



Arco Aórtico Derecho con Arteria Subclavia Izquierda Aberrante.

Informe de 1 Caso y Revisión de la Literatura

G. J. ARIZA, MD; R. A. PESTANA, MD; L. I. OVIEDO, MD.

Palabras claves: Arco aórtico derecho, Cayado aórtico derecho, Subclavia izquierda aberrante, Malformación congénita de grandes vasos, Tomografía axial computarizada del tórax, Resonancia nuclear magnética de grandes vasos.

El arco aórtico derecho es una anomalía congénita de observación extremadamente rara. La variedad más común está asociada con una arteria subclavia izquierda aberrante; se ha descrito una incidencia del 0.01 al 0.1% de la población; en la literatura universal se encuentran no más de 90 casos publicados. Se presenta 1 caso de arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante, diagnosticado en el Hospital Universitario de Cartagena en una mujer de 61 años de edad, que sigue siendo vigilada periódicamente por la consulta externa.

Se realiza revisión de la literatura universal existente, de los aspectos anatómo-embriológicos, clínicos y diagnósticos más representativos de esta patología.

INTRODUCCION

El arco aórtico derecho es una anomalía congénita que ocurre por obliteración completa del cuarto arco aórtico izquierdo y de la aorta dorsal izquierda y son sustituidos por los correspondientes del lado derecho (1); el cayado aórtico se extiende hacia la derecha de la tráquea antes de descender a la derecha o a la izquierda de la columna vertebral (2, 3), entidad de observación extremadamente infrecuente; dentro de su rareza, el tipo más común es el que está asociado a una arteria subclavia izquierda aberrante (2-6); se ha descrito una incidencia del 0.01 al 0.1% de la población; en la literatura mundial han sido publicados casos aislados que se han descubierto incidentalmente (6); también han sido informados en disecciones anatómicas en escuelas de medicina (7, 8), los cuales no superan los 90

casos. En Latinoamérica, específicamente en Argentina han sido reportados 19 casos (9).

La intención de esta publicación es dar a conocer el primer caso de arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante informado en Colombia, diagnosticado en el Hospital Universitario de Cartagena. Se realiza una revisión de la literatura universal disponible, de los aspectos anatómoembriológicos, clínicos y diagnósticos más notables.

CASO CLINICO

Paciente de 61 años de edad, que consulta al Hospital Universitario de Cartagena (HUC) por cuadro clínico caracterizado por dolor sordo, leve, infraclavicular derecho que se exagera con los ejercicios moderados propios del quehacer doméstico y se irradia al dorso, hombro y miembro superior ipsilateral, no asociado a otra sintomatología. Co-

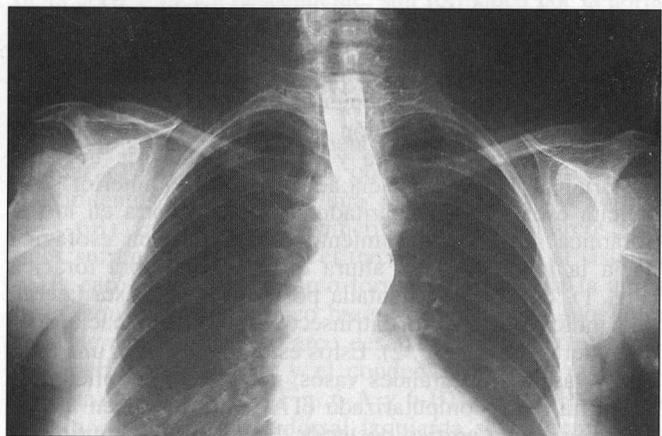


Fig. 1. Esófagograma baritado, proyección A.P., en donde se observa desplazamiento de la columna esofágica hacia la izquierda, a la altura de la cuarta vértebra torácica.

Doctores: Gerardo Jesús Ariza Solano, R-I; Ramiro Alberto Pestana Tirado, R-I; Luis Ignacio Oviedo Castaño, R-III. Servicio de Cirugía General, Hospital Universitario de Cartagena, Facultad de Medicina, Univ. de Cartagena, Cartagena de Indias, D.T. y C.

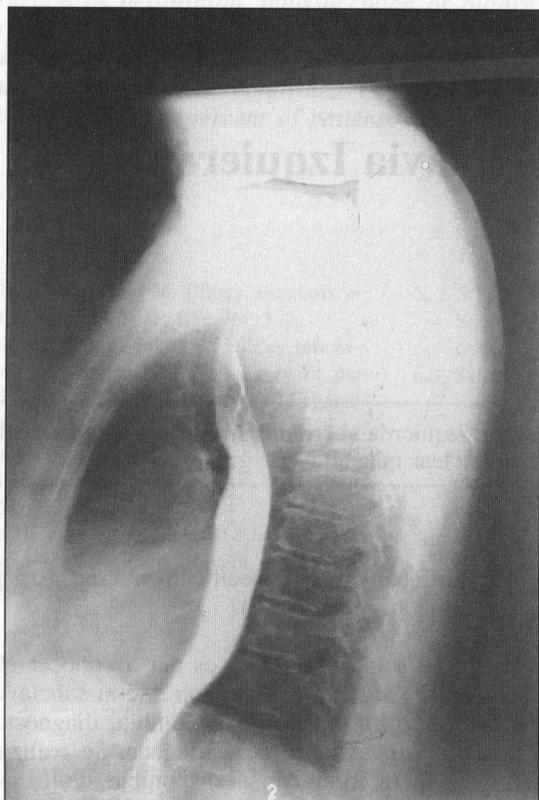


Fig. 2. Esófagograma baritado, proyección lateral, en donde se observa una imagen dentada posterior del esófago que evidencia un efecto extrínseco que rechaza hacia adelante la columna esofágica.

mo antecedente de importancia refiere hipertensión arterial crónica (12 años) tratada con Verapamilo, 120 mg/día. Al examen físico se encuentra: TA 130/70 mmHg. FC: 80/min. FR: 20/min. Mucosas rosadas, húmedas, sin cianosis; a la inspección del tórax se observa ligera elevación de la articulación esternoclavicular derecha; a la auscultación se perciben ruidos cardíacos rítmicos, bien timbrados sin soplos; pulmones con murmullo vesicular normal en todos los campos. Abdomen plano, depresible sin masas ni visceromegalias a la palpación. Se realiza radiografía P.A. y lateral del tórax en la que se observa discreto crecimiento ventricular izquierdo con aorta elongada y ensanchada; ligera desviación de la parte inferior de la tráquea hacia la izquierda y desplazamiento de la pared posterior de la misma hacia adelante; por lo anterior se le solicita esófagograma baritado, el cual muestra en la panorámica A.P., desplazamiento de la columna esofágica hacia la izquierda a la altura de la IV vértebra torácica (Fig. 1), con imagen dentada posterior en la vista lateral, que indica un defecto extrínseco por rechazo hacia adelante del esófago (Fig. 2). Estos estudios sugieren una anomalía vascular de grandes vasos, por lo que se solicita tomografía axial computarizada (TAC) del tórax, en la que se observa arco aórtico posterior derecho que comprime la tráquea por detrás y el esófago por su cara posterior derecha (Fig. 3), con la aorta descendente en el lado derecho (Fig. 4); se confirma esta anomalía del arco aórtico de-

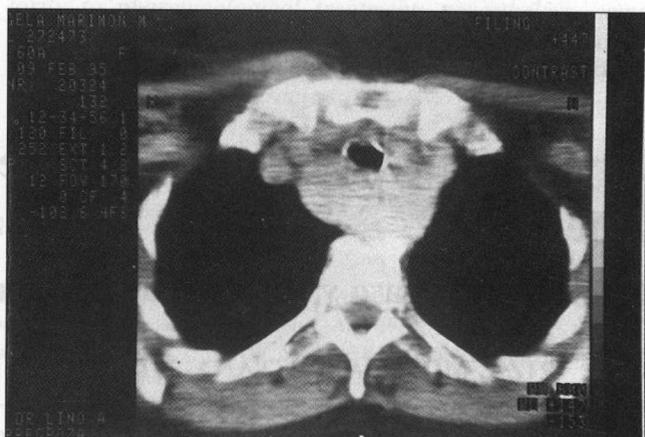


Fig. 3. TAC del tórax donde se observa el cayado aórtico posterior derecho que comprime la tráquea por detrás y al esófago por su cara posterior derecha.

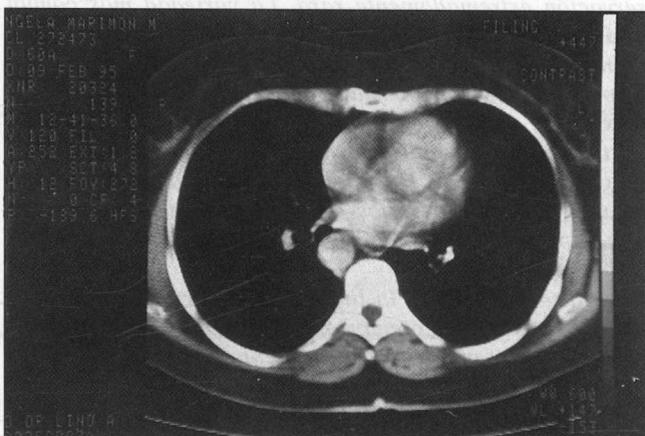


Fig. 4. TAC del tórax donde se observa la aorta descendente en el lado derecho.

recho posterior mediante la resonancia nuclear magnética (RNM) de grandes vasos, en la que se evidencia la arteria subclavia izquierda aberrante que se origina en la aorta descendente derecha (Fig. 5).

Actualmente la paciente persiste con su sintomatología leve, bajo control periódico por consulta externa.

DISCUSION

El arco aórtico derecho, como se mencionó anteriormente, es una anomalía congénita extremadamente rara. Su etiología, según Langman, supone la obliteración completa del cuarto arco aórtico izquierdo y de la aorta dorsal izquierda, siendo sustituidos por los correspondientes del lado derecho (1), cambios que se suceden embriológicamente entre los 20 y 40 días posteriores a la fecundación del óvulo (1, 2, 10-12). Se ha descrito una incidencia del 0.01 al 0.1% de la población (2, 4), llegando al 4.5% en ciertos

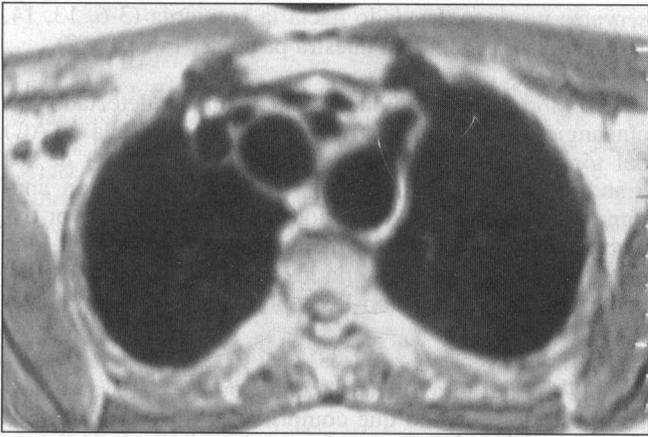


Fig. 5. RNM de grandes vasos donde se observa la arteria subclavia izquierda aberrante, que se origina en la aorta descendente derecha.

trabajos reportados (9). La aorta definitiva y sus ramas principales, así como el tronco de la arteria pulmonar y sus ramas derecha e izquierda, son un complicado proceso que ocurre simultáneamente con el desarrollo del tubo endocárdico; los primeros esbozos de los vasos sanguíneos aparecen en el mesodermo que reviste el saco vitelino en el embrión de 18 días. La formación de la aorta comienza aproximadamente a los 20 días (embrión de 1.5 mm) para culminar hacia los 40 días (embrión de 17 mm), iniciándose como células angiogénicas localizadas por delante del intestino anterior y lateral a la placa neural, donde se congregan formando islas sanguíneas que posteriormente adquieren lumen, originando un par de vasos longitudinales, conocidos como aortas dorsales (Fig. 6-A). Estos se unen a la región posterior y caudal del tubo endocardial que rota 180 grados posterior y cefálicamente hacia el 21, trayendo consigo las aortas dorsales que ahora se encuentran en la porción superior del tubo cardíaco en desarrollo. El segmento proximal de las aortas dorsales forman un arco a ambos lados, estableciéndose el primer par de arcos que luego involucionan, persistiendo la parte que participa en la formación de las arterias maxilares (Fig. 6-A). El segundo arco se desarrolla simultáneamente y desaparece muy pronto pero persiste un remanente que da origen a la arteria del músculo del estribo y a la arteria hiodea. El tercer arco da origen a las arterias carótidas primitivas y a los segmentos proximales de las arterias carótidas internas. El sexto par de arcos aórticos en su porción proximal se convierten en las arterias pulmonares derecha e izquierda respectivamente (Fig. 6-A); la parte distal del lado derecho desaparece y el lado izquierdo persiste como conducto arterioso de Botal entre la arteria pulmonar izquierda y la aorta. Al mismo tiempo las aortas dorsales distales a la séptima arteria intersegmentaria se fusiona en una sola aorta torácica descendente (Fig. 6-A).

El quinto arco aórtico es transitorio y nunca se desarrolla por completo. El cuarto arco aórtico es el último en desarrollarse y da origen al cayado de la aorta en el lado izquierdo y en el derecho, al tronco braquiocefálico y a la

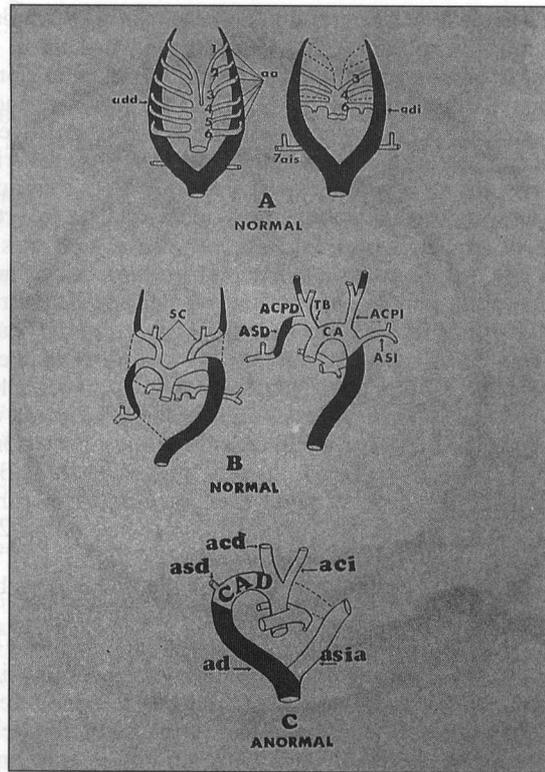


Fig. 6. A: aa=arcos aórticos; add=aorta dorsal derecha; asdi=aorta dorsal izquierda; 7ais=séptima arteria intersegmentaria. B: sc=sistema carotídeo; ca=cayado aórtico; asd=arteria subclavia derecha; acpd=carótida primitiva derecha; tb=tronco braquiocefálico; acpi=arteria carótida primitiva izquierda; asi=arteria subclavia izquierda. C: cad=cayado aórtico derecho; aci=arteria carótida izquierda; acd=arteria carótida derecha; asd=arteria subclavia derecha; ad=aorta descendente; asia=arteria subclavia izquierda aberrante.

parte proximal de la arteria subclavia derecha (Fig. 6-B). El segmento distal del cayado aórtico y la parte proximal de la aorta torácica descendente, son formados por la aorta dorsal izquierda. La porción de la aorta dorsal derecha entre la séptima arteria intersegmentaria derecha y la unión de las dos arterias dorsales, desaparece (Fig. 6-B).

La séptima arteria intersegmentaria izquierda da origen a la arteria subclavia izquierda, que luego de sucesivos desplazamientos queda como una rama del cayado aórtico (Fig. 6B). En síntesis, el primero y el segundo arcos aórticos sufren una regresión; el tercer arco forma el sistema de la carótida; el cuarto arco forma el cayado de la aorta (a la izquierda) y el tronco braquiocefálico y la subclavia (a la derecha); el quinto arco desaparece y el sexto forma las arterias pulmonares y el conducto arterioso (a la izquierda) (1, 2, 10-12), (Fig. 6-A y 6-B). Cuando el cuarto arco aórtico y la aorta dorsal izquierda se obliteran, son sustituidos por los correspondientes del lado derecho; en este caso, se presenta la anomalía del arco aórtico derecho (1) (Fig. 6-C), el cual se extiende hacia la derecha de la

tráquea antes de descender a la derecha o a la izquierda de la columna vertebral (2, 3); se distinguen dos tipos: uno anterior y otro posterior; en este último, el arco aórtico pasa por detrás del esófago (4, 13, 14), como el encontrado en el caso clínico que describimos. Existen diversas clasificaciones (5, 6, 15, 16); usualmente sólo se describen dos tipos de arcos aórticos derechos (2, 17); en uno, el arco aórtico derecho posterior se acompaña de la arteria subclavia izquierda aberrante, siendo este el tipo más común (2-6), tal como se encontró en nuestro caso clínico; esta anomalía ocurre cuando hay una alteración entre la carótida primitiva y la arteria subclavia izquierda, dando origen en primer lugar a la carótida primitiva izquierda, después a la carótida primitiva derecha, la arteria subclavia derecha y, por último, una arteria subclavia izquierda aberrante (Fig. 6-C), desde el divertículo aórtico posterior (2, 6, 15). El otro tipo representa una imagen en espejo del arco izquierdo normal y suele estar asociado con cardiopatías congénitas como la tetralogía de Fallot, en un 20%, y persistencia del conducto arterioso (2, 4, 6, 15, 18); esta anomalía sucede cuando hay interrupción del arco embriionario izquierdo distal al conducto arterioso de Botal.

El arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante suele ser asintomático; muchas veces se descubre incidentalmente en los exámenes radiográficos del tórax efectuados de rutina (6, 18-20), en disecciones anatómicas en anfiteatros de las escuelas de medicina (7, 8) o cuando se realizan trabajos de investigación para buscar estas alteraciones, como el de Viegas, Granja y col. en Argentina (9) en el que se realizó una revisión de la incidencia de esta patología en una década (1976-1986); en algunas ocasiones la única sintomatología es una disfagia lusoria (4); en el caso clínico que informamos la única manifestación que acusaba la paciente, era dolor sordo, leve, infraclavicular del lado derecho, que se irradiaba al dorso y al miembro superior del mismo lado.

El diagnóstico, como se mencionó, es incidental cuando se observa en la radiografía convencional del tórax en la proyección P.A., la imagen del botón aórtico a la derecha y no a la izquierda donde se localiza normalmente, siendo más alto de lo normal. En ocasiones se presenta una sombra redondeada a la izquierda del mediastino superior, un poco por debajo del nivel del botón aórtico derecho, que representa un divertículo o resto del cuarto arco aórtico izquierdo, el cual da origen a la arteria subclavia izquierda (3, 5, 6, 13). En el caso clínico que presentamos, en la proyección P.A., se observó la aorta elongada y ensanchada con desviación de la parte inferior de la tráquea hacia la izquierda.

Los rasgos más llamativos se evidencian en el esofagograma baritado, donde aparece una imagen dentada posterior, redondeada en el esófago; además, éste puede ob-

servarse un poco desviado hacia la izquierda (3-6, 13, 14, 18) como se presentó en nuestra paciente (Figs. 1 y 2).

El arco aórtico derecho puede ser fácilmente detectado con cineangiografía, tomografía axial computarizada (TAC) del tórax y resonancia nuclear magnética (RNM) de los grandes vasos, en los que se resalta la delineación anatómica de esta anomalía, siendo la RNM la de mayor exactitud diagnóstica por su mejor resolución espacial, que permite la visualización de la luz de los grandes vasos, sus paredes y la relación con los tejidos perivascuales (2, 5, 9, 21-24).

En la TAC del tórax generalmente se observa el arco aórtico posterior derecho que comprime la tráquea por detrás y el esófago por su cara posterior derecha con la aorta descendente en el lado derecho, tal como se observó en la TAC realizada a la paciente estudiada (Figs. 3 y 4). La RNM de grandes vasos mostró los mismos hallazgos y se observó claramente el nacimiento de la arteria subclavia izquierda aberrante de la aorta descendente derecha (Fig. 5).

En cuanto al tratamiento, realmente no se realiza ya que esta patología generalmente es asintomática y el hallazgo, como se ha descrito es incidental.

ABSTRACT

Right aortic arch is a very rarely encountered congenital abnormality. The most common variety is usually associated with a left aberrant subclavian artery. Its incidence has been reported as being around 0.01 to 0.1% of the population. In the world literature there are no more than 90 published cases. A case of a 61 year old woman with a right aortic arch with aberrant left subclavian artery diagnosed at the Cartagena University Hospital is presented. She is currently undergoing periodic follow-ups as an outpatient.

A review of the existing world literature is made, emphasizing on anatomic, embriologic, clinical and therapeutical aspects of this pathology.

AGRADECIMIENTOS

Agradecemos muy especialmente a los doctores, Lino Torreglosa, Javier Segovia, Jesús de León y Jader Rico, del Departamento de Imágenes Diagnósticas de nuestro Hospital, por su colaboración en el estudio de la paciente; al doctor Luis Peña Genes, Residente de Anestesia, por su excelente ilustración gráfica.

REFERENCIAS

1. Langman J: Embriología Médica. 3a. Ed. México: Nueva Editorial Interamericana S.A., 1976
2. Link K M: Great Vessel. In: Stark D.D., Bradley W., Magnetic Resonance Imaging. 2a. Ed. St. Louis, Mosby Year Book, 1992, pp. 1490-530
3. Eisembert R L: Diagnóstico por Imagen en Medicina Interna. México: Mc Graw Hill, 1987
4. Ponce J, Gaspar E, Del Val A et al: Disfagia de origen vascular. Rev Esp Enf Digest 1991; 80 (1): 53-6
5. Jaffe R B: Radiographic manifestations of congenital anomalies of the aortic arch. Rad Clin North Am 1991 Mar; 29 (2): 319-34
6. Cooley R N, Schreiber M H: Radiología del corazón y grandes vasos. 3a. Ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana S.A., 1980
7. Koizumi K, Homma T, Sakai T: A case of dissection of the right aortic arch, with consideration on the development of its major branches and ductus arteriosus. J Anat 1994 Jun; 69 (3): 252-60
8. Konoshi M, Kikuchi M: A case of the right aortic arch with the left subclavian artery as its last branch. J Anat 1992 Feb; 67 (1): 19-27
9. Viegas C, Granja M A, Sadi R et al: Alteraciones de los arcos aórticos y anillos vasculares. Rev Lat Cardiol Cir Cardiovasc Infant 1986 Dic; 2 (4): 249-77
10. Moore K L: Embriología Básica. 1a. Ed. México: Nueva Editorial Interamericana S.A., 1976
11. Ponsky B: Embriología Médica, Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana S.A., 1985
12. Hib J: Embriología Médica. 5a. Ed. México: Nueva Editorial Interamericana S.A., 1993
13. Lackner K: Tórax. En: Friedman G., Bucheler E., Thurn P: Tomografía computarizada del cuerpo humano. Barcelona, Salvat Editores. 1986, pp. 177
14. Diego Rey P: Aparato Digestivo: Esófago. En: Pedrosa C: Diagnóstico por imagen. Tratado de Radiología Clínica, 1a. Ed. Madrid, Interamericana S.A., 1986, pp: 677
15. Symbas P N: Anatomía quirúrgica de las grandes arterias del tórax. Clfn Quir Norte Am 1974 Dic; 1303-11
16. Stewart J R, Kincaid O W, Edwards J E: Springfield III, Thomas C C: An atlas of vascular rings and related malformations of the aortic arch system. Publisher, 1964
17. Dodds W Y: Esophagus and esophagogastric region including diaphragm radiology. In: Margulis A R, Burhenne H J (eds): Alimentary tract radiology.. The CV Mosby Company. St Louis, Baltimore, Toronto 1989; pp. 427-500
18. Berhman R, Vaughan III V, Nelson W E: Sistema cardiovascular. En: Berhman R., Vaughan III V, Nelson W. E.: Tratado de pediatría, 9a Ed., México. Nueva Editorial Interamericana S.A. 1987; pp: 1203-4
19. Sakalihassan N, Defraigne J O, Limet R: Right aortic arch with aberrant left subclavian artery. Report of two cases. Surg Rad Anatomy 1991; 13 (4): 327-31
20. Ogunbiyi O A, Mankanjuola D: Right aortic arch: CT diagnosis. Afr J Med Medical Sciences 1994 Mar; 23 (1): 23-7
21. Nath H, Soto B: Enfermedades cardiovasculares. En: Vilar Samper J, Martí-Bonmatí L: Resonancia Magnética, diagnóstico por la imagen. Barcelona. Salvat Editores. 1991. pp: 176-8
22. Kleinman P K, Spevak M R, Nimkin K: Left-sided esophageal indentation in right aortic arch with aberrant left subclavian artery. Radiology 1994 May; 191 (2): 565-7
23. Van Son J A, Julsrud P R, Hagler D J et al: Imaging strategies for vascular rings. Ann Thorac Surg 1994 Mar; 57 (3): 604-10
24. Gómez A: MR Imaging of congenital anomalies of the thoracic aorta and pulmonary arteries. Radiol Clin North Am. 1989 Nov; 27 (6): 1171-81