

**Artículo original****Resultados de la cirugía del doble arco aórtico**

Dres. ADRIAN ALLARIA\*, PAULA GABAI\*\*, LAURA SARUDIANSKY\*\* y HUGO BOTTO\*\*\*

**RESUMEN**

**Introducción.** El doble arco aórtico constituye un verdadero anillo vascular, siendo una de las más frecuentes malformaciones vasculares que producen compresión traqueoesofágica.

**Objetivo.** Evaluar retrospectivamente los resultados del tratamiento quirúrgico del doble arco aórtico, la persistencia de sintomatología, la recurrencia de episodios de infección de la vía aérea inferior, patología secular y requerimiento de estudios endoscópicos posoperatorios.

**Población y métodos.** Se realizó un análisis retrospectivo sobre una población de 16 niños sometidos a cirugía correctora, todos ellos sintomáticos, con preponderancia de sintomatología obstructiva de la vía aérea (estridor, respiración ruda e infección de la vía aérea), que fueron operados entre el 25 de mayo de 1989 y el 26 de diciembre de 1997. A todos se les realizó toracotomía posterolateral izquierda.

**Resultados.** El seguimiento abarcó entre 1 mes y 103 meses posoperatorios (mediana de 37 meses). La mortalidad fue del 6,25% (1 paciente) y 2 pacientes fueron perdidos del seguimiento (pérdida del 12,5%). En un 50% de los casos seguidos se presentó persistencia de estridor y/o respiración ruidosa hasta los 3 meses posoperatorios. A excepción de 1 paciente con parálisis recurrencial, no se presentó persistencia de la sintomatología respiratoria más allá de los 6 meses después de la cirugía.

**Conclusiones.** Los resultados quirúrgicos fueron satisfactorios y sin mortalidad quirúrgica. En algunos pacientes la sintomatología persistió en los primeros 3 meses posquirúrgicos, 1 paciente permanece sintomático por parálisis recurrencial posoperatoria.

**Palabras clave:** anillo vascular, doble arco aórtico.

**SUMMARY**

**Introduction.** Double aortic arch is the most common vascular malformation that produces tracheoesophageal compression in children.

**Objectives.** To evaluate surgical results, remaining respiratory symptoms and requirements of postoperative invasive studies.

**Patients & methods.** Sixteen patients have undergone surgical treatment of the relief of tracheoesophageal compression by double aortic arch from May 25<sup>th</sup>, 1989 to December 26<sup>th</sup>, 1997. Their clinical records were retrospectively reviewed to obtain specific data. Before surgery all patients were admitted with respiratory distress, stridor, dysphagia, apnea or recurrent respiratory infections. Recurrent respiratory infections, maintenance of respiratory symptoms and requirements of postoperative endoscopic studies by tracheomalacia of postoperative recurrent paralysis were analyzed.

**Results.** We report a follow up data from 1 month to 103 months (average of 37 months). The follow-up shows a mortality rate of 6.25%, (one patient with associated subglottic stenosis died 3 months after surgery). All patients were operated through left thoracotomy. Two patients (12.5%) were lost after few months of follow-up. In these patients the symptoms and signs of tracheobronchial and esophageal obstruction were not completely relieved after surgery. In half of the patients stridor and noisy respiration persisted for three months after surgery. In absence of vocal cord paralysis, no symptoms were observed beyond the sixth postoperative month.

**Conclusions.** Surgical results have been satisfactory, without surgical mortality. In almost half of the patients stridor and noisy respiration persisted for the first 3 months after surgery. One patients remains with symptoms due to postoperative vocal cord paralysis.

**Key words:** vascular rings, double aortic arch.

Arch.argent.pediatr 1999;97(1):13

**INTRODUCCION**

El doble arco aórtico (DAAo) es una malforma-

\* Cirugía Cardiovascular.

\*\* Clínica Pediátrica.

\*\*\* Servicio de Endoscopia.

Hospital de Pediatría "Prof. Dr. J.P. Garrahan".

Correspondencia: Dr. Adrián Allaria, Médico Principal Cirugía Cardiovascular, Hospital de Pediatría "Prof. Dr. J.P. Garrahan", Pichincha 1850. (1245) Buenos Aires, Argentina.

ción cardíaca congénita causada por la persistencia de los cuartos arcos aórticos primitivos, derecho e izquierdo, que producen una malformación caracterizada por la presencia de dos arcos arteriales que, originándose en la aorta ascendente, dejan entre sí la tráquea y el esófago, existiendo en el 90% de los casos dominancia del arco aórtico posterior derecho.<sup>1,5</sup> La carótida y la subclavia derecha se originan del arco posterior y los vasos

homólogos izquierdos del arco anterior. El sitio de unión del arco anterior con la aorta descendente suele ser estenótico y/o atrésico. El DAAo constituye un verdadero anillo vascular que causa diverso grado de compresión traqueal y esofágica. Los síntomas suelen presentarse en los primeros meses de vida, revistiendo distintos grados de gravedad, en relación a la aparición de sintomatología de compromiso respiratorio.<sup>6-9</sup> El objetivo del estudio fue determinar la persistencia de sintomatología y la recurrencia de infección de la vía aérea inferior en pacientes operados del DAAo.

### Material y métodos

Se realizó un trabajo retrospectivo, observacional y descriptivo sobre una población de 16 niños operados de DAAo entre mayo de 1989 y diciembre de 1997. Sus historias clínicas fueron revisadas para obtener datos sobre las siguientes variables:

1. Incidencia del DAAo sobre las malformaciones vasculares con compromiso de la vía aérea.
2. Características anatómicas.
3. Mortalidad operatoria.
4. Edad.
5. Peso.
6. Distribución por sexo.
7. Manifestaciones clínicas al momento de la cirugía.
8. Persistencia de síntomas.
9. Infecciones posoperatorias de vía aérea inferior.
10. Requerimiento de estudios endoscópicos por patología secuelar o relacionada a la cirugía (parálisis recurrencial).

**Técnica quirúrgica:** Todos los pacientes fueron operados a través de una toracotomía posterolateral izquierda, realizándose la sección y sutura del doble arco aórtico y del ligamento arterioso.

### RESULTADOS

Los 16 casos de DAAo evaluados representaron el 43,2%, sobre un total de 37 malformaciones vasculares con compromiso de la vía aérea o digestiva que requirieron cirugía en el mismo período y cuya distribución fue la siguiente: DAAo: 16 niños (43,2%), subclavia derecha última rama: 8 (21,6%), cayado aórtico a la derecha con arteria subclavia izquierda última rama: 7 pacientes (18,9%), estenosis traqueal asociada a cardiopatía estructural: 2 (5,4%), sling de la arteria pulmonar: 2 (5,4%) y arteria innominada anómala: 2 niños (5,4%).

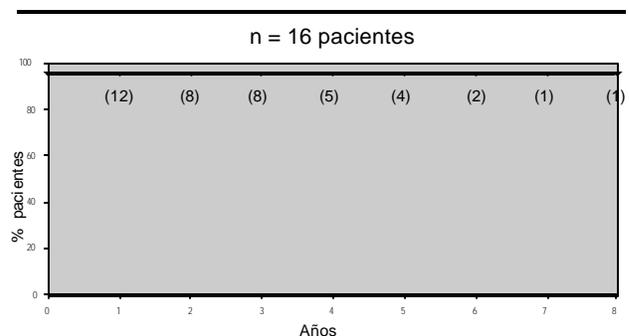
Desde el punto de vista anatomoquirúrgico, el

arco posterior derecho fue dominante en 14 pacientes (87,5%), de los cuales uno (6,25%) se consideró como atrésico. En estos 14 niños se realizó la sección y sutura del arco anterior. En 1 de ellos (6,25%) existió dominancia del arco anterior, seccionándose el arco posterior y realizándose la pexia del arco anterior a la pared posterior del esternón. Por último, 1 paciente (6,25%) presentó balance de los dos arcos aórticos, seccionándose el arco anterior en forma electiva (6,25%) y realizando también aortopexia. No se registró mortalidad operatoria. Un paciente (6,25%) falleció. El niño tenía estenosis subglótica ligera y estaba de alta en control ambulatorio. Se reinternó a los 50 días posquirúrgicos por recurrencia de cuadro respiratorio grave de vía aérea inferior. El estudio endoscópico realizado durante la reinternación mostró la presencia de estenosis subglótica ligera previamente diagnosticada como malformación asociada y constatándose la resolución adecuada de la compresión traqueal por el anillo vascular operado, sin signos de malacia traqueal. La curva actuarial de supervivencia mostró supervivencia de 93,75%, con una mediana de tiempo de seguimiento de 37 semanas (rango entre 1 mes y 90 meses); se registró la pérdida de seguimiento de 2 pacientes procedentes del interior del país (pérdida del 12,5%) (Gráfico 1).

La mediana de edad de los pacientes al momento de la operación fue de 5,5 meses, con un rango de 2 a 19 meses.

El peso en el momento de la cirugía estuvo comprendido entre un rango de 4,8 kg y 10 kg (mediana de 7 kg).

La distribución por sexo mostró en el grupo de pacientes estudiados predominancia de varones



Mortalidad: 6,25%.

( ): Nº de pacientes en seguimiento.

**GRÁFICO 1**  
**Curva actual de supervivencia: seguimiento de los pacientes operados**

de 68,7% (11 de 16 casos).

Los síntomas al momento de la cirugía fueron el estridor y la respiración ruda en todos los niños, con niños con antecedente de episodios de dificultad respiratoria con la alimentación y episodios de llanto, ya sea como desencadenantes o agravantes de la dificultad respiratoria. La causa de primera consulta en el 100% de los pacientes fue por infección de vía aérea, que por la sintomatología descrita, motivó el comienzo de estudios por sospecha de anillo vascular.

**Persistencia de sintomatología:** En todos los pacientes se observó con distinta severidad la característica posición de hiperextensión cervical a la inspección durante el examen físico. Los síntomas de estridor o respiración ruidosa persistieron en un 50% de los pacientes hasta los 3 primeros meses de operados. A los 4 meses sólo el 37,5% tenía síntomas, disminuyendo al 31,25 a los 6 meses (*Gráfico 2*). En este gráfico podemos ver la desaparición de los síntomas con un tiempo máximo de 6 meses, a excepción de 1 paciente con parálisis recurrencial residual a la cirugía y que mantiene sintomatología luego de 16 meses de seguimiento.

Durante el período de seguimiento, 5 pacientes (31,25%) presentaron recurrencia de infección de vía aérea inferior luego de la cirugía. Uno de ellos se reinternó por insuficiencia respiratoria grave a los 50 días posoperatorios, estando en control ambulatorio. El paciente requirió asistencia respiratoria mecánica, presentó mala evolución y falleció a los 37 días de la internación por infección por virus sincicial respiratorio. Luego de 6 meses de seguimiento no se registró recurrencia respiratoria relacionada a la patología de base operada.

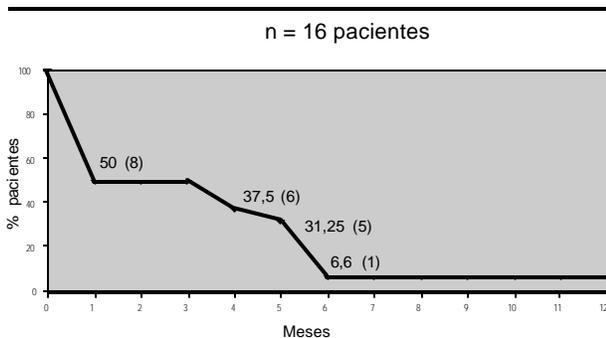
Todos los pacientes seguidos fueron valorados

por el servicio de endoscopia a los 2 meses de operados. A los 6 meses posoperatorios, 5 pacientes (31,25%) fueron revalorados por persistencia de sintomatología respiratoria más allá de los tres meses posquirúrgicos. Un paciente (6,25%) se mantiene bajo control endoscópico por parálisis recurrencial leve posoperatoria.

## DISCUSION

La primera reparación exitosa de doble arco aórtico fue comunicada en la literatura por Robert Gross en 1945.<sup>1</sup> Fue el mismo autor quien introdujo el término "anillo vascular" para describir esta patología caracterizada por alteraciones de la evolución normal de los 4 arcos aórticos. En el DAAo no se produce la desaparición normal de la aorta dorsal derecha entre el origen de la arteria intersegmentaria séptima y la unión de la arteria aorta dorsal primitiva izquierda. Este segmento persistente es el que cierra el anillo, produciendo distinto grado de compresión de la tráquea y el esófago. La presencia de una malformación vascular debe ser sospechada en niños con infecciones recurrentes, estridor, respiración ruda o disfagia recurrente.<sup>2-7</sup>

El médico pediatra debe estar alerta sobre la posibilidad de un doble arco aórtico en niños entre 1 y 6 meses de edad en los que se observa estridor inspiratorio, el cual frecuentemente está asociado con sibilancias. El estridor empeora en posición de decúbito dorsal y mejora en posición de costado. Suele observarse en forma característica la posición de hiperextensión del cuello, que, al producir alargamiento traqueal, alivia la sintomatología. Pacientes con DAAo pueden presentar episodios de tos recurrente y se han descrito casos de apnea refleja, cianosis, pérdida de conocimiento y convulsiones asociadas. Cuando la obstrucción es severa se visualiza retracción subcostal (tiraje). Episodios de bronquiolitis intercurrente suelen ser un antecedente común a estos pacientes. Los niños con doble arco aórtico presentan algún grado de dificultad alimentaria debido a disnea o real disfagia a semisólidos en los que la compresión esofágica es más severa. Esta malformación puede ser detectada en forma precoz a través de una radiografía simple o contrastada de tórax (observándose en el frente la indentación bilateral y en el perfil la compresión posterior del esófago). Según Backer y col.,<sup>3</sup> ante la sospecha de anillo vascular, la dificultad en la determinación del lado del arco aórtico como derecho o izquierdo debe orientar con un alto índice de correlación con doble arco aórtico como anillo vascular subyacente.



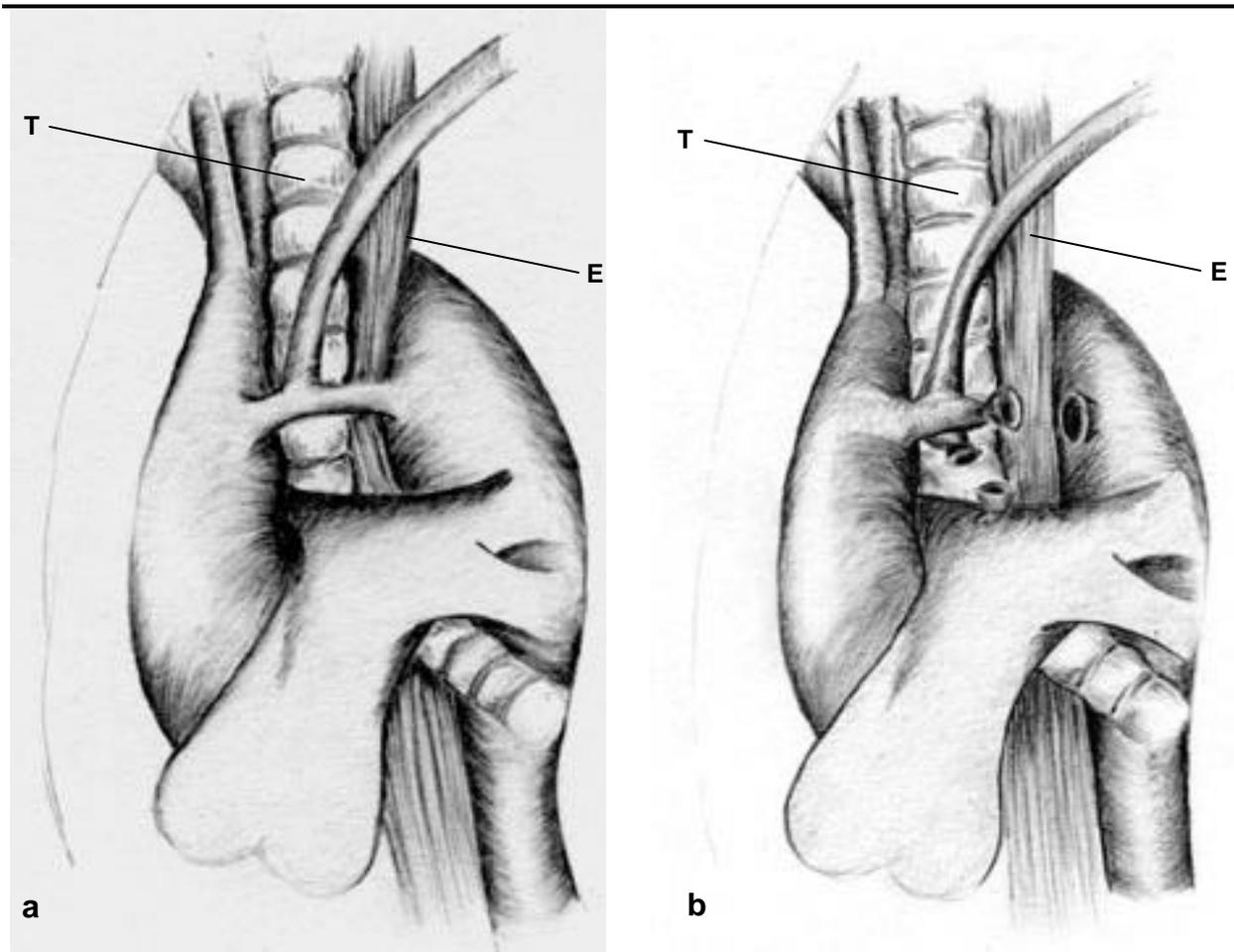
( ): Nº de pacientes en seguimiento.

**GRÁFICO 2**  
**Curva actual de persistencia de estridor y respiración ruidosa**

En el plano anteroposterior en el esofagograma contrastado se visualiza la impronta de ambos arcos sobre el esófago.

Actualmente, el desarrollo tecnológico permite, utilizando fibroendoscopios flexibles de bajo diámetro, observar el efecto compresivo en forma directa desde la etapa neonatal. La imagen característica es la disminución de la luz en la cara anterior por la impronta pulsátil del doble arco aórtico. El "fluttering" de la tráquea, debido a traqueomalacia asociada, se observa en más de un 10% de los pacientes. El estudio endoscópico fue realizado en todos los pacientes reportados, observándose distintos grados de traqueomalacia asociada. En la evaluación posoperatoria la luz traqueal mostró normalidad a los 6 meses en todos los pacientes a excepción de

uno (6,25%) en el cual el colapso traqueal persiste más allá del año de seguimiento. La evolución respiratoria posquirúrgica está estrechamente relacionada al tiempo de evolución de la enfermedad y/o las eventuales secuelas de procesos infecciosos padecidos previos al tratamiento quirúrgico. Confirmado por el estudio hemodinámico, el DAAo tiene indicación quirúrgica una vez realizado el diagnóstico, debiendo evaluarse por el médico pediatra la oportunidad de realización de la misma. La hemodinamia en la actualidad mantiene su indicación más allá de los adelantos en el diagnóstico no invasivo a través de imágenes. La tomografía computada<sup>14</sup> y la resonancia magnética nuclear<sup>15</sup> ofrecen imágenes claras y diagnósticas cuando son complementadas con el ECO 2D para descar-



**a:** Imagen preoperatoria, del doble arco aórtico mostrando la compresión del esófago (E) y la tráquea (T).

**b:** Imagen posoperatoria, donde se muestra, luego de la sección del ductus arterioso y del arco anterior izquierdo, una amplia liberación de las estructuras mediastínicas.

tar anomalías intracardiacas asociadas. En un futuro cercano estos métodos reemplazarán un número considerable de estudios invasivos realizados en la actualidad.

Basados en el conocimiento del impacto psicoemocional<sup>10-13</sup> del niño con cardiopatía congénita y su impacto social, es importante que el médico pediatra conozca la evolución posoperatoria de este tipo de anillo vascular, para no generar una expectativa de alivio inmediato de los síntomas de estridor y respiración ruidosa. Sabemos por estudios realizados en nuestro medio que frente a un "no alivio ostensible e inmediato" los padres llevan un sentimiento de fracaso terapéutico. La desaparición del síntoma por el cual fueron a la consulta,

estudiado a través de ecocardiografía, endoscopia y cateterismo para ser, por último, remitido a la cirugía, es esperada con extrema ansiedad luego de atravesar el necesario riesgo quirúrgico. Los niños seguidos se reinsertaron en su hábitat en forma normal a partir del año de vida, de acuerdo a su situación socioeconómica y edad.

## CONCLUSIONES

Acorde a los datos publicados en la literatura<sup>6</sup> los resultados de la serie reportada muestran que en la actualidad, en nuestro medio el doble arco aórtico puede ser enfrentado sin mortalidad operatoria en los pacientes que no presentan infección respiratoria seria. ■

## BIBLIOGRAFIA

- Gross RE, Neuhauser EBD. Compression of the trachea or esophagus by vascular anomalies. *Surgical Therapy in 40 cases.* *Pediatrics* 1951; 7: 69-70.
- Gross RE. Surgical relief for tracheal obstruction from a vascular ring. *N Engl J Med* 1946; 83: 435-442.
- Backer CL, Illbawi MN, Idriss FS, De Leon SY. Vascular anomalies causing tracheoesophageal compression: Review of experience in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 97: 725-731.
- Arciniegas E, Hakimi M, Hertzler JH, Farooki ZQ. Surgical management of congenital vascular rings. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 77: 721-726.
- Ekstrom G, Sandblom P. Double aortic arch. *Acta Chir Scand* 1951; 102: 183 (citado por Kirklin et al).
- Kirklin JW, Barrat Boyes BG. Vascular rings. In: *Textbook of cardiac surgery.* 2nd ed. New York: Churchill Livingstone Inc, 1986: 1371.
- Beherman R, Kleigman R, Nelson W, Vaughan III y colab. En: Behrman R, Kliegman R, Aruin A, eds. *Nelson. Tratado de Pediatría,* 14ª ed. Bs As: McGraw Hill Interamericana, 1990: 1437.
- Neuhauser EBD. The roentgen diagnosis of double aortic arch and other anomalies of the great vessels. *AJR* 1946; 56, 1.
- Lejarraga H, Orfila G. Desviaciones estándares del peso de los estándares argentinos de peso desde el nacimiento hasta la madurez. *Arch. argent. pediatr* 1992; 85: 209-242.
- Sabbeth B. Comprensión del impacto de las enfermedades crónicas infantiles en las familias. *Clin Pediatr N Am* 1984; 1: 49-59.
- Glaser H, Harrison G. Emotional complications on congenital heart disease in children. *Pediatrics* 1964; 33: 367-379.
- Lejarraga H, Zandrino MV, Amadi A, Laura JP, Mouratian M. Secuelas emocionales y psicosociales en niños operados con comunicación interventricular. *Arch. argent. pediatr* 1997; 95: 246-256.
- Novalli L, Allaria A, Menendez C, Michelli D, Laura JP, Contreras M, Bouzas L, Gilli C, Masa S, Gimbatti P, Etcheverría H. Enfoque integral de la asistencia de niños con cardiopatías congénitas. Resúmenes de las 3ªs Jornadas Multidisciplinarias Hospital de Pediatría "Prof. Dr. J.P. Garrahan", Agosto 24-26, 1996.
- McLoughlin MJ, Weisbrod G, Wise DJ. Computed tomography in congenital anomalies of the aortic arch and great vessels. *Radiology* 1981; 138: 399-406.
- Bisset GS, Strife JL, Kirks DR. Vascular Rings: Magnetic Resonance Imaging. *AJR* 1987; 149: 251-262.