

VARIANTES Y ANOMALÍAS DEL CAYADO AÓRTICO: GUÍA PARA LA SUPERVIVENCIA DEL RADIÓLOGO EN FORMACIÓN

José Juan Molina Najas¹, Marta Tovar Pérez¹, Marcos Sánchez
Martínez¹, Juan Ramón Martínez Martínez¹, Marc Agudelo
Cifuentes¹, José Ignacio Tudela Martínez¹,
Patricia Navarro Sánchez¹, Pedro Ruiz Bernal¹

¹Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

OBJETIVO DOCENTE

- Describir el desarrollo embriológico normal del arco aórtico, principales variantes y anomalías.
- Evaluar la repercusión clínica de las variantes y anomalías del arco aórtico en pacientes en edad pediátrica.

REVISIÓN DEL TEMA

El origen de las variantes y anomalías del arco aórtico se justifica por la persistencia de segmentos vasculares que deberían involucionar o la desaparición de segmentos que tendrían que persistir.

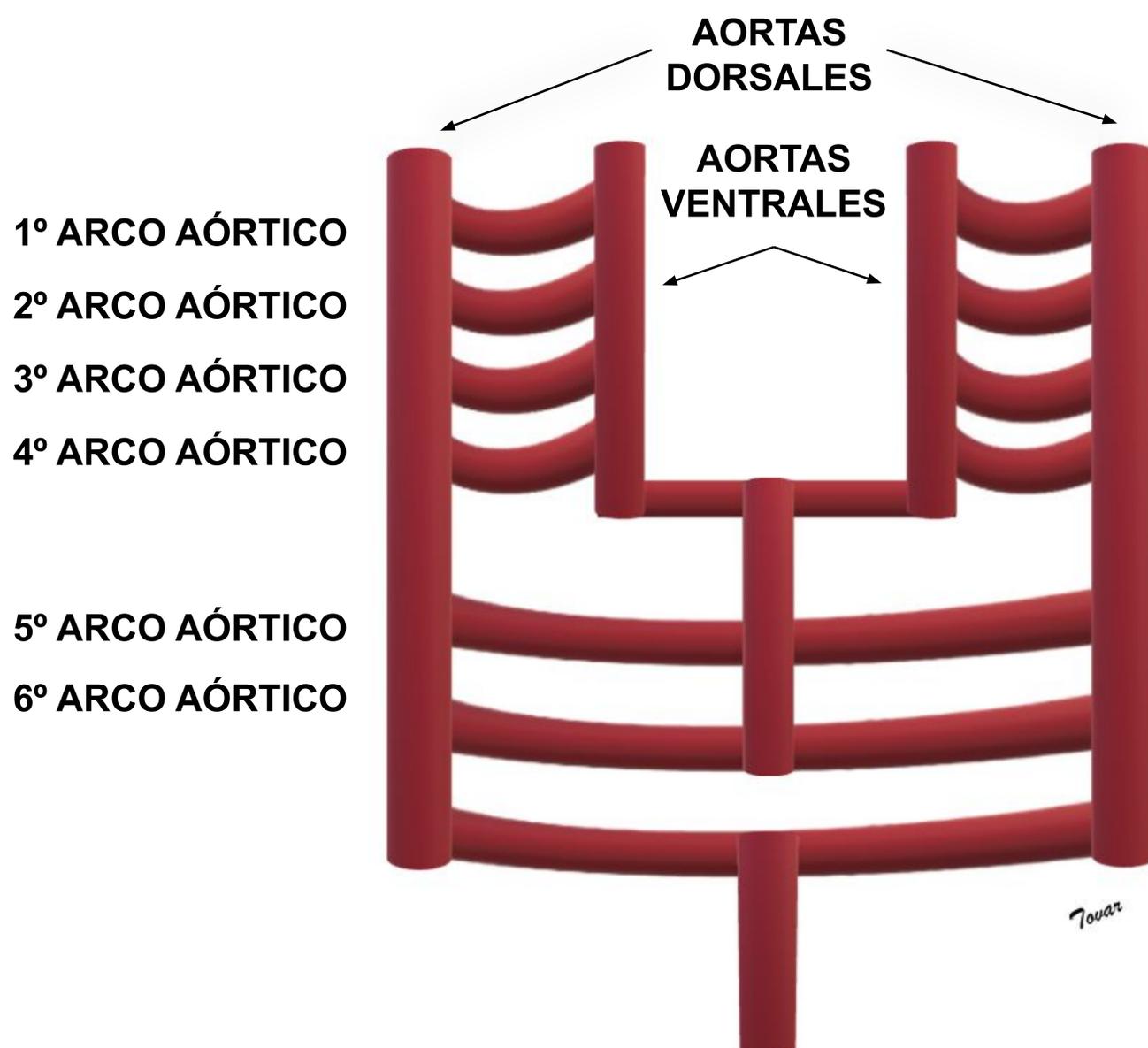
Estas entidades pueden aparecer de forma aislada, en el contexto de patología cardíaca congénita o asociadas a alteraciones genéticas. Desde un punto de vista clínico, pueden ser silentes, o bien producir sintomatología secundaria a compresión de vía aérea y esófago.

En los últimos años, las técnicas de diagnóstico tradicional como el esofagograma con bario y la angiografía han quedado relegadas a un segundo plano por otras como la ecocardiografía, la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM), ya que aportan información detallada de la anatomía vascular y no son invasivas.

EMBRIOLOGÍA DEL CAYADO AÓRTICO

El desarrollo de la aorta comienza en la **tercera semana de gestación**. Se trata de un proceso complejo que resulta en diversas variantes congénitas y anomalías patológicas.

Las aortas primitivas constan de **segmentos ventrales y dorsales**. Los segmentos ventrales se fusionarán para formar el saco aórtico, mientras que los segmentos dorsales darán lugar a la aorta descendente en la línea media.



EMBRIOLOGÍA DEL CAYADO AÓRTICO

Entre las aortas ventrales y dorsales se desarrollan **seis arcos aórticos primitivos**, junto con arterias intersegmentarias. Estos arcos aparecen y desaparecen en dirección cráneo-caudal. El arco aórtico maduro se constituye tras la regresión de ciertos arcos aórticos, mientras que otros arcos aórticos persisten y se desarrollan.

| ARCO AÓRTICO | DESARROLLO |
|--|--|
| Primer y segundo arcos aórticos | Regresan precozmente, pero sus remanentes constituyen las arterias hioidea y estapedia. |
| Tercer arco aórtico | Conocido como arco carotídeo . Conforman la arteria carótida común y la porción cervical de la arteria carótida interna. |
| Cuarto arco aórtico | Su desarrollo constituye el cayado aórtico maduro . |
| Quinto arco aórtico | No se forma, o bien se forma y regresa precozmente. |
| Sexto arco aórtico | - Derecho : constituye la arteria pulmonar derecha. - Izquierdo : constituye el tronco pulmonar, la arteria pulmonar izquierda y el ductus arterioso. |

CAYADO AÓRTICO IZQUIERDO NORMAL

Esta conformación del arco aórtico está presente en el **70-80% de los pacientes.**

Se forma mediante la **regresión del cuarto arco primitivo distal derecho** (localizado entre la arteria subclavia derecha y la aorta descendente).

El arco aórtico normal cruza el bronquio principal izquierdo a nivel del cuerpo vertebral de D5.

Generalmente **emergen 3 ramas del cayado** aórtico, en el siguiente orden:

1. Tronco braquiocefálico derecho (con posterior bifurcación en las arterias subclavia y carótida común derechas),
2. Arteria carótida común izquierda,
3. Arteria subclavia izquierda.

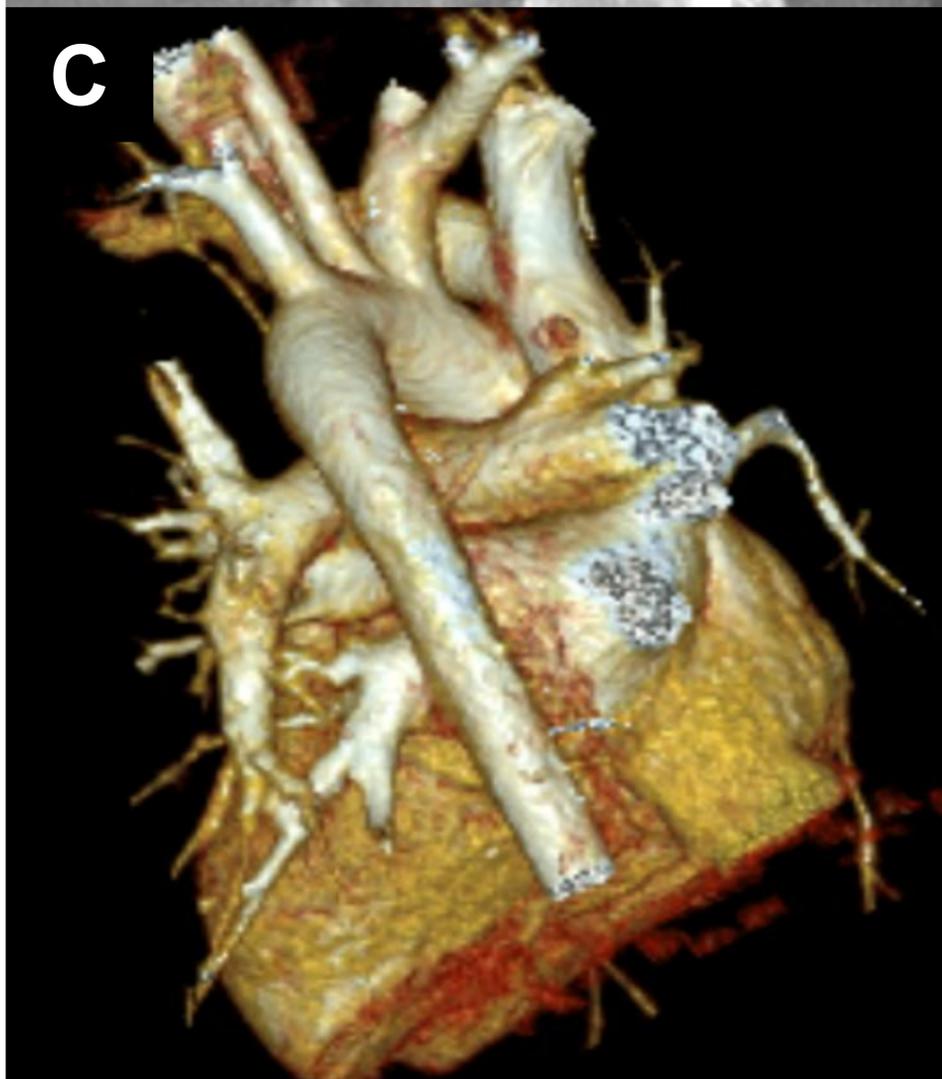
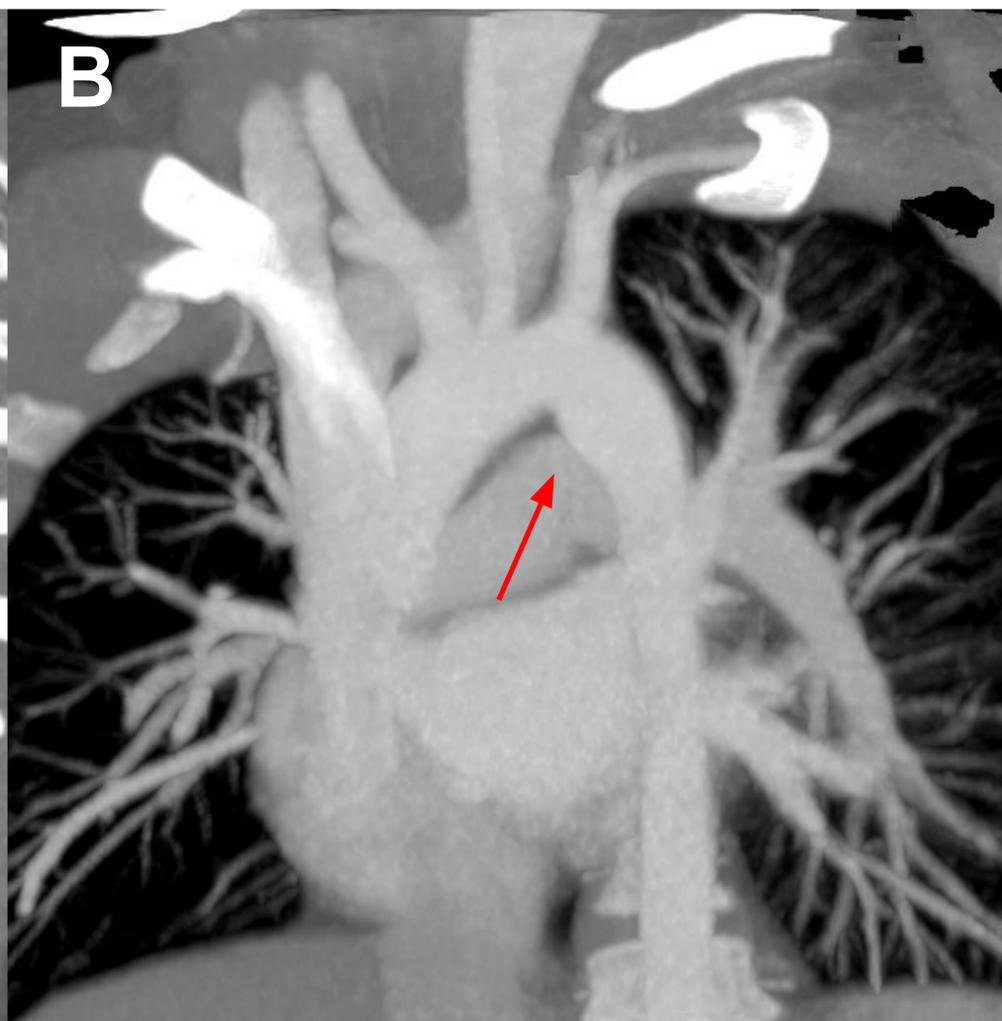
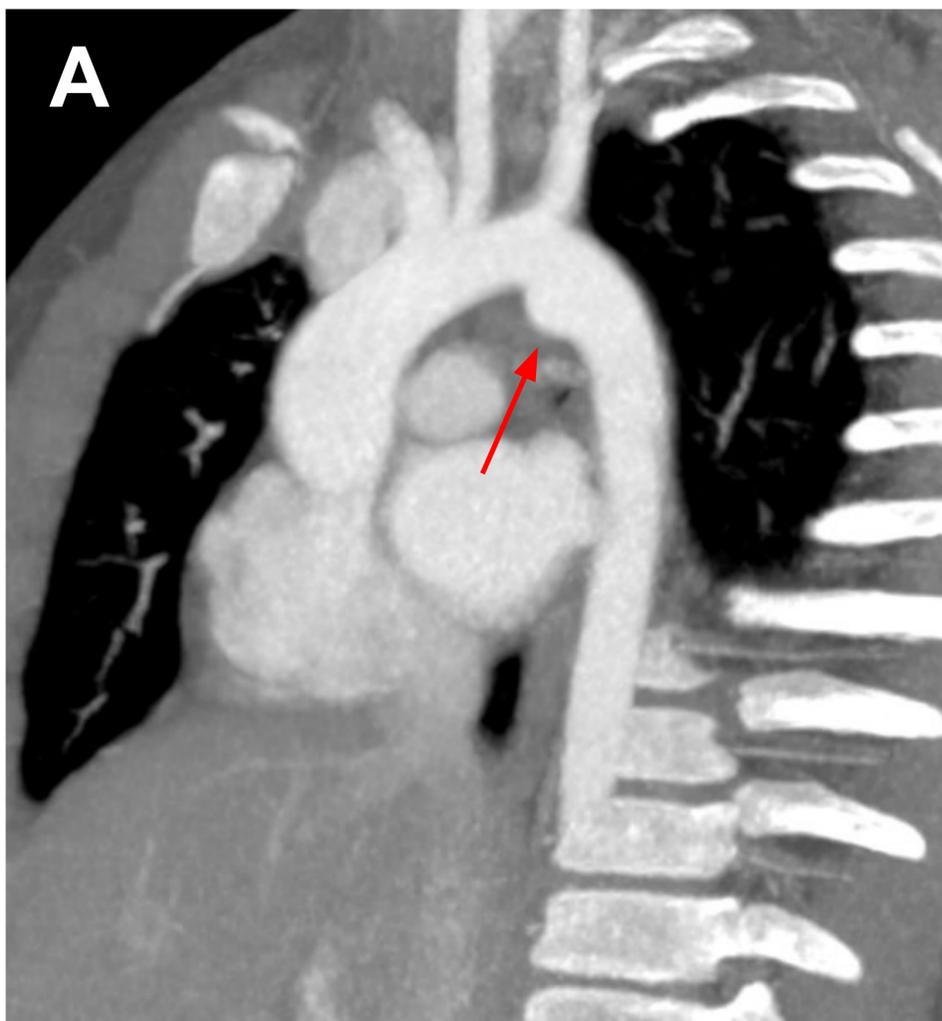


Figura 1. Cayado aórtico izquierdo con ductus diverticulum* como variante de la normalidad y **origen normal de troncos supraaórticos.**

A. Imágenes sagital oblicua (A) y coronal (B) en máxima intensidad de pixel. Véase el ductus diverticulum (flecha roja).

C. Reconstrucción Volume Rendering (VR), visión posterior. Se originan del cayado, en este orden, el tronco braquiocefálico, la a. carótida común izquierda y la a. subclavia izquierda.

**Ductus diverticulum: Dilatación focal en el istmo aórtico. No se debe confundir con una lesión aórtica traumática.*

VARIANTES ANATÓMICAS DEL CAYADO AÓRTICO

Las **variantes de la normalidad** del arco aórtico izquierdo normal son:

-Arco aórtico bovino: la arteria carótida común izquierda tiene un origen común con el tronco braquiocefálico, o bien emerge directamente del tronco braquiocefálico.

La **prevalencia** de esta variante es **alta**, del 13% y 9%, respectivamente.

-Origen de la arteria vertebral izquierda en el cayado aórtico: normalmente la arteria vertebral izquierda se origina de la arteria subclavia izquierda.

-Síndrome de la arteria innominada: compresión anterior de la tráquea por el tronco braquiocefálico debido a un origen más hacia la izquierda de lo habitual. Puede originar disnea, estridor y tos. La compresión suele disminuir con la edad.

ARCO AÓRTICO BOVINO

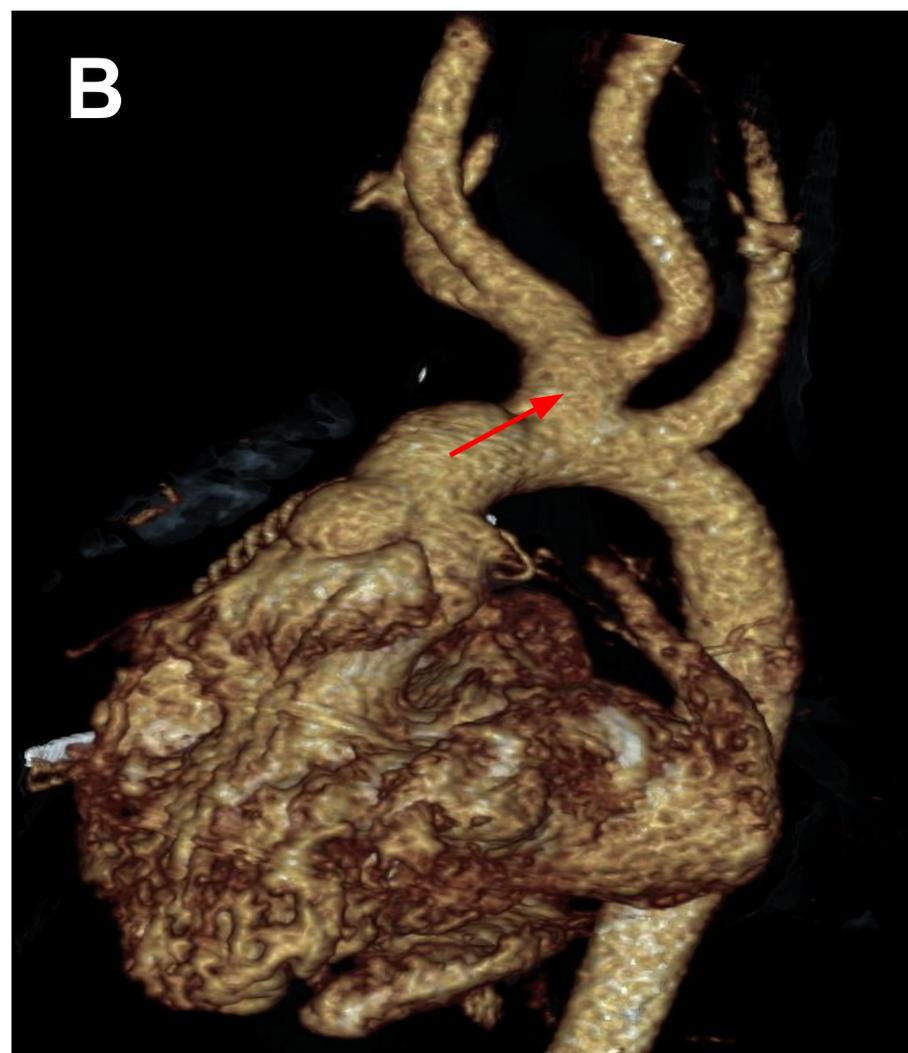
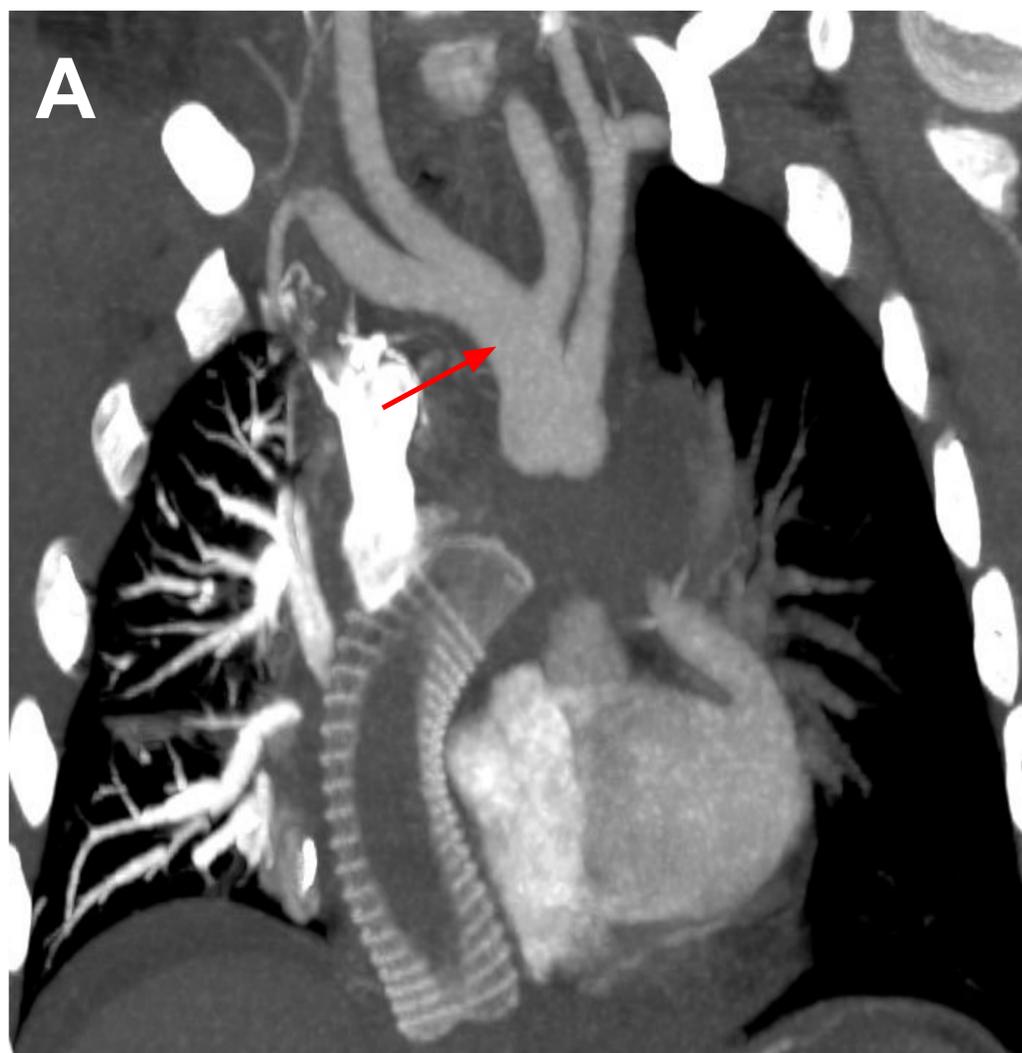


Figura 2. AngioTC de aorta torácica de un paciente de 2 años con corazón univentricular sometido a cirugías de Glenn y Fontan. Arco aórtico bovino como variante de la normalidad.

A. Imagen coronal MIP (Proyección de Máxima Intensidad) donde se observa el **origen común** del tronco braquiocefálico y la arteria carótida común izquierda (**flecha roja**).

A. Reconstrucción Volume Rendering (VR) del arco aórtico bovino (**flecha roja**).

ORIGEN DE LA A. VERTEBRAL IZQUIERDA EN EL CAYADO AÓRTICO



Figura 3. AngioTC de troncos supraaórticos.

A. Imagen coronal MIP.
Obsérvese el **origen independiente** en la aorta de la **arteria vertebral izquierda** (**asterisco**).

B. Imagen sagital MIP. Origen de la arteria vertebral izquierda en la aorta (**flecha roja**), entre las arterias carótida común y subclavia izquierdas.

SÍNDROME DE LA A. INNOMINADA

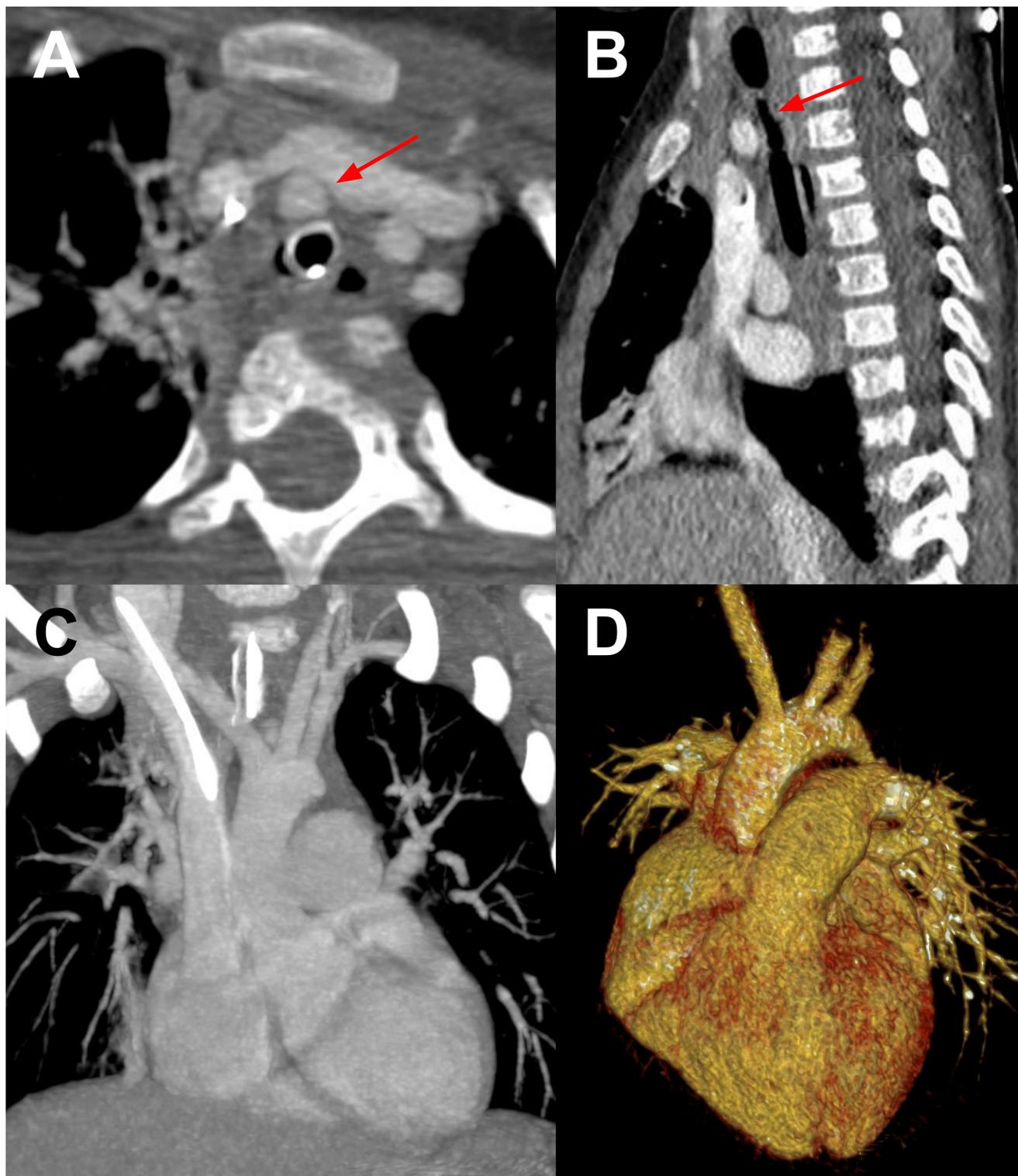


Figura 4. AngioTC de aorta torácica en lactante de 7 meses con compresión anterior pulsátil extrínseca traqueal. Hallazgos compatibles con **síndrome de la arteria innominada**.

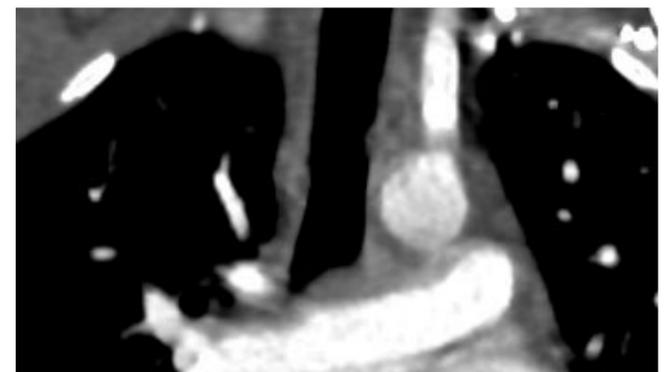
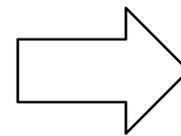
A-B. Angio TC de tórax axial (A) y sagital (B) donde se identifica el tronco braquiocefálico con una disposición más hacia la izquierda de lo habitual (flecha en A). Estenosis parcial de la tráquea a causa del recorrido del tronco braquiocefálico (flecha en B).

C-D. Reconstrucciones coronal MIP (C) y VR (D).

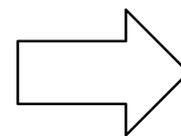
ANOMALÍAS DEL CAYADO AÓRTICO

La disposición derecha o izquierda del cayado viene determinada por su **localización con respecto a la vía aérea**. Por tanto, hablaremos de:

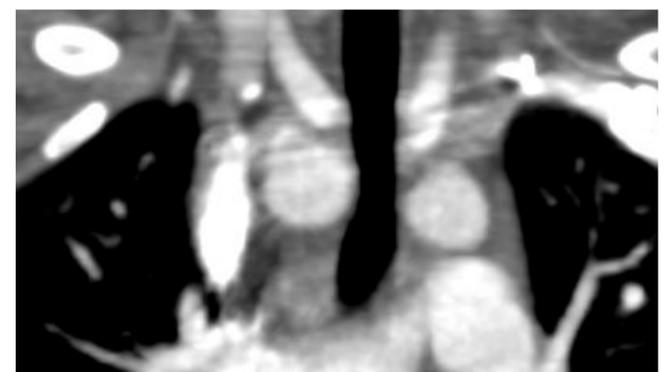
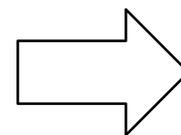
Arco aórtico izquierdo: si el cayado queda a la izquierda de la tráquea.



Arco aórtico derecho: si el cayado se localiza a la derecha de la tráquea.



Doble arco aórtico: si existen dos arcos aórticos, uno a cada lado de la tráquea.



PRINCIPALES ANOMALÍAS DEL CAYADO AÓRTICO

| | | | |
|------------------------|----------------------------|---|---------------------------------------|
| ARCO AÓRTICO IZQUIERDO | VARIANTES DE LA NORMALIDAD | ARCO AÓRTICO BOVINO | |
| | | ORIGEN AÓRTICO DE LA A. VERTEBRAL IZQUIERDA | |
| | ANOMALÍAS | A. SUBCLAVIA DERECHA ABERRANTE (anomalía más frecuente) | Sin divertículo de Kommerell (70-85%) |
| | | Con divertículo de Kommerell | |
| ARCO AÓRTICO DERECHO | ANOMALÍAS | A. SUBCLAVIA IZQUIERDA ABERRANTE | Con divertículo de Kommerell (60%) |
| | | | Sin divertículo de Kommerell |
| | | EN ESPEJO | |
| | | TRONCO BRAQUIOCEFÁLICO ABERRANTE | |
| | | AISLAMIENTO DE A. SUBCLAVIA IZQUIERDA | |
| DOBLE ARCO AÓRTICO | ANOMALÍAS | COMPLETO (anillo vascular más frecuente) | |
| | | ATRESIA DE ARCO IZQUIERDO o DERECHO | |
| ARCO AÓRTICO CERVICAL | | | |

ARCO AÓRTICO IZQUIERDO CON ARTERIA SUBCLAVIA DERECHA ABERRANTE

EPIDEMIOLOGÍA: Anomalía congénita más frecuente, con una prevalencia del 0,5-2%.

ORIGEN: Se produce por una regresión de la porción del arco derecho localizada entre las arterias subclavia y carótida común derechas.

La **arteria subclavia derecha** será la **última rama del cayado en emerger** y tendrá un recorrido **retroesofágico** en dirección caudo-craneal.

CLÍNICA: Generalmente es asintomática. El **10%** de pacientes con esta anomalía presentan **disfagia por compresión extrínseca del esófago** por la arteria subclavia aberrante. Este tipo de disfagia se denomina **disfagia lusoria**.

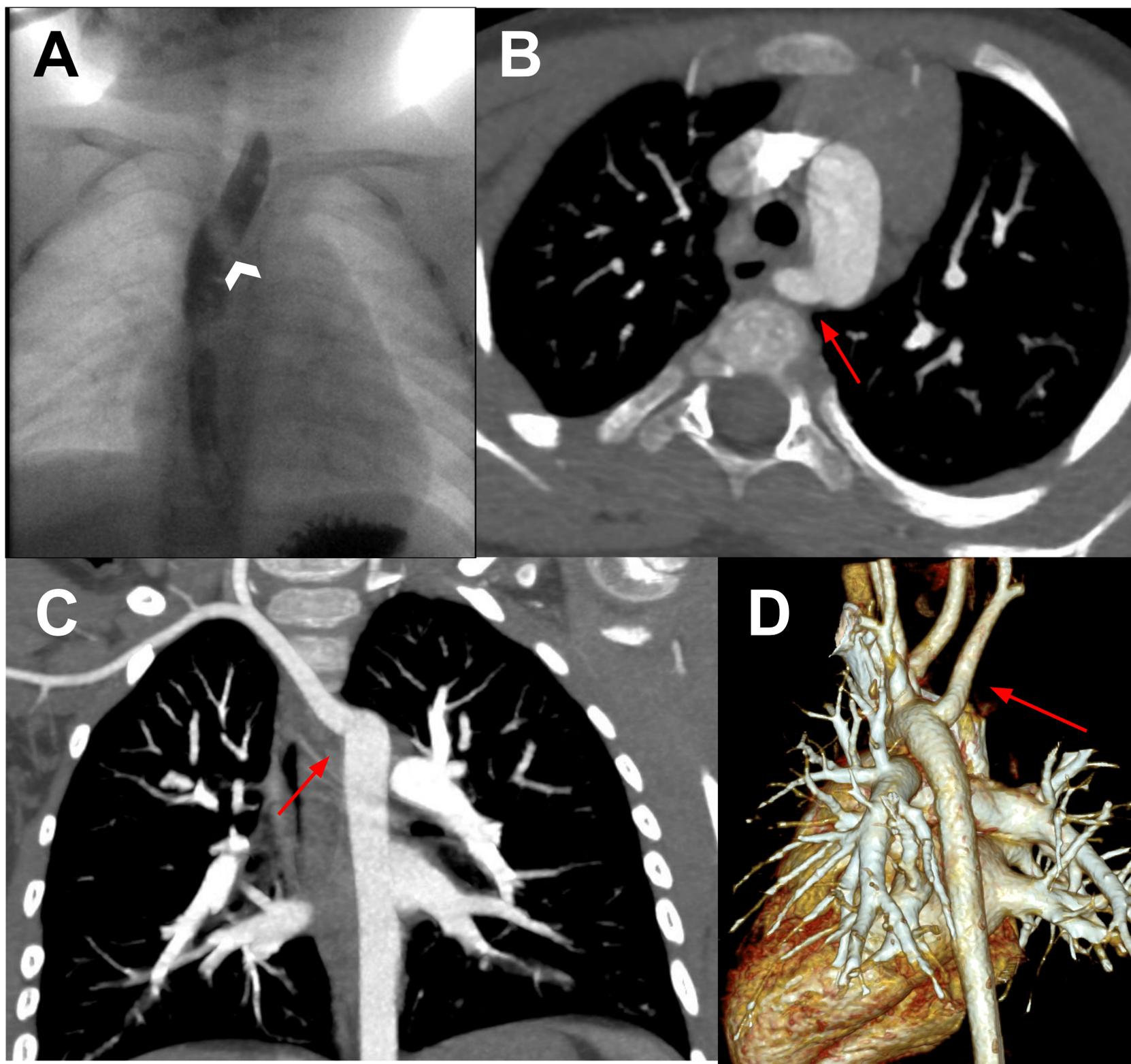


Figura 5. Paciente de 4 años con tos nocturna y reflujo gastro-esofágico.

A Tránsito gastrointestinal que muestra compresión extrínseca de trayecto oblicuo del esófago proximal por arteria derecha subclavia aberrante (punta de flecha).

B-D. AngioTC de aorta torácica, plano axial (B) y coronal (C), y reconstrucción VR con visión posterior (D). Arco aórtico izquierdo con origen de la arteria subclavia derecha en cayado distal, con recorrido retroesofágico (flechas rojas), compatible con arteria subclavia derecha aberrante.

ARCO AÓRTICO IZQUIERDO CON ARTERIA SUBCLAVIA DERECHA ABERRANTE

En el **15-30%** de los casos, la arteria subclavia derecha aberrante emerge de una formación sacular conocida como **divertículo de Kommerell**, un remanente del arco aórtico dorsal.

El arco aórtico izquierdo con subclavia derecha aberrante que se origina de un divertículo de Kommerell **constituye un anillo vascular completo**, que se cierra mediante la persistencia de un ductus arterioso derecho o un ligamento arterioso.

Sin embargo, el arco izquierdo con subclavia derecha aberrante sin divertículo de Kommerell no constituye un anillo vascular.

ARCO AÓRTICO DERECHO CON ARTERIA SUBCLAVIA IZQUIERDA ABERRANTE

EPIDEMIOLOGÍA: Se trata del **tipo más frecuente de arco aórtico derecho** y la **segunda causa más frecuente de anillo vascular** tras el arco aórtico doble.

ORIGEN: Se origina con la regresión de la porción del cuarto arco izquierdo ubicado entre las arterias carótida común y subclavia izquierdas.

En el **60%** de los casos, la **subclavia izquierda aberrante se origina del divertículo de Kommerell**, un remanente de la aorta dorsal izquierda que conforma un divertículo retroesofágico. Generalmente existe un ligamento arterioso o ductus arterioso patente que cierra el anillo vascular.

La arteria subclavia izquierda es la última rama del cayado aórtico, y presenta un trayecto oblicuo retroesofágico caudo-craneal hacia la izquierda.

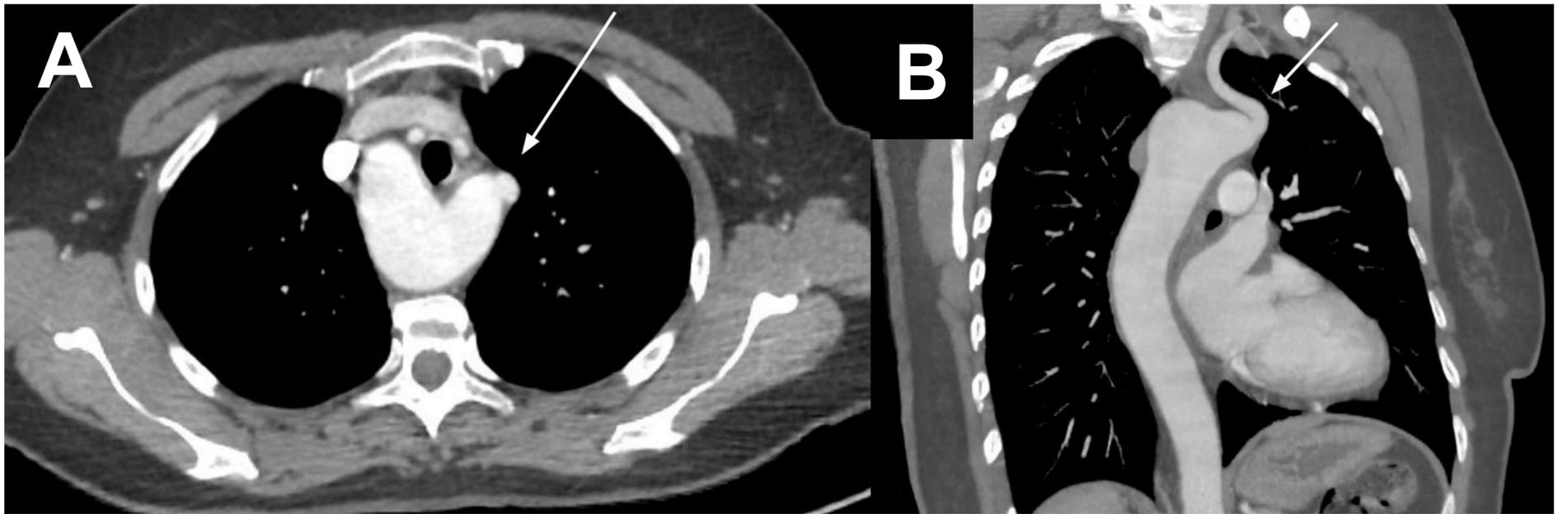


Figura 6A y B. AngioTC de aorta torácica de paciente adolescente con disfagia. Plano axial (A) y coronal oblicuo (B) donde se observa el arco aórtico derecho y la arteria subclavia izquierda con origen en el divertículo retroesofágico de Kommerell (flechas). La tráquea y el esófago se localizan anteriormente al cayado aórtico.

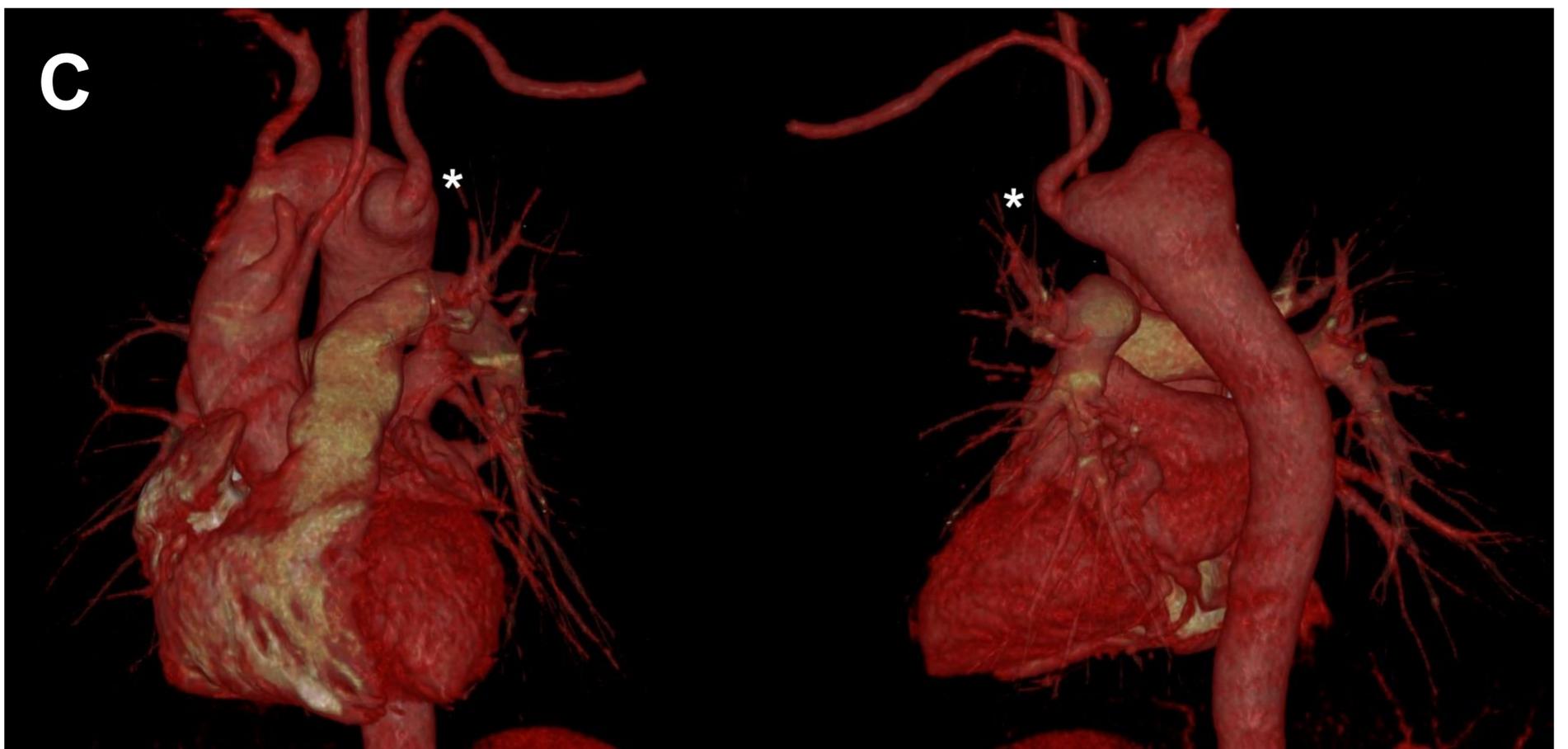


Figura 6C. Reconstrucciones VR de angioTC de aorta torácica. Obsérvese la disposición de las arterias supraaórticas: las arterias carótidas emergen de la aorta ascendente, la arteria subclavia derecha en el cayado aórtico proximal, y la arteria subclavia izquierda en el cayado aórtico distal con origen en el divertículo de Kommerell (asterisco).

ARCO AÓRTICO DERECHO CON IMAGEN EN ESPEJO

EPIDEMIOLOGÍA: Es el segundo tipo de arco aórtico derecho más frecuente. En el **98%** de los casos se asocia a **cardiopatías congénitas**.

ORIGEN: Se produce por la regresión del cuarto arco izquierdo distal al origen de la 7ª arteria intersegmentaria izquierda, de tal forma que el remanente del cuarto arco aórtico izquierdo conforma la arteria subclavia en vez del cayado aórtico definitivo.

Se conforma un **arco aórtico derecho que representa la imagen especular de un arco aórtico izquierdo normal**: se origina, en este orden, 1º el tronco braquiocefálico izquierdo, 2º la carótida común derecha y 3º la subclavia derecha.

El diagnóstico diferencial con el **doble arco aórtico con arco izquierdo hipoplásico** constituye un gran reto radiológico. En esta entidad, no se evidencia el origen independiente y simétrico de ambas carótidas y subclavias.

ARCO AÓRTICO DERECHO CON TRONCO BRAQUIOCEFÁLICO ABERRANTE

Se trata de una anomalía anatómica muy poco frecuente que se origina de la regresión de la porción del cuarto arco izquierdo entre la aorta ascendente y la arteria carótida común izquierda.

La primera rama que emerge es la arteria carótida común derecha, seguida de la subclavia derecha, y finalmente del **tronco braquiocefálico izquierdo**, que presenta un recorrido retroesofágico caudo-craneal hacia la izquierda.

Esta variante constituye un **anillo vascular** debido a la persistencia del ductus arterioso, que conecta el tronco braquiocefálico izquierdo a la arteria pulmonar.

ARCO AÓRTICO DERECHO CON AISLAMIENTO DE LA ARTERIA SUBCLAVIA IZQUIERDA

Constituye la forma más frecuente de aislamiento de una rama del cayado aórtico.

Se asocia en el **50%** de los casos a **cardiopatías congénitas**, principalmente la **tetralogía de Fallot**.

Se produce por la regresión del cuarto arco izquierdo tanto proximal como distal a la arteria subclavia izquierda.

La **arteria subclavia izquierda se origina de la arteria pulmonar** a través de la permeabilidad del ductus arterioso.

DOBLE ARCO AÓRTICO

EPIDEMIOLOGÍA: Constituye la **causa más frecuente de anillo vascular sintomático.**

ORIGEN: Resulta de la **persistencia de ambos arcos aórticos**. El arco aórtico derecho suele ser de mayor calibre y más alto con respecto al izquierdo.

La aorta descendente se localiza opuestamente al arco dominante, generalmente en la izquierda.

Las ramas **carótidas y subclavias** emergen de manera **independiente y simétrica** de sus respectivos cayados (signo de los cuatro vasos).

Puede existir una **atresia del arco izquierdo distal**, dificultando su diferenciación con el arco aórtico derecho con imagen en espejo.

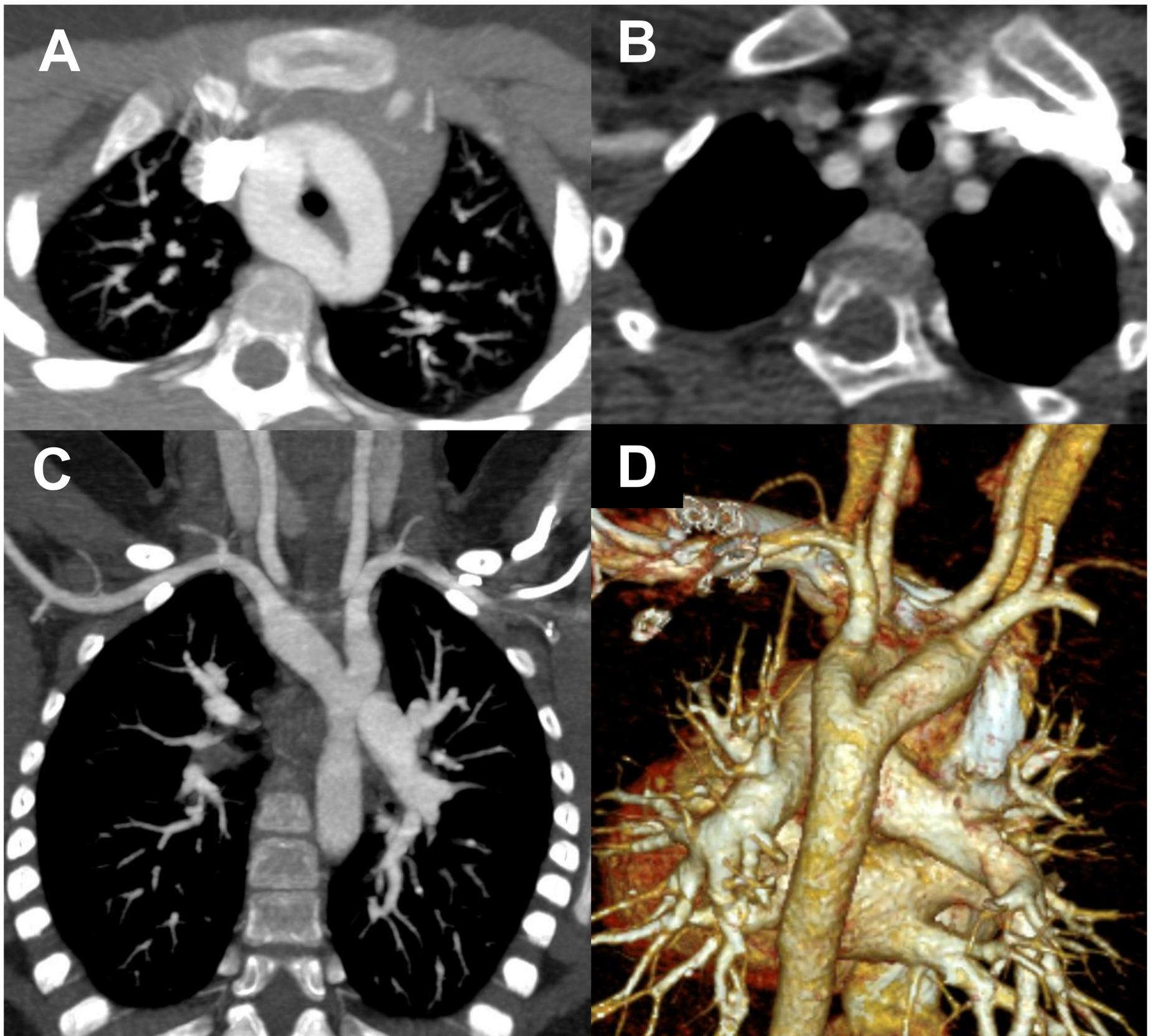


Figura 7. AngioTC de aorta torácica de lactante con disfgia y estridor.
A. Imagen axial. **Doble arco aórtico sin dominancia de arco**, que rodea completamente a esófago y tráquea formando un anillo vascular completo.

B. Imagen axial. Origen independiente y simétrico de ambas arterias carótidas y subclavas.

C-D. Imagen coronal (C) y reconstrucción VR con visión posterior (D), donde se observa la unión posterior de ambos arcos aórticos para constituir la aorta descendente torácica.

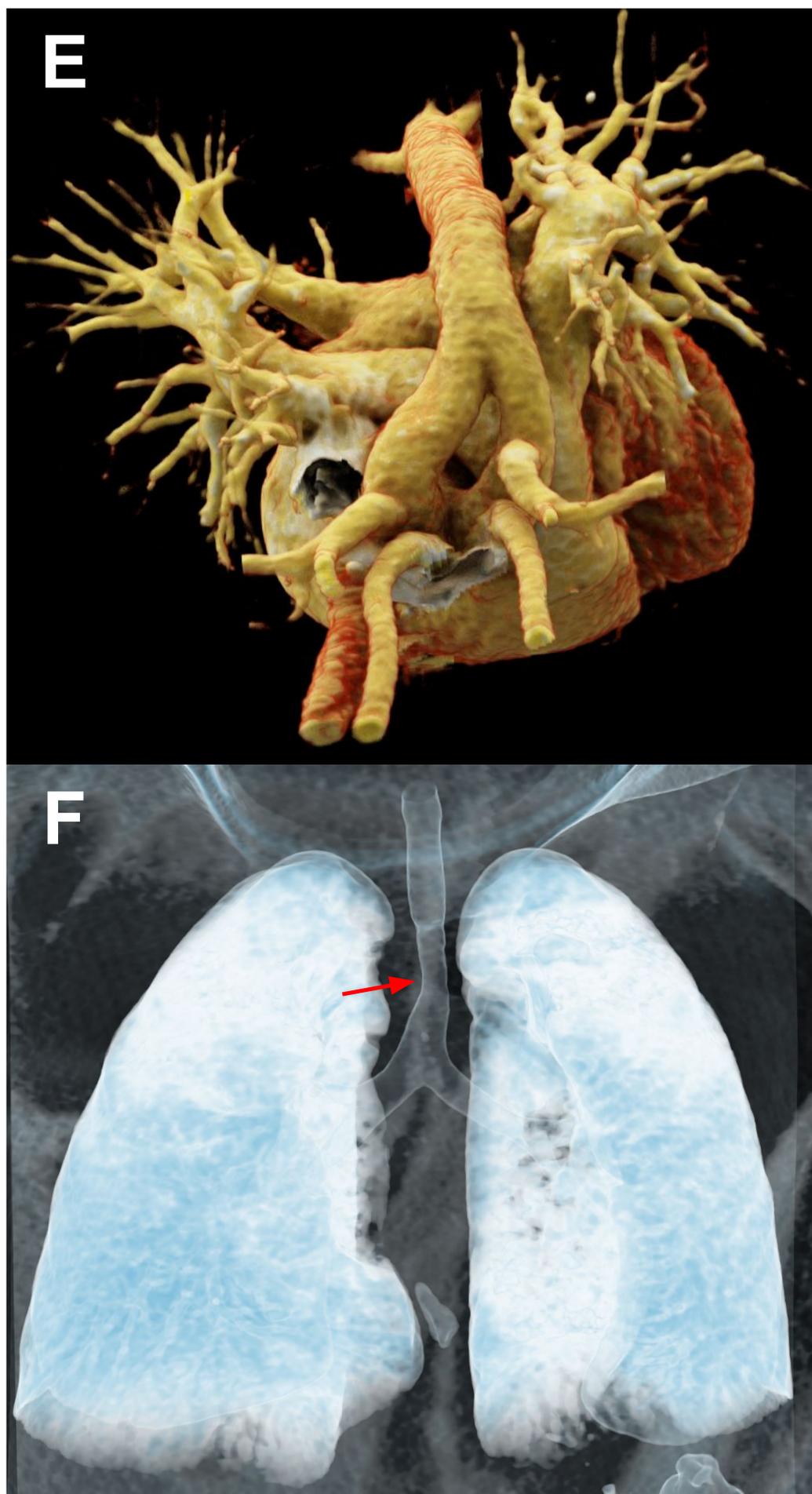


Figura 7 (continuación).

E. Reconstrucción VR vascular con visión superior. Obsérvese el origen independiente y simétrico de ambas arterias carótidas y subclavias, y la proximidad de ambos arcos aórticos, que comprimen tráquea y esófago.

F. Reconstrucción VR de vía aérea. Estenosis traqueal (flecha) a su paso a través del doble arco aórtico.

DOBLE ARCO AÓRTICO

CLÍNICA: La tráquea y el esófago quedan completamente rodeados por el anillo vascular.

Generalmente se **diagnostican en la infancia**, aunque en algunos casos puede pasar desapercibido siendo el diagnóstico un hallazgo incidental en la edad adulta.

Cursan con:

- **Sibilancias y estridor exacerbados por el llanto**
- **Taquipnea.**
- **Cianosis**
- **Disfagia.**

No se asocia generalmente con cardiopatías congénitas, aunque puede aparecer en pacientes con tetralogía de Fallot o transposición de grandes vasos.

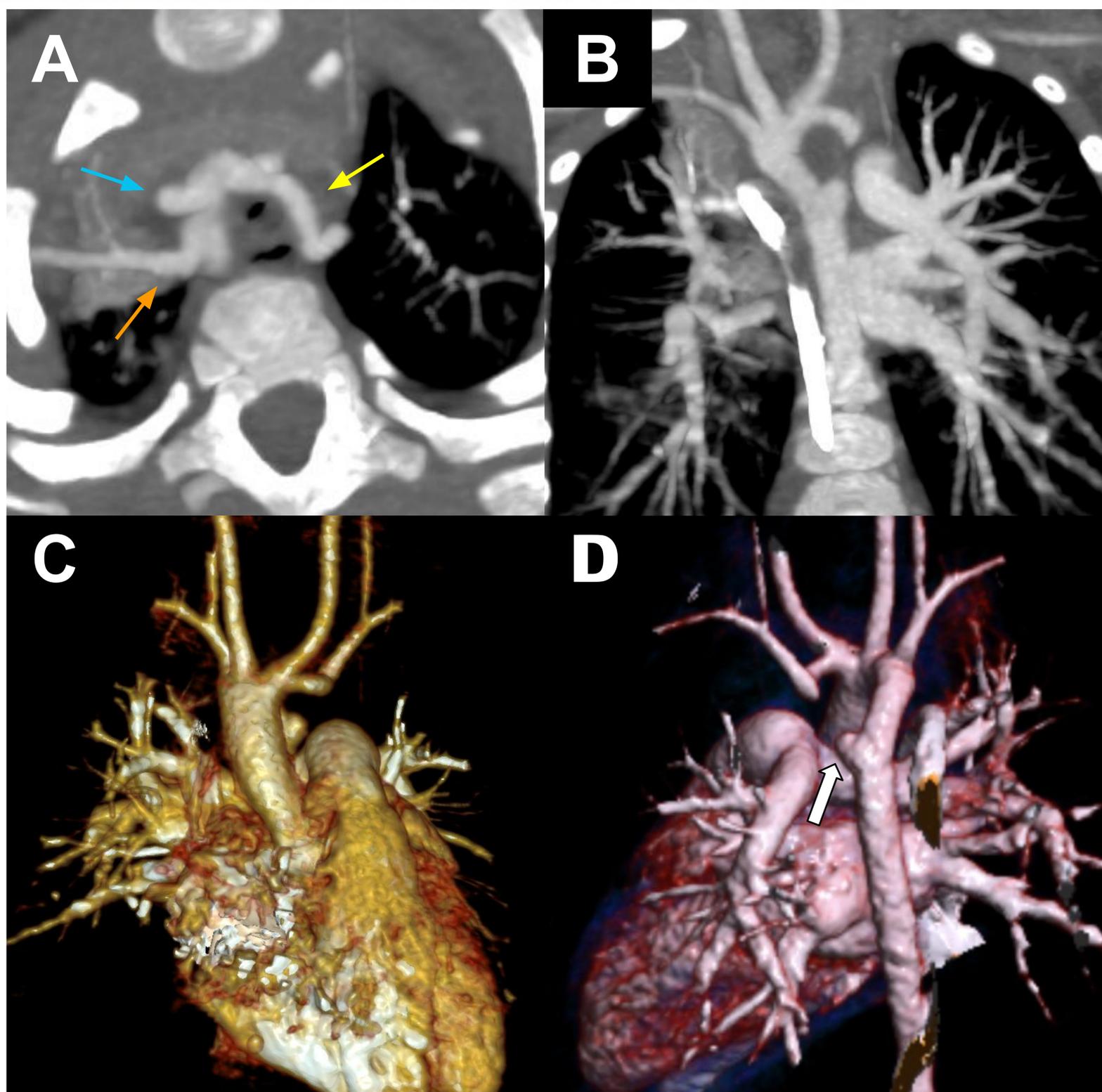


Figura 8. AngioTC de aorta torácica.

A-B. Imágenes axial (A) y coronal (B) MIP. **Doble arco aórtico con atresia del arco izquierdo** distalmente a la salida de la arteria subclavia izquierda. La primera rama en emerger es el tronco común de las arterias carótida interna y subclavia izquierdas (flecha amarilla), seguido de las arterias carótida común (flecha azul) y subclavia (flecha naranja) derechas.

C-D. Reconstrucciones VR, visión anterior (C) y posterior (D). Obsérvese la porción atrésica y el remanente posterior del arco aórtico izquierdo (flecha en D)

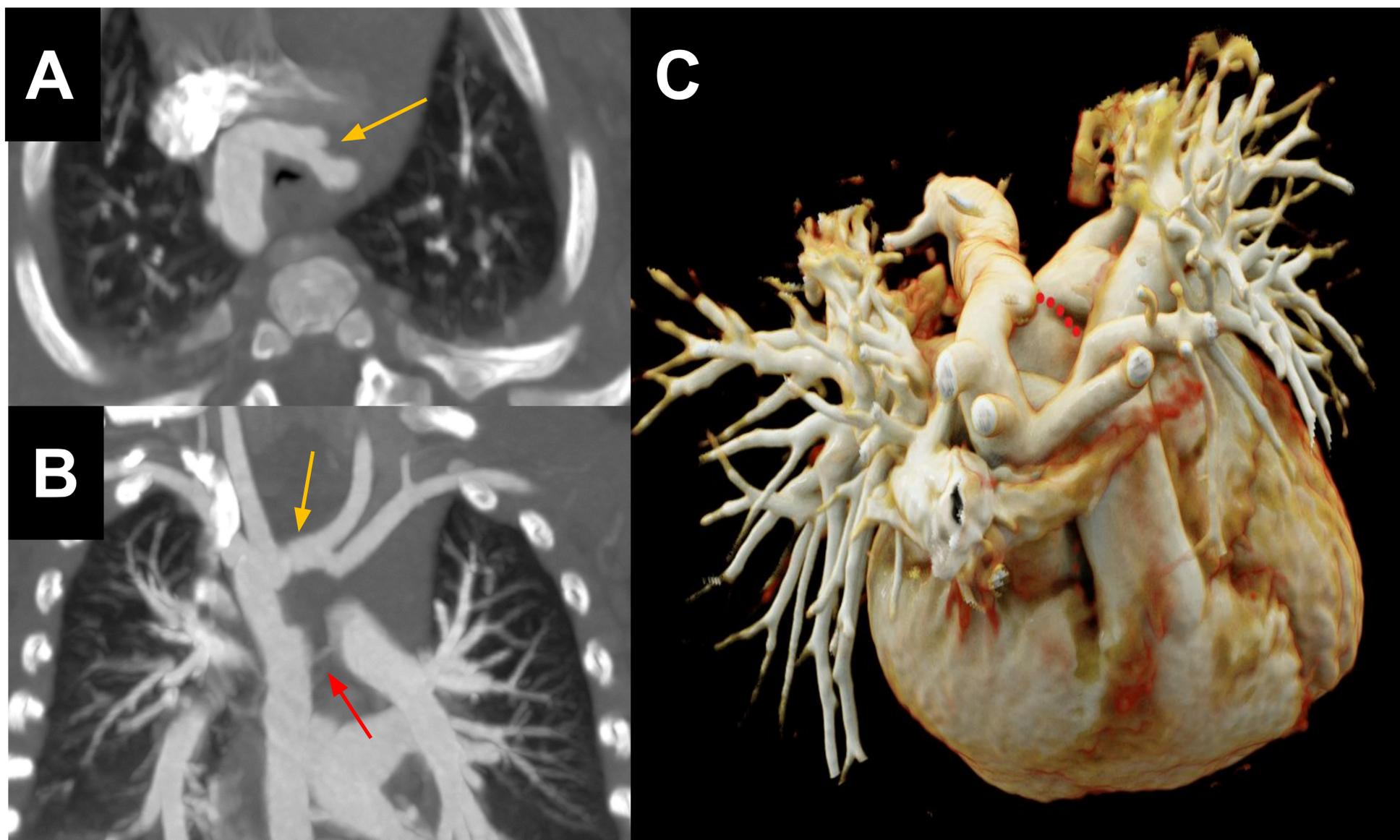


Figura 9. AngioTC de aorta torácica.

A-B. Plano axial (A) y reconstrucción coronal MIP (B). Se observa el **doble arco aórtico con el arco izquierdo hipoplásico** (flechas naranjas), difícilmente diferenciable de un tronco braquiocefálico izquierdo en el contexto de un arco derecho con imagen en espejo. Obsérvese el **ductus permeable** entre la aorta torácica descendente y la arteria pulmonar izquierda (flecha roja en B).

C. Reconstrucción VR, visión superior. Queda señalada con una línea de puntos la porción atrésica del arco aórtico izquierdo distal al origen de la arteria subclavia izquierda. Obsérvese el origen independiente y simétrico de ambas carótidas y subclavias (signo de los cuatro vasos).

ARCO AÓRTICO CERVICAL

Disposición anormalmente alta del arco aórtico, generalmente derecho.

Se explica por:

- 1) Desarrollo del cayado a partir del 2º y/o 3º arcos primitivos, con regresión del cuarto arco.
- 2) Desarrollo del cayado a partir del cuarto arco, con fallo en su descenso.

Los cayados cervicales se asocian con microdeleciones en el locus 22q11.2

En estos casos existen múltiples variantes en la ramificación de los troncos supraorticos.

CONCLUSIONES

La presencia de variantes y anomalías del arco aórtico puede indicar la presencia de anillos vasculares, enfermedades congénitas cardíacas o incluso anomalías cromosómicas.

Por tanto, su evaluación y relación con el resto de estructuras mediastínicas resulta fundamental para entender sus posibles repercusiones clínicas, guiar su manejo terapéutico y establecer las implicaciones pronósticas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hanneman, K., Newman, B., & Chan, F. (2017). Congenital Variants and Anomalies of the Aortic Arch. *Radiographics : a review publication of the Radiological Society of North America, Inc*, 37(1), 32–51.
2. Maldonado, J. A., Henry, T., & Gutiérrez, F. R. (2010). Congenital thoracic vascular anomalies. *Radiologic clinics of North America*, 48(1), 85–115.
3. Tanaka A, Milner R, Ota T (2015) Kommerell's diverticulum in the current era: a comprehensive review. *General thoracic and cardiovascular surgery* 63(5):245–259.
4. Simón-Yarza I, Viteri-Ramírez G, Etxano J, Roblero PS, Ferreira M, Alemañ GB (2011) Arco aórtico derecho, divertículo de Kommerell y arteria subclavia izquierda aberrante [Right aortic arch, Kommerell's diverticulum and aberrant left subclavian artery]. *Anales del sistema sanitario de Navarra* 34(2):295–300.
5. Popieluszko, P., Henry, B. M., Sanna, B., Hsieh, W. C., Saganiak, K., Pekala, P. A., et al. (2018). A systematic review and meta-analysis of variations in branching patterns of the adult aortic arch. *Journal of Vascular Surgery*, 68(1), 298-306.e10