



Reporte de caso

Doble arco aórtico en Honduras: causa inusual de disfagia en paciente adulto. Un reporte de caso

Skarleth Paola Bock Alvarado ^{1,a}, Andrea Nicole López García ^{1,a}, Mónica Isabel Yanes Oviedo ^{1,a}, Haroldo Arturo López García ^{2,3,b}Recibido: 6 de abril del 2025
Aceptado: 16 de junio del 2025
En línea: 19 de junio del 2025

Filiación de los autores

¹ Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional Autónoma de Honduras. Tegucigalpa, Distrito Central, Francisco Morazán, Honduras.² Departamento de Cardiología, Instituto Nacional Cardiopulmonar, Tegucigalpa, Distrito Central, Francisco Morazán, Honduras.³ Servicio de Cardiología, Hospital Honduras Medical Center, Tegucigalpa, Francisco Morazán, Honduras.^a Doctora en Medicina y Cirugía.^b Especialista en Cardiología Intervencionista.

Correspondencia

Skarleth Paola Bock Alvarado
Tegucigalpa, Distrito Central,
Francisco Morazán, Honduras

Correo

skarlethbocka@gmail.com

Fuente de financiamiento

Autofinanciado.

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Citar como

Bock Alvarado SP, López García AN, Yanes Oviedo MI, López García HA. Doble arco aórtico en Honduras: causa inusual de disfagia en paciente adulto. Un reporte de caso. Arch Peru Cardiol Cir Cardiovasc. 2025;6(2):100-103. doi: 10.47487/apcyccv.v6i2.482.



Esta obra tiene una licencia de Creative Commons Atribución 4.0 Internacional

RESUMEN

Los anillos vasculares representan menos del 1% de las anomalías cardiovasculares congénitas, siendo el doble arco aórtico la variante más frecuente. Generalmente, se diagnostica en lactantes, con síntomas respiratorios en más del 90% de los casos. Presentamos el caso de paciente masculino de 31 años con antecedentes de infecciones respiratorias recurrentes y asma en la infancia, quien consultó por disfagia progresiva. La angiogramografía contrastada evidenció un doble arco aórtico con predominio derecho, y el esofagograma reveló compresión del tercio proximal esofágico. Se realizó una toracotomía posterolateral izquierda con sección del arco izquierdo distal, división del ligamento arterioso, liberación de adherencias y reconstrucción de la aorta torácica. La evolución posoperatoria fue favorable, con resolución completa de los síntomas. El doble arco aórtico, raramente se diagnostica en la adultez. Este caso resalta su presentación atípica con síntomas digestivos predominantes, y la importancia de considerarlo en el diagnóstico diferencial de disfagia.

Palabras clave: Adulto; Anillo Vascular; Anomalías Cardiovasculares; Síndromes del Arco Aórtico (Fuente: DeCS-BIREME)

ABSTRACT

Double aortic arch in Honduras: unusual cause of dysphagia in an adult patient. A case report

Vascular rings represent less than 1% of congenital cardiovascular anomalies, with double aortic arch being the most common variant. It is typically diagnosed in infants, with respiratory symptoms in over 90% of cases. We present the case of a 31-year-old male patient with recurrent childhood respiratory infections and asthma, who presented with progressive dysphagia. Contrast-enhanced computed tomography angiography revealed a double aortic arch with right-sided dominance, and the esophagram revealed compression of the proximal third of the esophagus. A left posterolateral thoracotomy was performed with division of the distal left arch, division of the ligamentum arteriosum, adhesions release, and thoracic aorta reconstruction. Postoperative recovery was favorable, with complete resolution of symptoms. Double aortic arch is rarely diagnosed in adulthood. This case highlights its atypical presentation, with predominant gastrointestinal symptoms, and the importance of considering it in the differential diagnosis of dysphagia.

Keywords: Adult; Aortic Arch Syndromes; Cardiovascular Abnormalities; Vascular Rings (Source: MeSH-NLM)

Introducción

Actualmente, la prevalencia de malformaciones del arco aórtico corresponde a un 1-2% en la población general ⁽¹⁾. Los anillos vasculares corresponden a menos del 1% de las anomalías cardiovasculares congénitas, siendo el doble arco aórtico (DAA) el anillo vascular más frecuente, representando un 46 a 76% de los casos ^(2,3). Fue descrito por primera vez por Wolman en 1939 ^(3,4). Es considerada como la malformación vascular que más se asocia con la compresión congénita externa de la vía aérea principal ⁽⁵⁾. Alrededor de un 55% de los pacientes que requieren una reparación de anillo vascular presentan un DAA; cabe mencionar que no se ha identificado hasta la fecha una predilección por raza o sexo ⁽⁶⁾. Frecuentemente puede asociarse con la microdelección 22q11 o síndrome de Di George ⁽⁷⁾.

El DAA es el resultado de la persistencia del cuarto arco aórtico embrionario derecho e izquierdo, generando un anillo vascular completo que rodea la tráquea y el esófago ⁽¹⁾. La falta de una regresión adecuada del arco derecho con persistencia del arco izquierdo conduce a la formación del DAA ⁽⁶⁾. De acuerdo con sus características anatómicas y su relación con la tráquea y los bronquios, se puede subdividir en tres categorías: arco derecho dominante (80%), arco izquierdo dominante (10%) y arcos aórticos balanceados (10%) ^(3,4,6,8).

La sintomatología depende principalmente del estado hemodinámico del paciente y del grado de compresión traqueal y esofágica; puede abarcar desde casos severos de falla respiratoria tras el nacimiento, episodios apneicos, sibilancias, estridor, cianosis, tos persistente, infecciones respiratorias recurrentes, asma mal diagnosticada, disfagia intermitente, asfixia, regurgitación y retraso en el crecimiento ^(3,4,6). Los estudios de imagen son el método diagnóstico de elección. Inicialmente, la ecocardiografía puede ser de utilidad para identificar la anatomía del arco aórtico e identificar otras anomalías intracardiacas asociadas. Los estudios de imagen, particularmente la tomografía computarizada y la resonancia magnética, constituyen herramientas diagnósticas de elección, dada su alta sensibilidad (100%) ^(4,6,8,9). El tratamiento del DAA depende principalmente de la severidad de los síntomas. Un manejo conservador, basado en cambios dietéticos y estilo de vida, puede considerarse en pacientes con sintomatología leve a moderada ⁽¹⁰⁾. La reparación quirúrgica es el único tratamiento que permite la eliminación de la compresión traqueobronquial y el alivio de la sintomatología severa ^(4,6,10).

A continuación, reportamos el caso clínico de un adulto masculino de 31 años, con historia de disfagia de larga evolución como síntoma principal y antecedente de infecciones respiratorias recurrentes y asma durante la infancia, diagnosticado tardíamente en su etapa adulta con DAA de predominancia derecha por angiotomografía contrastada. La finalidad de este reporte es destacar la relevancia de considerar el DAA como diagnóstico diferencial de disfagia en adultos. Se busca contribuir al reconocimiento oportuno de presentaciones atípicas y fomentar un abordaje multidisciplinario que permita un manejo adecuado y la prevención de complicaciones.

Reporte de caso

Paciente masculino de 31 años, mestizo, originario de Tegucigalpa, Francisco Morazán, Honduras, quien consultó por disfagia progresiva de larga evolución, en aumento, acompañada recientemente de disnea y estridor intermitente, lo cual no se había investigado previamente. Presenta como antecedentes relevantes infecciones respiratorias recurrentes y asma bronquial en la infancia. Al examen físico inicial, presión arterial de 110/70 mmHg, frecuencia cardiaca de 80 latidos/minuto, frecuencia respiratoria de 18 respiraciones/minuto, temperatura de 37 °C, sin hallazgos patológicos en la auscultación cardiaca y pulmonar.

Como parte del abordaje diagnóstico inicial, se realizó un ecocardiograma transtorácico que evidenció un arco aórtico derecho sin salida de la arteria subclavia izquierda, un arco aórtico izquierdo con tres vasos supraaórticos y sospecha de subclavia aberrante. No se identificaron defectos septales ni dilatación de cavidades, y la función sistólica biventricular estaba conservada. Ante estos hallazgos, se indicó una angiotomografía contrastada que reveló la presencia de un doble componente de arco aórtico: predominante el arco derecho, que medía aproximadamente 21 mm, y el izquierdo 14,5 mm, ambos permeables y que rodeaban la tráquea y el esófago, produciendo un anillo vascular con unión de ambos componentes. No se identificó ninguna otra anomalía cardiaca o vascular (**Figuras 1 y 2**). Posteriormente, se completó el estudio con un esofagograma que mostró una disminución del diámetro del tercio proximal esofágico con presencia de impronta, sugestivo de compresión por anillo vascular.



Figura 1. Angiotomografía de tórax contrastada con reconstrucción tridimensional, en proyección anterolateral izquierda. Se observa doble arco aórtico completo formando anillo vascular, con el arco derecho (AD) de mayor calibre. Se identifican las carótidas comunes derecha (CCD) e izquierda (CCI), subclavias derechas (SD) e izquierda (SI), sin presencia de tronco braquiocefálico.

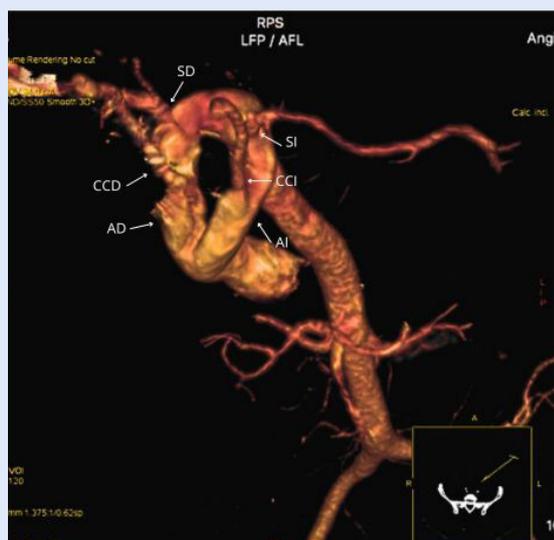


Figura 2. Angiotomografía de tórax contrastada con reconstrucción tridimensional, en proyección oblicua posterior inferior. Se observa emergencia individual de arteria carótida común izquierda (CCI) y subclavia izquierda a partir de arco aórtico izquierdo (AI), y de la carótida común derecha (CCD) y la subclavia derecha (SD) a partir del arco aórtico derecho (AD).

En vista de la estabilidad hemodinámica del paciente y la confirmación imagenológica del doble arco aórtico, se programó una intervención quirúrgica electiva con fines de corrección definitiva. El procedimiento se realizó bajo anestesia general, con intubación endobronquial selectiva derecha guiada por broncoscopia. Se empleó monitoreo hemodinámico avanzado, incluyendo electrocardiograma, presión arterial no invasiva e invasiva, capnografía, fracción inspirada de oxígeno y oximetría de pulso. Se colocó una línea arterial para el monitoreo continuo de presión invasiva. El paciente fue posicionado en decúbito lateral derecho y se realizó una toracotomía posterolateral izquierda con apertura del mediastino posterior. Se identificó un doble arco aórtico, siendo el arco derecho el dominante. Se disecaron cuidadosamente los segmentos distales de ambos arcos, se seccionó y suturó el ligamento arterioso. Posteriormente, se efectuó pinzamiento vascular de la aorta torácica en tres sitios: arco aórtico derecho, arco aórtico izquierdo y aorta descendente. El tiempo total de pinzamiento fue de 23 min. No fue necesario el uso de circulación extracorpórea, por lo cual no se realizó canulación vascular. Se procedió a la resección del segmento distal del arco izquierdo, seguida de la reconstrucción parcial de la aorta torácica mediante la colocación de un parche ovalado de tejido reforzado expandido de 1,8 × 1,8 cm de diámetro, suturado con Prolene 4-0. La sutura se realizó en doble plano, reforzando el muñón del arco izquierdo con el mismo material protésico como soporte adicional. La hemostasia fue comprobada meticulosamente.

El sangrado intraoperatorio fue de aproximadamente 200 mL y no se utilizaron hemoderivados. Se realizó el bloqueo de nervios

intercostales con bupivacaína. Se colocó drenaje pleural tipo Blake 28Fr en cavidad pleural izquierda, y el cierre quirúrgico se completó por planos de forma convencional. Posteriormente, el paciente fue trasladado a la unidad de cuidados intensivos para un monitoreo adecuado, evolucionando de manera favorable y sin complicaciones posoperatorias. Finalmente, se otorgó el alta a los tres días, con resolución completa de la sintomatología inicial.

Discusión

Con respecto a las malformaciones vasculares de tipo anillo vascular, el doble arco aórtico es considerado el más frecuente⁽⁶⁾. Se origina de interrupciones en la regresión de los arcos aórticos embrionarios, generando un anillo vascular que rodea completamente estructuras mediastínicas⁽¹¹⁾. La variante anatómica más frecuente del DAA es la presentación con arco derecho dominante, correspondiendo a un 80% de los casos^(3,6,8,12). Nuestro caso correspondió a la presentación más habitual de esta patología: el arco derecho dominante.

El DAA puede manifestarse con sintomatología variada y, en algunos casos, ser asintomático; asimismo, es diagnosticado como hallazgo incidental en investigaciones por otras indicaciones⁽⁶⁾. Los síntomas respiratorios obstructivos suelen encontrarse en un 91% de los casos y, en menor medida (40%), con síntomas digestivos. Dichos síntomas suelen manifestarse, en su mayoría, durante los primeros 6 meses de vida^(3,11,12). El paciente reportado tiene la peculiaridad de que su sintomatología recién fue evidente en la adultez, caracterizándose por disfagia predominante y de larga evolución que recientemente se acompañaba de estridor y disnea intermitente. Anteriormente, en Honduras se han reportado dos casos clínicos de DAA, los cuales fueron diagnosticados en etapa infantil (a los 7 y 24 meses de edad) con sintomatología predominantemente respiratoria^(13,14).

Si bien el DAA presenta síntomas más tempranamente que otros anillos vasculares, su diagnóstico requiere una alta sospecha clínica, ya que su sintomatología, poco específica, obliga a descartar otras patologías. La angiotomografía computada es el estudio de elección para un diagnóstico certero, que posibilita la obtención de imágenes de alta resolución de manera rápida, permitiendo una evaluación anatómica precisa^(3,11). Esta condición puede verse asociada con otras malformaciones cardiovasculares en un 12% de los casos⁽⁹⁾. La comunicación interventricular es la anomalía intracardiaca más comúnmente identificada, y en menor medida, se ha observado su relación con la comunicación interauricular, la persistencia del ductus arterioso y la tetralogía de Fallot^(11,15). En el presente caso no se encontró ninguna anomalía cardiovascular concomitante.

La base del tratamiento para pacientes sintomáticos es la corrección quirúrgica, cuyo objetivo principal es evitar posibles afectaciones en el desarrollo de la vía respiratoria y prevenir complicaciones a largo plazo. En pacientes asintomáticos podría evaluarse la posibilidad de un manejo expectante^(11,10). En términos generales, el pronóstico tras la reparación quirúrgica del DAA es excelente y los resultados adversos más comunes son síntomas respiratorios persistentes⁽⁴⁾. Nuestro paciente

evolucionó favorablemente, sin complicaciones posoperatorias, con seguimiento apropiado y en la actualidad se encuentra en resolución de su sintomatología.

En conclusión, el DAA es una anomalía vascular congénita que, aunque generalmente se diagnostica en la infancia con síntomas respiratorios, puede manifestarse tardíamente con síntomas digestivos como disfagia, representando un reto diagnóstico. Se recomienda incluir los anillos vasculares en el diagnóstico diferencial de disfagia en adultos, particularmente cuando existen antecedentes respiratorios en la infancia. En Honduras, la limitada disponibilidad de tamizajes cardíacos neonatales y estudios de imagen accesibles en la mayor parte del país contribuye a los diagnósticos tardíos, como se evidenció en este caso. Esto enfatiza la importancia de ampliar la calidad y cobertura

de recursos diagnósticos en los países en vías de desarrollo. La identificación temprana y el abordaje quirúrgico adecuado son fundamentales para evitar complicaciones y mejorar la calidad de vida de los pacientes con esta patología.

Consideraciones éticas

Los autores declaran que el paciente ha dado autorización para este reporte de caso.

Contribuciones de los autores

SPBA, ANLG, MIYO y HALG: contribuyeron de igual manera en conceptualización, investigación, recursos, escritura del borrador original, escritura, revisión, edición y aprobación final del artículo para su presentación.

Referencias bibliográficas

- Priya S, Thomas R, Nagpal P, Sharma A, Steigner M. Congenital anomalies of the aortic arch. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2018;8(Suppl 1):S26-44. doi:10.21037/cdt.2017.10.15
- Tanrıverdi DÇ, Şahin M, Onan İS. A rare case: coexistence of double aortic arch and tetralogy of Fallot in a 1-year-old child. *Anatol J Cardiol.* 2023;27(6):E17-8. doi:10.14744/AnatolJCardiol.2023.3206.
- Belkouchi L, Outznit M, El Harras Y, Allali N, Chat L, El Haddad S. Balanced Double Aortic Arch Causing Acute Tracheal Compression. *Global Pediatric Health.* 2021;8:2333794X211039649. doi:10.1177/2333794X211039649.
- Yahya EH, Kaoutar I, Hounayda J, Rachida L, Youssef O. Double aortic arch (DAA): An unusual cause of dysphagia. *Int J Case Rep Images* 2021;12:101205Z01EY2021. doi: 10.5348/101205Z01EY2021CR
- Acevedo M, Mendoza SE, Fajardo DP, Forero MJ. Doble arco aórtico, falla respiratoria severa neonatal y soporte con oxigenación por membrana extracorpórea. Reporte de caso. *Fundación Cardiovascular de Colombia Revista Pediátrica [Internet].* 2022 Jun [citado 2025 Feb 8];1(2) Disponible en: <https://www.fcv.org/co/media/attachments/2022/07/22/ccb---artculo-6-nm-2---rev-ped-fcv-v1.pdf>
- Tarmahomed A, Umapathi KK. Double aortic arch. En: *StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 [citado 2025 Feb 4].* Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK558934/>
- Ruiz V, Deiros L, Uceda Á. Evaluación de doble arco aórtico por ecografía y tomografía computarizada. [imagen clínica]. *An Pediatr (Barc).* 2019;91(6):419-21. doi: 10.1016/j.anpedi.2018.10.012.
- Sahni D, Franklin WH. Vascular ring double aortic arch. En: *StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 [citado 2025 Feb 7].* Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK558938/>
- Al-Dairy I, Ibrahim R, Hawat A, Al-Bitar A. Surgical repair of a vascular ring: a frequently misdiagnosed disease. *Int J Surg Case Rep.* 2025;128:111038. doi: 10.1016/j.ijscr.2025.111038.
- Seo JS, Kim DS. Balanced double aortic arch demonstrated by multimodality image and 7-year follow-up in a symptomatic elderly patient: a case report. *Radiol Case Rep.* 2022;17(11):4399-4402. doi: 10.1016/j.radcr.2022.08.051.
- González R, Bustos C, Fuentes A, Yévenes J, Riquelme A, Seguel E, et al. Anillo vascular completo por doble arco aórtico simétrico, una malformación cardiovascular infrecuente. *Rev Cir.* 2019;71(1):66-69. doi: 10.4067/S2452-45492019000100066.
- Temur HO, Yozgat CY, Uzuner S, Ugurlucan M, Yazan H, Cakir E, et al. Balanced double aortic arch causing persistent respiratory symptoms mimicking asthma in an infant. *J Pediatr Intensive Care.* 2021;10(2):162-166. doi: 10.1055/s-0040-1712959.
- Falk CA, Ortega JC, Banegas RM. Aunque usted no lo crea: doble arco aórtico descubierto en búsqueda de un cuerpo extraño. *Acta Pediatr Hondu.* 2013;4(1):261-266.
- Hernández Y, Ortega JC, Avelar IL, Fonseca HF, Banegas RM. Los anillos vasculares, una amenaza creciente para la vía respiratoria. *Acta Pediatr Hondu.* 2010;1(1):31-36.
- Libby P, Bonow RO, Mann DL, Tomaselli G, Bhatt DL, Solomon SD. *Braunwald Tratado de Cardiología: texto de medicina cardiovascular.* En: Valente A, Dorfman A, Babu-Narayan S, Krieger E, editores. *Enfermedad cardíaca congénita en adolescentes y adultos.* 12.ª ed. Philadelphia: Elsevier; 2022 p. 1577-1578.