

Origen anómalo de la arteria subclavia derecha en interrupción del arco aórtico tipo B

(Anomalous origin of right subclavian artery in aortic arch interruption type B)

Luis Antonio González Ramos,* Carlos Ramírez Rodríguez,** Francisco Fajardo Ochoa,**
María del Socorro Medécigo Vite,** Norma Patricia Ruiz Bustamante,***
Ignacio Antillón Valenzuela,**** Guillermo López Cervantes*****

RESUMEN

Neonato de sexo masculino con origen anómalo de la arteria subclavia derecha con interrupción del arco aórtico que tenía como síntomas: dificultad respiratoria, cianosis y soplo precordial; al examen físico, con rasgos fenotípicos sugestivos del síndrome de Di George que tuvo durante su estancia en el hospital con hipocalcemia persistente. La interrupción del arco aórtico era tipo B; se le identificó con el ecocardiograma; la presencia de otra anomalía vascular asociada se identificó mediante angiotomografía computada (Angio-Tac), lo que permitió precisar el origen anómalo de la arteria subclavia derecha emergiendo del segmento aórtico distal interrumpido. Ante esta experiencia recomendamos la angiotomografía computada como complemento en la valoración de pacientes con sospecha de esta anomalía; de no ser posible, identificar por ecocardiograma otras posibles anomalías asociadas.

Palabras clave: Origen anómalo de arteria subclavia, interrupción de arco aórtico.

SUMMARY

We present the first case of aberrant right subclavian artery in interruption of the aortic arch that was diagnosed in the Children Hospital of the Sonora State in a newborn male whom had symptoms of distress respiratory, cyanosis and precordial murmur. Physical exam suggested Di George syndrome phenotypic characteristic and in his hospital stay had persistent hypocalcemia. Diagnosis of the interruption of the aortic arch type B was made by Echocardiography 2D and the other vascular anomaly associated, by computed tomographic angiography that permitted for identifying anatomic features from aberrant origin of the right subclavian artery leaving from interrupted distal aortic segment. We recommended to make this study as a complement for evaluation of this patients when is not possible to detect by Echocardiography and other associated vascular anomalies as in this case.

Key words: Aberrant right subclavian artery, interruption of the aortic arch.

La interrupción del arco aórtico es una rara malformación congénita por discontinuidad anatómica entre los segmentos del arco aórtico. Esta malformación se asocia a otras anormalidades como la delección del cromosoma

22q11 y otros síndromes como el de Di George, velocardio-facial (Shprintzen) y anomalía facial troncoconal.

En este síndrome actualmente se usa la clasificación propuesta en 1959 por Celoria y Patton.¹ De las variedades conocidas de interrupción del arco aórtico, la de tipo B es la que se informa con mayor frecuencia; consiste en que el segmento interrumpido se halla entre la arteria carótida izquierda y la arteria subclavia izquierda. En esta malformación, el conducto arterioso siempre está presente y es esencial para la supervivencia; las anomalías intracardíacas suelen ser frecuentes.

El objetivo de esta comunicación es dar a conocer el primer caso en este hospital con origen anómalo de la arteria subclavia derecha e interrupción del arco aórtico

* Cardiólogo Pediatra. División de Enseñanza.

** Servicio de Neonatología.

*** Genética Clínica.

**** Consulta Externa.

***** Radiólogo Hospital CIMA (Hermosillo). Servicio de Patología.

Hospital Infantil del Estado de Sonora.

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

tipo B y los estudios mediante los cuales se hizo el diagnóstico de esta cardiopatía.

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

Recién nacido de sexo masculino con 17 días de vida, nacido de madre soltera con 24 años de edad y el antecedente de preeclampsia y polihidramnios; procedía de una familia de medio socioeconómico bajo, con dos parejas sexuales. El niño fue producto de la primera gestación de la madre, habiendo sido obtenido pretérmino mediante cesárea. Su peso al nacer fue de 2,250 g y longitud de 46 cm, con Apgar de 8,9 y Silverman-Anderson de 1; su valoración con la clasificación de Capurro al nacer fue de 35.3 semanas gestación. Como antecedente, horas después del nacimiento manifestó episodios de polipnea, por lo que estuvo nueve días en el Servicio de Neonatología del hospital donde se le diagnosticó síndrome de dificultad respiratoria con episodios de polipnea, la que evolucionó hacia la remisión, por lo que egresó del hospital y permaneció ocho días aparentemente asintomático.

Ocho horas antes de su ingreso al Servicio de Urgencias, tuvo dos episodios de cianosis; el último de ellos, de mayor intensidad, fue posterior a la ingesta del alimento.

Al ingresar al Servicio se encontraba en malas condiciones generales, con discreta cianosis peribucal, rino-rea hialina; se escuchaban rudeza respiratoria y estertores broncoalveolares; en la región precordial se auscultó encontrando soplo sistólico. Se le internó en el Área de Neonatología con diagnóstico de broncoaspiración y probable cardiopatía congénita.

A los tres días de estancia fue valorado por el Servicio de Cardiología Pediátrica encontrándolo en malas condiciones generales, con quejido y coloración terrosa en la piel. En los campos pulmonares tenía escasos estertores finos, sus pulsos periféricos eran palpados normales en las cuatro extremidades y sin encontrar diferencia en ellos. La TA de 72/31 con una media de 49 mmHg.

En la región precordial se encontró hiperdinamia paraesternal izquierda con un segundo tono palpable en el segundo y tercer espacio intercostal; la auscultación de los ruidos cardíacos mostró ruidos rítmicos con un tercer tono ocasional y se auscultó soplo precordial sistólico en el 4to espacio intercostal paraesternal izquierdo.

El hígado se palpó a 2, 2 y 2 cm bajo el borde costal derecho; el paciente fue valorado por el Servicio de Genética Clínica que encontró: cabello abundante con implantación irregular en la región frontal, *telecantus*, fisuras palpebrales horizontalizadas y cortas, nariz prominente con discreta hipoplasia de alas nasales, *filtrum* largo con borramiento de los pilares, labio superior del-



Figura 1. Radiografía de tórax. Muestra cardiomegalia con flujo pulmonar aumentado y congestión venocapilar.

gado, paladar íntegro, micrognatia, glosotoposis, implantación baja y posterior de ambos pabellones auriculares, con *crura* prominente, tórax con aumento de la distancia intermamilar y dedos largos en ambas manos. El estudio radiográfico del tórax mostró cardiomegalia moderada con flujo pulmonar aumentado y patrón de congestión venocapilar (Figura 1).

Las observaciones con el ecocardiograma Doppler color se grabaron en VHS con equipo Siemens Acuson CV70 y transductor P9-4, encontrando *situs solitus* con retorno venoso sistémico y pulmonar normal, conexión atrioventricular y ventrículo arterial normal. Al aplicar color, el foramen oval se encontró permeable con cortocircuito unidireccional de izquierda a derecha, en la válvula mitral y tricúspide leve con flujo de regurgitación; el Doppler continuó en válvula tricúspide alcanzando una velocidad máxima de 4 m/s con una presión arterial sistólica pulmonar suprasistémica de 78 mmHg (Figura 2A). El *septum* interventricular se observó íntegro. La aorta tuvo un diámetro de 4 a 5 mm, en su trayecto se observó una curvatura a la izquierda incompleta al verse interrumpido entre la arteria carótida izquierda y la arteria subclavia izquierda. El diámetro a nivel del tronco-braquiocéfálico y la carótida izquierda fue 3 mm en cada vaso. En la proyección del eje corto paraesternal izquierdo, la arteria pulmonar se observó dilatada y en continuidad con el conducto arterioso cuyo diámetro fue del mismo calibre que la aorta descendente y a través de él; el cortocircuito fue unidireccional de derecha a izquierda y «alimentó» a la aorta descendente y ésta a la arteria subclavia izquierda (Figura 2B). Fue así que se hizo el diagnóstico de interrupción de arco aórtico tipo B. En un segundo estudio, 15 días después, mostró

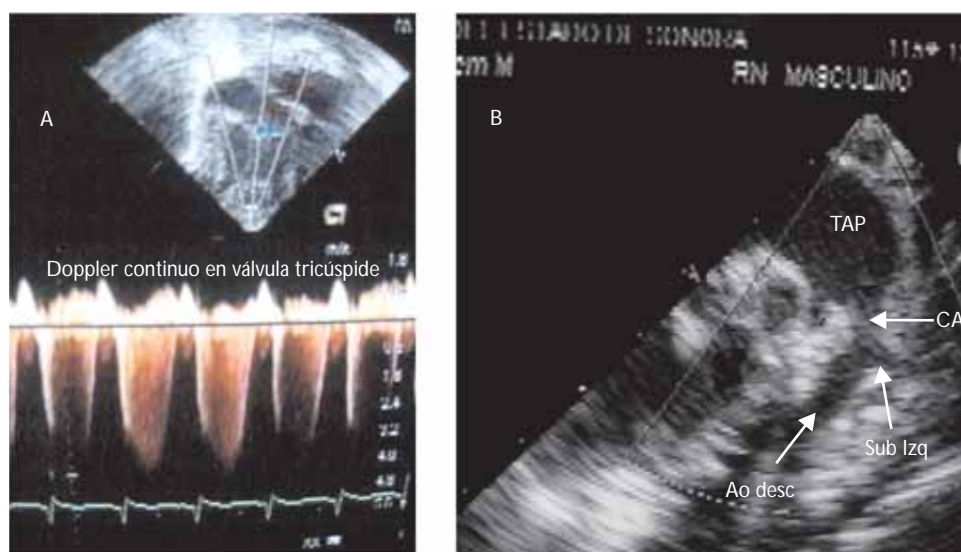


Figura 2. Ecocardiograma lado A: Aumento en la velocidad del flujo de regurgitación tricúspide. Lado B: Se observa arteria pulmonar dilatada (TAP) en continuidad con conducto arterioso (CA) y aorta descendente (Ao desc) de donde emerge la arteria subclavia izquierda (Sub Izq).

aorta bivalva y la velocidad del flujo sanguíneo en válvula aórtica al Doppler continuo, alcanzando una velocidad máxima de 2.59 m/s con gradiente de 27 mmHg.

Se indicó su manejo con soluciones parenterales, digital y furosemide. El examen de laboratorio reportó una Hb de 9.2g/dL y leucocitos 9,600 mm³. Electrolitos séricos: Na 127 mEq/L, K: 3.8 mEq/L y calcio 6.9 mg. Se le transfundió paquete globular y se indicó corrección de electrolitos. Dos días después se reportó Hb: 15.7 g/dL. Durante sus primeros tres días después de su internamiento evolucionó polipnéico con frecuencias variables hasta 85 por minuto y saturaciones de 90 a 94% por oximetrías de pulso y frecuencias cardíacas variables de 150 a 180 por minuto; se escuchaban estertores finos en la región basal de ambos hemitórax y no se observó cianosis diferencial.

Se hizo estudio Angio-Tac para complementar la información acerca de su malformación cardíaca y de los grandes vasos; se realizó la tomografía multidetector-64 usando como medio de contraste Optiray 350, (con 15 mL de inyección a través de un inyector automático bifásico de 1 mL/kg).

Es pertinente mencionar que el estudio se hizo mediante anestesia e intubación orotraqueal y durante el procedimiento presentó laringoespasma. Se hicieron reconstrucciones «multiplanares» y volumétricas (Figura 3). Fue así que se observó la anomalía vascular aórtica y supravascular aórtica con la presencia de un origen anómalo de la arteria subclavia derecha emergiendo del extremo distal aórtico interrumpido; por tal motivo, se agregó esta malformación como anomalía asociada (Figura 4).

Días después tuvo un proceso infeccioso diagnosticándole neumonía, por lo que se le administraron antibióticos. Los electrolitos séricos reportaron calcio de 7.1 mEq/L y cinco días después 9.3 mEq/L. El niño evolucionó con episodios de polipnea y presentó una crisis convulsiva tónico-clónica y después espástica, por lo que se le indicó difenilhidantoína. Una nueva determinación del calcio sérico registró 7.0 mEq/L, por lo que se le indicó la administración de calcio en las soluciones parenterales a razón de 400 mg, y un nuevo reporte de calcio registró 7.3 mEq/L.

Fue valorada por Genética para descartar el síndrome de Di George, por lo que se le hizo un cariotipo en sangre periférica procesada con técnica de bandedo GTG. De esta manera, se revisaron 26 metafases con una resolución de 550 bandas que mostraron un complemento cromosómico 46XY sin alteraciones numéricas ni estructurales. Veintitrés días después, súbitamente tuvo deterioro hemodinámico con desaturación hasta 40%, por lo que hubo necesidad de intubarlo y darle ventilación asistida. Se reportó el calcio sérico en 8.2 mEq/L y evolucionó con ventilación mecánica asistida, pero más tarde tuvo un mayor deterioro hemodinámico, por lo que falleció. No se hizo estudio de autopsia.

DISCUSIÓN

Las anomalías del arco aórtico registradas en nuestro hospital habían sido por hallazgos de autopsia, las que fueron previamente reportadas,² entre ellas la interrupción del arco aórtico ocupó el segundo lugar después de la coartación de aorta. Es así como ha sido este niño el

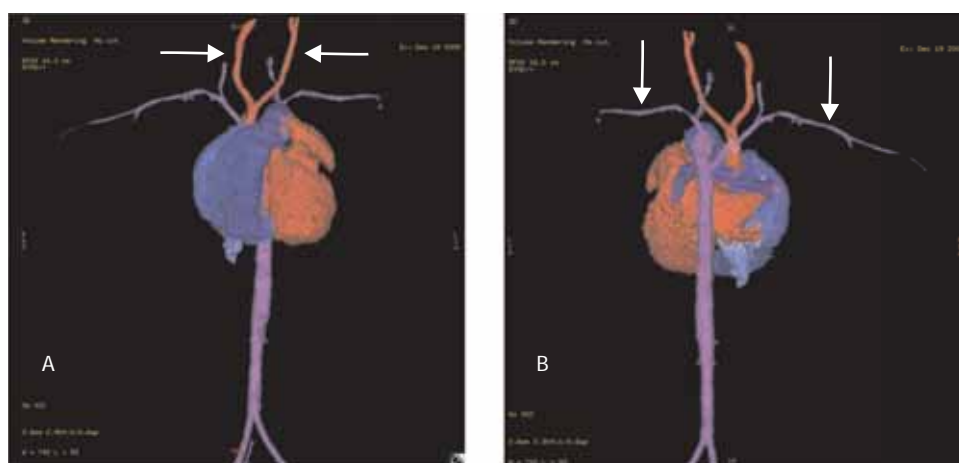


Figura 3. Estudio Angio-Tac Lado A: vista anterior, se observa aorta ascendente con tronco braquiocefálico en continuidad con carótida derecha e izquierda (flecha). Lado B: vista posterior se observa la emergencia y trayecto de arterias subclavia derecha e izquierda (flechas).

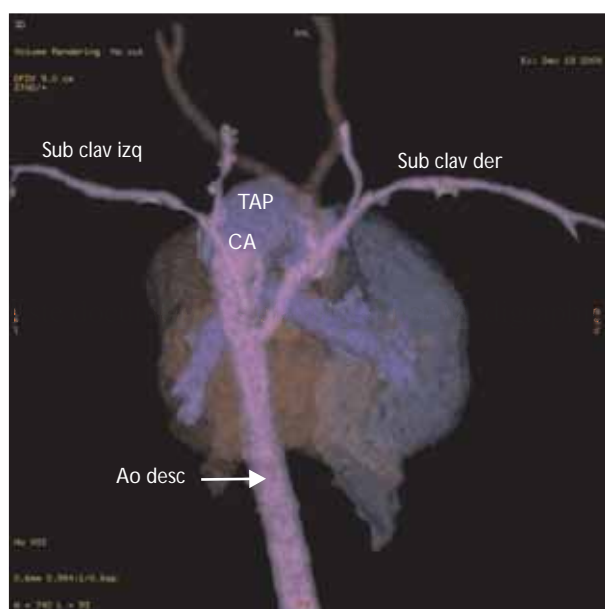


Figura 4. Estudio Angio-Tac: vista posterior, se observa tronco de arteria pulmonar (TAP) dilatado en continuidad con el conducto arterioso (CA) y aorta descendente (Ao desc). Se observa el origen de arterias subclavia derecha e izquierda de la aorta descendente.

primer caso de interrupción del arco aórtico variedad tipo B diagnosticado con estudio de ecocardiograma en nuestro hospital, y la anomalía vascular asociada de origen anómalo de la arteria subclavia derecha, emergió del segmento distal aórtico interrumpido, lo que fue un hallazgo por el estudio con Angio-Tac.³

Cabe mencionar que se tuvo la sospecha de una cardiopatía congénita en este neonato por las manifestaciones de dificultad respiratoria con cianosis y soplo precordial, pero a éste después no se auscultó, por lo que

se pensó que era parte de los cambios hemodinámicos debidos a la cardiopatía: cambios que suelen encontrarse en el periodo neonatal por las resistencia vascular de las arterias pulmonares; sin embargo, no se encontró que hubiese la presencia de cianosis diferencial y la diferencia de pulsos de las extremidades y de los vasos del cuello, por lo que se consideró que las manifestaciones clínicas eran por su estado hemodinámico al momento de su revisión y los cambios en las resistencias vasculares de las pulmonares que se presentan en esta etapa de la vida, por lo que en los neonatos es conveniente hacer una revisión clínica cuidadosa cuando se está frente a un recién nacido con cardiopatía; también cabe resaltar la importancia de registrar la presión arterial sistémica en las extremidades.

En cuanto a la interrupción del arco aórtico asociada a síndrome de Di George es debida a la microdelección hemigigótica del cromosoma 22q11.2, por lo que se considera una haploinsuficiencia del gen TBX1 (responsable de la mayoría de las características clínicas). Esta microdelección se presenta con una amplia variedad de fenotipos: como en el síndrome de Shprintzen o velocardiofacial (VCF), el síndrome de Takao o síndrome conotruncal, y en defectos cardíacos aislados, entre los que se incluye la tetralogía de Fallot, el tronco arterioso y la interrupción del arco aórtico, de aquí el acrónimo colectivo de CATCH 22 que ha sido propuesto para estas diferentes anomalías, aunque usualmente es esporádico y con la delección 22 de novo en la mayoría de los casos.

Es conveniente mencionar que en este caso se hizo cariotipo de linfocitos en la sangre periférica usando la técnica de bandedo con giemsa-tripsina-giemsa (GTG): para identificar alteraciones numéricas y estructurales en los cromosomas y en todas las metafases, se observó un complemento cromosómico 46XY sin encontrar estas anomalías.

También es pertinente mencionar que este caso evolucionó con trastornos electrolíticos, sobresaliendo la hipocalcemia persistente que suele encontrarse en el síndrome de Di George (al que se le involucran alteraciones en la paratiroides y el timo); esta cardiopatía está presente en 30% de los casos con síndrome Di George. También es conveniente mencionar los hallazgos de micrognatia y glosptosis, pues también plantean la posibilidad de diagnóstico por síndrome de Pierre Robin y que pueden presentarse como componentes en otros síndromes por malformaciones al nacimiento. De hecho, la nomenclatura de estas entidades es controversial, por lo que se sugiere que el término Di George se use en aquellos casos de niños recién nacidos, sobre todo en aquellos con hipoplasia tímica e hipocalcemia como en este paciente, en tanto que el síndrome velocardio-facial se debe usar en pacientes con malformaciones secundarias a la insuficiencia palatina.

Es pertinente mencionar que el estudio radiográfico en este neonato nos permitió valorar el grado de cardiomegalia, el flujo vascular y la magnitud de la congestión vascular de las pulmonares, aunque no es suficiente para el diagnóstico de la anomalía estructural.

Para descartar otras anomalías se hizo el estudio Angio-Tac, el que mostró un origen anómalo de la arteria subclavia derecha, aunque repetimos el estudio de ecocardiograma para ver si podía ser diagnosticada antes esta anomalía por el estudio Angio-Tac, lo que no fue posible predecir; es por eso que consideramos que además de nuestra limitada experiencia, probablemente la posición espacial del origen de la arteria subclavia derecha dificultó su identificación temprana. En cuanto al estudio ecocardiográfico de control se pudo reconocer la anomalía de la válvula aórtica bivalva y el gradiente obstructivo que ha sido descrito en la literatura.⁴

En cuanto al cateterismo, está indicado para el diagnóstico de casos en los que hay duda respecto a defectos asociados que no son bien definidos con el ecocar-

diograma;⁵ por otro lado, se cuenta con el Angio-Tac: este procedimiento es sencillo, rápido y útil, como sucedió en este caso, que permitió visualizar el origen y trayecto del vaso, por lo que puede ser útil cuando esté al alcance sustituyendo al cateterismo: aunque éste está indicado en la corrección quirúrgica en los casos con interrupción del arco aórtico variedad tipo B, de origen anómalo de la arteria subclavia derecha; nosotros no lo operamos debido al riesgo elevado y grado de hipoplasia de la aorta ascendente, además de la obstrucción de la válvula aórtica.⁶

Referencias

1. Celoria GC, Patton RB. Congenital absence of the aortic arch. *Am Heart J* 1959; 58: 407-13.
2. González RLA, López CG, Ruiz BNP. Anomalías obstructivas del arco aórtico. *Bol Clin Hosp Infant Edo Son* 2005; 22: 2-7.
3. Türkvan A, Büyükbayraktar FG, Olcer T, Cumhur T. Multidetector computed tomographic angiography of aberrant subclavian arteries. *Vasc Med* 2009; 14(1): 5-11.
4. Del Nido PJ, Geva T. *Interrupción del arco aórtico*. En: Díaz Gónzaga G, Sandoval Reyes N, Vélez Moreno JF, Carrillo Angel G, editores. *Cardiología Pediátrica*. Colombia: McGraw-Hill; 2003: 332-43.
5. Buendía HA. *Interrupción del arco aórtico*. En: Attie F, Zabal C, Buendía Hernández A, editores. *Cardiología Pediátrica Diagnóstico y Tratamiento*. Médica Panamericana 1993: 322-7.
6. Powell CB, Stone FM, Atkins DL, Watson DG, Moller JH. Operative mortality and frequency of coexistent anomalies in interruption of the aortic arch. *Am J Cardiol* 1997; 79: 1147-8.

Correspondencia:
Dr. Luis Antonio González Ramos
Servicio de Cardiología.
Hospital Infantil del Estado.
Reforma 355 Nte. Col. Ley 57, 83100
Hermosillo, Son.
Tel. 662289 0609
E-mail: gonralu@hotmail.com