

## Caso clínico

# Arco aórtico derecho asociado a arteria subclavia izquierda aberrante y divertículo de Kommerell

C. RODRÍGUEZ FERNÁNDEZ, R. ÁLVAREZ RAMOS, L.J. FERRERO DE LA MANO, S. LAPEÑA LÓPEZ DE ARMENTÍA, R. MORALES SÁNCHEZ

*Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de León.*

### RESUMEN

Los anillos vasculares representan menos del 1% de todas las malformaciones congénitas cardiovasculares y solamente entre un 1-2% de niños con otro tipo de malformaciones cardíacas tendrá asociado un anillo vascular. A pesar de su rareza su conocimiento resulta de gran interés ya que pueden ser causa de síntomas digestivos o respiratorios de repetición rebeldes a tratamientos convencionales. Presentamos dos nuevos casos de arco aórtico derecho asociado a arteria subclavia izquierda aberrante originada del divertículo de Kommerell, una de las variantes más infrecuentes de anillo vascular cuyas peculiaridades anatómicas y clínicas dotan de especial de interés a este tipo de malformación vascular.

**Palabras clave:** Síndrome del arco aórtico; Arteria subclavia aberrante; Defectos del septum interventricular.

### ABSTRACT

The vascular rings represent less than 1% of all congenital cardiovascular malformations and only between 1% and 2% of children with another type of cardiac malformation will have an associated vascular ring. In spite of its rareness, knowledge about it is very interesting since they may be the cause of recurrent digestive or respiratory symptoms associated to aberrant left subclavian artery that are resistant to conventional treatments. We present two new cases of right aortic arch associated to left aberrant artery arising from

Kommerell's diverticulum, one of the rarest variants of vascular ring whose anatomic and clinical characteristics give special interest to this type of vascular malformation.

**Key words:** Aortic arch syndrome; Aberrant subclavian artery; Interventricular septum defects.

### INTRODUCCIÓN

Durante el desarrollo embrionario tiene lugar la formación de un sistema vascular constituido por seis pares de arcos aórticos cuya disposición simétrica variará considerablemente.

En condiciones normales el cuarto arco aórtico persiste en el lado izquierdo formando parte del cayado de la aorta, mientras que en el lado derecho regresa quedando como único vestigio la porción proximal del tronco braquiocefálico. Cuando este proceso tiene lugar de forma inversa, es decir, persiste el cuarto arco aórtico derecho, desapareciendo el izquierdo entre la arteria carótida común y la arteria subclavia izquierda, se constituye una variante anatómica conocida como arco aórtico derecho y arteria subclavia izquierda aberrante (ASIA)<sup>(1)</sup>.

Existen tres tipos de arcos aórticos derechos descritos por Edwards<sup>(2)</sup>: tipo I con imagen en espejo de los vasos principales (59%); tipo II asociado a arteria subclavia aberrante (39,5%) y tipo III con arteria subclavia aislada (0,8%).

Dentro del tipo II lo más frecuente es la asociación con una arteria subclavia derecha anómala; sin embargo, la exis-

*Correspondencia:* Dra. Cristina Rodríguez Fernández. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de León. Altos de Nava s/n. 24008 León.

*Correo electrónico:* cryss154@yahoo.es

© 2009 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons

(<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

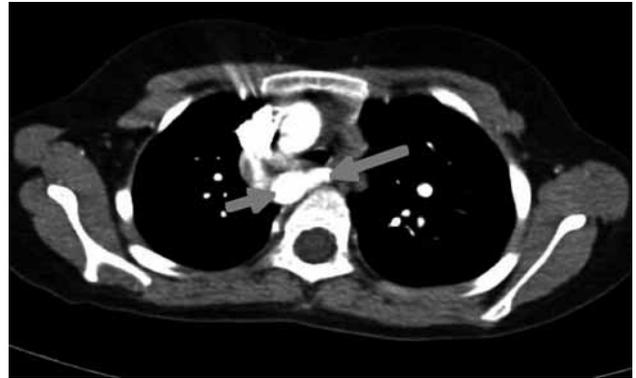


**Figura 1.** Esófagograma con impronta en la cara posterior del tercio superior esofágico que no impide el tránsito del contraste bariado.

tencia de un anillo vascular formado por un arco aórtico derecho y una ASIA se presenta en menos del 0,5% de la población, y solamente en el 0,1% cuando esta ASIA se origina del divertículo de Kommerell (DK)<sup>(3)</sup>. La asociación a otros defectos anatómicos es poco frecuente, descrita en solo un 10% de los casos<sup>(4)</sup>.

#### CASO CLÍNICO 1

Niña de 8 años residente en España desde hace un año, diagnosticada de comunicación interventricular (CIV) en su país de origen. Presenta ocasionalmente cuadros catarrales de repetición con participación bronquial sin respuesta aparente al tratamiento broncodilatador, ronquidos de predominio nocturno y disfonía. Exploración física: cianosis con el llanto, normocoloración en reposo. ACP: soplo protosistólico II-III/VI en 4º espacio intercostal izquierdo irradiado por borde esternal izquierdo. Pulsos periféricos normales. Radiografía de tórax: ensanchamiento mediastínico con estenosis traqueal y botón aórtico a la derecha. ECG: normal. Ecocardiografía-doppler: CIV membranosa restrictiva con cavidades y función ventricular normales. Esófagograma: compresión extrínseca en cara posterior del tercio superior esofágico (Fig. 1). TAC helicoidal con contraste: arco aórtico derecho con ASIA y DK. Situación actual: estable clínicamente pendiente de evolución para valorar indicación quirúrgica.



**Figura 2.** TAC helicoidal con contraste: se objetiva un arco aórtico en el lado derecho (flecha izquierda) con la desembocadura de la ASIA originada a partir de una dilatación aneurismática, el DK (flecha derecha).

#### CASO CLÍNICO 2

Niña de 7 años con cuadros catarrales de repetición acompañados de dificultad respiratoria y sibilancias sin respuesta a tratamiento broncodilatador convencional. Ingresada en varias ocasiones por atelectasias y neumonías de repetición en el lóbulo inferior derecho. Antecedentes personales: fórmula cromosómica 46 XX, t (4;16); retraso del desarrollo psicomotor leve y CIV perimembranosa. Exploración física: dismorfia craneofacial. ACP: soplo sistólico III/VI en 4º espacio intercostal izquierdo. Pulsos periféricos normales. Radiografía de tórax: botón aórtico y aorta descendente derechos. ECG: normal. Ecocardiografía-doppler: CIV perimembranosa restrictiva. Esófagograma: indentación en la pared posterior de tercio proximal del esófago. TAC helicoidal con contraste: arco aórtico derecho con ASIA y DK (Fig. 2). RMN torácica: atelectasia-condensación en lóbulo medio e inferior del pulmón derecho y región posteromedial del lóbulo inferior izquierdo. Arco aórtico derecho y ASIA. Evolución: estable clínicamente pendiente de valoración quirúrgica en hospital de referencia.

#### DISCUSIÓN

Los anillos vasculares representan menos del 1% de todas las malformaciones congénitas cardiovasculares y solamente entre un 1-2% de niños con otro tipo de malformaciones cardíacas tendrá asociado un anillo vascular<sup>(5)</sup>.

Aunque se desconocen las cifras exactas, se estima que un 0,1% de la población podría tener un arco aórtico derecho y en la mitad de los casos asociar una ASIA<sup>(6)</sup> que nace

a nivel de la aorta descendente y recorre la cara posterior del esófago y tráquea pudiendo comprimirlos a ese nivel. Ocasionalmente la ASIA se origina a partir de una dilatación aneurismática, vestigio embrionario de la aorta dorsal, conocida como DK, que junto con un ligamento arterioso izquierdo cerraría este anillo vascular de presentación excepcional.

En nuestros pacientes concurren varios aspectos de especial interés: la edad de diagnóstico fue más tardía que los casos encontrados en algunas referencias bibliográficas<sup>(7,8,9)</sup> probablemente debido a que este tipo de anillo es menos constrictivo que el doble arco aórtico y por ello presentan un curso más silente. Por otro lado, en ambos casos la radiografía de tórax fue la prueba diagnóstica inicial que identificó la existencia de un botón aórtico derecho. Nos llama la atención que ambos pacientes asocian un defecto de tabique tipo CIV, cuando en las referencias bibliográficas se describe su asociación a defectos cardiacos solamente en un 10%, si bien entendemos que nuestra muestra es escasa.

Creemos que el conocimiento de este tipo de anillos vasculares resulta de gran interés clínico ya que pueden ser causa de neumonías de repetición o el origen síntomas inespecíficos tales como disfagia, estridor o episodios recurrentes de broncoespasmo, síntomas por otro lado frecuentes durante la infancia<sup>(10)</sup>. Sin embargo su persistencia y/o ausencia de respuesta al tratamiento broncodilatador convencional deben alertar sobre su posible existencia, más aún sabiendo que en un porcentaje no desdeñable de casos puede evolucionar hacia la degeneración aneurismática del DK en edad adulta, con alto índice de ruptura y disección aórtica<sup>(11)</sup>. La realización de una radiografía de tórax en ausencia de patología pulmonar puede constituir una buena prueba inicial para orientar el diagnóstico y el esofagograma con contraste baritado permitirá la confirmación de la compresión esofágica.

En las últimas décadas el diagnóstico definitivo se realiza a través de pruebas de imagen como el TAC o la RMN, recurriendo en pocas ocasiones a la aortografía<sup>(12)</sup>. La ecocardiografía es útil para descartar malformaciones cardiacas asociadas, sin embargo no constituye una prueba diagnóstica de elección inicial, ya que no permite discriminar con exactitud las relaciones de los vasos en el espacio retroaórtico.

El tratamiento definitivo es quirúrgico, debiendo realizarse de forma precoz ya que la compresión crónica de la vía aérea conlleva una significativa morbilidad y mortalidad.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Sadler TW. Embriología especial. En: Sadler TW. Embriología Médica de Langman. Madrid: Panamericana, 1993. p.215-221.
2. Ciná CS, Arena GO, Bruin G, Clase CM. Kommerell's diverticulum and aneurysmal right sided aortic arch: a case report and review of the literature. *J Vasc Surg* 2000; 32: 1208-1214.
3. Morel V, Corbineau H, Lecoz A, Verhoye JP, Heautot JF Bassen R, et al. Two Cases of 'Asthma' Revealing a Diverticulum of Kommerell. *Respiration* 2002; 69: 456-460.
4. Achiron R, Rotstein Z, Heggesh J, Bronshtein M, Zimanda S, Lipitz S, et al. Anomalies of the fetal aortic arch: a novel sonographic approach to in-utero diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; 20: 553-557.
5. McLaren CA, Elliott MJ, Roebuck DJ. Vascular compression of the airway in children. *Paediatr Respir Rev* 2008; 9: 85-94.
6. Kussman BD, Geva T, McGowan FX. Cardiovascular causes of airway compression. *Paediatr Anaesth* 2004; 14: 60-74.
7. Rauch R, Rauch A, Koch A, Zink S, Kaulitz R, Girisch M et al. Laterality of the aortic arch and anomalies of the subclavian artery—reliable indicators for 22q11.2 deletion syndromes?. *Eur J Pediatr* 2004; 163: 642-645.
8. Rojas Gracia E, Conejo Muñoz L, Cuenca Peiró V, Maese Heredia R, Sadeck A, Ferreiro M, et al. Disfagia y estridor por arco aórtico derecho con divertículo de Kommerell. *An Pediatr (Barc)* 2004; 60: 288-289.
9. Vera de Pedro E, Martínez Ayúcar M, Marín Gonzalo A, Galdeano Miranda JM, Luis García. M. Anillos vasculares completos. *An Pediatr (Barc)* 2008; 69: 52-55.
10. Humphrey C, Duncan K, Fletcher S. Decade of experience with vascular rings at a single institution. *Pediatrics* 2006; 117: 903-908.
11. Fisher RG, Whigham CJ, Trinh C. Diverticula of Kommerell and Aberrant Subclavian Arteries Complicated by Aneurysms. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2005; 28: 553-560.
12. Zachary CH, Myers JL, Egli KD. Vascular ring due to right aortic arch with mirror-image branching and left ligamentum arteriosus: complete preoperative diagnosis by magnetic resonance imaging. *Pediatr Cardiol* 2001; 22: 71-73.