



Arco aórtico derecho con subclavia izquierda aberrante que se origina en un divertículo de Kommerell. Revisión actualizada de la literatura y presentación de un caso clínico

Ludmila Cosío-Lima,* José Luis Ríos-Reina,† Giovanni José Peralta-Gallo,§ Miguel Cosío-Pascal^{||}

Resumen

Los anillos vasculares son estructuras anómalas capaces de comprimir tráquea/esófago y constituyen el 1% de las malformaciones congénitas cardiovasculares. Se dividen en anillos completos e incompletos, conociéndose a estos últimos como *slings*. Se calcula que el arco aórtico derecho con subclavia izquierda aberrante tiene una incidencia en la población entre 0.06 y 0.1%. Aproximadamente el 60% de los portadores son asintomáticos. Se llegan a identificar como hallazgo durante estudios de imagenología, en el transcurso de cirugías de corazón, o bien, son encontrados incidentalmente en autopsias. El síntoma que originan con mayor frecuencia es la disfagia, que puede progresar hasta la afagia. Las manifestaciones respiratorias son más comunes en niños debido a la falta de rigidez de la tráquea. A pesar de su bajísima incidencia, es conveniente tener en mente estas patologías como posibilidad diagnóstica en pacientes multitratados sin éxito por problemas gastroesofágicos, respiratorios o ambos. El propósito del presente artículo es revisar la literatura actualizada, así como la presentación de un caso clínico.

Palabras clave: Arco aórtico derecho, arteria subclavia izquierda aberrante, divertículo de Kommerell, anillos vasculares.

Summary

Vascular rings are abnormal structures capable of compressing the trachea/esophagus and constitute 1% of the congenital cardiovascular malformations. They are divided into complete and incomplete rings, knowing the latter as *slings*. It is estimated that the right aortic arch with aberrant left subclavian has an incidence of between 0.06 and 0.1% of the population. Approximately 60% of carriers are asymptomatic. They are identified as incidental findings during imaging studies, heart surgery or at autopsy. The symptom that most often originate is dysphagia, which may progress to aphagia. The respiratory manifestations are more common in children due to the lack of rigidity of the trachea. Despite its very low incidence, it is advisable to consider these pathologies as a diagnostic possibility in patients unsuccessfully multitreated for gastroesophageal reflux, respiratory problems, or both. The purpose of this article is to review the current literature and to present a clinical case.

Key words: Right aortic arch, aberrant left subclavian artery, Kommerell diverticulum, vascular rings.

* Associate Professor Exercise Sciences. Department of Health, Leisure and Exercise Sciences. University of West Florida, FL, USA.

† Jefe de Imagenología y Hemodinámica, Hospital Ángeles Mocel.

§ Residente de tercer año de la Especialidad de Postgrado en Radiología e Imagen. Hospital Ángeles Mocel.

^{||} Neumología-Cardiología, Hospital Ángeles Mocel.

Correspondencia:

Dr. Miguel Cosío-Pascal

Hospital Ángeles Mocel, Gelati Núm. 29, Consultorio-202, 11850, México, D.F.

Correo electrónico: micopa1311@aol.com

Aceptado: 10-03-2014.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/actamedica>

INTRODUCCIÓN

A partir de los 20 días de gestación tiene lugar el complejo desarrollo embriológico del corazón y sus vasos. El saco aórtico fetal, los arcos arteriales y la aorta dorsal siguen un patrón específico de involuciones, coalescencias y formación de septos para llegar a constituir la aorta y sus ramas. La porción distal del tubo embrionario cardiaco primitivo se separa para formar los seis arcos aórticos pares. El arco aórtico derecho resulta de la persistencia de la totalidad de este arco y de la involución de un segmento del arco izquierdo. Se localiza a la derecha de la espina dorsal y desciende hacia el orificio diafragmático normal, pudiendo hacerlo por el lado derecho o izquierdo de la columna vertebral. Al cursar hacia abajo por el lado derecho puede llegar a ejercer presión sobre el esófago/tráquea. La subclavia izquierda aberrante constituye la última rama del arco aórtico y se origina generalmente en una formación diverticular, remanente distal del cuarto arco aórtico primitivo izquierdo, el divertículo de Kommerell (DK).^{1,2} En la mayoría de los casos, al dirigirse a la izquierda pasa por detrás del esófago. La aberrante derecha pasa entre el esófago y la tráquea en el 18% de los casos y por delante de ella, en el 4%.³

Las anomalías congénitas del arco aórtico y grandes vasos no son frecuentes. Se calcula que constituyen el 1% de todas las anomalías congénitas cardiovasculares, y el 60-70% de los casos son asintomáticos. Se pueden descubrir incidentalmente por imagenología durante el transcurso de estudios indicados para otras patologías⁴ e inclusive como hallazgo durante cirugías para abordar problemas cardíacos. Aproximadamente en el 0.4 a 2% de las autopsias se encuentran anomalías congénitas del arco aórtico. Los signos y síntomas, así como la indicación acerca del tipo de tratamiento dependerán del grado de compresión sobre los órganos afectados. El síntoma más frecuente es la disfagia, seguida por manifestaciones respiratorias: tos, disnea, estridor, sibilancias e infecciones respiratorias de repetición, sobre todo en niños pequeños con la tráquea aún maleable.

Morel⁵ publica dos casos de pacientes tratados como asmáticos, en los que finalmente se demostró la presencia de la anomalía vascular comprimiendo las vías respiratorias. Zanetta⁶ hace hincapié en que la obstrucción de vías respiratorias en el niño es importante, por lo que considera que esta patología debe incluirse en el diagnóstico diferencial de dificultad respiratoria. Lo mismo señalan Rioseco y colaboradores.⁷ McLaren⁸ hace notar que el 1-2% de los niños con cardiopatía congénita presenta compresión de vías aéreas, que al hacerse crónica constituye un factor importante de comorbilidad-mortalidad. Gratwohl⁹ comunica su experiencia con pacientes adultos.

En 1735 David Bayford describió por primera vez la anomalía de arco aórtico derecho con subclavia aberrante derecha. El descubrimiento lo llevó a cabo en la autopsia de una mujer fallecida por inanición al no poder deglutir debido a la compresión del esófago. El mismo Bayford introdujo el término de "disfagia lusoria" (aberración de la naturaleza), y a la subclavia aberrante derecha la llamó "arteria lusoria".

En 1936 Burckhard Kommerell determinó por primera vez el cuadro en un paciente vivo con diagnóstico de cáncer gástrico; observó en el esofagograma que la compresión posterior del tercio superior del órgano era originada por una masa pulsátil con calcificaciones, hallazgo que confirmó posteriormente en la autopsia. Describió entonces lo que se conoce ahora como DK. El 60% de las arterias subclavias aberrantes tienen su origen en un DK.¹⁰ Margolis¹¹ comunica un caso de subclavia aberrante hipoplásica continuando el DK y revisa la literatura al respecto. El divertículo puede presentar varios tamaños, llegándose a considerar hasta como aneurismático y capaz de comprimir por sí mismo el esófago.

En 1985 Austin y Wolfe¹² revisaron la literatura mundial, y encontraron únicamente 90 casos reportados. Tres años después Felson,¹³ tratando de disipar la confusión acerca de lo que sería un DK y un aneurisma verdadero, dividió a la entidad en tres categorías: 1. DK normal. 2. Dilatación aneurismática del DK. 3. Aneurisma de la subclavia aberrante distal.

Los anillos vasculares son estructuras anómalas capaces de comprimir la tráquea/esófago. Se dice que son verdaderos cuando en su formación concurren únicamente los componentes embriológicos que forman los arcos aórticos durante la vida intrauterina. Sin embargo, la denominación se aplica generalmente a todos los elementos vasculares y ligamentosos anómalos capaces de comprimir las estructuras mencionadas, aun sin formar el anillo completo. Éstos son los conocidos (usando el anglicismo) como *slings*. En nuestro país la literatura acerca de estas anomalías es limitada. Tapia y asociados¹⁴ informaron de 66 pacientes con anillo vascular estudiados durante 17 años (1974-1991) en el Instituto Nacional de Pediatría; reportaron que la anomalía más frecuente fue el arco aórtico derecho. Macías-Díaz¹⁵ comunica un caso de autopsia en un neonato con síndrome de Down y subclavia aberrante izquierda, y Motta-Ramírez¹⁶ reporta los casos como hallazgos radiológicos en 353 pacientes pediátricos estudiados por reflujo. El mismo autor publica otros casos de arco aórtico izquierdo con subclavia derecha aberrante descubiertos incidentalmente durante estudios de imagenología.⁴ Calderón-Colmenares¹⁷ describe un caso interesante de anillo vascular con arco aórtico derecho y DK del cual se originaba un ligamento que jalaba la subclavia izquierda no aberrante, constituyendo así el anillo vascular. El caso

se resolvió quirúrgicamente resecando el divertículo y seccionando el ligamento. Vázquez-Antuna¹⁸ comunica un caso de doble arco aórtico que formaba un anillo vascular verdadero tratado exitosamente con cirugía.

El aneurisma de Kommerell puede dar lugar a sintomatologías más complejas. Yu¹⁹ publica el caso de una mujer de 38 años con arco aórtico derecho y subclavia aberrante izquierda que se originaba de un DK aneurismático. Además de disfagia, la paciente presentaba disfonía por parálisis de la cuerda vocal izquierda y síndrome de Horner, ocasionados ambos por compresión del recurrente y de ganglios y fibras eferentes del simpático. Yang²⁰ describe el caso de un paciente que había presentado tres síncope. El pulso radial izquierdo era difícil de percibir y se registró una diferencia de 20 mmHg de presión entre ambos brazos. El Doppler color de cuello demostró flujo retrógrado de la arteria vertebral izquierda y síndrome de robo de arteria subclavia con insuficiencia vertebrobasilar. El paciente se recuperó por completo después de eliminar el divertículo aneurismático y restablecer el flujo de la subclavia mediante un injerto vascular aorta-subclavia. Ranjit²¹ comunica el caso de una mujer con parálisis de ambas cuerdas vocales por compresión producida por un DK aneurismático.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una adolescente de 14 años de edad sin antecedentes importantes. Hace aproximadamente ocho

años fue enviada a Alergología, pues manifestaba que desde muy pequeña tenía problemas respiratorios (disnea, infecciones frecuentes, sibilancias). Le practicaron pruebas

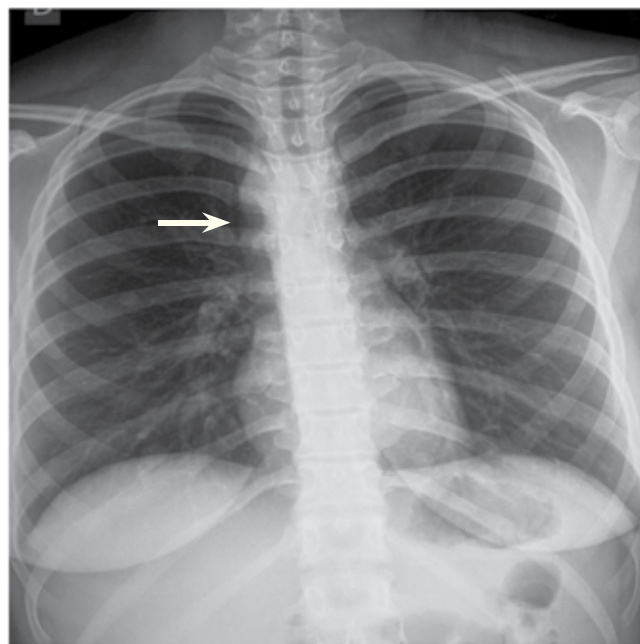


Figura 1. Radiografía posteroanterior de tórax donde se identifica imagen de cayado aórtico hacia el lado derecho, así como aorta descendente del mismo lado.

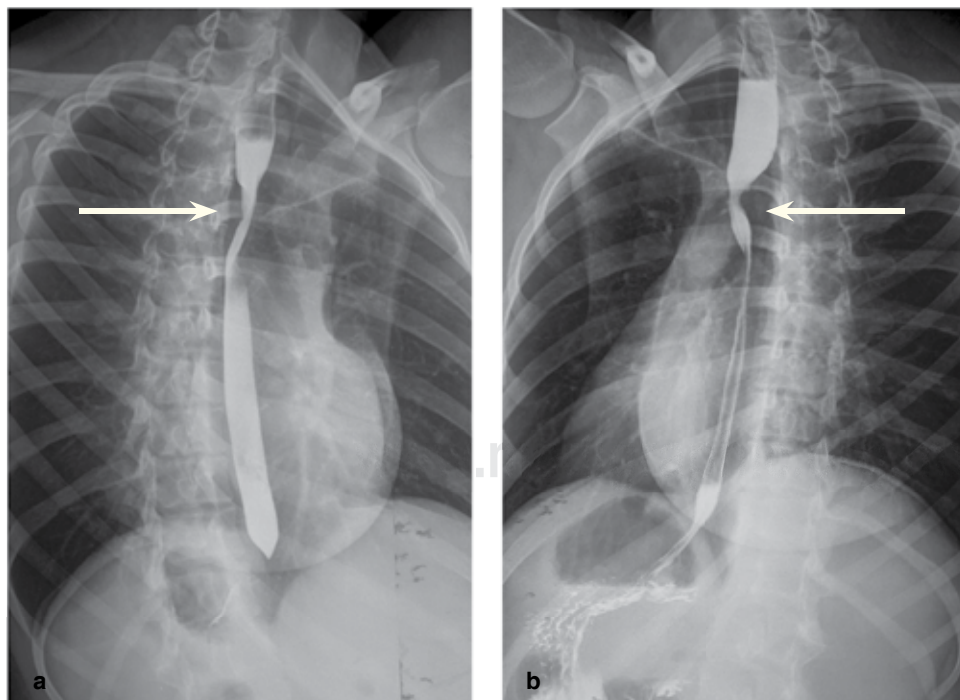


Figura 2.

Esofagograma en proyecciones oblicuas derecha anterior (a) e izquierda anterior (b), donde se identifica compresión extrínseca en la cara posterior del segmento interaórtico-bronquial de este órgano.

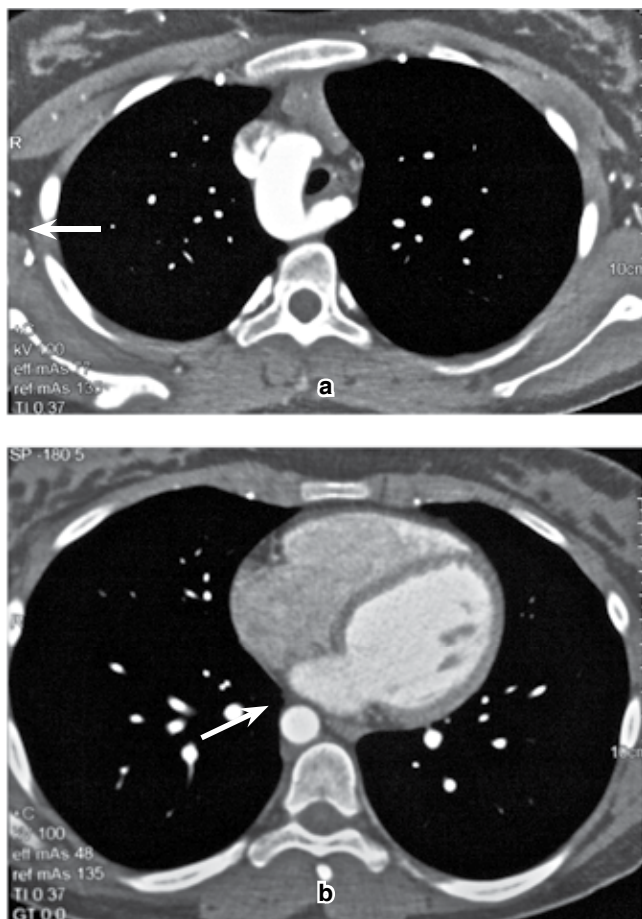


Figura 3. Tomografía computada con contraste endovenoso en fase arterial. En **a** se identifica imagen vascular que se origina en la aorta derecha, de localización posterior a la tráquea y al esófago, que corresponde al divertículo de Kommerell tipo I. En **b** se identifica la aorta torácica descendente situada en la porción derecha del mediastino, por detrás y a la derecha de la aurícula izquierda.

cutáneas para alergia, habiendo salido positiva a pólenes, polvo, pasto, manzana, ácaros, etcétera. Fue tratada como asmática con vacunas antialérgicas, inhaloterapia, anti-histamínicos y broncodilatadores en aerosol, sin mejorar. Al mismo tiempo, la estudiaron en Gastroenterología por probable reflujo, ya que la paciente se quejaba de dolor en epigastrio y refirió que en ocasiones vomitaba algo “como jugo gástrico”, muy ácido y con restos de alimento. Fue tratada fraccionando ingestas de dieta blanda, antiácidos y procinéticos. En vista de que la paciente no mejoraba, solicitaron interconsulta con Toracología para detectar alguna causa que explicara el cuadro clínico. A la exploración, no se detectó algo anormal; fue la radiografía de tórax la que empezó a guiarnos hacia el diagnóstico, ya que el medias-

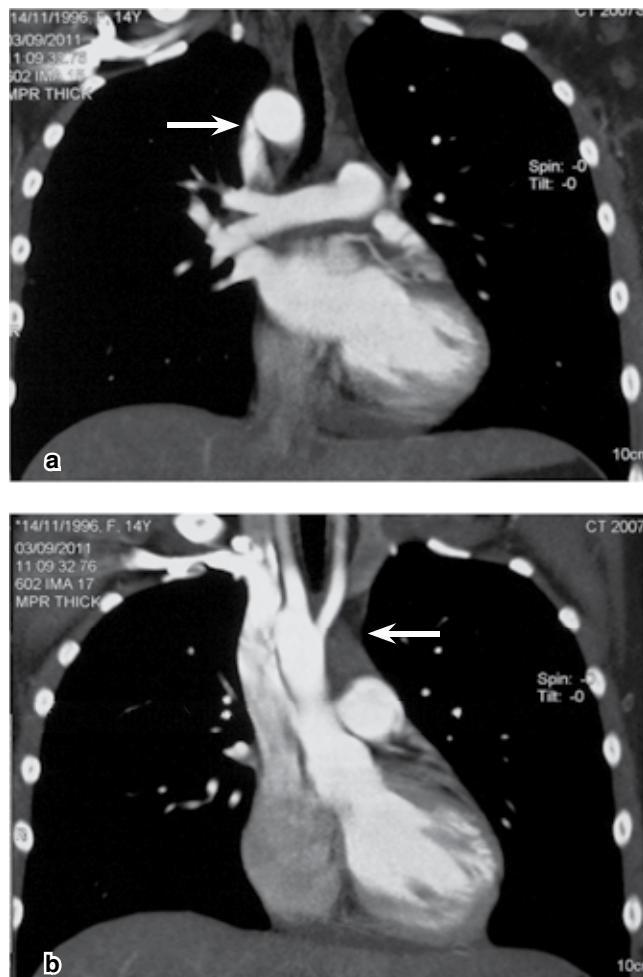


Figura 4. Tomografía computada con contraste endovenoso en fase arterial (reconstrucciones coronales). En **a** se identifica la porción horizontal del cayado de la aorta a la derecha de la tráquea, la cual está discretamente comprimida y desplazada a la izquierda. Así mismo, existe acodadura a nivel de la transición entre esta porción de la aorta y la porción descendente del cayado. En **b** se aprecia que la porción ascendente del cayado de la aorta está rectificadada y dirigida a la derecha de la línea media, comprimiendo la cara interna de la vena cava superior. No se identifica el origen de la arteria subclavia izquierda en esta reconstrucción y a este nivel.

tino se encontró ligeramente ensanchado sin identificar el arco aórtico izquierdo, dato con el cual hay que pensar en la existencia de un arco aórtico derecho (Figura 1). El esofagograma mostró claramente la compresión del órgano por la anomalía vascular (Figuras 2a y 2b). En la tomografía computarizada (TC) con contraste endovenoso, aparece en la fase arterial el arco aórtico derecho, con el origen del DK y de la subclavia aberrante izquierda. Ambos comprimen el esófago, la tráquea, la porción interna de la vena cava

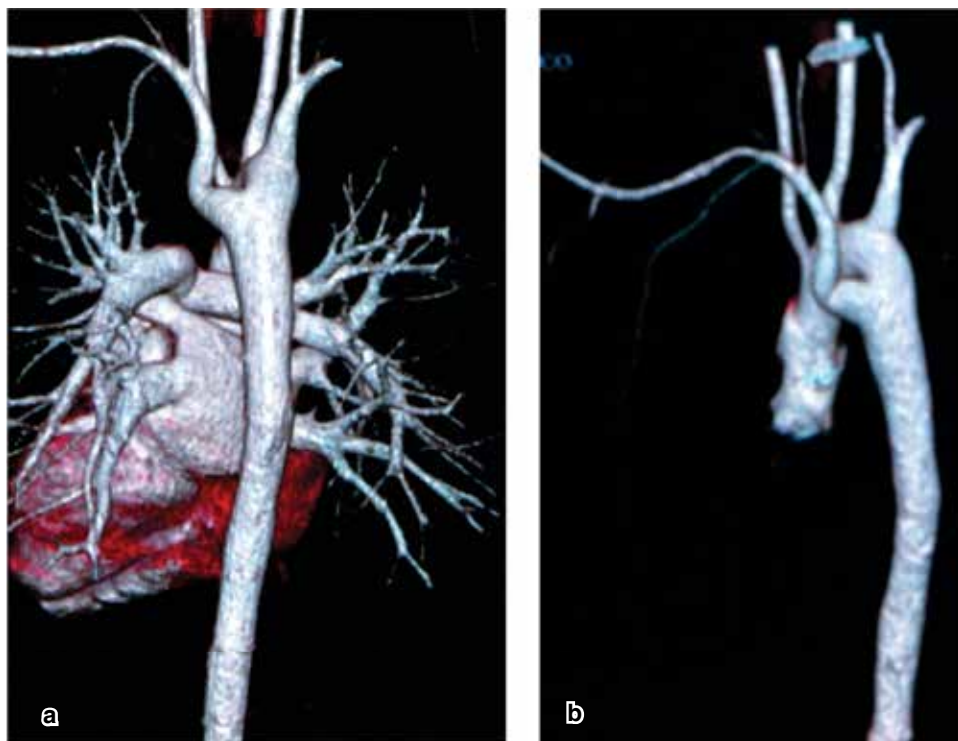


Figura 5.

Reconstrucciones en 3D del estudio de angiotomografía computada. En **a** la visión es discretamente oblicua y se identifica la cara posterior del corazón, así como el trayecto hacia la derecha de la aorta torácica. Se aprecia el origen de la arteria subclavia en posición posterior y como último vaso del arco aórtico, que se origina en un DK. En **b** sólo se reconstruye el trayecto de la aorta y los vasos que de ella se originan a nivel del cayado, siendo más evidente el origen de la subclavia aberrante del DK, que se dirige durante un corto trecho en ángulo recto hacia arriba para después modificar el rumbo hacia la extremidad superior izquierda.

superior, y se identifica el descenso derecho de la aorta (Figuras 3a, 3b, 4a y 4b). La reconstrucción en 3D (Figuras 5a y 5b) muestra con claridad la arteria subclavia izquierda aberrante, que aparece como el último vaso del arco aórtico derecho, originándose en un DK tipo I de la clasificación de Felson,¹³ dirigiéndose hacia arriba en ángulo recto y, después de un corto tramo, hacia arriba y a la izquierda. La endoscopia esofagogástrica mostró la compresión extrínseca del esófago a 20cm de la arcada dental superior, sin condicionar estenosis importante. Se encontró peristalsis adecuada sobre la zona afectada, y distensibilidad, dimensiones y calibre normales. El hiato se encontró cerrado, y el lago mucoso y mucosa, íntegros. Llama la atención la discordancia en relación con la imagen del esofagograma y el resultado de la endoscopia para calificar la severidad de la estenosis. La paciente se encuentra estabilizada con tratamiento conservador a base de alimentos líquidos y semisólidos, antiácidos y procinéticos, revisándose cada seis meses. La sintomatología respiratoria que presentaba de pequeña ha desaparecido.

La paciente presenta arco aórtico derecho, seguramente ligamento arterioso izquierdo, con arteria subclavia izquierda aberrante que se origina en un DK, estructuras que originan compresión posterior del esófago. La aorta descendente transcurre por el lado derecho de la columna vertebral dirigiéndose hacia el orificio diafragmático. No se demostraron anomalías cardíacas o de vías respiratorias

asociadas. En ocasiones, el ligamento arterioso en estos casos puede ser extremadamente fino, razón por la cual puede no ser visible en la TC.

DISCUSIÓN

Se han propuesto varias clasificaciones para este tipo de anomalías con base en la distribución en el arco aórtico de los diferentes vasos, su relación con el esófago/tráquea, los ligamentos y la presencia de anomalías cardíacas y extra-cardíacas congénitas asociadas.²² Intentamos reunirlos en una sola, con base en la bibliografía revisada.

Los anillos vasculares verdaderos se pueden clasificar en:

-I-

a) Doble arco aórtico:

1. Con los dos arcos permeables:
 - Dominante derecho (70%)
 - Dominante izquierdo (25%)
 - Balanceado (5%)
2. Con un arco atresico

b) Arco aórtico derecho (Edwards):

- Tipo I: Con imagen en espejo de los vasos principales (59%)

Tipo II: Asociado a subclavia aberrante (39%)

Tipo III: Arteria subclavia izquierda aislada, conectada a conducto arterioso (1-2%)

El doble arco aórtico y el arco aórtico derecho representan entre el 85 y 95% de todos los anillos vasculares.

- c) Aorta descendente contralateral al arco aórtico con conducto arterioso contralateral.

-II- *Slings*

Son anomalías vasculares que pueden comprimir el esófago, la tráquea, el bronquio o las dos estructuras a causa de un trayecto vascular anómalo, en ocasiones con la presencia de formaciones ligamentosas, pero sin llegar a formar el anillo completo. El anglicismo *sling* en español equivale a “honda”, como la que usó David para descabrar a Goliath, arma que, desde luego, no equivaldría a semejar un anillo completo.

Entre ellos se encuentran:

- 1) Arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante (es la anomalía más frecuente)
- 2) Arteria pulmonar izquierda aberrante
- 3) Tronco innominado aberrante
- 4) Ausencia o atresia de la válvula pulmonar

Estas malformaciones se pueden identificar aisladas o asociadas con defectos congénitos cardíacos (defectos septales y troncoconales). En la serie de Tapia,¹⁴ más del 50% de los casos se asociaron a cardiopatías congénitas. Woods y su grupo²³ reunieron en 26 años 82 casos de pacientes con anillo vascular, habiendo sido el doble arco aórtico el más frecuente, seguido por el arco aórtico derecho con ligamento arterioso izquierdo. Recientemente, se han asociado estas malformaciones congénitas a la delección 22q11,^{15,24} alteración cromosómica que, además, es responsable de otras muchas anomalías extracardíacas (síndrome de Di George). En el caso del síndrome de la válvula pulmonar ausente –que muchos consideran como una variedad de la tetralogía de Fallot– son las arterias pulmonares aneurismáticas las que comprimen las vías respiratorias.^{25,26}

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de arco aórtico derecho es fácil de establecer si se tiene en mente la posibilidad de su presencia. Hasta 1950, los estudios de imagen se limitaban a radiografías de tórax, esofagograma con bario y angiografía. En la radiografía de tórax, como mencionábamos, ya existen elementos para sospechar el diagnóstico de arco aórtico derecho, como son el ensanchamiento del mediastino

en sentido transversal y la ausencia del botón aórtico izquierdo. El esofagograma debe practicarse con tomas posteroanteriores, laterales y oblicuas con objeto de poder visualizar con claridad el sitio del defecto de llenado y poder relacionarlo con el órgano u órganos afectados, dato importante para orientar a un diagnóstico. La muesca esofágica por la compresión externa generalmente se localiza a la altura de T3-T4. La compresión anterior del esófago es patognomónica del *sling* de la arteria pulmonar izquierda, que se origina en forma aberrante de la porción proximal de la arteria pulmonar derecha, cursando por detrás de la tráquea y anterior al esófago.²⁵ La indentación anterior de tráquea y esofágica posterior se presenta en el doble arco aórtico. Cuando la tráquea se encuentra normal y la compresión esofágica es posterior, se trata de arteria subclavia aberrante, y si el defecto de llenado es anterior, la compresión estará relacionada con la arteria innominada. En las dos décadas siguientes se documentó el síndrome de ausencia o agenesia de la válvula pulmonar y el *sling* de la pulmonar, ambas como anomalías congénitas capaces de comprimir la tráquea/esófago.^{26,27}

Con los espectaculares avances de la imagenología en la última década, se puede definir con toda exactitud la anatomía del anillo vascular, sus relaciones con estructuras adyacentes, y documentar si existe patología asociada de vías aéreas, cardiopatías congénitas o coartación de aorta. El ecocardiograma es esencial para detectar anomalías cardíacas. Sus limitaciones son el no poder identificar estructuras carentes de flujo sanguíneo –como sería el caso de los fibroligamentos– y proporcionar una pobre visualización de las vías aéreas. Se reportan casos de arteria subclavia aberrante identificada en el feto durante el embarazo.²⁸ La resonancia magnética (RM) y la TC han transformado el enfoque diagnóstico en estas anomalías y sus relaciones tridimensionales con alta fidelidad.^{29,30} Se considera que la RM es el estudio que proporciona óptima información sin someter al paciente a radiaciones. La TC helicoidal y la reconstrucción en 3D define con nitidez la anatomía vascular y su relación con el esófago y las vías aéreas; tiene la relativa desventaja de someter al paciente a radiaciones ionizantes y al uso de material de contraste. Sin embargo, la TC es el estudio de imagenología preferido en muchas instituciones debido al factor económico y a la rapidez de obtención de resultados.³¹⁻³⁴ En anomalías muy complejas se puede recurrir al cateterismo-angiografía para definir con mayor precisión la anatomía. Hernanz-Schulman³⁵ sugiere seguir un algoritmo en imagenología con objeto de poder afinar el diagnóstico en todas las variantes anatómicas de los anillos y *slings* comunes y los poco comunes. Para visualizar con precisión los ligamentos propone recurrir a la angiorresonancia nuclear. El diagnóstico preciso de imagenología es indispensable para planear adecuadamente el procedimiento quirúrgico.

TRATAMIENTO

La mayoría de los autores recomiendan operar a los niños y jóvenes sintomáticos, ya que la sintomatología está generada por anillos rígidos. La cirugía en estos casos generalmente no representa gran riesgo cuando se trata de corregir únicamente la compresión que ejerce la subclavia aberrante sobre el esófago, además de resecar el DK. El riesgo aumenta cuando existen cardiopatías congénitas complejas asociadas, que necesariamente habría que corregir. El arco aórtico derecho con imagen en espejo se asocia frecuentemente a cardiopatías congénitas cianógenas como la tetralogía de Fallot (57%), alteraciones del tracto de salida del ventrículo derecho o transposición de los grandes vasos. La presencia de anomalías traqueales asociadas (estenosis de tráquea, hipoplasia, traqueomalasia), que deben ser tratadas al mismo tiempo que el anillo vascular, complica la cirugía, aumentando la morbilidad. Los casos que pudieron cursar hasta la edad adulta con síntomas tolerables o asintomáticos pueden hacerse sintomáticos ante condiciones de sobrecarga hemodinámica (embarazo). Más tarde, la presencia de aterosclerosis, frecuentemente asociada con hipertensión, favorece complicaciones como aneurismas del arco aórtico con disección del vaso, aneurisma del DK o subclavia aberrante, embolias o ruptura de la arteria aberrante, que en ocasiones origina fístula arterio-esofágica con consecuencias funestas.^{36,37} En los casos revisados por Austin y Wolfe¹² se comunica ruptura del DK aneurismático en el 19% de los casos, y Ciná,³⁸ revisando la literatura, encontró 32 casos de arco aórtico derecho con aneurisma de subclavia aberrante izquierda, en 12 casos asociados con disección de aorta y en dos se registró la ruptura del aneurisma.

El objetivo de la cirugía es la resección del DK y la reconstrucción de la arteria subclavia con objeto de prevenir la isquemia del brazo, del territorio vertebrobasilar, y el síndrome de robo de la subclavia. Para abordar el problema desde el punto de vista quirúrgico tradicional, se han empleado variadas estrategias: toracotomía lateral, estereotomía media, estereotomía más toracotomía lateral, y toracotomía bilateral con sección del esternón, entre otras. Kiefer³⁹ intervino a 33 pacientes en 16 años; 28 con arco aórtico izquierdo y subclavia aberrante derecha, y cinco con arco aórtico derecho y subclavia aberrante izquierda. Usó múltiples vías de abordaje según el caso e, inclusive, resolvió algunos por vía cervical. En todos los pacientes efectuó la transposición de la subclavia a la arteria carótida común ipsilateral, y en 12 pacientes recurrió a la circulación extracorpórea. Backer⁴⁰ operó entre 2001 y 2011 a 16 pacientes con arco aórtico derecho y subclavia aberrante izquierda, todos con toracotomía lateral izquierda, resecando el DK y transfiriendo la subclavia aberrante

retroesofágica a la carótida del mismo lado. Hay algunos autores que recomiendan indicar la toracotomía del lado del arco aórtico.¹⁹ La estereotomía media no proporciona buen acceso a la porción distal del arco aórtico y a la aorta descendente proximal. Se recurre a la circulación extracorpórea con o sin hipotermia y paro circulatorio cuando no se pueden pinzar los vasos por aterosclerosis o por extensión aneurismática del DK al arco aórtico,⁴¹ o por la presencia de aneurisma con disección de la aorta descendente. En resumen, la técnica quirúrgica debe ser flexible y adaptada a las condiciones anatómicas de los vasos en la anomalía y a la experiencia del cirujano.

McLaren⁸ hace notar que en el 1-2% de los niños con cardiopatía congénita existe compresión de vías aéreas, lo que exige la máxima precisión en el diagnóstico anatómico preoperatorio, ya que la cirugía es compleja y acarrea cifras importantes de morbilidad.

Hace poco más de una década se utilizan las llamadas "técnicas híbridas", tratando de evitar cualquier tipo de toracotomía, sobre todo en adultos mayores con alto riesgo. Consisten en la introducción de un *stent-graft* aórtico expandible a través de la arteria femoral, que tiene por objeto ocluir el orificio del DK,^{42,43} permitiendo a la sangre circular a través de la endoprótesis y reduciendo, además, la presión sobre la pared de la aorta debilitada. La aorta abdominal aneurismática o sinuosa y con placas ateroscleróticas podría significar riesgo o impedimento para llevar a cabo el procedimiento, así como el calibre insuficiente o tortuoso de femorales-iliacas. El uso de endoprótesis evita la pérdida excesiva de sangre por toracotomía y no pone a prueba los sistemas cardiovascular, neurológico, hematológico e inmunológico del paciente, disminuyendo así mismo los costos de la propia cirugía, además de acortar en forma importante la estancia hospitalaria. El tratamiento de la subclavia aberrante se efectúa en estos casos mediante incisión supraclavicular, disecando hacia abajo la carótida hasta acceder a la subclavia, que se liga proximal a la arteria vertebral y se reimplanta en la arteria carótida, o bien, se realiza un puente carótida-subclavia mediante una prótesis vascular. La mortalidad del tratamiento del DK-subclavia aberrante con las técnicas abiertas se ha reportado entre el 12 y 30%; las cifras aumentan en pacientes con comorbilidad asociada, como sería el caso de disección aórtica ligada al aneurisma.^{44,45} El procedimiento endovascular es muy favorable cuando se trata únicamente de ocluir el orificio del DK. La vía supraclavicular permite complementar la operación, como ya se mencionó, resecando o plicando con suturas el DK, y movilizar a la subclavia conectándola a la carótida o a la aorta. En este tipo de procedimiento se reporta una mortalidad de 2 a 7% y tasa de éxito de 97 a 99%. Las complicaciones más frecuentes de la endoprótesis son la endofuga (5-25%), la migración y casos raros de perforación.⁴⁶⁻⁴⁸

La reparación de la patología del arco aórtico significó el mayor reto para la cirugía abierta. Actualmente, con el advenimiento de la técnica híbrida, los resultados son mejores, aunque siguen siendo procedimientos difíciles y complejos, ya que es necesario practicar toracotomía, circulación extracorpórea, hipotermia, paro circulatorio y perfusión cerebral previa a la colocación de la endoprótesis, pues es necesario seccionar los troncos supraaórticos en su origen. Esto se logra mediante prótesis vasculares que van de la aorta ascendente a las carótidas y subclavias.⁴⁹⁻⁵² Hughes⁵³ hace una revisión de los casos tratados con cirugía del arco aórtico y presenta los resultados a mediano plazo. Concluye que los procedimientos híbridos son relativamente recientes y los casos operados no son numerosos, razones por las cuales aún no se puede llegar a estadísticas concluyentes. Sin embargo, la tecnología sigue avanzando: ya se fabrican endoprótesis a la medida y se moldean de acuerdo a la patología por reparar. Actualmente se trabaja en diseños para mejorar el anclaje de las mismas con el fin de evitar migraciones y fugas. La fibrilación auricular postoperatoria y la existencia de patología en arterias craneocervicales pueden ocasionar un accidente vascular cerebral a corto o mediano plazo en estos pacientes.⁵⁴

CONCLUSIONES

El arco aórtico derecho con subclavia aberrante izquierda es una patología muy poco frecuente que puede comprimir el esófago y las vías respiratorias.

En niños con cuadros gastrorrespiratorios tratados sin éxito debe considerarse la posibilidad de este diagnóstico.

Los estudios de imagenología, principalmente el esofagograma, la TAC y la RM, son fundamentales para el diagnóstico y planeación adecuada del tratamiento quirúrgico.

Se aconseja operar a todos los pacientes sintomáticos. En los niños y jóvenes sin patología cardíaca o de vías respiratorias agregada, el riesgo es bajo y la operación es relativamente sencilla. Con la edad los riesgos aumentan, sobre todo con la presencia de aterosclerosis, aneurismas del divertículo de Kommerell, de aorta, de la misma subclavia aberrante, disección de aorta, etcétera.

Las técnicas híbridas han mejorado significativamente el pronóstico y tratamiento de los pacientes con estos problemas, y se espera que nuevas tecnologías mejoren aún más los resultados obtenidos hasta ahora.

REFERENCIAS

- Davies M, Guest PJ. Developmental abnormalities of the great vessels of the thorax and their embryological basis. *Brit J Radiol*. 2003; 76: 491-502.
- Taussig HB. *Congenital malformations of the heart*. New York, EUA: Commonwealth Found;1947.
- Puri SK, Ghuman P, Narang A et al. CT and MR angiography in dysphagia lusoria in adults. *Ind J Radiol Imag*. 2005; 15 (4): 497-501.
- Motta-Ramírez GA, Mundo-Gómez C, Ramírez-Arias JL. Arteria subclavia derecha aberrante. *Acta Médica Grupo Ángeles*. 2009; 7 (3): 165-166.
- Morel V, Corbinau H, Lecoz A et al. Two cases of "asthma" revealing a diverticulum of Kommerell. *Respiration*. 2002; 69 (5): 456-460.
- Zanetta A, Cuestas G, Rodríguez H et al. Anillos vasculares: obstrucción de vía aérea en niños. Serie de casos. *Arch Argent Pediatr*. 2012; 110 (6): 1110-1113.
- Rioseco P, Ahumada A, Vázquez D et al. Anillos vasculares como diagnóstico diferencial del asma. *Rev Chil Enf Resp*. 2012; 28 (1): 51-57.
- McLaren CA, Elliott-Derek J. Vascular compression of the airway in children. *Pediatric Resp Rev*. 2008; 9 (2): 85-94.
- Grathwohl KW, Afifi AY, Olson JP et al. Vascular rings in the thoracic aorta in adults. *Am J Surg*. 1999; 65 (11): 1077-1083.
- Van Son J, Konstantinov I, Burckhardt F. Kommerell and Kommerell's diverticulum. *Texas Heart Inst J*. 2002; 29 (1): 109-112.
- Margolis J, Bilfinger T, Labropoulos A. A right sided aortic arch and aberrant subclavian artery with proximal segment hypoplasia. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2012; 14 (3): 370-371.
- Austin EH, Wolfe WG. Aneurysm of aberrant subclavian artery and review of the literature. *J Vasc Surg*. 1985; 2: 571-577.
- Felson B. Ruptured anomalous right subclavian artery. *Semi Roentg*. 1989; 24: 121-126.
- Tapia JL, Moreno A, Feria RT et al. Anillos vasculares: experiencia en el Instituto Nacional de Pediatría. *Acta Pdiatr Mex*. 1993; 14 (4): 163-174.
- Macías-Díaz M, Durán-Padilla M. Arco aórtico derecho. Informe de dos casos. *Rev Med Hosp Gen Mex*. 2001; 72 (1): 37-40.
- Motta-Ramírez GA, Valenzuela-Ramos MC et al. La serie esófago-gastroduodenal (SEG-D) y el reflujo gastro-esofágico (RGE) en pediatría: sus indicaciones y su abuso. *Rev Sanid Milit Mex*. 2009; 63 (3): 111-120.
- Calderón-Colmenares J, Muñoz L, García-Montes J et al. Divertículo de Kommerell. *Arch Cardiol Mex*. 2005; 75 (4): 451-454.
- Vázquez-Antuna C, Muñoz-Castellanos L, Kuri NM et al. Anillo vascular por doble arco simétrico. Reporte de un caso. *Arch Cardiol Mex*. 2005; 75 (2): 178-181.
- Yu PJ, Balsam LB, Mussa F et al. Aberrant left subclavian artery associated with Kommerell's diverticulum and left aortic arch. *J Vasc Surg*. 2012; 27 (5): 607-608.
- Yang MH, Weng ZC, Weng YG et al. A right sided aortic arch with Kommerell's diverticulum of the aberrant left subclavian artery presenting with syncope. *J Chin Med Assoc*. 2009; 72 (5): 275-277.
- Ranjit B, Syama S, Mahesh V. Management of a patient with Kommerell's aneurysm causing tracheal and esophageal compression. *Indian J Anaest*. 2009; 53 (3): 358-361.
- Vitne B, Garti I, Rosenberg V, Levy M. Aortic arch anomalies, simplified classification. Surgical experience with ten cases. *Chest*. 1972; 62: 39-44.
- Woods RK, Sharp RJ, Holcomb et al. Anomalies and tracheoesophageal compression. A single institution's 25- years experience. *Ann Thorac Surg*. 2001; 72 (2): 434-439.
- Momma K. Cardiovascular anomalies associated with chromosome 22q11 deletion syndrome. *Am J Cardiol*. 2010; 105 (11): 1617-1624.
- Newman B, Young A. Left pulmonary sling anatomy and imaging. *Semin Ultrasound CT-MR*. 2010; 31 (2): 158-170.
- Elliot MJ. Absent pulmonary valve syndrome. In: Stark de Leval MR, Tsang VJ (Eds). *Surgery for congenital heart defects*. 3rd ed. London: J Wiley and Son; 2006: 425-434.
- Brown JW, Ruzmetov M, Vijay R et al. Surgical treatment of absent pulmonary valve syndrome associated with bronchial obstruction. *Am Thorac Surg*. 2006; 82 (6): 2221-2226.

28. Bravo Arribas C, Gámez Alderete F, Pérez R et al. Diagnóstico de arteria subclavia derecha aberrante prenatal aislada. *Ginecol Obstetr Mex.* 2012; 80 (6): 425-429.
29. Gilkerson RC, Cianeibello L, Zahakak K et al. Multidetector CT evaluation in congenital heart disease in pediatrics and adults patients. *Am J Roentgenol.* 2003; 180: 973-980.
30. Turkvatan A, Büyübayraktar F, O Olser E et al. Congenital anomalies of the aortic arch: Evaluation with use of multidetector computed tomography. *Korean J Radiol.* 2009; 10 (2): 176-184.
31. Salatrini J. MR angiography of aberrant left subclavian artery arising from right-sided thoracic aortic. *Arch Br J Radiol.* 2005; 78: 961-966.
32. Schneider FP, Lindinger A, Abdul-Khalig H et al. MRI and contrast enhanced MR angiography in a patient with right aortic arch and aberrant left subclavian artery. *Clin Res Cardiol.* 2009; 98 (9): 573-577.
33. Fisher RG, Wigham GJ, Trinh C. Diverticula of Kommerell and subclavian arteries complicated by aneurysm. *Cardiovas Intervent Radiol.* 2005; 28 (5): 553-560.
34. Donnelly LF, Fleck RJ, Pacharm P et al. Cross-sectional image findings in infants and children referred for evaluation of extrinsic airway compression. *AJR.* 2002; 178: 1269-1274.
35. Hernanz-Schulman M. Vascular rings: a practical approach to imaging diagnosis. *Pediatr Radiol.* 2005; 35 (10): 961-979.
36. Felson B. Ruptured anomalous right subclavian artery. *Semi Roentg.* 1989; 24(1): 121-126.
37. Feugier L, Lemoine L, Grunner L. Arterioesophageal fistula. A rare complication of retroesophageal subclavian arteries. *Ann Vasc Surg.* 2003; 17: 303-305.
38. Ciná CS, Althani H, Pasenau J et al. Kommerell's diverticulum and right sided aortic arch: a cohort study and review of the literature. *J Vasc Surg.* 2004; 39 (1): 131-139.
39. Kieffer E, Bahnini A, Koskas F. Aberrant subclavian artery: surgical treatment in thirty-three adult cases. *J Vasc Surg.* 1994; 19 (1): 100-111.
40. Backer CL, Russell HM, Wurlitzer KC et al. Primary resection of Kommerell diverticulum and left subclavian artery transfer. *Ann Thorac Surg.* 2012; 94 (5): 1612-1617.
41. Narita Y, Usui A, Ueda Y. Surgical treatment for thoracic aorta aneurysm with aberrant subclavian artery. *Jpn J Thorac Cardiovas Surg.* 2006; 54 (4): 164-167.
42. Lin CH, Hung CH, Hung CR et al. Aneurysm of an aberrant right subclavian artery: treatment with thoracic aorta stent graft. *Ann Thorac Surg.* 2010; 89 (4): 1289-1291.
43. Daniels L, Coveliers HM, Hoksbergen AW et al. Hybrid treatment of aberrant right subclavian artery and its aneurysms. *Acta Chir Blg.* 2010; 110 (3): 346-349.
44. Schepens MA, Heijmen RH, Ranschaert W et al. Thoracoabdominal of aortic aneurysm repair. Results of conventional open surgery. *Eur J Endovasc Surg.* 2009; 37: 640-645.
45. Patel R, Conrad MF, Panachuri V et al. Thoracoabdominal aneurysm repair: hybrid versus open repair. *J Vasc Surg.* 2009; 50 (1): 15-22.
46. Choke E, Thompson M. Endoleak after endovascular aneurysm repair. *J Cardiovasc Surg.* 2004; 45 (4): 349-356.
47. Chenzi Y, Chang S, Ming L. Aberrant subclavian artery pathologies and Kommerell's diverticulum: a review and analysis of published endovascular/hybrid treatment options. *Therapy.* 2012; 19 (3): 373-382.
48. Eggebrecht H, Mehta RH, Duchene A et al. Aortoesophageal fistula after thoracic aorta stent-graft placement; a rare but catastrophic complication of a novel emerging technique. *JACC Cardiovasc Interv.* 2009; 2 (6): 570-576.
49. Isasti G, Gómez-Doblas, Olalle E. Aortoesophageal fistula: an uncommon complication after stent-graft repair of an aortothoracic aneurism. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2009; 9 (4): 683-684.
50. Antoniou GA, Sakka E, Hamady M, Wolfe JH. Hybrid treatment of complex aortic arch disease with supra-aortic debranching and endovascular stent graft repair. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2010; 39 (6): 683-690.
51. Lotfi S, Clough RE, Ali T et al. Hybrid repair of complex thoracic aortic arch pathology: long-term outcomes of extra-anatomic by pass grafting of the supra-aortic trunk. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2013; 36 (1): 46-55.
52. Shunsuke S Matsuda H, Fukuda T et al. Hybrid repair combined with surgery and endografting for lesions in right aortic arch. Repair of three cases. *Ann Vasc Dis.* 2012; 5 (1): 61-64.
53. Hughes GC, Danestman MA, Bahasa KR et al. Hybrid repair of aneurysm of the transverse aortic arch: midterm results. *Ann Cardiothorac Surg.* 2012; 1 (3): 311-319.
54. Clough KE, Maclaren B, Topple TA et al. Predictors of stroke and paraplegia in thoracic aorta endovascular intervention. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2011; 41: 303-310.