

ARTÍCULO ORIGINAL

Anomalías del arco aórtico en pacientes pediátricos: características anatómicas, malformaciones asociadas y factores asociados con la intervención quirúrgica en un centro de referencia nacional del Perú, 2015-2024

Boris Borja-Zapata¹, Georgette Borja-Urbano²

¹Servicio de Diagnóstico por Imágenes, Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja, Lima 15037, Perú.

²Facultad de Medicina Humana, Universidad Ricardo Palma, Lima 15039, Perú.

RESUMEN

Objetivo: Identificar los tipos de anomalías del arco aórtico, describir las cardiopatías congénitas y malformaciones extracardiacas asociadas, y evaluar los factores asociados con la realización de una intervención quirúrgica en pacientes pediátricos atendidos en el Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja durante el periodo 2015–2024.

Métodos: Estudio observacional retrospectivo con análisis de asociación. Se incluyeron pacientes con anomalías del arco aórtico identificadas mediante angiografía por tomografía computarizada cardiaca. Se registraron variables demográficas, anatómicas y clínicas. Se realizaron análisis bivariados y una regresión logística multivariable penalizada de Firth, estimándose *odds ratios* crudos (OR) y ajustados (ORa) con sus respectivos intervalos de confianza al 95 % (IC 95 %).

Resultados: Se incluyeron 92 pacientes. La mediana de edad fue de 3 meses (RIC: 1–168 meses). Predominó el arco aórtico izquierdo (52,2 %), seguido del arco aórtico derecho (44,6 %). La hipoplasia fue la alteración obstructiva más común (33,7 %). Las cardiopatías congénitas complejas se identificaron en el 53,3 % de los pacientes y las conotruncales, en el 44,6 %. Se observaron malformaciones extracardiacas en el 52,2 % de los pacientes, siendo las más frecuentes las anomalías broncopulmonares (34,8 %). La intervención quirúrgica se registró en el 62,0 % de los casos. En el análisis bivariado, la cardiopatía congénita compleja, la cardiopatía conotruncal y las alteraciones obstructivas mayores del arco aórtico se asociaron con la realización de una intervención quirúrgica. En el análisis multivariable, la cardiopatía congénita compleja (ORa = 3,98; IC 95 %: 1,27–12,47; p = 0,018) y las alteraciones obstructivas mayores del arco aórtico (ORa = 8,16; IC 95 %: 1,35–49,22; p = 0,022) permanecieron asociadas de manera independiente con la realización de una intervención quirúrgica.

Conclusiones: En este grupo de pacientes, el arco aórtico izquierdo fue la configuración anatómica más frecuente y la hipoplasia fue la principal alteración obstructiva del arco aórtico. Las cardiopatías congénitas complejas y las malformaciones extracardiacas fueron hallazgos frecuentes. La cardiopatía congénita compleja y las alteraciones obstructivas mayores del arco aórtico se asociaron de manera independiente con la realización de una intervención quirúrgica.

Palabras clave: Aorta Torácica; Angiografía por Tomografía Computarizada; Cardiopatías Congénitas; Cirugía Torácica (Fuente: DeCS)

Citar como:

Borja-Zapata B, Borja-Urbano G. Anomalías del arco aórtico en pacientes pediátricos: características anatómicas, malformaciones asociadas y factores asociados con la intervención quirúrgica en un centro de referencia nacional del Perú, 2015–2024. *Investig Innov Clin Quir Pediatr*. 2026;4(2):30-8. doi: 10.59594/iicqp.2026.v4n2.177

Autor corresponsal:

Boris Borja-Zapata
Correo electrónico:
bborja@insnsb.gob.pe,
bbzunfv@hotmail.com

ORCID iDs

Boris Borja-Zapata
 <https://orcid.org/0000-0002-2507-8563>
Georgette Borja-Urbano
 <https://orcid.org/0009-0001-7716-3612>

Recibido : 14/06/2026

Aprobado : 04/08/2026

Publicado : 28/08/2026



Esta es una publicación con licencia de Creative Commons Atribución 4.0 Internacional.

Copyright © 2026, Investigación e Innovación Clínica y Quirúrgica Pediátrica.

Aortic arch anomalies in pediatric patients: anatomic characteristics, associated malformations, and factors associated with surgical intervention at a national referral center in Peru, 2015-2024

ABSTRACT

Objective: To identify the types of aortic arch anomalies, describe associated congenital heart defects and extracardiac malformations, and evaluate factors associated with surgical intervention in pediatric patients treated at the Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja during 2015–2024.

Methods: This was a retrospective observational study with an association analysis. Patients with aortic arch anomalies identified by cardiac computed tomography angiography were included. Demographic, anatomic, and clinical variables were recorded. Bivariate analyses and Firth's penalized multivariable logistic regression were performed, and crude odds ratios (ORs) and adjusted odds ratios (aORs) were estimated with their corresponding 95% confidence intervals (95% CIs).

Results: A total of 92 patients were included. The median age was 3 months (interquartile range [IQR]: 1–168 months). The left aortic arch was the most frequent configuration (52.2%), followed by the right aortic arch (44.6%). Hypoplasia was the most common obstructive abnormality (33.7%). Complex congenital heart disease was identified in 53.3% of patients and conotruncal congenital heart disease in 44.6%. Extracardiac malformations were observed in 52.2% of patients, with bronchopulmonary abnormalities being the most frequent (34.8%). Surgical intervention was recorded in 62.0% of cases. In the bivariate analysis, complex congenital heart disease, conotruncal congenital heart disease, and major obstructive aortic arch abnormalities were associated with surgical intervention. In the multivariable analysis, complex congenital heart disease (aOR = 3.98; 95% CI: 1.27–12.47; $p = 0.018$) and major obstructive aortic arch abnormalities (aOR = 8.16; 95% CI: 1.35–49.22; $p = 0.022$) remained independently associated with surgical intervention.

Conclusions: In this group of patients, the left aortic arch was the most frequent anatomic configuration, and hypoplasia was the most common obstructive abnormality of the aortic arch. Complex congenital heart disease and extracardiac malformations were frequent findings. Complex congenital heart disease and major obstructive aortic arch abnormalities were independently associated with surgical intervention.

Keywords: Aorta, Thoracic; Computed Tomography Angiography; Heart Defects, Congenital; Thoracic Surgery (Source: MeSH)

INTRODUCCIÓN

Las anomalías congénitas del arco aórtico constituyen un grupo heterogéneo de malformaciones cardiovasculares originadas por alteraciones en el desarrollo embrionario de los arcos faríngeos durante las primeras semanas de gestación. Estas anomalías pueden manifestarse como variantes anatómicas aisladas o formar parte de defectos cardiovasculares congénitos, incluyendo la coartación de la aorta, la hipoplasia del arco aórtico, el arco aórtico derecho, el doble arco aórtico, la interrupción del arco aórtico y la arteria subclavia aberrante, entre otras entidades (1,2).

Las cardiopatías congénitas representan la anomalía congénita más frecuente en la población pediátrica, con una incidencia estimada de 8 a 10 por cada 1 000 nacidos vivos (3). Dentro de este grupo, las anomalías del arco aórtico son relativamente infrecuentes; sin embargo, su importancia clínica radica en su asociación con otras malformaciones cardiovasculares y con síndromes genéticos. Estudios internacionales han demostrado que determinadas variantes anatómicas, como el arco aórtico derecho y la interrupción del arco aórtico, coexisten con frecuencia con defectos conotruncales, como la tetralogía de Fallot, el tronco arterioso común y la comunicación interventricular (4,5).

El desarrollo de las técnicas de imagen cardiovascular ha permitido mejorar significativamente el diagnóstico y la caracterización anatómica de estas anomalías. La ecocardiografía continúa siendo la herramienta inicial de evaluación en la mayoría de los pacientes pediátricos; sin embargo, la angiografía por tomografía computarizada (angioTC) y la resonancia magnética cardiovascular ofrecen una evaluación tridimensional detallada de las estructuras vasculares, lo que permite definir con precisión la anatomía del arco aórtico, las cardiopatías congénitas concomitantes y las malformaciones extracardiacas asociadas (6,7). Esta información resulta fundamental para la planificación quirúrgica y el seguimiento clínico de los pacientes afectados.

Diversos estudios realizados en Europa, Norteamérica y Asia han descrito la distribución anatómica de las anomalías del arco aórtico y su asociación con cardiopatías congénitas complejas (8-10). No obstante, la evidencia disponible en Latinoamérica continúa siendo limitada y heterogénea (11). En el Perú, los reportes sobre anomalías del arco aórtico en población pediátrica son escasos y consisten principalmente en series de casos o reportes institucionales, lo que limita el conocimiento sobre su distribución, sus patrones anatómicos predominantes y las malformaciones asociadas en esta población (12,13).

El Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja (INSN-SB) constituye un centro nacional de referencia para el diagnóstico y tratamiento de cardiopatías congénitas complejas y atiende a un gran número de pacientes pediátricos provenientes de distintas regiones del país. En este contexto, la caracterización de las anomalías del arco aórtico, así como de las cardiopatías congénitas y malformaciones extracardiacas asociadas, puede aportar información epidemiológica relevante para futuras investigaciones multicéntricas que contribuyan a mejorar los algoritmos diagnósticos y la estratificación clínica de esta población. Asimismo, la identificación de factores asociados con la realización de una intervención quirúrgica podría contribuir a identificar subgrupos de pacientes con mayores requerimientos de evaluación y de planificación quirúrgica especializada.

Considerando la limitada información nacional disponible y la importancia clínica de estas anomalías en la práctica cardiovascular pediátrica, resulta necesario generar evidencia local que permita describir sus características anatómicas, las cardiopatías congénitas concomitantes, las malformaciones extracardiacas asociadas y los factores relacionados con la realización de una intervención quirúrgica. Por ello, el objetivo del presente estudio fue identificar los tipos de anomalías del arco aórtico, describir las cardiopatías congénitas y malformaciones extracardiacas asociadas, y evaluar los factores asociados con la realización de una intervención quirúrgica en pacientes pediátricos atendidos en el INSN-SB durante el periodo 2015–2024.

MÉTODOS

Diseño del estudio

Se realizó un estudio observacional retrospectivo con análisis de asociación, basado en la revisión de la información clínica y de los estudios de angioTC cardiaca.

Población y muestra

La población de estudio estuvo conformada por pacientes menores de 18 años con anomalías o variantes del arco aórtico diagnosticadas mediante angioTC cardiaca en el Servicio de Diagnóstico por Imágenes del INSN-SB durante el periodo 2015–2024. Se incluyó de manera censal a todos los pacientes que cumplieron los criterios de elegibilidad durante el periodo de estudio.

Se excluyeron los pacientes sometidos previamente a cirugía o intervención cardiovascular que hubiera modificado sustancialmente la anatomía original del arco aórtico antes de la realización de la angioTC. Asimismo, se excluyeron los pacientes cuyos estudios presentaron una calidad de imagen diagnóstica insuficiente debido a artefactos por movimiento, opacificación vascular deficiente o cobertura anatómica incompleta. Finalmente, se excluyeron los pacientes con datos insuficientes en la historia clínica. El proceso de identificación, selección, exclusión e inclusión de los participantes se presenta en la Figura 1.

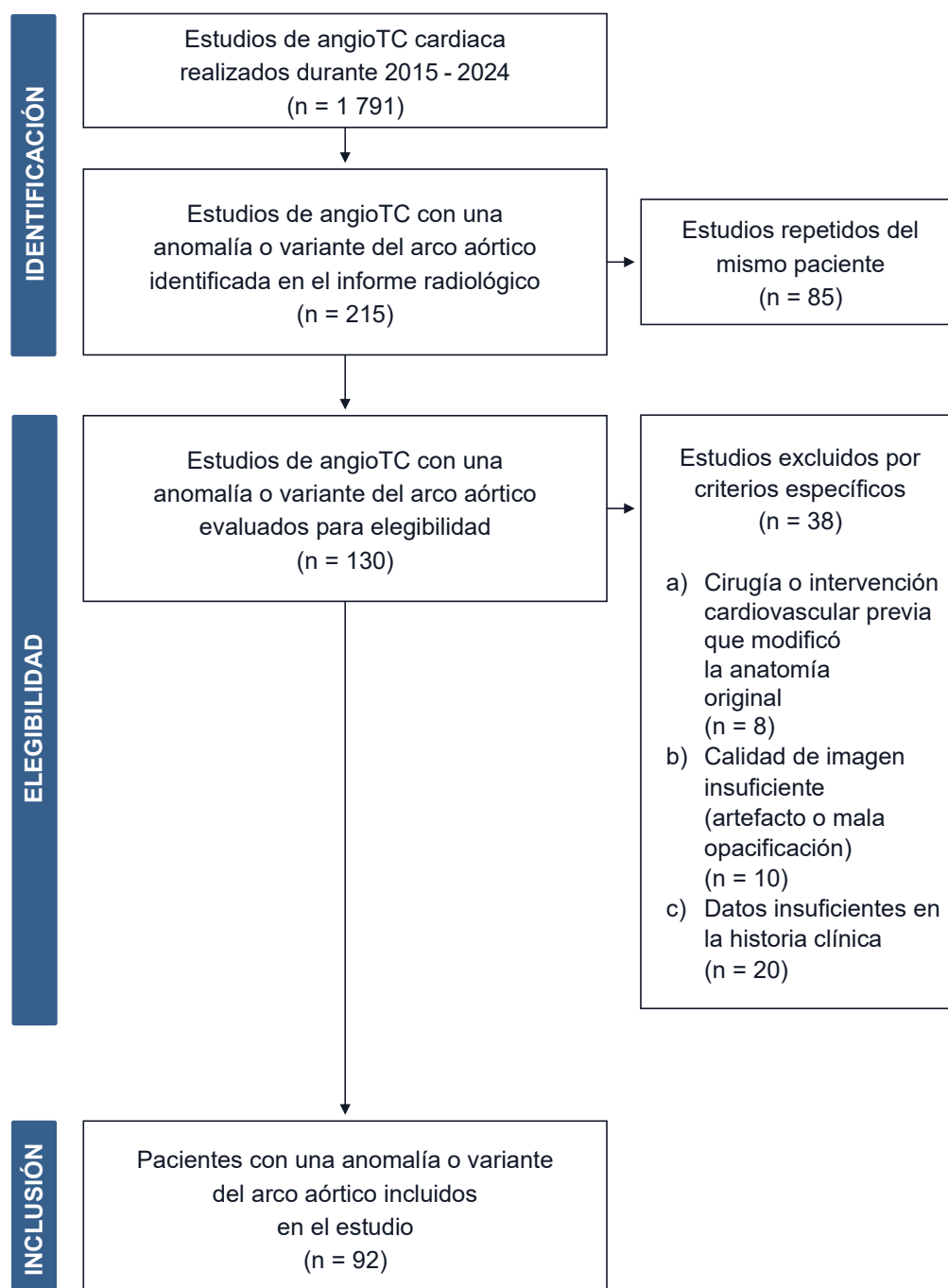


Figura 1. Diagrama de flujo de selección de pacientes incluidos en el estudio

Procedimientos

La identificación de los casos se efectuó mediante la revisión de la base de datos del sistema de información radiológica (RIS) y del sistema de almacenamiento y comunicación de imágenes (PACS). Se seleccionaron los pacientes con estudios de angioTC cardiaca cuyos informes radiológicos reportaban anomalías o variantes del arco aórtico. Se eliminaron los estudios duplicados correspondientes a un mismo paciente y se aplicaron los criterios de inclusión y exclusión previamente establecidos. En los pacientes con más de un estudio elegible, se incluyó únicamente el primer estudio diagnóstico con calidad de imagen adecuada.

Todas las angioTC fueron revisadas retrospectivamente por dos médicos radiólogos con experiencia en imágenes cardiovasculares, quienes evaluaron de manera independiente la anatomía del arco aórtico y las malformaciones cardiovasculares asociadas. La clasificación de las anomalías del arco aórtico se realizó según criterios anatómicos ampliamente aceptados y descritos en la literatura especializada, que incluyeron la identificación de variantes de lateralidad, anomalías obstructivas y patrones vasculares asociados. Cuando surgieron discrepancias entre los observadores respecto a la clasificación anatómica o a la presencia de anomalías asociadas, las imágenes fueron reevaluadas conjuntamente hasta alcanzar un consenso diagnóstico.

La información clínica y quirúrgica fue obtenida mediante la revisión retrospectiva de las historias clínicas electrónicas y de los informes operatorios. Todas las variables fueron registradas por un investigador en una ficha de recolección de datos diseñada específicamente para el estudio. La calidad y consistencia de los datos se evaluaron mediante la identificación de registros duplicados y de datos faltantes, así como la comprobación de la coherencia entre los hallazgos de la angioTC, las historias clínicas y los informes operatorios.

En la evaluación mediante angioTC cardiaca se consideraron únicamente los estudios con reconstrucciones multiplanares, proyecciones de máxima intensidad y reconstrucciones volumétricas tridimensionales adecuadas, así como con una técnica apropiada de administración del medio de contraste y con parámetros óptimos de adquisición. Las inconsistencias identificadas fueron resueltas mediante una nueva revisión de las fuentes originales antes del análisis estadístico.

Variables

Las variables independientes incluyeron características demográficas, lateralidad del arco aórtico, anomalías de los vasos supraaórticos, alteraciones obstructivas del arco aórtico, cardiopatías congénitas asociadas y malformaciones extracardiacas. Como variables demográficas se registraron la edad y el sexo. La edad fue consignada en meses transcurridos desde el nacimiento hasta la evaluación médica.

La lateralidad del arco aórtico y las anomalías de los vasos supraaórticos fueron evaluadas mediante angioTC cardiaca, considerada el estándar de referencia para la caracterización anatómica de estas anomalías. La lateralidad del arco aórtico se clasificó como arco izquierdo, arco derecho o doble arco aórtico. Las anomalías de los vasos supraaórticos se

clasificaron como arteria subclavia izquierda aberrante (ASIA) aislada, arteria subclavia derecha aberrante (ASDA) o ASIA asociada con divertículo de Kommerell y anillo vascular. La clasificación anatómica se basó en los patrones de persistencia o regresión de los arcos faríngeos descritos por Edwards y Van Praagh, ampliamente utilizados para explicar el origen anatómico de estas malformaciones (8).

Las alteraciones obstructivas del arco aórtico se clasificaron como hipoplasia, coartación, interrupción del arco, otros hallazgos o ausencia de alteración obstructiva. Para el análisis bivariado y multivariable, se definieron como alteraciones obstructivas mayores del arco aórtico la coartación asociada a hipoplasia del arco y el arco aórtico interrumpido.

Las cardiopatías congénitas asociadas se clasificaron de acuerdo con su complejidad quirúrgica y con criterios embriológicos. Según su complejidad quirúrgica, se agruparon en cuatro categorías: leves, moderadas, complejas y sin cardiopatía asociada. Se consideraron cardiopatías leves la comunicación interauricular (CIA), la comunicación interventricular (CIV) pequeña y la persistencia del conducto arterioso (PCA); las cardiopatías moderadas incluyeron la CIV compleja y el canal auriculoventricular (canal AV); y las cardiopatías complejas incluyeron la tetralogía de Fallot (TdF), la transposición de grandes arterias (TGA), el doble tracto de salida del ventrículo derecho (DTSVD), el tronco arterioso común, la atresia pulmonar con CIV, el drenaje venoso pulmonar anómalo total (DVPAT), la hipoplasia del ventrículo izquierdo y el ventrículo único.

Asimismo, según criterios embriológicos, se agruparon en conotruncales, no conotruncales y sin cardiopatía. Dentro del grupo de cardiopatías conotruncales se incluyeron la TdF, la TGA, el DTSVD, el tronco arterioso común y la atresia pulmonar con CIV. En el grupo de cardiopatías no conotruncales se incluyeron la CIA, la CIV aislada, el canal AV, entre otras. En la Tabla suplementaria 1 se describe la clasificación de todas las cardiopatías congénitas referidas según criterios embriológicos y de complejidad quirúrgica.

Las malformaciones extracardiacas asociadas se agruparon en seis categorías: broncopulmonares, digestivas, osteoarticulares, genéticas, nefrourológicas y neurológicas.

La variable dependiente fue la realización de una intervención quirúrgica cardiovascular tras la angioTC, registrada de forma dicotómica (sí/no) a partir de las historias clínicas y de los informes operatorios.

Análisis estadístico

Para el análisis estadístico se utilizó el programa IBM SPSS Statistics, versión 25.0 (IBM Corp., Armonk, NY, USA). Las variables categóricas fueron reportadas como frecuencias absolutas y porcentajes. Las variables cuantitativas se expresaron mediante medidas de tendencia central y de dispersión, empleando la media y la desviación estándar para aquellas con distribución normal, o la mediana y el rango intercuartílico (RIC) cuando no se cumplió el supuesto de normalidad.

Se realizaron análisis bivariados para evaluar los factores asociados con la realización de la intervención quirúrgica.

Para ello, se analizaron variables anatómicas y clínicas, incluyendo la lateralidad del arco aórtico, las alteraciones obstructivas del arco aórtico, las alteraciones obstructivas mayores, la complejidad quirúrgica de las cardiopatías congénitas y la clasificación embriológica de las cardiopatías. Las asociaciones entre variables categóricas se evaluaron mediante la prueba de chi-cuadrado de Pearson o la prueba exacta de Fisher. La magnitud de las asociaciones se expresó mediante *odds ratios* (OR) con intervalos de confianza al 95 % (IC 95 %).

Posteriormente, se realizó un análisis de asociación mediante regresión logística multivariable con fines explicativos para identificar variables independientemente asociadas con la realización de una intervención quirúrgica. Debido a la baja frecuencia de algunas anomalías y al riesgo de cuasiseparación de los datos, el análisis multivariable se realizó mediante regresión logística penalizada de Firth, una técnica que proporciona estimaciones más estables y reduce el sesgo en muestras pequeñas o con categorías poco frecuentes. La selección de las variables independientes se realizó *a priori*, considerando su plausibilidad clínica y la evidencia previa, e incluyó las alteraciones obstructivas mayores del arco aórtico, la presencia de cardiopatía congénita compleja y las cardiopatías conotruncuales. Los resultados se expresaron como *odds ratios* ajustados (ORa) con IC 95 %

Como análisis de sensibilidad exploratorios, se evaluó el posible efecto de confusión de la edad mediante dos modelos adicionales de regresión logística binaria convencional. En el primero, se incorporó la condición neonatal como variable dicotómica, definiéndose como neonato al paciente menor de 28 días al momento de la angioTC. En el segundo, la edad se incluyó como variable continua, expresada en meses. En ambos modelos se mantuvieron las variables incluidas en el modelo principal: alteraciones obstructivas mayores del arco aórtico, cardiopatía congénita compleja y cardiopatía conotruncal. Estos análisis se realizaron para explorar si la incorporación de la edad modificaba las asociaciones observadas en el modelo principal.

En todas las pruebas se consideró un nivel de significancia de $p < 0,05$.

Aspectos éticos

La presente investigación respetó el anonimato de los pacientes y la confidencialidad de los datos consignados en la historia clínica. Los datos fueron tratados de forma codificada y utilizados únicamente con fines de investigación. El estudio se realizó de acuerdo con los principios éticos de la Declaración de Helsinki de la Asociación Médica Mundial, relacionados con la protección de la vida, la salud, la dignidad, la integridad, el derecho a la autodeterminación, la privacidad y la confidencialidad de la información personal de los participantes. Esta investigación fue aprobada por el Comité Institucional de Ética en Investigación del INSN-SB (código PI-957). El comité otorgó la dispensa del consentimiento informado debido a la naturaleza retrospectiva y al riesgo mínimo asociado.

RESULTADOS

Se incluyeron 92 pacientes pediátricos con anomalías del arco aórtico evaluados mediante angioTC. La distribución por sexo fue similar, con un ligero predominio masculino (51,1 %). La mediana de la edad fue de 3 meses (RIC: 1–168 meses). La evaluación mediante angioTC mostró que el arco aórtico izquierdo fue la configuración más frecuente (52,2 %), seguido del arco aórtico derecho (44,6 %). La configuración clásica de tres ramas supraaórticas se presentó en el 72,8 %, la ASIA aislada en el 12,0 %, la ASDA en el 7,6 % y la ASIA asociada con divertículo de Kommerell y anillo vascular en el 7,6 %. Ambas presentaciones de la ASIA se identificaron únicamente en pacientes con arco aórtico derecho, mientras que la ASDA se observó únicamente en pacientes con arco aórtico izquierdo. Respecto a las alteraciones obstructivas del arco aórtico, la hipoplasia fue el hallazgo predominante (33,7 %), seguida de la combinación de coartación e hipoplasia (12,0 %), mientras que el arco aórtico interrumpido se observó en un porcentaje menor de pacientes (4,3 %).

La mayoría de los pacientes presentó alguna cardiopatía congénita asociada y las cardiopatías complejas fueron las más frecuentes (53,3 %). Desde el punto de vista embriológico, las cardiopatías conotruncuales representaron el 44,6 % de los casos. Se identificaron malformaciones extracardiacas en el 52,2 % de los pacientes. Las anomalías broncopulmonares fueron las más frecuentes (32 pacientes; 34,8 %), seguidas de las anomalías digestivas (9 pacientes; 9,8 %). La descripción detallada de la anatomía del arco aórtico, las cardiopatías congénitas asociadas y las malformaciones extracardiacas se muestra en la Tabla 1.

La intervención quirúrgica se registró en el 62,0 % de los pacientes. En el análisis bivariado, la presencia de cardiopatía congénita compleja mostró una asociación significativa con la realización de una intervención quirúrgica ($p < 0,01$) (Tabla 2), al igual que las cardiopatías conotruncuales ($p < 0,01$) (Tabla 3). El análisis global de las categorías de alteraciones obstructivas del arco aórtico mostró una asociación estadísticamente significativa con la realización de una intervención quirúrgica ($p = 0,04$) (Tabla 4). Sin embargo, al agrupar las lesiones de mayor complejidad anatómica (coartación asociada a hipoplasia del arco y arco aórtico interrumpido) en una categoría denominada “alteraciones obstructivas mayores”, se evidenció una asociación significativa con la realización de una intervención quirúrgica ($p = 0,02$), aunque la amplitud del intervalo de confianza reflejó la limitada precisión de la estimación debido a la baja frecuencia de estas lesiones (Tabla 5). No se encontró asociación significativa entre la lateralidad del arco aórtico y la realización de una intervención quirúrgica ($p = 0,359$).

En el análisis multivariable mediante regresión logística penalizada de Firth, las alteraciones obstructivas mayores del arco aórtico se asociaron con la intervención quirúrgica (ORa = 8,16; IC 95 %: 1,35–49,22; $p = 0,022$) (Tabla 6). Asimismo, la cardiopatía congénita compleja mostró una asociación independiente con la intervención quirúrgica (ORa = 3,98; IC 95 %: 1,27–12,47; $p = 0,018$) (Tabla 6). La clasificación de cardiopatías congénitas según criterios embriológicos no mostró una asociación estadísticamente significativa tras el ajuste (Tabla 6).

Tabla 1. Características anatómicas del arco aórtico, cardiopatías congénitas asociadas y malformaciones extracardiacas en la población de estudio (n = 92)

Hallazgo	n (%)
Lateralidad del arco aórtico	
Arco aórtico izquierdo	48 (52,2)
Arco aórtico derecho	41 (44,6)
Doble arco aórtico	3 (3,3)
Vasos supraaórticos	
Normal	67 (72,8)
ASIA aislada	11 (12,0)
ASDA	7 (7,6)
ASIA asociada con divertículo de Kommerell y anillo vascular	7 (7,6)
Alteraciones obstructivas del arco aórtico	
Normal	41 (44,6)
Hipoplasia	31 (33,7)
Coartación asociada a hipoplasia	11 (12,0)
Coartación aislada	5 (5,4)
Arco interrumpido	4 (4,3)
Cardiopatías congénitas asociadas según complejidad quirúrgica	
Compleja	49 (53,3)
Leve	29 (31,5)
Moderada	4 (4,3)
Sin cardiopatía asociada	10 (10,9)
Cardiopatías congénitas asociadas según criterio embriológico	
Conotruncal	41 (44,6)
No conotruncal	41 (44,6)
Sin cardiopatía asociada	10 (10,9)
Malformaciones extracardiacas*	
Broncopulmonares	32 (34,8)
Digestivas	9 (9,8)
Alteraciones genéticas	7 (7,6)
Osteoarticulares	7 (7,6)
Nefrourológicas	2 (2,2)
Neurológicas	1 (1,1)

*Los pacientes podían presentar malformaciones extracardiacas en más de una categoría; por ello, las categorías no fueron mutuamente excluyentes. ASIA: arteria subclavia izquierda aberrante; ASDA: arteria subclavia derecha aberrante.

Tabla 2. Análisis bivariado entre cardiopatía congénita compleja y la intervención quirúrgica

Complejidad	Intervención quirúrgica		OR (IC 95 %)	p
	No	Sí		
Compleja	10	39	5,42 (2,20–13,60)	< 0,01
No compleja	25	18		

Grupo de referencia: pacientes sin cardiopatía congénita compleja. OR: *odds ratio*; IC 95 %: intervalo de confianza al 95 %.

Tabla 3. Análisis bivariado entre cardiopatía conotruncal y la intervención quirúrgica

Clasificación	Intervención quirúrgica		OR (IC 95 %)	p
	No	Sí		
Conotruncal	9	32	3,70 (1,47–9,29)	< 0,01
No conotruncal o sin cardiopatía	26	25		

Grupo de referencia: pacientes con cardiopatía no conotruncal o sin cardiopatía. OR: *odds ratio*; IC 95 %: intervalo de confianza al 95 %.

Tabla 4. Análisis bivariado entre alteraciones obstructivas del arco aórtico y la intervención quirúrgica

Alteración	Intervención quirúrgica		p
	No	Sí	
Normal	15	26	0,04
Hipoplasia	17	14	
Coartación asociada a hipoplasia	1	10	
Arco interrumpido	0	4	
Coartación aislada	2	3	

La categoría "coartación asociada a hipoplasia" incluyó a los pacientes que presentaron ambas alteraciones. El valor de p corresponde a la comparación global entre las categorías.

Tabla 5. Análisis bivariado entre alteraciones obstructivas mayores del arco aórtico y la intervención quirúrgica

Variable	Intervención quirúrgica		OR (IC 95 %)	p
	No	Sí		
Alteraciones obstructivas mayores	1	14	11,07 (1,40–88,40)	0,02
Resto de alteraciones	34	43		

La categoría "alteraciones obstructivas mayores" incluyó a los pacientes con coartación asociada a hipoplasia del arco aórtico o con arco aórtico interrumpido. Grupo de referencia: pacientes incluidos en la categoría "Resto de alteraciones". OR: *odds ratio*; IC 95 %: intervalo de confianza al 95 %.

Tabla 6. Análisis multivariable de factores asociados con la intervención quirúrgica

Variable	ORa	IC 95 %	p
Alteraciones obstructivas mayores	8,16	1,35–49,22	0,022
Cardiopatía congénita compleja	3,98	1,27–12,47	0,018
Cardiopatía congénita conotruncal	1,69	0,53–5,42	0,377

Se empleó una regresión logística penalizada de Firth debido a la cuasiseparación observada en la variable "alteraciones obstructivas mayores". ORa: *odds ratio* ajustado; IC 95 %: intervalo de confianza al 95 %.

En los análisis de sensibilidad exploratorios mediante regresión logística convencional, la condición neonatal no se asoció con la intervención quirúrgica en el análisis bivariado (OR = 0,88; IC 95 %: 0,36–2,16; $p = 0,788$) ni tras el ajuste multivariable (ORa = 0,54; IC 95 %: 0,18–1,63; $p = 0,272$). De manera similar, la edad incorporada como variable continua no mostró una asociación independiente con la intervención quirúrgica (ORa = 1,01 por mes de incremento; IC 95 %: 0,99–1,03; $p = 0,489$). En ambos modelos, las alteraciones obstructivas mayores del arco aórtico y la cardiopatía congénita compleja mantuvieron la dirección y la significancia estadística de sus asociaciones, aunque con estimaciones imprecisas reflejadas en la amplitud de los intervalos de confianza.

DISCUSIÓN

En la presente investigación se observó una elevada proporción de pacientes con cardiopatías congénitas asociadas, en particular cardiopatías complejas y conotruncales, así como una proporción considerable de pacientes sometidos a intervención quirúrgica. Los hallazgos resaltan el valor de la angioTC para la caracterización anatómica integral de las anomalías del arco aórtico y muestran que determinadas alteraciones anatómicas, especialmente las alteraciones obstructivas mayores del arco aórtico, se asociaron de forma independiente con la realización de una intervención quirúrgica.

El arco aórtico izquierdo constituyó la configuración anatómica más frecuente, seguido del arco aórtico derecho; además, una menor proporción presentó arterias subclavas aberrantes y un divertículo de Kommerell con anillo vascular. Estos resultados son concordantes con los reportados por Hanneman et al. (8), quienes describieron que el arco izquierdo continúa siendo la configuración predominante incluso en poblaciones con cardiopatías congénitas, mientras que las variantes del arco derecho y los anillos vasculares representan una proporción menor pero clínicamente relevante debido a su asociación con síntomas compresivos y malformaciones cardiovasculares complejas. De forma similar, Berdon et al. (14) señalaron que las anomalías del arco aórtico constituyen un espectro heterogéneo de alteraciones embriológicas cuya

importancia clínica depende principalmente de las estructuras asociadas y de la presencia de compromiso traqueoesofágico o cardiovascular concomitante.

Asimismo, la elevada frecuencia de cardiopatías congénitas complejas observada en este estudio coincide con lo descrito en la literatura internacional. Diversos autores han demostrado que las anomalías del arco aórtico guardan una estrecha relación con defectos conotruncales, en particular con la tetralogía de Fallot, el tronco arterioso común, la doble salida del ventrículo derecho y la transposición de grandes arterias (5,15). McElhinney et al. (4) reportaron que la prevalencia de anomalías del arco puede superar el 20–30 % en determinados grupos de cardiopatías conotruncales, lo que refuerza la necesidad de una evaluación anatómica detallada antes de cualquier intervención quirúrgica. La presente investigación es concordante con estos reportes, dado que casi la mitad de los pacientes presentaron cardiopatías de origen conotruncal.

Uno de los hallazgos más relevantes de este estudio fue la asociación significativa entre la presencia de cardiopatías complejas y la realización de una intervención quirúrgica. Este resultado era clínicamente esperable, aunque su demostración estadística aporta evidencia local sobre la importancia pronóstica de estas malformaciones. Asimismo, las alteraciones obstructivas mayores del arco aórtico, particularmente la combinación de coartación e hipoplasia y el arco aórtico interrumpido, mostraron la asociación independiente más fuerte con la realización de una intervención quirúrgica. Estos resultados son consistentes con los reportados por Brown et al. (16) y Backer et al. (17), quienes describieron que las lesiones obstructivas del arco representan una de las principales indicaciones de reconstrucción quirúrgica en la edad pediátrica debido a su repercusión hemodinámica y a su potencial evolución hacia insuficiencia cardíaca o hipertensión arterial sistémica.

Por otro lado, aunque las cardiopatías conotruncales mostraron una asociación significativa en el análisis bivariado, dicha asociación no se mantuvo estadísticamente significativa tras el ajuste. Este hallazgo podría reflejar que la realización de la intervención quirúrgica se relacionó principalmente con la complejidad anatómica global y con la presencia de alteraciones obstructivas mayores del arco aórtico, más que con la clasificación embriológica aislada de la cardiopatía. Esta observación coincide con Bae et al. (18), quienes destacan que la planificación quirúrgica depende de la anatomía cardiovascular completa y no únicamente del diagnóstico cardiológico principal.

Otro hallazgo relevante del presente estudio fue la elevada frecuencia de malformaciones extracardíacas asociadas, identificadas en más de la mitad de los pacientes evaluados. Las anomalías broncopulmonares fueron el grupo predominante, seguidas de las alteraciones digestivas y genéticas. Entre las anomalías broncopulmonares se identificaron estenosis del bronquio principal izquierdo, estenosis bronquial del lóbulo superior derecho, traqueomalacia, hipoplasia pulmonar y compresión traqueal. No obstante, estos hallazgos difieren de otras investigaciones, como la de Axt-Fliedner et al. (19), en la que se describió una mayor frecuencia de anomalías genéticas

asociadas a anomalías del arco aórtico. Esta diferencia podría explicarse, al menos en parte, por la disponibilidad limitada de estudios genéticos completos en la población evaluada. En este sentido, la coexistencia de malformaciones extracardíacas refuerza la idea de que las anomalías del arco aórtico no deben considerarse únicamente como alteraciones vasculares aisladas, sino como parte de un fenotipo congénito complejo.

Desde una perspectiva diagnóstica, los resultados obtenidos respaldan el valor de la angioTC como método de referencia para la evaluación anatómica del arco aórtico. Aunque la ecocardiografía constituye el estudio inicial en la mayoría de los pacientes pediátricos con sospecha de cardiopatía congénita, sus limitaciones para evaluar estructuras extracardíacas, vasos supraaórticos y relaciones traqueobronquiales han sido ampliamente documentadas (19). En contraste, la angioTC proporciona una visualización tridimensional de alta resolución espacial, permite reconstrucciones multiplanares y ofrece una evaluación simultánea de estructuras vasculares, cardíacas y mediastínicas, aspectos fundamentales para la planificación quirúrgica (20, 21).

La principal relevancia clínica de esta investigación radica en demostrar que determinadas características, identificadas mediante angioTC cardíaca, pueden ayudar a identificar a pacientes con mayor probabilidad de requerir intervención quirúrgica desde la evaluación inicial. En particular, la identificación de cardiopatías complejas y de alteraciones obstructivas mayores del arco aórtico podría contribuir a orientar la toma de decisiones multidisciplinarias, la priorización de procedimientos y la planificación preoperatoria. Asimismo, desde el punto de vista quirúrgico, la caracterización anatómica detallada obtenida mediante angioTC cardíaca facilita la selección de la estrategia quirúrgica más adecuada y reduce la incertidumbre intraoperatoria.

Este estudio representa una de las primeras investigaciones nacionales que evalúan simultáneamente la anatomía del arco aórtico, las malformaciones cardiovasculares asociadas y los factores asociados con la realización de una intervención quirúrgica en una población pediátrica atendida en un centro nacional de referencia. La incorporación de análisis multivariable aporta un enfoque más robusto que el utilizado en muchos estudios descriptivos previos y permite identificar variables clínicamente relevantes para la práctica asistencial.

Una de las fortalezas del estudio fue el uso de los registros de angioTC para evaluar simultáneamente las estructuras cardíacas y extracardíacas, lo que permitió identificar alteraciones orgánicas relevantes que podrían no ser completamente caracterizadas mediante otras modalidades diagnósticas. Otras fortalezas son la inclusión de todos los pacientes elegibles atendidos durante el periodo de estudio en un centro nacional de alta complejidad y el análisis de variables anatómicas y clínicas con potencial valor pronóstico.

Sin embargo, deben considerarse algunas limitaciones. En primer lugar, se trata de un estudio retrospectivo realizado en un único centro, lo que puede limitar la generalización de los resultados. En segundo lugar, el tamaño muestral relativamente reducido disminuye la potencia estadística para detectar asociaciones en algunas subcategorías anatómicas poco frecuentes, como el doble arco aórtico o el arco interrumpido.

En tercer lugar, una limitación conceptual del presente estudio es la posibilidad de sesgo de incorporación, dado que las alteraciones obstructivas mayores del arco aórtico evaluadas mediante angioTC constituyen, en muchos casos, el principal fundamento anatómico para la intervención quirúrgica. En este contexto, la asociación observada entre estas variables y la intervención quirúrgica no debe interpretarse como un modelo pronóstico independiente, sino como la descripción de los hallazgos anatómicos que concentran la indicación de tratamiento quirúrgico en la práctica clínica; además, la naturaleza observacional del estudio impidió establecer relaciones causales entre las variables analizadas. En cuarto lugar, otra limitación del estudio proviene del método de identificación de los casos. Los pacientes fueron seleccionados a partir de los informes radiológicos que consignaban la presencia de anomalías del arco aórtico, por lo que no puede descartarse que algunos estudios con anomalías anatómicas no reportadas inicialmente no hayan sido incluidos. Esta situación podría haber introducido un sesgo de detección y haber ocasionado una subestimación de la frecuencia real de estas anomalías. No obstante, al tratarse de un centro nacional de referencia en cardiopatías congénitas, donde los estudios fueron interpretados por radiólogos con experiencia en imagen cardiovascular pediátrica, se considera que este sesgo probablemente fue limitado.

CONCLUSIÓN

En esta serie de pacientes pediátricos, el arco aórtico izquierdo fue la configuración anatómica más frecuente, mientras que la hipoplasia fue la principal alteración obstructiva del arco aórtico. Las cardiopatías congénitas complejas y las malformaciones extracardíacas, principalmente broncopulmonares, fueron hallazgos frecuentes. Las cardiopatías congénitas complejas y las alteraciones obstructivas mayores del arco aórtico se asociaron de manera independiente con la realización de una intervención quirúrgica. La angioTC cardíaca permitió una caracterización anatómica detallada del arco aórtico y de las malformaciones asociadas, proporcionando información relevante para la planificación quirúrgica y el manejo multidisciplinario.

Contribuciones de autoría

BBZ: Conceptualización, Metodología, Redacción – revisión y edición. GBU: Análisis formal, Redacción – borrador original. Todos los autores aprobaron la versión final del manuscrito.

Conflictos de interés

Los autores no tienen intereses financieros o no financieros relevantes que declarar.

Financiamiento

El presente estudio no recibió financiamiento externo.

Disponibilidad de datos

Los datos que respaldan los hallazgos de este estudio están disponibles previa solicitud al autor correspondiente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Backer CL, Rigsby CK, Mavroudis C. Vascular rings and pulmonary artery sling. En: Mavroudis C, Backer CL, editores. *Pediatric cardiac surgery*. 5.^a ed. Chichester (Reino Unido): Wiley-Blackwell; 2023. p. 225-47. doi: 10.1002/9781119282327.ch12
- Asir M, Brennan K, Heraghty J, Hurn A, Jogeessvaran H, Moriarty G, et al. Vascular rings in the current era: is this a new disease requiring a new approach? *Arch Dis Child Educ Pract Ed*. 2026;111(1):23-31. doi: 10.1136/archdischild-2024-327517
- van der Linde D, Konings EEM, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJM, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58(21):2241-7. doi: 10.1016/j.jacc.2011.08.025
- McElhinney DB, Clark BJ 3rd, Weinberg PM, Kenton ML, McDonald-McGinn D, Driscoll DA, et al. Association of chromosome 22q11 deletion with isolated anomalies of aortic arch laterality and branching. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37(8):2114-9. doi: 10.1016/S0735-1097(01)01286-4
- Weinberg PM. Aortic arch anomalies. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2006;8(4):633-43. doi: 10.1080/10976640600713756
- Epstein R, Yomogida M, Donovan D, Butensky A, Aidala AA, Farooqi KM, et al. Trends in cardiac CT utilization for patients with pediatric and congenital heart disease: a multicenter survey study. *J Cardiovasc Comput Tomogr*. 2024;18(3):267-73. doi: 10.1016/j.jcct.2024.02.002
- Francone M, Gimelli A, Budde RPJ, Caro-Dominguez P, Einstein AJ, Gutberlet M, et al. Radiation safety for cardiovascular computed tomography imaging in paediatric cardiology: a joint expert consensus document of the EACVI, ESCR, AEPC, and ESPR. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2022;23(8):e279-89. doi: 10.1093/ehjci/jeac048
- Hanneman K, Newman B, Chan F. Congenital variants and anomalies of the aortic arch. *Radiographics*. 2017;37(1):32-51. doi: 10.1148/rg.2017160033
- 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
- Razon Y, Berant M, Fogelman R, Amir G, Birk E. Prenatal diagnosis and outcome of right aortic arch without significant intracardiac anomaly. *J Am Soc Echocardiogr*. 2014;27(12):1352-8. doi: 10.1016/j.echo.2014.08.003
- Ibáñez-Correa LM, Victoria S, Hurtado-Villa P. Prevalencia de cardiopatías congénitas en una cohorte de 54.193 nacimientos entre 2011-2017. *Rev Colomb Cardiol*. 2021;28(1):53-9. doi: 10.24875/RCCAR.M21000009
- Lacunza Paredes RO, Sembrera Palacios E. Serie de casos de arco aórtico derecho: aproximación diagnóstica prenatal. *Rev Peru Ginecol Obstet*. 2022;68(1). doi: 10.31403/rpgo.v68i2403
- Davila-Flores D, Villasante-Villalta C, Montesinos-Segura R, Zúñiga-Meza J, Peralta-Santos H, Vera-Talledo L. Anillo vascular tipo doble arco aórtico como causa de estridor y disfagia en la infancia: reporte de caso. *Arch Peru Cardiol Cir Cardiovasc*. 2025;6(4):253-7. doi: 10.47487/apcyccv.v6i4.534
- Berdon WE, Baker DH, Wung JT, Chrispin A, Kozlowski K, de Silva M, et al. Complete cartilage-ring tracheal stenosis associated with anomalous left pulmonary artery: the ring-sling complex. *Radiology*. 1984;152(1):57-64. doi: 10.1148/radiology.152.1.6729137
- Ho SY, Wilcox BR, Anderson RH, Lincoln JCR. Interrupted aortic arch-anatomical features of surgical significance. *Thorac Cardiovasc Surg*. 1983;31(4):199-205. doi: 10.1055/s-2007-1021980
- Brown JW, Ruzmetov M, Okada Y, Vijay P, Rodefeld MD, Turrentine MW. Outcomes in patients with interrupted aortic arch and associated anomalies: a 20-year experience. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2006;29(5):666-73. doi: 10.1016/j.ejcts.2006.01.060
- Backer CL, Mongé MC, Popescu AR, Eltayeb OM, Rastatter JC, Rigsby CK. Vascular rings. *Semin Pediatr Surg*. 2016;25(3):165-75. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2016.02.009
- Bae SB, Kang EJ, Choo KS, Lee J, Kim SH, Lim KJ, et al. Aortic arch variants and anomalies: embryology, imaging findings, and clinical considerations. *J Cardiovasc Imaging*. 2022;30(4):231-62. doi: 10.4250/jcvi.2022.0058
- Axt-Fliehdner R, Nazar A, Bedei I, Schenk J, Reitz M, Rupp S, et al. Associated anomalies and outcome in patients with prenatal diagnosis of aortic arch anomalies as aberrant right subclavian artery, right aortic arch and double aortic arch. *Diagnostics (Basel)*. 2024;14(3):238. doi: 10.3390/diagnostics14030238
- Cohen J, Asrani P, Lee S, Frush D, Han BK, Chelliah A, et al. Cardiovascular computed tomography in pediatric congenital heart disease: a state of the art review. *J Cardiovasc Comput Tomogr*. 2022;16(6):467-82. doi: 10.1016/j.jcct.2022.04.004
- Dillman JR, Attili AK, Agarwal PP, Dorfman AL, Hernandez RJ, Strouse PJ. Common and uncommon vascular rings and slings: a multimodality review. *Pediatr Radiol*. 2011;41(11):1440-54; quiz 1489-90. doi: 10.1007/s00247-011-2131-2