



## Arco aórtico derecho: Informe de dos casos

María Macías-Díaz,\* Marco A Durán-Padilla\*

### RESUMEN

Los anillos vasculares son estructuras anómalas capaces de producir compresión de tráquea y/o esófago. Se les denomina verdaderas cuando en su formación concurren los componentes embriológicos que forman los arcos aórticos en la vida fetal. Se describen cuatro variedades y subvariedades: arteria subclavia derecha aberrante, arco aórtico derecho, doble arco aórtico, arteria pulmonar izquierda anómala. En este trabajo se presentan dos casos *postmortem* en los que se identificó, durante la autopsia, anillo aórtico variedad de arco derecho con conducto arterioso izquierdo y arteria subclavia aberrante izquierda. Uno de los casos correspondió a una recién nacida de 39 semanas de gestación que además presentaba malformaciones congénitas en sistema nervioso central, esqueléticas, urogenitales y secuencia Potter. El otro caso correspondió a un recién nacido de 33.3 semanas y con diagnóstico de trisomía 13. El arco aórtico derecho es la variedad de anillo vascular más frecuente según la literatura, también se describe que por lo general se acompaña de otras malformaciones congénitas como en los casos presentados.

**Palabras clave:** Anillos vasculares, arco aórtico derecho, arteria subclavia aberrante, conducto arterioso.

### ABSTRACT

*The vascular rings are anomaly structures that can compress the trachea and esophagus. These are true when in these formation the embryological components that form the fetal aortic concur. In this work we present 2 post-mortem cases in that we found right aortic arch, arterial duct and left aberrant subclavian artery. In both cases other congenital malformations were identified. The right aortic arch is the most frequent variety of vascular rings according to the literature, also it is described that frequently it is accompanied by other congenital malformations like in the presented cases.*

**Key words:** Vascular rings, right aortic arch, left aberrant subclavian artery, arterial duct.

### INTRODUCCIÓN

Los anillos vasculares (AV) son estructuras anómalas capaces de producir compresión de tráquea y/o esófago. Son verdaderas cuando en su formación concurren los componentes embriológicos que forman los arcos aórticos en la vida fetal; sin embargo, la denominación generalmente aceptada incluye todos los elementos vasculares anómalos capaces de

circunscribir la tráquea y el esófago. Se dividen en cuatro variedades y subvariedades:<sup>1,2</sup>

1. Arteria subclavia derecha aberrante.
2. Arco aórtico derecho.
  - Imagen en espejo.
  - Con arteria subclavia izquierda aberrante.
  - Con divertículo retroesofágico.
  - Con aorta descendente izquierda.
3. Doble arco aórtico.
4. Arteria pulmonar izquierda anómala.

El desarrollo normal de los arcos aórticos inicia con los primeros arcos en el día 26 de gestación.

\* Patología Postmortem, Servicio de Patología, Hospital General de México y Facultad de Medicina de la UNAM.

Recibido para publicación: 02/03/09. Aceptado: 24/03/09.

Después aparecen los segundos arcos; estos dos se unen y crecen cefálicamente. Al aparecer los terceros arcos, los primeros desaparecen y, al aparecer los cuartos, desaparecen los segundos. En el día 28 de la gestación, los arcos terceros y cuartos están ya formados y aparecen los sextos. Los quintos arcos aparecen en la semana 34 de gestación.<sup>1,3</sup>

De los primeros y segundos arcos aórticos se van a formar las arterias que irrigan la cara. De los terceros se originan las carótidas primitivas. De la porción proximal del cuarto arco derecho se origina la arteria subclavia derecha y la porción distal se reabsorbe. Del cuarto arco izquierdo se desarrolla el cayado aórtico. De la parte ventral del sexto arco derecho surge la arteria pulmonar derecha. De la parte ventral del sexto arco izquierdo, la arteria pulmonar izquierda y, de la parte dorsal, el conducto arterioso.<sup>4</sup>

## PRESENTACIÓN DE LOS CASOS

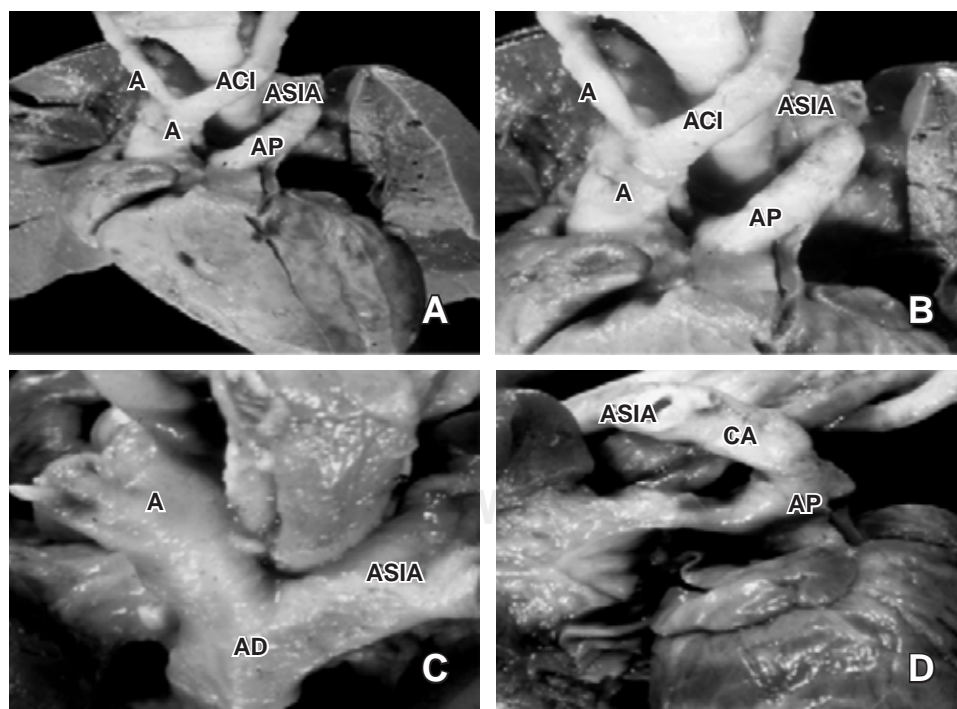
**Caso 1.** Producto de 39 semanas de gestación, de sexo femenino quien falleció por insuficiencia respiratoria una hora después de nacer. En la autopsia se observó facies de Potter, hidrocefalia con dilatación del sistema ventricular supra e infratentorial, mielomeningocele, anillo aórtico variedad de arco derecho con conducto arterioso izquierdo y arteria subclavia izquierda aberrante, tórax estrecho con hipoplasia

pulmonar, hemivértebra torácica, fusión de las últimas vértebras lumbares, displasia renal multiquística bilateral, hipoplasia de la vejiga con fusión al útero, uretra elongada, útero hipoplásico con presencia de trompas y ovarios, fusión de labios mayores y divertículo de Meckel,

**Caso 2.** Recién nacido de sexo masculino de 33.3 semanas de gestación, múltiples malformaciones con diagnóstico de trisomía 13. Falleció por insuficiencia respiratoria dos días después de nacer. En la autopsia se observó agenesia de bulbos olfatorios, aplasia cutis en piel cabelluda, hipertelorismo, implantación baja de orejas, cuello corto, sobreposición de dedo pulgar sobre índice y meñique sobre anular, en mano izquierda, calcáneo valgo, anillo aórtico en variedad de arco aórtico derecho con conducto arterioso izquierdo conectado a arteria subclavia izquierda aberrante; divertículo de Meckel, bazo ectópico en páncreas, y dilatación de cálices renales.

## DISCUSIÓN

Tapia y colaboradores informaron 66 casos recopilados durante 17 años (1974-1991) y concluyeron que la variedad más común de malformación de arcos aórticos fue del tipo de arco aórtico derechos siempre asociado a conducto arterioso y con nacimiento anó-



**Figura 1.**

*Caso 1.*

**A y B:** Vista anterior.

**C:** Vista posterior.

**D:** Vista lateral izquierda.

Abreviaturas:

A = Arteria aorta.

AP = Arteria pulmonar.

ACI = Arteria carótida

izquierda.

CA = Conducto arterioso.

ASIA = Arteria subclavia

izquierda aberrante.

AD = Aorta descendente.

**Figura 2.**

Caso 2.

**A y B:** Vista anterior.**C:** Vista superior.**D:** Vista posterior.

Abreviaturas:

A = Arteria aorta.

P = Arteria pulmonar.

ACI = Arteria carótida  
izquierda.ASIA = Arteria subclavia  
izquierda aberrante.

AD = Aorta descendente.



malo de la arteria subclavia izquierda.<sup>5</sup> Woods y asociados también estudiaron 82 pacientes de 1974 a 2000; de estos casos, 31 presentaron doble arco aórtico, 22 con arco aórtico derecho con ligamento arterioso izquierdo, 20 con compresión de arteria innominada, cuatro con arteria subclavia aberrante, tres con arteria pulmonar aberrante y dos con arteria subclavia izquierda aberrante.<sup>6</sup> Chun y su grupo estudiaron 39 casos de malformación de arcos aórticos (1968-1990); las variedades más frecuentemente observadas en esta serie fueron doble arco aórtico (28%) y arco aórtico derecho con arteria subclavia aberrante (28%).<sup>7</sup>

Los casos presentados fueron los dos únicos casos de autopsia de malformación de arcos aórticos informados entre los años 2000 al 2005 en el Hospital General de México. En ambos se observó arco aórtico derecho asociado a conducto arterioso izquierdo y arteria subclavia izquierda aberrante.

El defecto que produce un arco aórtico derecho en lugar de un arco aórtico izquierdo se origina debido a la falta de resorción de la porción dorsal del cuarto arco derecho y por la resorción de la porción ventral del cuarto arco izquierdo. La arteria subclavia izquierda aberrante se origina entonces de la aorta descendente y, por lo tanto, es retroesofágica. El conducto arterioso izquierdo que se origina por déficit en la involución del sexto arco izquierdo, se origina en la ar-

teria pulmonar derecha y se conecta con la arteria subclavia aberrante izquierda.<sup>2</sup> Por lo tanto, la presencia de un arco aórtico derecho y un conducto arterioso que se conecta con la subclavia izquierda constituyen un verdadero anillo vascular que circunscribe a la tráquea y al esófago.

Se ha señalado que la falla en la migración de las células de las crestas neurales hacia las arterias de los arcos aórticos resulta en una amplia variedad de malformaciones cardíacas, entre éstas el arco aórtico derecho.<sup>8</sup> Sin embargo, este mecanismo no es el único que afecta el desarrollo normal de los arcos aórticos, también ocurre por falla en la flexión cervical del embrión, manipulación directa del tracto del flujo venoso y teratógenos como el ácido retinoico.<sup>9</sup>

Los anillos vasculares pueden acompañarse de otras malformaciones cardíacas, entre ellas: comunicación interauricular y ventricular, hipertensión pulmonar, tetralogía de Fallot y transposición de grandes vasos; además, asociarse a otras alteraciones como: estenosis de la tráquea, hipoplasia pulmonar, laringomalasia, displasia renal y divertículo de Meckel, entre otras. También se ha visto como parte de algunos síndromes, y asociaciones, algunos de los cuales son: síndrome velocardiofacial, Di George, Holt-Oram, asociación VACTER y trisomías 13, 18 y 21. En la serie de Tapia y colaboradores, 40 de los 60 casos de anillos vasculares (AV) se aso-

ciaron con cardiopatía congénita; de éstas, la más frecuente es la persistencia de conducto arterioso (80%), le siguen comunicación interventricular más hipertensión pulmonar (20%) y comunicación interventricular (11%). La alteración asociada no cardíaca más frecuente es la estenosis de tráquea (8%), estenosis de bronquio izquierdo (8%) y asociación VACTER (4%).<sup>3</sup> Chunt y asociados refieren que seis de los 39 casos estudiados presentaron otras malformaciones no cardíacas, además de las de arcos aórticos, y que sólo un caso presentó asociación con otra malformación cardíaca y ésta fue doble salida de ventrículo derecho y estenosis de la pulmonar.<sup>9</sup> En ninguno de los casos informados aquí se registraron otras malformaciones cardíacas, pero en ambos se observaron múltiples malformaciones no cardíacas.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Casanova MRA, Vargas FJ, Kreutzer O. Anillos vasculares. En: Sánchez PA (ed): *Cardiología Pediátrica (clínica y cirugía)*. Barcelona: Salvat; 1986. p. 779-773.
2. Weinberg P. Aortic arch anomalies. *J Cardiovasc Magn Reson* 2006; 8: 633-643.
3. Gilbert-Barness E. Cardiovascular system. In: *Potters Pathology of the fetus and infant*. Philadelphia, PA: Mosby; 1997. p. 648-652.
4. Congdon ED. Transformation of the aortic arch system during development of the human embryo. *Contrib Embrio* 1929; 14: 47-110.
5. Tapia J, Moreno A, Feria R, Corona R, Espino J. Anillos vasculares: Experiencia en el Instituto Nacional de Pediatría. *Acta Pediatr* 1993; 14: 163-174.
6. Woods RK, Sharp RJ, Holcomb 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: 434-439.
7. Chun K, Colombani PM, Dudgeon DL, Haller JA. Diagnosis and management of congenital vascular rings: A 22-years experience. *Ann Thorac Surg* 1992; 53: 597-603.
8. Srivastava D. Genetic assembly of the heart: Implications for congenital heart disease. *Annu Rev Physiol* 2001; 63: 451-459.
9. Collins-Nakai R, McLaughlin P. How congenital Heart disease originates in fetal life. *Cardiol Clin* 2002; 20: 367-383.

#### Correspondencia:

**Dra. María Macías-Díaz**  
Dr. Balmis Numero 148  
Col. Doctores  
06726, México D.F.  
Tel y fax: (01-55) 55 78 46 08  
E-mail: maruchamac@hotmail.com  
**Dr. Marco A Duran**  
E-mail: markdur@yahoo.com