

Archivos de Cardiología de México

Volumen **75**
Volume

Número **2**
Number




Abril-Junio **2005**
April-June

Artículo:

Anillo vascular por doble arco aórtico simétrico. Reporte de un caso

Derechos reservados, Copyright © 2005
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

**Otras secciones de
este sitio:**

-  **Índice de este número**
-  **Más revistas**
-  **Búsqueda**

***Others sections in
this web site:***

-  ***Contents of this number***
-  ***More journals***
-  ***Search***

Anillo vascular por doble arco aórtico simétrico. Reporte de un caso

Clara A Vázquez-Antona,* Luis Muñoz-Castellanos,** Magda Kuri-Nivón,*** Jesús Vargas-Barrón*

Resumen

Describimos un paciente de 6 meses de edad con doble arco aórtico simétrico y sintomatología obstructiva traqueal y esofágica, tratado quirúrgicamente. Se realizó una correlación entre las imágenes diagnósticas obtenidas con esofagograma, ecocardiografía y angiografía con un espécimen anatómico, dando énfasis a la utilidad del ecocardiograma como estudio inicial.

Summary

DOUBLE SYMMETRICAL AORTIC ARCH.
CASE REPORT

We report a six-month-old patient with a double symmetrical aortic arch with tracheal and esophageal obstructive symptoms, who was treated surgically. The diagnostic images consisting of esophagogram, echocardiography and angiography were correlated with an anatomical specimen; the usefulness of the echocardiogram as an initial test is emphasized.
(Arch Cardiol Mex 2005; 75: 178-181).

Palabras clave: Anillos vasculares. Doble arco aórtico. Ecocardiografía. Esofagograma. Morfología.
Key words: Vascular ring. Double aortic arch. Echocardiography. Esophagogram. Morphology.

Introducción

Los anillos vasculares completos se originan por la persistencia de los cuartos arcos aórticos que rodean total o parcialmente a tráquea y esófago, comprimiéndolos.^{1,2} Son defectos vasculares poco frecuentes, representan el 0.8% de las cardiopatías congénitas. El término anillo vascular incluye no sólo los anillos completos, sino anillos parciales con o sin bandas o ligamentos fibrosos que también causan compresión traqueal o esofágica como el arco aórtico

izquierdo con arteria subclavia derecha anómala. La forma más común de anillo vascular completo es el doble arco aórtico.^{3,4} En la mayoría de los casos existen dos arcos permeables, con dominancia del derecho, en ocasiones con estenosis o atresia del izquierdo. En raras ocasiones ambos arcos son simétricos.^{2,3} Se estudió un lactante menor con sintomatología obstructiva secundaria a doble arco aórtico simétrico y diagnosticado por imagenología. Se elaboró una correlación entre las imágenes eco-

Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", México.

* Departamento de Ecocardiografía.

** Departamento de Embriología.

*** ESM Instituto Politécnico Nacional

Correspondencia: Dra. Clara Andrea Vázquez Antona. Departamento de Ecocardiografía del Instituto Nacional de Cardiología, "Ignacio Chávez" (INCICH, Juan Badiano No. 1 Col. Sección XVI, Tlalpan 14080 México, D.F.).

Teléfono: (52) 5573-2911 ext. 1212 Fax: (52) 5573-0994. Correo electrónico: cvazquezant@yahoo.com.mx

Recibido: 27 de enero de 2004

Aceptado: 30 de junio de 2004

cardiográficas y angiográficas con un espécimen anatómico portador de esta malformación vascular para resaltar las correspondencias entre ambos.

Caso clínico

Paciente masculino de 6 meses de edad con antecedente de infecciones respiratorias recurrentes, broncoespasmo, estridor laríngeo y reflujo gastroesofágico, quien ingresó para tratamiento por bronconeumonía. Se realizó serie esofago-gastroduodenal debido al reflujo gastroesofágico evidenciándose una compresión bilateral y posterior en el tercio medio del esófago, sospechándose la posibilidad de anillo vascular (*Figs. 1A y 1B*). El estudio ecocardiográfico bidimensional mostró en imágenes supraesternales ambos arcos aórticos, el derecho en posición más alta de donde emergía dos vasos y el arco izquierdo el cual se visualizó en forma completa, con la aorta descendente a la izquierda; ambos cayados fueron simétricos (*Fig. 2A*). Al realizar un giro horario de 40° del transductor se observaron ambos arcos aórticos, derecho e izquierdo simétricos en eje corto, rodeando al esófago y la tráquea (*Fig. 2B*).

El cateterismo cardíaco demostró dos arcos permeables simétricos, el derecho en posición más superior del que nacen de origen común la arteria subclavia derecha y la vertebral derecha y en forma independiente la arteria carótida común derecha. Del arco izquierdo se originaron la arteria carótida común izquierda y en forma común la arteria subclavia izquierda y la arteria vertebral y (*Figs. 3A y B*). Las presiones en aorta ascendente, arco derecho e izquierdo, subclavia derecha y carótida interna izquierda fueron similares. Fue sometido a tratamiento quirúrgico, con sección del arco derecho en su porción posterior, con adecuada evolución postoperatoria y remisión de los síntomas.

La correlación entre las imágenes diagnósticas y el espécimen anatómico equivalente fue clara y precisa (*Fig. 4*).

Discusión

En el curso de la morfogénesis cardíaca se desarrollan cinco pares de arcos aórticos que conectan las aortas ventrales y dorsales. La persistencia de los cuartos arcos aórticos y de ambas aortas dorsales origina el doble cayado que rodea al intestino anterior del que derivan la tráquea y esófago. Lo más frecuente es que

ambos cayados sean asimétricos con dominancia derecha; los arcos simétricos son menos frecuentes presentándose entre el 9 y el 11% de los casos,²⁻⁵ contrario a la serie de Kocis y cols.⁶ en donde la mayor frecuencia es de arcos simétricos.

El doble cayado aórtico ocurre como lesión aislada, sin embargo puede asociarse a otra cardiopatía congénita en aproximadamente 22% de los casos,² siendo la comunicación interventricular y la tetralogía de Fallot las más frecuentes seguida por la transposición de grandes arterias y tronco arterioso común. También se presentan en algunos síndromes genéticos como delección del brazo corto del cromosoma 22q11 hasta en 24% de los casos.⁷ En este caso el paciente presentó alteraciones fenotípicas compatibles con 22q11, sin embargo no se realizó técnica de hibridación *in situ* con fluorescencia (FISH) para comprobación diagnóstica.

Los síntomas en la edad pediátrica son principalmente respiratorios, por compresión traqueal. La compresión esofágica produce trastornos en la deglución que se manifiestan por vómitos o intolerancia a la alimentación y que agravan los síntomas respiratorios como resultado de broncoaspiración, lo que puede ser confundido con enfermedad por reflujo como se manifestó en el caso que se presenta y así pasar desapercibido el diagnóstico de anillo vascular. La obstrucción severa no tratada antes de los 6 meses puede ser fatal; si se manifiesta después de los 6 meses con síntomas más o menos severos, progresan menos, excepto si existen infecciones respiratorias de repetición o reflujo gastroesofágico.

Los estudios de gabinete juegan un papel primordial en el abordaje diagnóstico de esta anomalía. La radiografía de tórax puede iniciar la sospecha diagnóstica al mostrar una desviación o compresión de la tráquea, sin embargo el estudio no invasivo por excelencia sigue siendo esofagograma que muestra muescas a la izquierda o derecha y posterior.^{5,7} En este caso la evidencia de dos estrechamientos a cada lado hacen sospechar la simetría de los arcos. A pesar que el estudio ecocardiográfico es altamente sensible para realizar el diagnóstico, se debe tener un alto índice de sospecha ya que puede pasar desapercibido. El hecho de observar en la aproximación supraesternal sólo el arco izquierdo que se continúa con la aorta descendente puede hacer pensar que es normal y confundirse el arco derecho con un vaso supraaórtico. El estudio ecocardiográfico puede ser suficiente

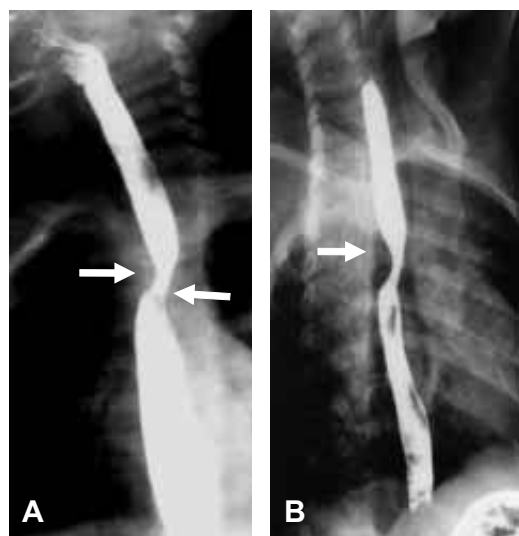


Fig. 1. Esófagograma en proyección AP (A) que muestra dos identaciones a ambos lados del esófago en su tercio medio, la derecha ligeramente más alta y que corresponden a la compresión por ambos arcos aórticos (flechas) y en proyección lateral derecha (B) en donde se muestra la compresión posterior del esófago en su tercio medio.

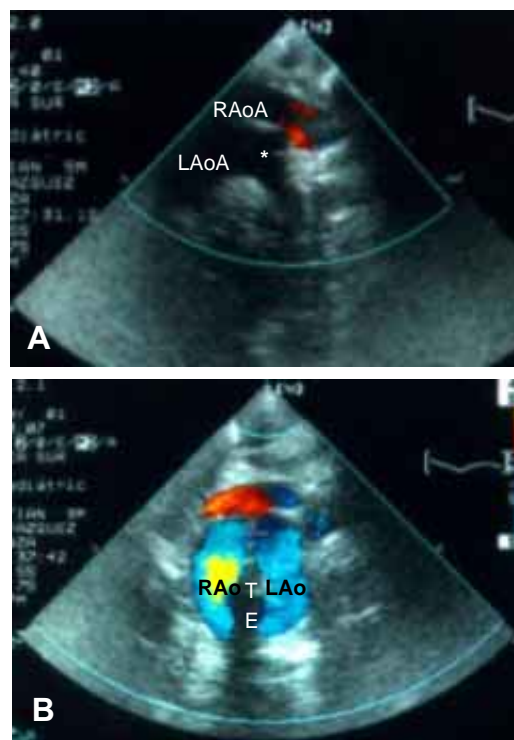


Fig. 2. (A). Imágenes ecocardiográficas en aproximación supraesternal que muestran ambos arcos aórticos, el derecho en posición superior y el izquierdo inferior. El asterisco muestra la arteria carótida izquierda que se origina del arco aórtico izquierdo (B). Misma aproximación ecocardiográfica con Doppler codificado en color en eje corto, en donde se observan ambos arcos aórticos formando el anillo vascular que rodea y comprime a la tráquea y el esófago. RAo= Arco aórtico derecho, LAo= Arco aórtico izquierdo, T= tráquea, E= esófago.

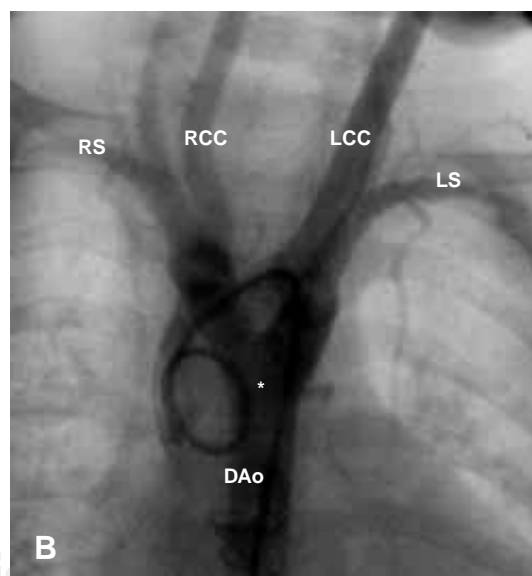
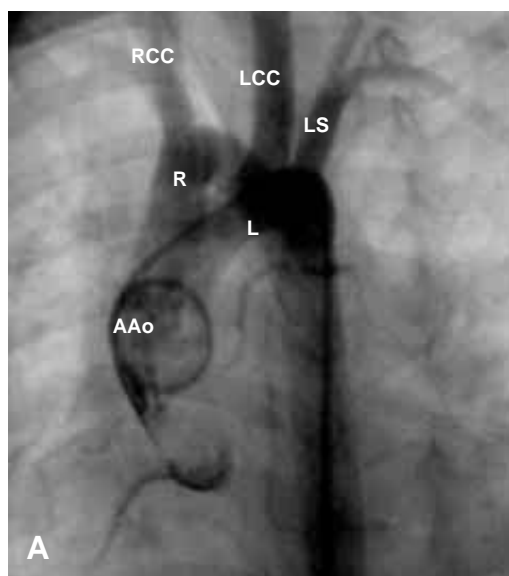


Fig. 3. A) Imágenes angiográficas en proyección AP, en donde se observa que el catéter llega a aorta ascendente a través del arco aórtico izquierdo. Obsérvese la simetría de los arcos y el origen de los vasos supraaórticos y la correspondencia con el espécimen anatómico de la figura 4. B) Muestra el sitio de unión de ambos arcos con la aorta descendente (asterisco). AoA= Aorta ascendente, R= arco aórtico derecho, L= arco aórtico izquierdo, DAo= aorta descendente, RS= arteria subclavia derecha, RCC= Arteria carótida común derecha, LCC= arteria carótida común izquierda, LS= arteria subclavia izquierda.

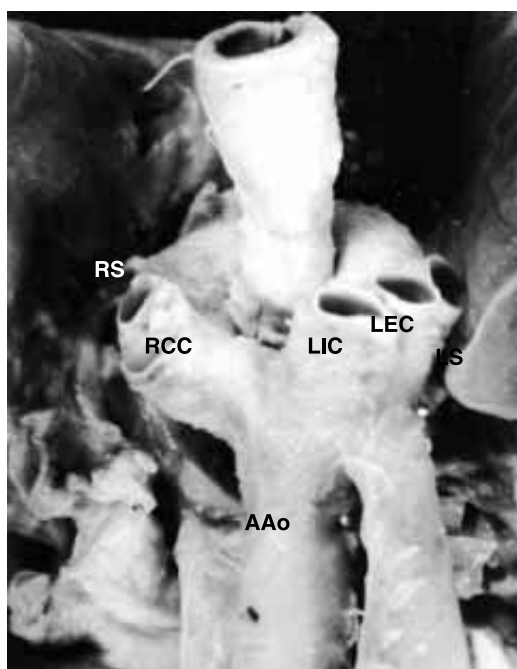


Fig. 4. Vista frontal de un espécimen anatómico que muestra un anillo vascular simétrico alrededor de tráquea y esófago, obsérvese que del arco izquierdo se originan tres vasos supraaórticos y del derecho dos. AoA= aorta ascendente, RS= arteria subclavia derecha, RCC= arteria carótida común derecha, LS= arteria subclavia izquierda, LIC= carótida interna izquierda, LEC= carótida externa izquierda.

para la toma de decisión quirúrgica,⁸ sin embargo en algunos casos es necesario realizar estudios complementarios como el cateterismo cardíaco para definir con precisión la anatomía. Otra alternativa de complemento diagnóstico cuando se tiene disponibilidad es la resonancia magnética.⁹⁻¹¹ La división quirúrgica del anillo vascular está indicada en cualquier paciente con síntomas de compresión esofágica o de la vía aérea o en pacientes en quienes se corregirá concomitantemente un defecto intratorácico o intracardíaco. El pronóstico a largo plazo es excelente.^{1,4,12}

Conclusiones

Esta malformación es un claro ejemplo de la ayuda orientadora de la embriología para explicar su patogénesis.

Creemos que a pesar de que existen estudios de imagen que muestran de manera objetiva las alteraciones de arco aórtico como la resonancia magnética, el estudio ecocardiográfico sigue siendo de utilidad como método diagnóstico inicial, con una correlación clara y precisa con otros métodos diagnósticos.

Los estudios de correlación anatomoeocardiográfica son de gran utilidad para documentar la base morfológica de las imágenes y lograr diagnósticos de precisión.

Referencias

1. VAN SON JA, JULSRUD PR, HAGLER DJ, SIM EK, PAIROLERO PC, PUGA FJ, ET AL: *Surgical treatment of vascular rings: The Mayo Clinic Experience*. Mayo Clin Proc 1993; 68: 1056-1063.
2. PARK SC, ZUBERBUHLER JR: *Vascular ring and pulmonary sling*. In: Anderson RH, Baker EJ, Macartney RF, Rigby ML, Shinerbourne EA, Tynan M (ed) *Paediatric Cardiology* 2nd edition. London Harcourt Publishers 2002, pp 1559-1575.
3. BACKER CL: *Vascular rings, slings and tracheal rings*. Mayo Clinic Proc 1993; 68: 1131-1133.
4. CHUN C, COLOMBANI PM, DUDGEON DL, HALLER AJ: *Diagnosis and management of congenital vascular ring: a 22-year experience*. Ann Thorac Surg 1992; 53: 597-603.
5. CORDOBILLA ZG, CABO SJ, GALEOTE SE, MORENO GF, ÁLVAREZ DF: *Anillo vascular de origen aórtico, experiencia en 43 casos*. Rev Esp Cardiol 1994; 47: 468-475.
6. KOCIS KC, MIDGLEY FM, RUCKMAN RN: *Aortic arch complex anomalies: 20-year experience with symptoms, diagnosis, associated cardiac defects, and surgical repair*. Pediatric Cardiol 1997; 18: 127-132.
7. McELHINNEY DB, CLARK BJ, 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: 2114-9.
8. WOODS RK, SHARP RJ, HOLCOMB III GW, SNYDER CL, LOFLAND GK, ASHCRAFT KW, HOLDER TM: *Vascular anomalies and tracheoesophageal compression: A single institution's 25-year experience*. Ann Thorac Surg 2001; 72: 434-8.
9. VAN SON JA, JULSRUD PR, HAGLER DJ, SIM EK, PUGA FJ, SCHAFF HV, ET AL: *Imaging strategies for vascular rings*. Ann Thorac Surg 1994; 57: 604-10.
10. DICENTA F, RODRÍGUEZ JA, BELLOCH V: *Doble arco aórtico*. Rev Esp Cardiol 2002; 55: 1088.
11. MAO TANG H, HALL DG, MANCHÉ A, RITTENHOUSE EA: *Double aortic arch causing tracheoesophageal compression*. Am J Surg 1993; 165: 628-631.
12. CARREL T, CASALTA C, PFAMMATTER JP: *Balanced type of double aortic arch*. Schweiz Med Wochenschr 1999; 129: 1722.