

INFORME DE CASO

Doble cayado aórtico. A propósito de una paciente

Dra. Maryla Martínez-Fortún Amador, Dra. María Cristina Pozo del Sol, Dr. José Luis Rodríguez Monteagudo

Hospital Clínico Quirúrgico “Arnaldo Milián Castro”, Santa Clara, Villa Clara, Cuba

RESUMEN

Los anillos y “slings” vasculares son anomalías o variaciones anatómicas vasculares que comprimen, en mayor o menor grado, la tráquea y el esófago (o ambos) y que causan niveles variables de estridor y disfagia (o ambos). El complejo desarrollo embriológico del arco aórtico, los troncos supraaórticos, la arteria y las ramas pulmonares y la presencia del conducto arterioso permeable (derecho o izquierdo) hacen que sean múltiples las anomalías que las malformaciones vasculares pueden ocasionar a este nivel. El doble arco aórtico y el arco aórtico a la derecha con conducto arterioso izquierdo forman anillos completos mientras que los “slings” producidos por arterias aberrantes no llegan a cerrar completamente un “anillo” vascular.

Palabras clave: anomalías cardiovasculares, aorta torácica

ABSTRACT

Rings and vascular “slings” are anomalies or vascular anatomical variations that compress to a greater or lesser degree, the trachea and the esophagus (or both) and causing varying levels of stridor and dysphagia (or both). The complex embryological development of the aortic arch, the supra-aortic arteries, and the pulmonary artery branches and the presence of permeable duct arteriosus (right or left) make them multiple abnormalities that the bad vascular malformations can cause at this level. Double aortic arch and the aortic arch to the right with left arteriosus duct form complete rings while “slings” produced by aberrant arteries do not completely close a vascular “ring”.

Key words: cardiovascular abnormalities, aorta thoracic

El doble arco es la más frecuente de las malformaciones de la aorta. En esta lesión la aorta ascendente se bifurca en dos arcos: uno, derecho y posterior, y otro, izquierdo y anterior, que rodea la tráquea y el esófago y confluye en la aorta descendente. Ambos arcos pueden ser permeables, de igual o desigual diámetro (aunque habitualmente el derecho es el mayor) y uno de los dos hipoplásico o reducido a un cordón fibroso.^{1,2}

Los troncos supraaórticos emergen independientemente de cada arco aórtico. Casi siempre existe un conducto o ligamento arterioso izquierdo, aunque puede ser derecho, sin excluir la remota posibilidad de existir ambos. En la mayoría de los casos se presenta como una lesión aislada y es el más frecuente de los anillos vasculares (casi el 70%).³

La clínica se relaciona exclusivamente con la compresión y la obstrucción que las estructuras vasculares citadas producen a la tráquea y al esófago (o a ambos). Aparece en la primera infancia con síntomas respiratorios, habitualmente importantes, que consisten en la presencia de estridor, disnea y tos que empeoran durante la deglución o el esfuerzo.^{3,4} Las infecciones respiratorias a repetición y la auscultación de sibilancias desde la infancia pueden ser la expresión clínica de un doble arco aórtico.

Los síntomas derivados de la compresión esofágica consisten en dificultad a la deglución, presencia de vómitos de difícil catalogación o disfagia.⁵ La obstrucción de la vía aérea puede manifestarse con un estridor evidente o bien expresarse en forma de dificultad respiratoria con retracción costal. La auscultación detecta ruidos inspiratorios rudos o sibilancias.

En una radiografía de tórax el doble arco con dominancia derecha ofrece las imágenes del arco aórtico derecho con desplazamiento izquierdo de la tráquea. Imágenes de atrapamiento de aire, atelectasia focal o de neumonitis pueden ser manifestaciones radiológicas acompañantes, relacionadas con la obstrucción traqueal. El esofagograma demuestra la existencia de una amplia muesca posterior derecha (arco derecho dominante) y otra posible muesca menor en su lado izquierdo (arco izquierdo menor o rudimentario).^{5,6}

El ecocardiograma bidimensional con Doppler color permite, habitualmente, la visualización del doble arco, aunque es más difícil si el arco no dominante no es permeable (cordón fibroso). La resonancia magnética nuclear (RNM) y la tomografía axial computadorizada (TAC) ofrecen imágenes de muy buena calidad de la anomalía vascular y de la lesión estenótica producida sobre la tráquea. La angiografía es solo excepcionalmente necesaria.^{2,4,6}

El tratamiento es quirúrgico y consiste en la sección del arco aórtico menor; está indicado en los pacientes con síntomas evidentes y no indicado en los individuos asintomáticos. Los enfermos con escasa repercusión clínica pueden ver demorada la intervención quirúrgica y valorar la evolución con el crecimiento, aunque la ausencia de una tendencia clara a la mejoría es indicativa de tratamiento quirúrgico.⁷

PRESENTACIÓN DE LA PACIENTE

Lactante femenina, de raza blanca, de seis meses de edad, eutrófica y bien nutrida con estridor laríngeo congénito y crisis de ahogo durante la alimentación, causas por las que fue llevada al Hospital Pediátrico "José Luis Miranda". Al examen físico se le auscultaron estridor laríngeo y sibilantes aislados altos en ambos campos pulmonares con ruidos inspiratorios rudos; no se precisó dificultad respiratoria. Desde el punto de vista cardiovascular no se detectaron hallazgos positivos a la auscultación.

Se le realizó un esofagograma contrastado utilizando sulfato de bario por vía oral y se observaron una discreta estenosis y una desviación de esófago en el tercio superior a nivel del cayado aórtico (figura 1).

A petición del médico de asistencia se le realizó una TAC multicorte con contraste endovenoso Ultravist 370 a través de bomba de inyección a nivel del mediastino

con un espesor de 2mm con cortes axiales (figura 2) y reconstrucciones multiplanares coronales y curvas, así como máxima intensidad de proyección (MIP) -figura 3- y renderización de volúmenes (volumen Rendering, en inglés) - (figura 4)-.

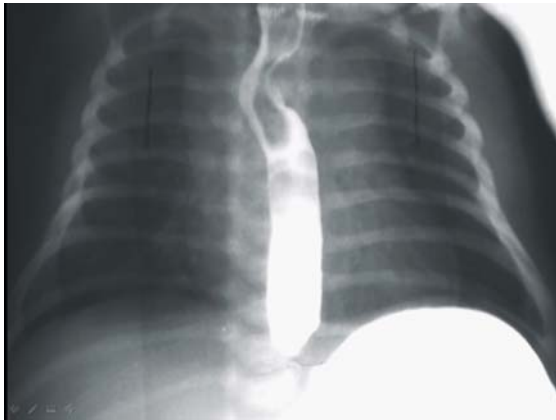


Figura 1. Esofagograma contrastado. Estenosis del esófago en su tercio superior

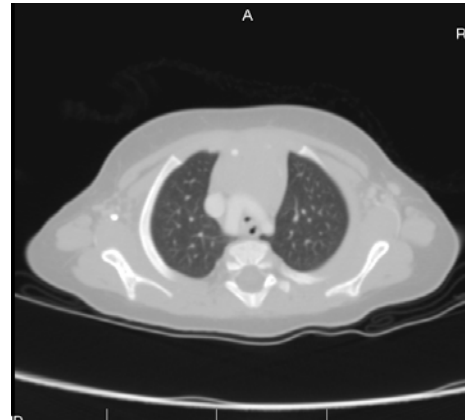


Figura 2. TAC multicorte con ventana de pulmón a nivel del cayado aórtico

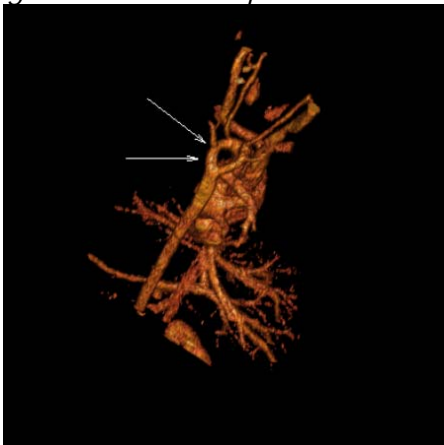


Figura 3. Reconstrucción MIP donde se observa el doble cayado aórtico (flechas)

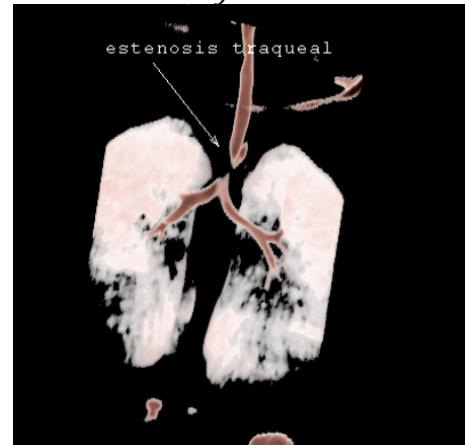


Figura 4. Volumen Rendering, se observa la estenosis de la tráquea próxima a la carina

En el estudio tomográfico realizado se constató que la aorta ascendente se bifurcaba en dos arcos, uno a cada lado, de similares diámetros y ambos permeables, que rodeaban la tráquea y el esófago y confluían en la aorta descendente. A este nivel se comprobó la presencia de una estenosis de la tráquea y el esófago; no se demostraron otras alteraciones concomitantes.

Después de realizado el diagnóstico fue remitida al Centro de Atención Terciaria para tratamiento quirúrgico correctivo. Se obtuvieron excelentes resultados y una evolución postquirúrgica satisfactoria.

COMENTARIO FINAL

Los anillos vasculares completos no alcanzan el 1% de las anomalías congénitas cardiovasculares; el doble arco aórtico y el arco derecho con ductus izquierdo suponen el 95% de los anillos vasculares completos.

La radiografía de tórax, el esofagograma en vista antero posterior y oblicua, el ecocardiograma, la RMN y la TAC con contraste endovenoso son estudios esenciales para el diagnóstico de esta enfermedad. El tratamiento es quirúrgico y consiste en la sección del arco aórtico menor; está indicado en los pacientes con síntomas evidentes y no indicado en los asintomáticos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Braverman AC, Thompson RW, Sánchez LA. Diseases of the Aorta. In: Bonow RO, Mann DL, Zipes DP, Libby P, eds. Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine. 9th ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2011: chap. 60.
2. Isselbacher EM. Diseases of the Aorta. In: Goldman L, Schafer AI, eds. Cecil Medicine. 24th ed. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2011: chap. 78.
3. Park MK. *Park's Pediatric Cardiology for Practitioners*. 5th ed. Philadelphia, Pa: Mosby; 2008.
4. Bernstein D. Other congenital heart and vascular malformations. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. Nelson Textbook of Pediatrics. 19th ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2011: chap. 426.
5. Townsend CM Jr, Beauchamp RD, Evers BM, Mattox KL. Sabiston Textbook of Surgery. 18th ed. Philadelphia, Pa: Saunders; 2012.
6. Cordovilla G, Cabo J, Sanz E, Moreno F, Álvarez F. Vascular rings of aortic origin: the surgical experience in 43 cases. *Rev Esp Cardiol*. 1994 Jul;47(7):468-75.
7. Van Son J, Julsrud P, Hagler D, Sim E, Puga F, Scaf H, et al. Imaging strategies for vascular rings. *Ann Thorac Surg*. 1994 Mar;57(3):604-10.

Recibido: 1-4-15

Aprobado: 4-5-15

Maryla Martínez-Fortún Amador. Hospital Clínico Quirúrgico "Arnaldo Milián Castro". Avenida Hospital Nuevo e/ Doble Vía y Circunvalación. Santa Clara, Villa Clara, Cuba. Código Postal: 50200 Teléfono: (53)(42)270000 marylama@ucm.vcl.sld.cu