Divertículo de Kommerell, Arco Aórtico a la Derecha y Origen Anómalo de la Arteria Subclavia Izquierda: Relato de Caso

Viviane Tiemi Hotta^{1,2}, Andrei Skromov Albuquerque^{1,3}, Valdir Ambrósio Moisés^{1,4}

Fleury Medicina e Saúde¹; Instituto do Coração HC - FMUSP²; Hospital Alemão Oswaldo Cruz³; Universidade Federal de São Paulo⁴, São Paulo, SP - Brasil

Introducción

Las anomalías congénitas del arco aórtico presentan un espectro clínico variado y pueden estar asociadas a alteraciones cardíacas y origen anómalo de los vasos de la base. El arco aórtico a la derecha es una anomalía rara, con incidencia de 0,05% a 0,10% relatada en series de casos. Puede ser anomalía aislada o asociada a cardiopatías congénitas y síntomas de compresión traqueoesofágica¹⁻³. En esos casos, los métodos de imagen no invasivos son utilizados en la identificación y diagnóstico de esas lesiones, definición anatómica e investigación de posibles cardiopatías asociadas⁴⁻⁶. En los pacientes sin síntomas o señales de cardiopatía congénita, el diagnóstico puede ser sospechado casualmente por medio de rayos X de tórax o ecocardiograma realizados por otros motivos.

Relato del Caso

El caso aquí descrito ilustra una anomalía congénita caracterizada por el arco aórtico a la derecha, asociado al origen anómalo de la arteria subclavia izquierda a partir de la aorta torácica descendente. La paciente de 12 años de edad compareció al servicio para ecocardiograma en razón de queja de palpitaciones a los esfuerzos. Negaba dolor torácico, disnea, mareos o síncope. El examen físico no reveló soplos u otras alteraciones.

El ecocardiograma transtorácico evidenció arco aórtico desplazado medialmente y para la derecha, y vaso con flujo del tipo arterial ascendente al mapeo de flujo en colores, sin gradiente significativo. El vaso presentaba trayecto paralelo a la aorta ascendente y no fue posible definir si había conexión con la aorta torácica descendente inicial, o si tenía apenas trayecto superior en dirección ascendente (Figura 1).

En razón de la sospecha de anomalía vascular asociada a arco aórtico a la derecha, la paciente fue sometida a Angiorresonancia Magnética (angioRNM) de aorta torácica para complementación diagnóstica. La angioRNM evidenció arco aórtico a la derecha, con impresión discreta sobre

el aspecto lateral derecho de la traquea, determinando desplazamiento discreto para la izquierda, además de Arteria Subclavia Izquierda (ASCI) aberrante y con trayecto retroesofágico, presentando calibre y opacificación normales. En el origen de la ASCI, se observó una dilatación focal (divertículo de Kommerell) que puede estar asociada al origen anómalo de ese vaso (Figura 2).

Discusión

El divertículo de Kommerell es una anomalía congénita rara usualmente asociada al arco aórtico a la derecha, arteria subclavia izquierda aberrante, y en general diagnosticado de manera incidental en pacientes asintomáticos. En ese caso, como la paciente se presentaba con queja de palpitaciones, síntoma no relacionado a esos hallazgos, algunos aspectos levantaron la sospecha del diagnóstico de origen anómalo de la ASCI como la ausencia de bifurcación del tronco braquiocefálico y la observación de un vaso arterial ascendente emergiendo de la arteria torácica descendente¹⁻⁶. En el caso relatado, una vez que no fueron evidenciadas señales de compresión traqueal o esofágica a la angioRNM de aorta o cardiopatías congénitas al ecocardiograma transtorácico, muy probablemente los síntomas referidos por la paciente no se correlacionaron con los hallazgos radiológicos.

A pesar de que esas alteraciones frecuentemente no causan síntomas, es importante la atención al desarrollo de enfermedad aterosclerótica en los vasos anómalos, así como disección o dilatación aneurismática con compresión de las estructuras mediastinales adyacentes (esófago y traquea) causando disfagia, disnea o estridor, además de tos y disconfort torácico⁷. Otro aspecto importante es la asociación de la presencia de arco aórtico a la derecha con la S. de DiGeorge (o síndrome velocardiocéfalo)⁸ que puede estar presente principalmente cuando hay defectos asociados como anomalías conotruncales, defectos del septo atrial y ventricular y tetralogía de Fallot. El diagnóstico de ese síndrome tiene importancia en el consejo sobre posibles gestaciones y tasa de recurrencia familiar.

A pesar de ser infrecuentes, las anomalías del arco aórtico asociadas a alteraciones vasculares pueden ser diagnosticadas con seguridad por los métodos de imagen no invasivos, con buena correlación entre los hallazgos de los diferentes métodos. El arco aórtico a la derecha puede ser sospechado en el corte supraesternal longitudinal por la necesidad de rotación antihoraria del transductor para visualización completa del arco y de la aorta descendente. Al corte transversal, si el arco aórtico está para la derecha, se nota que el tronco braquiocefálico está a la izquierda y bifurca^{9,10}.

Palabras clave

Cardiopatías congénitas; Aorta torácica/anormalidades; Diagnóstico por imagen; Ecocardiografía.

Correspondencia: Viviane Tiemi Hotta •
Avenida Dr. Enéas Carvalho de Aguiar, 44, 05403-000, São Paulo, SP - Brasil
Email: viviane.hotta@grupofleury.com.br
Artículo recibido el 11/6/2014; revisado el 14/6/2014;
aceptado el 21/07/2014.

DOI: 10.5935/2318-8219.20140037

Caso Clínico

Figura 1 – Imágenes ecocardiográficas bidimensionales y del estudio Doppler al estudio transtorácico obtenidas a partir del corte supraesternal longitudinal. A: Eco 2D evidenciando arco aórtico desplazado medialmente y para la derecha; B: Se observa vaso con flujo arterial, al mapeo del flujo en colores, paralelo a la aorta, ascendente; C: Estudio Doppler pulsátil de la arteria subclavia izquierda anómala; D: Estudio Doppler continuo del mismo vaso no demostró gradiente de presión.

En el caso descrito, el Ecocardiograma Transtorácico (ETT) fue importante en el triage y sospecha clínica de la anomalía vascular, motivando la realización de la angioRNM torácica que permitió el diagnóstico anatómico con mayor precisión. Además de eso, los métodos de imagen tienen importancia en el seguimiento clínico y detección de complicaciones asociadas a esas anomalías como síntomas compresivos resultando en disnea, disfagia y complicaciones vasculares (como disección y enfermedad aterosclerótica) del vaso anómalo.

Contribución de los Autores

Concepción y diseño de la investigación: Hotta VT; Obtención de datos: Hotta VT, Albuquerque AS, Moisés VA; Análisis e interpretación de los datos: Hotta VT, Albuquerque AS, Moisés VA; Redacción del manuscrito: Hotta VT; Revisión

crítica del manuscrito respecto al contenido intelectual importante: Hotta VT, Albuquerque AS, Moisés VA.

Potencial Conflicto de Intereses

Declaro no haber conflicto de intereses pertinentes.

Fuentes de Financiamiento

El presente estudio no tuvo fuentes de financiamiento externas.

Vinculación Académica

No hay vinculación de este estudio a programas de postgrado.

Figura 2 – A: reconstrucción 3D en máxima intensidad de señal (MIP) de la aorta torácica en una visión anterior, excluyéndose la aorta ascendente y la mitad proximal del arco. Arco aórtico a la derecha y aorta descendente medianizada. Arteria Subclavia Derecha (ASCD) con origen en topografía habitual. Arteria Subclavia Izquierda (ASCI) con origen anómalo (aberrante) en una dilatación focal localizada en el aspecto lateral izquierdo en la región del istmo aórtico, caracterizando divertículo de Kommerell (flechas); B: reconstrucción 3D en máxima intensidad de señal (MIP) de la aorta torácica en una visión posterolateral derecha. ASCI con origen anómalo (aberrante) en la región del istmo aórtico, distalmente al origen de las demás ramas del arco; C: reconstrucción 3D en Volume Rendering (VR) del arco aórtico en una visión anterolateral izquierda. Se originan las arterias: carótida común izquierda, carótida común derecha, subclavia derecha y subclavia izquierda, de proximal para distal; D: reconstrucción 3D en Volume Rendering (VR) del arco aórtico en una visión posterior. Se debe mencionar la dilatación focal (divertículo de Kommerell, flechas) en el origen de la ASCI aberrante en las imágenes C y D. AVD: arteria vertebral derecha.

Referencias

1. Davies M, Guest PJ. Developmental abnormalities of the great vessels of the thorax and their embryological basis. *Br J Radiol.* 2003; 76(907): 491-502.
2. Shuford WH, Sybers RC, Edwards FK. The three types of right aortic arch. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med.* 1970;109(1):67-74.
3. Demirkol S, Balta S, Bozlar U, Sari S, Unlu M, Arslan Z. Kommerell diverticulum associated with aberrant left subclavian artery and right-sided aortic arch. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2013;14(8):764.
4. Donnelly LF1, Fleck RJ, Pacharn P, Ziegler MA, Fricke BL, Cotton RT. Aberrant subclavian arteries: cross-sectional imaging findings in infants and children referred for evaluation of extrinsic airway compression. *AJR. Am J Roentgenol.* 2002;178(5):1269-74.
5. Barranhas AD, Indiani JM, Marchiori E, Santos AA, Rochitte CE, Nacif MS. Atypical presentation of Kommerell's diverticulum. *Arq Bras Cardiol.* 2009;93(6):e88-90, e101-3.
6. Lee SJ, Lee SH, Kim JH, Lee H, Lee DJ, Kim JH, et al. Son JW, Son JW, Hong GR. A Case of Kommerell's Diverticulum Initially Detected by Transesophageal Echocardiography. *J Cardiovasc Ultrasound.* 2013;21(1):30-2.
7. Adams MT, Wilhelm M, Singh N, Andersen C. Right aortic arch with Kommerell Diverticulum: a rare cause of dysphagia. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2014. Apr 17 [Epub ahead of print]
8. Snider AR, Serwer GA, Ritter SB, Gersony RA. Echocardiography in pediatric heart disease. 2nd ed. Saint Louis: Mosby; 1997. p.452-96.
9. Celano V, Pieroni DR, Gingell RL, Roland J-MA. Two-dimensional recognition of the right aortic arch. *Am J Cardiol.* 1983; 51(9):1507-12.
10. Monaco M, Lillo S, La Marca Giordano A, Contaldo A, Schiavone V. Endovascular repair of a right-sided thoracic aortic aneurysm with Kommerell Diverticulum and aberrant left subclavian artery. *Ann Vasc Surg.* 2014;28(5):1323.e1-5.