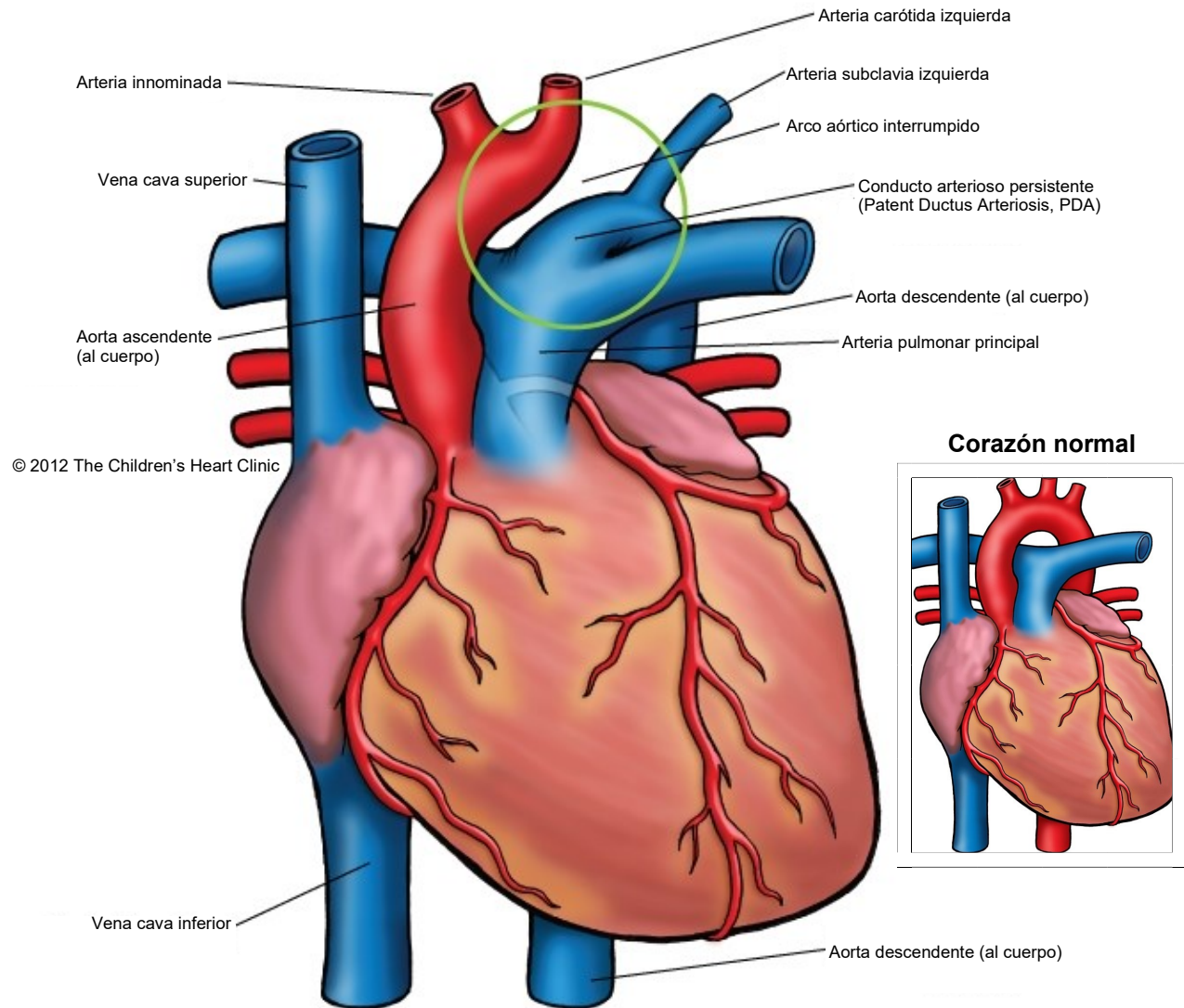


Interrupted Aortic Arch Arco aórtico interrumpido



Notas:

Arco aórtico interrumpido Interrupted Aortic Arch (IAA)

El arco aórtico interrumpido (Interrupted aortic arch, IAA) es un tipo extremo de coartación aórtica en la cual una parte del arco de la aorta está atrésica (cerrada) o un segmento está ausente. El IAA ocurre con un conducto arterioso persistente (patent ductus arteriosus, PDA) y una comunicación interventricular (ventricular septal defect, VSD) más del 90 % de los casos. La válvula aórtica bicúspide, las anomalías de la válvula mitral, el tronco arterioso o la estenosis subaórtica también se pueden asociar al IAA. El síndrome de DiGeorge se da en más del 15 % de los pacientes. El IAA es poco frecuente y representa el 1 % de todas las cardiopatías congénitas.

Tipos:

- **Tipo A:** se da en el 30 % de los casos de IAA. La interrupción es distal a la arteria subclavia izquierda.
- **Tipo B:** se da en el 43 % de los casos de IAA. La interrupción se sitúa entre la arteria subclavia izquierda y la arteria carótida. Por lo general, la arteria subclavia derecha es aberrante, lo que significa que se origina de forma anómala de la aorta descendente. El 50 % de los niños con IAA de tipo B tienen el síndrome de DiGeorge.
- **Tipo C:** se da en el 17 % de los niños con IAA. La interrupción se sitúa entre la arteria innominada y la arteria carótida izquierda.

Examen físico/Síntomas:

- En los primeros días de vida, los lactantes presentan dificultad respiratoria, pulso y perfusión deficientes y cianosis (color azulado). En casos poco frecuentes, el conducto arterioso permanece abierto por más tiempo, lo que provoca que se presente de forma tardía.
- Choque cardiogénico.

Pruebas diagnósticas:

- **Radiografía de tórax:** cardiomegalia (agrandamiento del corazón), aumento de las marcas vasculares pulmonares y congestión/edema pulmonar.
- **Electrocardiograma:** puede mostrar hipertrofia ventricular derecha (agrandamiento) en algunos casos.
- **Ecocardiograma:** prueba diagnóstica.

Atención médica y tratamiento:

- El tratamiento con prostaglandina E (prostaglandin E, PGE) debe iniciarse lo antes posible después del nacimiento o el diagnóstico para mantener el conducto arterioso persistente.
- Se realiza poco después del nacimiento un estudio genético del síndrome de DiGeorge.
- Intubación y soporte inotrópico según sea necesario antes de la cirugía.
- Los lactantes necesitarían reparación quirúrgica poco después del nacimiento o del diagnóstico (consulte [Reparación del arco aórtico interrumpido](#)).
- La profilaxis de la endocarditis bacteriana es necesaria antes de cualquier procedimiento odontológico ÚNICAMENTE para niños con reemplazo de la válvula, reparación del arco mediante prótesis o cardiopatías cianóticas no reparadas.
- Es necesario un seguimiento cardiológico de por vida.

Resultados a largo plazo:

- La hipertensión puede continuar después en el postoperatorio y puede requerir medicamentos para su tratamiento.
- En general, el crecimiento y el desarrollo son normales en ausencia de otras cardiopatías congénitas o comorbilidades como el síndrome de DiGeorge.