rodriguez Fernández A. *Anillo vascular completo: diagnóstico prenatal de doble arco aórtico*. Barcelona. Anales de Pediatría. 2013.
20. Chun K, Colombani PM, Dudgeon DL, Haller JA. *Diagnosis and Management of Congenital Vascular Rings: A 22-Year Experience*. Baltimore. Ann Thorac Surg. 1992;53:507-603.
21. López Rodríguez J, Parada Lorenzana J, Sagahón Martínez J, Corona Perezgrovas MA, Aguilar Alaniz E, Gómez Martínez L, Cervantes Salazar JL, Ramírez Marroquín S. *Reparación quirúrgica de doble arco aórtico*. México: Rev Esp MédQuir. 2012;17(3):210-213.
22. Schmidt A, Larsen S, Hjortdal V. *Vascular ring: Early and long-term mortality and morbidity after surgical repair*. Journal of Pediatric Surgery. 2018; 53:1976-1979
23. Fraga J, Calkoen E, Gabra H, McLaren C, Roebuck D, Elliott M. *Aortopexy for persistent tracheal obstruction after double aortic arch repair*. Journal of Pediatric Surgery. 2009; 44:1454-1457
24. Fleck RJ, Pacharn P, Fricke BL, Ziegler MA, Cotton RT, Donnelly LF. *Imaging Findings in Pediatric patients with persistent airway symptoms after surgery for double aortic arch*. American Journal of Roentgenology. 2002; 178: 1275-1279.

## ANEXOS

### Cronograma de Actividades

Fases	Dic 2018	Ener 2019	Feb 2019	Mar 2019	Abr 2019	May 2019	Jun 2019	Jul 2019	Ago 2019
Revisión bibliográfica	X	X							
Redacción de la propuesta			X	X					
Presentación de la propuesta/Modificación					X	X			
Obtención de datos						X			
Procesamiento y análisis estadístico							X	X	
Redacción del informe								X	
Presentación del proyecto									X

### DATOS DE LOS PACIENTES ESTUDIADOS

N°	FECHA	EDAD	SEXO	PE	T	DX. CLINICO	CX.REALIZADA	RI	Complic. Tranqx
1	3/12/03	2	M	3.2	52	DOBLE ARCO AÓRTICO. CIA. PCA.	SS PCA, SECCIÓN DEL ARCO ANTERIOR	1	NO
2	28/3/11	11	F	7.9	70	DOBLE ARCO AÓRTICO	SS DEL ARCO AORTICO POSTERIOR	1	NO
3	29/5/13	6	M	5.2	62	AP C/CIV, COLATERALES AORTOPULMONARES, DOBLE DOBLE ARCO AÓRTICO	SS DE ARCO AORTICO DERECHO, FÍSTULA DE MELBOURNE	3	NO
4	1/7/14	19	F	10.8	81	DOBLE ARCO AÓRTICO	SS DEL DOBLE ARCO AO, EXPLEURAL	1	NO
5	6/6/18	4	F	6.7	58	TA TIPO I, DOBLE ARCO AÓRTICO, HAP, FALLA CARDIACA	CORRECCIÓN TOTAL C/TÉCNICA DE RASTELLI C/TUBO W-ED 14 MM, SS DE ARCO AO DERECHO	4	NO
6	NA	8	F	7.75	66	DOBLE ARCO AÓRTICO	NO	NA	NA
7	NA	4	M	12.8	103	AP C/CIV, COLATERALES AORTOPULMONARES, DOBLE ARCO AO	NO	NA	NA
8	NA	5	F	6.84	61	CC COMPLEJA + DOBLE ARCO AORTICO COMPLETO	NO	NA	NA