

# *Arco aórtico a la derecha. Anillo vascular en un niño sin sintomatología relacionada.*

**Revista Médica Electrónica 2006;28 (5)**

HOSPITAL PEDIÁTRICO UNIVERSITARIO "ELISEO NOEL CAAMAÑO". MATANZAS .  
Arco aórtico a la derecha. Anillo vascular en un niño sin sintomatología relacionada.  
Right aortic arch.Vascular ring in a boy without related symptom

## **AUTORES**

Dr. Víctor Ferreira Moreno (1)

E-mail: [victorf.mtz@infomed.sld.cu](mailto:victorf.mtz@infomed.sld.cu)

Dr. Eloy Montes de Oca Rodríguez. (2)

Dr. Pedro de la Paz Muñiz. (3)

Dr. Rolando Medina Domínguez(4)

Dra.Silvia Elena Moreno Kim(5)

- (1)Especialista de I Grado en Radiología.Profesor Instructor.Hospital Pediátrico Universitario "Eliseo Noel Caamaño" .
- (2)Especialista de II Grado en Radiología. Profesor Auxiliar. Hospital Pediátrico Universitario "Eliseo Noel Caamaño" .
- (3)Especialista de I Grado en Cardiología Hospital Pediátrico Universitario "Eliseo Noel Caamaño" .
- (4)Especialista de I Grado en Pediatría. Profesor Instructor. Hospital Pediátrico Universitario "Eliseo Noel Caamaño" .
- (5)Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Profesor Asistente. Hospital Pediátrico Universitario "Eliseo Noel Caamaño" .

## **RESUMEN**

Cuando se considera la complejidad de los diversos arcos aórticos que conectan las aortas ventral y dorsal, así como su desarrollo y desaparición progresivos, a medida que avanza la diferenciación embrionaria, es sorprendente que las anomalías del cayado aórtico y vasos que irrigan la cabeza, el cuello y las extremidades superiores no sean más frecuentes de lo que son en realidad. Presentamos el caso de un niño de cuatro años con síntomas respiratorios de aparición reciente. Se observa imagen que sugiere un arco aórtico a la derecha en la radiografía de tórax. Se le realiza ecocardiograma donde se comprueba la existencia de la malformación vascular. Indagamos sobre la presencia de síntomas sugestivos de compresión traqueal o esofágica, no siendo referidos por los padres. El interés de este caso está dado, además de por su infrecuencia, por la forma de presentación y la sistematicidad imagenológica que se siguió para un diagnóstico rápido.

**DeCS:**

**AORTA TORÁCICA/anomalías**

**AORTA TORÁCICA/radiografía**

**TRASTORNOS RESPIRATORIOS/diagnóstico**

**ESÓFAGO/radiografía**

**ECOCARDIOGRAFÍA/métodos**

**HUMANO**

## MASCULINO INFANTE

### INTRODUCCIÓN

Los anillos vasculares y hondas son resultados del desarrollo anormal de los arcos aórticos y pueden ser asintomáticos o comprimir, al abrazar, el esófago y la tráquea para formar un anillo vascular que causa disfagia y obstrucción de la vía aérea (1). El anillo vascular es usualmente uno de dos tipos: un doble arco aórtico o una variante de arco aórtico a la derecha. El arco aórtico a la derecha resulta de la persistencia del cuarto arco aórtico como tal y la ausencia del izquierdo. Ocurre con una incidencia de 0.2 % y generalmente se presenta en la infancia con síntomas respiratorios como jadeo, infección respiratoria recurrente o estridor. La edad media de aparición de los síntomas oscila entre los siete meses a cuatro y medio años. Vómitos y/o disfagia ocurren en aproximadamente el 40 % de los casos (2). Los cinco tipos de arco aórtico a la derecha son clasificados de acuerdo a la salida de los vasos del arco:

**Tipo I:** Imagen en espejo: La primera rama es la arteria innominada izquierda, seguida por la carótida común derecha y la subclavia derecha. Éste es el tipo usualmente asociado con tetralogía de Fallot y tronco arterioso.

**Tipo II:** Rara causa de anillo vascular formado por el arco en la parte derecha y el ligamento o ductus en la izquierda que se extiende desde la aorta descendente proximal a la pulmonar izquierda. Un divertículo aórtico puede estar presente en el origen aórtico del ductus.

**Tipo III:** Cuatro vasos se originan del arco en el orden siguiente: la arteria carótida común izquierda, carótida común derecha, subclavia derecha y una aberrante arteria subclavia, la cual emerge de la aorta descendente proximal. La aorta puede descender a la derecha o a la izquierda de la espina. El origen de la subclavia izquierda está frecuentemente dilatado (divertículo de Kommerell) (3, 4). Este tipo, con la subclavia izquierda aberrante, es el más común de todos los tipos de arcos aórticos a la derecha y es a menudo encontrado como un hallazgo incidental en el tórax de rutina (4,5). Tiene una prevalencia aproximada de 0.05 % y usualmente no está asociada con cardiopatía congénita. (4)

**Tipo IV:** El anillo es formado por el arco derecho, la innominada izquierda aberrante saliendo como la tercera rama, retroesofágica y el ductus arterioso izquierdo. En esta muy rara anomalía, la carótida común derecha es la primera rama y la subclavia derecha es la segunda.

**Tipo V:** La carótida común izquierda, la carótida común derecha y la subclavia derecha emergen del arco en ese orden. La subclavia izquierda es conectada a la arteria pulmonar izquierda por el ductus arterioso izquierdo y no tiene conexión con la aorta. (5)

### PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino, mestizo, de 4 años. Peso 17 kg . Estado nutricional entre el 50 y 75 percentil. Temperatura 37.8 grados centígrados. Resto del examen físico: nada significativo. Se le detecta en una radiografía de tórax realizada en nuestro servicio por problemas respiratorios de reciente aparición (tos), una imagen de moderada densidad radiológica, de límites bien definidos, paratraqueal derecha, que impresiona corresponder con un arco aórtico a la derecha (Fig. 1).



**Fig. 1: Arco aórtico a la derecha.**

Imagen de moderada densidad radiológica, de límites bien definidos, paratraqueal derecha. Ese mismo día se le realiza un ecocardiograma en el que se comprueba la existencia de la malformación vascular. Indagamos sobre la presencia de síntomas sugestivos de compresión traqueal o esofágica (disnea, estridor, disfagia, vómitos), no siendo referidos por los padres. Más tarde se le practica esofagograma en el que se aprecia compresión bilateral (Fig. 2) y posterior del esófago, a la altura de la cuarta vértebra dorsal, con una banda de tráquea que se afina ligeramente hacia su porción distal (Fig. 3).



**Fig. 2: Esofagograma. Vista frontal. Compresión bilateral del esófago.**



### **Fig. 3: Esofagograma. Vista lateral.**

Compresión posterior del esófago, a la altura de la cuarta vértebra dorsal, con una banda de tráquea que se afina ligeramente hacia su porción distal.

#### **DISCUSIÓN**

La posición de la válvula aórtica y la aorta ascendente es la misma sin tener en cuenta de qué lado está el arco aórtico. Un arco derecho empieza en el mismo punto, pero en lugar de cruzar la línea media del cuerpo se extiende posteriormente por encima del bronquio principal derecho y pasa al lado derecho de la tráquea. El botón aórtico entonces yace en el lado derecho del mediastino y la tráquea es desplazada a la izquierda. El hiato aórtico en el diafragma normalmente se desarrolla a la izquierda de la línea media. En algún punto, la aorta descendente cruza la línea media para alcanzar el hiato. El nivel del cruce es inconstante (6). Esta descripción se aplica a todos los tipos de arcos aórticos a la derecha. La distinción entre ellos depende del patrón de origen de los grandes vasos. Cuando esta anomalía coexiste con un ligamento arterioso izquierdo produce un anillo vascular, que en este caso es planteado ante la demostración de la compresión del esófago en el estudio contrastado y los hallazgos del ecocardiograma y la radiografía del tórax.

La tráquea blanda de los niños puede ser peligrosamente comprimida por anillos vasculares y debemos pensar en esto en cualquier niño con dificultad respiratoria con estridor o sin él. Una regla en la compresión vascular es que el niño se siente más confortable y los signos desaparecen cuando se sitúa en posición prona y la cabeza hiperextendida.

Muchos pacientes con anillos vasculares requerirán cirugía. El diagnóstico y diferenciación de las distintas anomalías vasculares están basados inicialmente en los hallazgos de la radiografía de tórax y el esofagograma. El reconocimiento en la radiografía frontal de un área bien definida de tejido blando o suave opacidad, en la región paratraqueal derecha, unido a la ausencia de arco aórtico a la izquierda, sugieren el diagnóstico. Existe una compresión anterior de la tráquea y una marcada indentación posterior del esófago, que son mejor observados en la vista lateral, aunque la oblicua también los expone. La anatomía vascular real puede ser demostrada con la ecocardiografía, (7) la Tomografía Axial Computarizada (TAC) (8) o la Resonancia Nuclear Magnética (RNM). La cateterización cardiaca potencialmente puede evitarse usando RNM o TAC, pero ocasionalmente la angiografía convencional puede ser requerida para investigar defectos intracardiacos asociados y planificar la cirugía. (2, 3, 5, 9). La ecocardiografía transesofágica puede también utilizarse. El diagnóstico de un anillo vascular suele usualmente ser establecido con certeza por medio de la radiografía y la esofagografía. La división quirúrgica del ligamento arterioso es el tratamiento de elección en pacientes sintomáticos.

#### **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Hoffman JE. Congenital heart diseases. In Rudolph AM, Hoffman JI, Rudolph CD, eds. Rudolph's Pediatrics. 20 ed. Stamford : Appleton & Lange, 1996: 1457-1517.

2. Winn R A, Chan E D, Langmack E L, Kotaru C, Aronsen E. Dysphagia, chest pain, and refractory asthma in a 42-year-old woman. *Chest* 2004; 126: 1694-7.
3. Berrocal T, Torres I, Gutiérrez J, Prieto C, del Hoyo M L, Lamas M. Congenital Anomalies of the Upper Gastrointestinal Tract. *Radiographics* 1999; 19: 855-72.
4. Franquet T, Erasmus J J, Gimenez A, Rossi S, Prats R. The Retrotracheal Space: Normal Anatomic and Pathologic Appearances. *Radiographics* 2002; 22: 231-46.
5. Crummy A B, Mc Dermott, Baron M G. The cardiovascular system. In: Juhl J H, Crummy A B, Kuhlman J E, eds. *Paul and Juhl's Essentials of Radiologic Imaging*. 7 ed. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers; 1998. p. 1197-1265.
6. Baron M G. Plain film diagnosis of common cardiac anomalies in the adult. *Rad clin north am* 1999; 37 (2): 401-20.
7. D'Cruz I A, Stanley A, Vitullo D, Desai P, Chiemmongkoltip P. Noninvasive diagnosis of right cervical aortic arch. *Chest* 1983; 83: 820-2.
8. Callahan M J, Taylor G A. CT of the Pediatric Esophagus. *AJR* 2003; 181: 1391-6.
9. Berdon W E. Vascular Compression of the Infant Trachea Updated from the Midcentury to the Millennium-The Legacy of Robert E. Gross, MD, and Edward B. D. Neuhauser, MD. *Radiology* 2000; 216: 624-32.

#### **SUMMARY**

When one considers the complexity of the several aortic arches connecting the dorsal and ventral aortas and their sequential development and disappearance as differentiation of the embryo takes place, it is surprising that abnormalities of the aortic arch and the vessels supplying the head, neck and upper extremities are not recognized with greater frequency than seems to be the case. We present a 4 years old boy with cold. The chest x ray show a right aortic arch. The echocardiography confirms the vascular malformation. We investigate about suggestive symptoms of tracheal and esophageal compression, but nothing was found.

#### **MeSH:**

**AORTA, THORACIC/abnormalities**  
**AORTA, THORACIC/radiography**  
**RESPIRATION DISORDERS/diagnosis**  
**ESOPHAGUS/radiography**  
**ECHOCARDIOGRAPHY/methods**  
**HUMAN**  
**MALE**  
**CHILD, PRESCHOOL**

#### **CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO**

Ferreira Moreno V, Montes de Oca Rodríguez E, De la Paz Muñiz P, Medina Domínguez R, Moreno Kim SE. Arco aórtico a la derecha. Anillo vascular en un niño sin sintomatología relacionada. *Rev méd electrón[Seriada en línea]* 2006; 28(5). Disponible en URL: <http://www.cpimtz.sld.cu/revista medica/año2006/tema11.htm>[consulta: fecha de acceso]