

Variantes anatómicas vasculares mediastínicas halladas de manera incidental mediante TC

Susana Gallego García, Isabel Alonso Diego, Elena María Molina Terrón, Sara Serrano Martínez, Manuel Ángel Martín Pérez, José Martín Marín Balbín

**Email autor de la correspondencia:
galleg_70@hotmail.com**

Complejo Asistencial de Zamora, Zamora.

OBJETIVO

Determinar la prevalencia y la importancia clínica de las anomalías congénitas del arco aórtico y las variantes anatómicas de los troncos supraaórticos hallados de manera incidental, así como de las estructuras venosas visualizadas en el mediastino utilizando como técnica diagnóstica la tomografía computarizada (TC).

REVISION DEL TEMA

Introducción

Las variantes anatómicas vasculares en estudios de tomografía computada (TC) puede generar confusiones y diagnósticos incorrectos e incluso la solicitud de nuevos estudios complementarios más invasivos.

El conocimiento de estas variantes, además, es importante porque pueden estar asociadas a otras anomalías, como cardiopatías, poliesplenia o síntomas como disfagia y disnea.

Variantes del arco aórtico

Arteria subclavia derecha aberrante con arco aórtico izquierdo

Es la variante más frecuente del arco aórtico. Se observa una rama distal a la arteria subclavia izquierda, que emerge de un cayado aórtico por lo demás normal. Su trayecto se dirige por detrás de la tráquea y el esófago, cruzando el mediastino de manera oblicua, de izquierda a derecha (Figura 1).

Puede ser asintomática en la infancia o comenzar con síntomas respiratorios con la ingesta, debido a la compresión traqueal, ya que esta posee mayor elasticidad que en la edad adulta. En el adulto la aparición de síntomas es infrecuente, y cuando se presentan suele ser en forma de disfagia debido a la compresión vascular del esófago (disfagia lusoria).

En un alto porcentaje de casos, la arteria subclavia derecha aberrante puede estar dilatada en su punto de origen (divertículo de Kommerell).

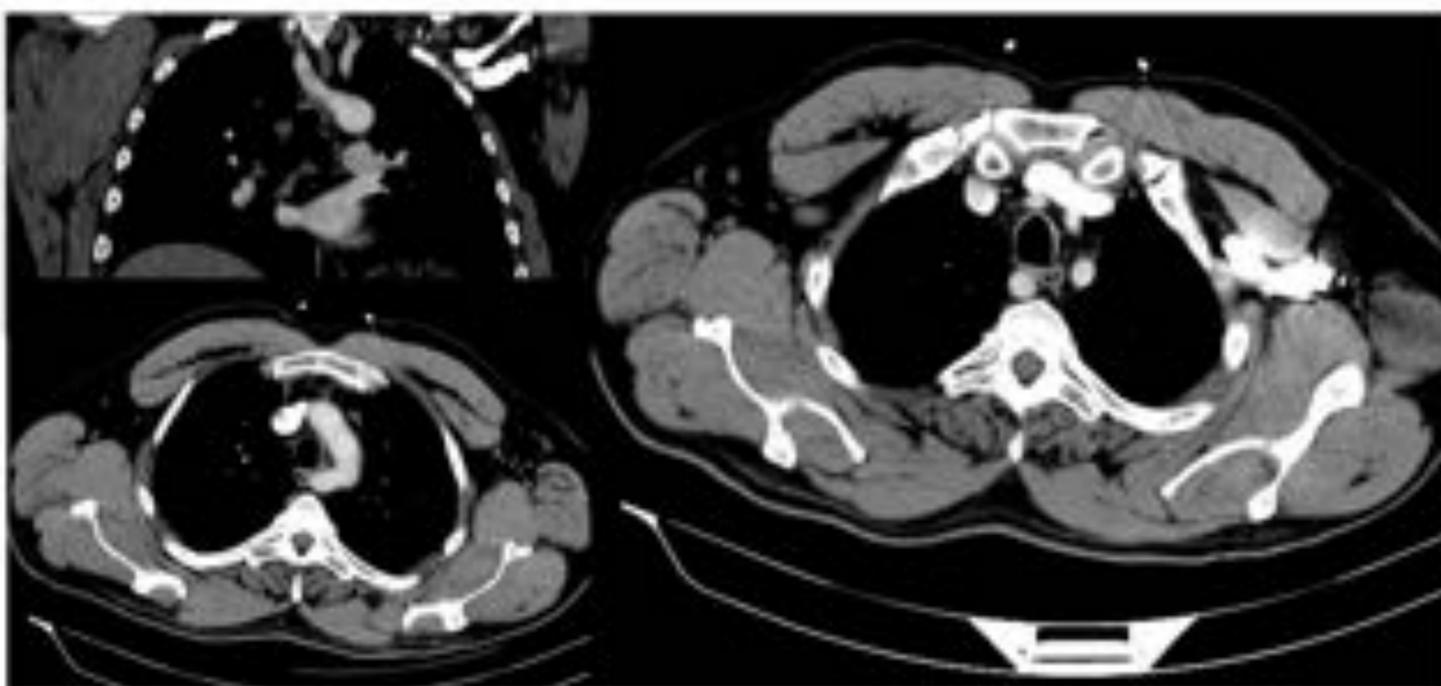


Figura 1. Arteria subclavia derecha aberrante

Arco aórtico derecho

Es una rara anomalía vascular e infrecuente.

Existen 3 subtipos de variante de AA derecho (Figura 2):

- 1) AA derecho con patrón de ramificación en espejo
- 2) AA derecho con AS izquierda aberrante (la más frecuente)

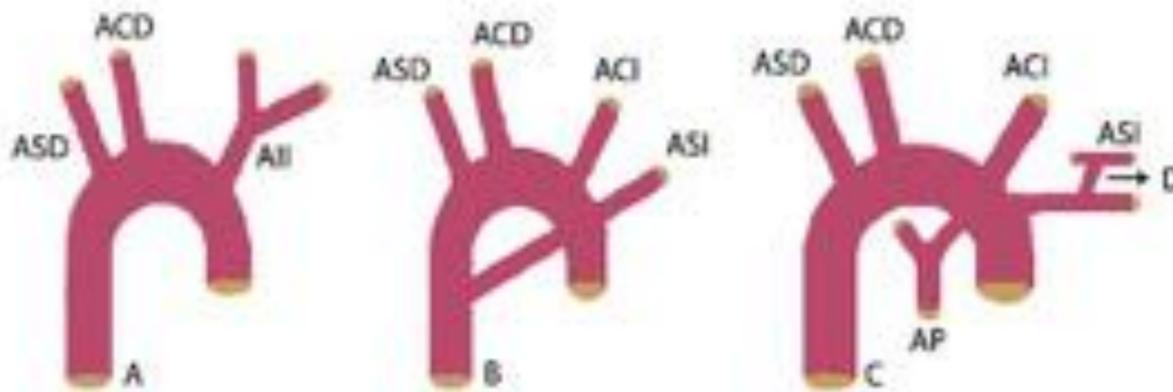


Figura 2. A) AA derecho con patrón de ramificación en espejo

B) AA derecho con AS izquierda aberrante

C) AA derecho con AS izquierda aislada.

ASD: arteria subclavia derecha; ACD: arteria carótida común derecha; AII: arteria innominada izquierda; ACCD: arteria carótida común derecha; ASD: arteria subclavia derecha; AP: arteria pulmonar; D: ductus.

- 1) AA derecho con patrón de ramificación en espejo:

Arco aórtico a la derecha, con imagen espejo del origen de los vasos de cuello. En esta anomalía, una arteria innominada izquierda (de la que nacen la ACCI y la ASI) es la primera rama aórtica, seguida de la ACCD y de la ASD. Es poco común y generalmente está asociada a cardiopatías congénitas cianosantes, como por ejemplo la tetralogía de Fallot, y no se asocia a anillo vascular.

- 2) AA derecho con arteria subclavia izquierda aberrante (la más frecuente):

Es la variante más frecuente. En esta anomalía se originan cuatro vasos desde el arco aórtico derecho. La ASI aberrante se origina como última rama y generalmente desde un divertículo (de Kommerell) en la unión del arco derecho y la aorta descendente (Figura 3).



Figura 3. Arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante

3) AA derecho con AS izquierda aislada:

Arco aórtico a la derecha con aislamiento de la arteria subclavia izquierda: se trata de la forma más rara, en la cual, la subclavia izquierda no tiene conexión con la aorta, pero sí con la arteria pulmonar, a través de un ductus persistente que puede causar un síndrome de robo subclavio o insuficiencia vertebrobasilar. Raramente se asocia a otras cardiopatías congénitas.

Arco aórtico doble

Un arco aórtico doble es la causa más común de un anillo vascular sintomático, ya que la tráquea y el esófago están completamente rodeados y pueden ser comprimidos por los dos arcos. En cuanto a manifestaciones clínicas, en lactantes y los niños, generalmente datan desde el nacimiento, incluyen sibilancias y estridor exacerbado por el llanto, taquipnea o cianosis y disfagia.

El arco aórtico rara vez se asocia a cardiopatías congénitas, pero cuando está presente, la tetralogía de Fallot es el trastorno más común, seguido de la transposición de grandes arterias.

La aorta ascendente se divide en 2 arcos aórticos –derecho (postero-superior) e izquierdo (antero-inferior), que confluyen posteriormente en una única aorta descendente. La tráquea y el esófago quedan incluidos dentro del anillo que los comprime. Los vasos del cuello tienen un origen variable, aunque suelen originarse de forma independiente y simétrica: las arteria subclavia y carótida derechas se originan del arco derecho, y la carótida y subclavia izquierda, del arco izquierdo (Figura 4).

El arco aórtico derecho suele ser el más desarrollado en el 75% de los casos, existiendo frecuentemente diferentes grados de hipoplasia o atresia de uno de los 2 arcos (generalmente el izquierdo). Casi siempre existe un conducto o ligamento arterioso izquierdo, aunque puede ser derecho.



Figura 4. Arco aórtico doble

Arco aórtico cervical

El arco aórtico cervical se caracteriza por arco aórtico que se extiende anormalmente alto en el cuello, ocurriendo más comúnmente en el lado derecho.

La presentación puede ser como masa cervical pulsátil, estridor, disnea o disfagia.

El arco aórtico cervical se puede asociar a otras anomalías como el Síndrome de delección de 22q11.2 (Síndrome de DiGeorge) y la coartación aórtica.

El diagnóstico diferencial incluye: pseudocoartación de aorta y aneurismas de grandes vasos.

Coartación aórtica

La coartación aórtica (CoAo) es una malformación congénita, que afecta más frecuentemente a varones en la cual hay un estrechamiento en la arteria aorta que causa una obstrucción al flujo distal a la misma. Normalmente, se considera como una anomalía congénita simple. Sin embargo, aunque cuando nos referimos a coartación solemos pensar en el estrechamiento de la aorta descendente generalmente inmediatamente después de la arteria subclavia izquierda, frecuentemente es una patología que asocia un abanico de alteraciones anatómicas y fisiológicas que se relacionan con un desarrollo anormal del corazón izquierdo y válvula aórtica bicúspide.

La mayoría se detectan en la infancia. En recién nacidos puede ser asintomática si no es severa o si tiene persistencia del ductus arterioso, pero si es severa o se produce el cierre del ductus pueden desarrollar insuficiencia cardíaca y presentar soplos y disminución de pulsos femorales. En niños y adultos suele ser sintomática, pero en ocasiones presentan hipertensión arterial diferencial entre extremidades superiores e inferiores, disminución de pulsos femorales o dolor torácico con el ejercicio.

En el TC veremos un estrechamiento focal de la aorta, habitualmente distal al origen de la arteria subclavia izquierda y arterias colaterales dilatadas.

Pseudocoartación aórtica

Malformación congénita poco frecuente en la cual el cayado aórtico es más largo de lo normal y está elongado y es redundante, con un acodamiento secundario de la aorta descendente proximal, distal al origen de la arteria subclavia izquierda, a nivel del ligamento arterioso.

Puede asociarse a cardiopatías congénitas como DAP, CIV o válvula aórtica bicúspide.

A diferencia de la verdadera coartación aórtica, no hay obstrucción hemodinámica significativa o gradiente de presión a través de la lesión (<25 mm Hg) y, por lo tanto, sin vasos colaterales.

La pseudocoartación suele ser asintomática y generalmente se considera una entidad benigna que no requiere intervención quirúrgica.

En el TC visualizaremos como ya se ha dicho, un cayado aórtico ectásico, tortuoso, elongado y alto (cervical) con desplazamiento anteromedial del arco aórtico distal, así como una muesca en el arco distal, en la unión del ligamento arterioso.

Variantes anatómicas de los troncos supraórticos

Origen común del tronco braquiocefálico arterial y la arteria carótida común izquierda

El origen común de las arterias braquiocefálicas y de la arteria carótida común izquierda es la variante más común en el patrón de ramificación del arco aórtico, que ocurre en el 10-27% de individuos, siendo mucho más frecuente en población de raza negra (25%) frente a la raza blanca (8%).

Aunque este patrón de ramificación se conoce comúnmente como "arco bovino", este nombre es inapropiado porque este no es el patrón de ramificación que se encuentra en las vacas. En el ganado, de hecho, un gran vaso se origina en el arco aórtico, y es este tronco braquiocefálico el que da lugar a ambas arterias subclavias y ambas carótidas. (Figura 5 y 6).

Sin embargo, un origen común del tronco innominado y arteria carótida izquierda se ve en otras especies, incluidos gatos, perros y conejos, lo que lleva a la sugerencia que este patrón de ramificación debería designarse más correctamente "felino", "canino" o arco "conejo".

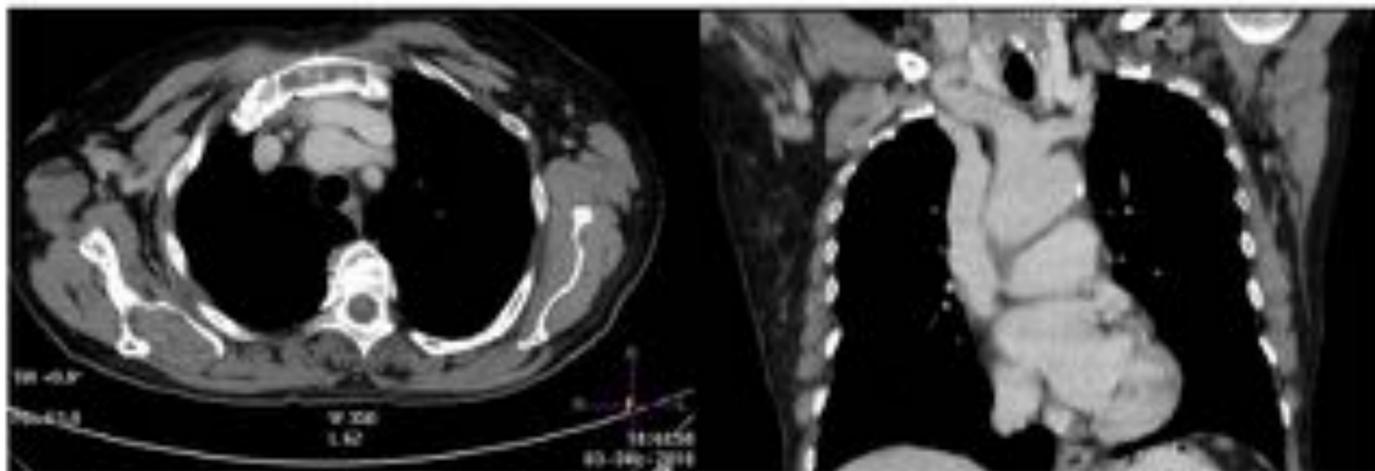


Figura 5. Arco aórtico bovino

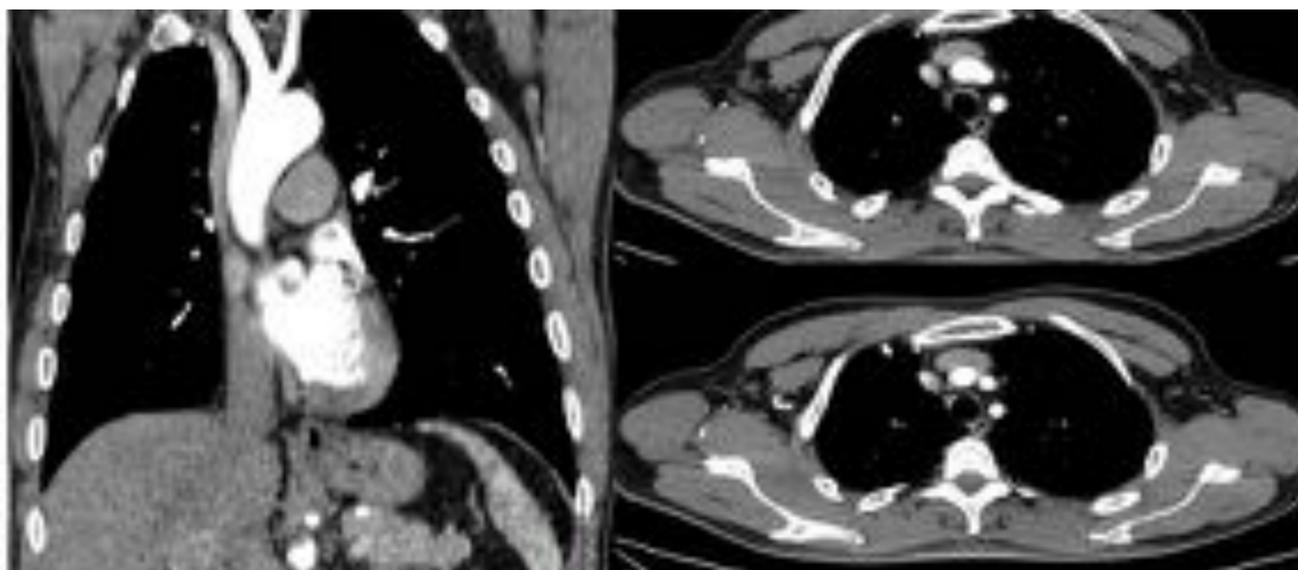


Figura 6. Arco aórtico bovino : Origen común del tronco braquiocefálico arterial y la arteria Carótida común izquierda

Origen de la arteria carótida común izquierda en el tronco braquiocefálico arterial

Una variante similar pero menos común, también erróneamente denominada "arco bovino", ocurre cuando la arteria carótida común izquierda se origina directamente del troncobraquiocefálico normalmente a una distancia de 1 cm del arco aórtico, siendo 2.5 cm la máxima distancia. Esta variante también ocurre más comúnmente en negros (10%) que en blancos (5%), con una tasa general del 9% en la población general.

Arteria vertebral izquierda aberrante (origen en el cayado aórtico)

Aunque la arteria vertebral izquierda se describe clásicamente como la primera rama de la arteria subclavia ipsilateral, existen múltiples variaciones en el origen de este vaso.

Esta arteria no surge con poca frecuencia directamente desde el arco aórtico, con una prevalencia del 3.3-7.4%. Cuando se origina directamente desde el arco, la arteria vertebral izquierda generalmente entra en foramen transverso de la cuarta- quinta vértebra cervical en lugar de la sexta vértebra cervical.

La ubicación más frecuente del origen de una arteria vertebral izquierda está entre la arteria carótida común izquierda y la subclavia, aunque también puede nacer distal a la arteria subclavia izquierda.

El origen bífido o duplicado en el arco aórtico (dos orígenes con un curso paralelo durante una distancia variable) y la fenestración (doble luz en parte de su trayecto) de la arteria vertebral izquierda, son las anomalías más comunes.

El origen en la aorta de la arteria vertebral derecha es una variante anatómica rara. En tales casos, la arteria vertebral derecha generalmente surge distal a los troncos supraaórticos.

Variantes de las venas del mediastino

Cisura de la ácigos

En la mayoría de los casos la vena ácigos se origina a nivel de L1-L2 tras la unión de las venas subcostales y lumbar ascendente derechas ascendiendo en íntima relación con la superficie derecha de los cuerpos vertebrales hasta que aproximadamente en D4 se hace horizontal y aboca en la vena cava superior, formando el "cayado de la ácigos". A lo largo de todo su recorrido recibe aportes de venas intercostales y mediastínicas derechas, y de la hemiacigos y hemiacigos accesoria, que se localizan en el lado izquierdo de la columna vertebral. La vena ácigos, hemiacigos y hemiacigos accesoria constituyen en su conjunto "el sistema de la vena ácigos". (Figura 7).

En el caso de la cisura de la ácigos que es una variante de la normalidad, lo que ocurre es que hay un fallo en la migración de la vena cardinal posterior derecha, precursora de la ácigos, por lo que se desarrolla un cayado localizado más lateral de lo habitual. La ácigos arrastra consigo dos hojas de pleura parietal y visceral que forman la "cisura de la ácigos", si bien no es una cisura realmente porque esta está formada por cuatro capas de pleura y no dos. Esta estructura es similar a un meso por cuya parte caudal discurre el cayado de la ácigos. La parte de pulmón medial a ella se denomina "lóbulo de la ácigos", a pesar de que no es realmente un lóbulo pues carece de

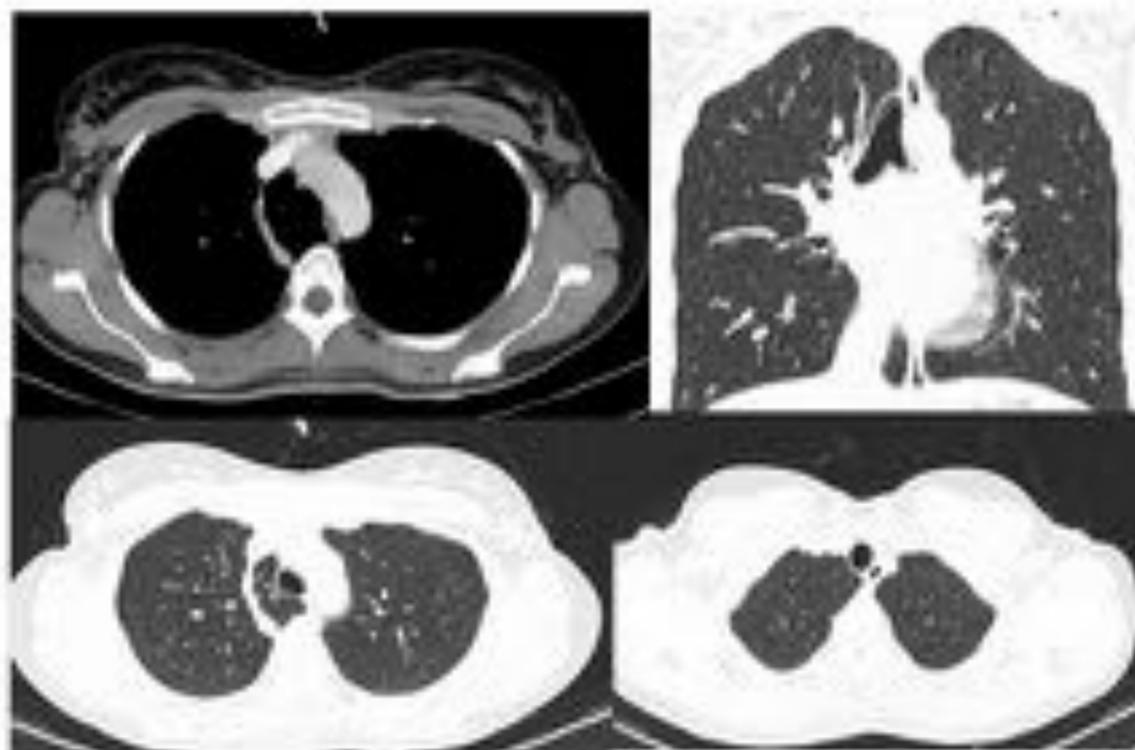


Figura 7. Lóbulo de la ácigos

VCS izquierda persistente (vena cava superior doble)

En los estadios más precoces del desarrollo embrionario, la sangre de la porción cefálica del embrión es drenada por las venas cardinales anteriores (VCA) derecha e izquierda. Estas, al unirse con las venas cardinales posteriores, que drenan el resto del cuerpo del embrión, forman los senos de Cuvier (venas cardinales comunes), que desembocan a ambos lados del seno venoso cardiaco. La VCA y seno de Cuvier derechos se transforman en VCS. La VCA izquierda se oblitera progresivamente y el seno de Cuvier origina el seno coronario. (Figura 8).

La VCS doble se forma debido al fracaso de los mecanismos que conducen a la obliteración de la VCA izquierda, con la consiguiente persistencia de la misma. Esta estructura anómala drena habitualmente en el seno coronario. En el 60 % de los casos existe comunicación entre ambas VCS. Su incidencia es mayor de lo que se pensaba, oscilando entre un 0,25 % de sujetos sanos y un 3,5-4 % de los pacientes con cardiopatía congénita constituyendo la variante más frecuente de retorno venoso sistémico al corazón.

La apariencia de la VCS doble en la TC es característica, apreciándose una VCS derecha de localización normal, aunque de calibre menor que el habitual, y otra estructura redonda u ovalada que se observa en cortes sucesivos conforme desciende desde la confluencia yugulosubclavia izquierda para situarse anterolateral al cayado aórtico y ventana aortopulmonar. Pasa por delante de arteria y vena pulmonares izquierdas o entre ambas y, tras recibir la hemiaórgos, penetra en el pericardio. Su desembocadura en el seno coronario no es visible en la mayoría de los casos. (Figura 9).

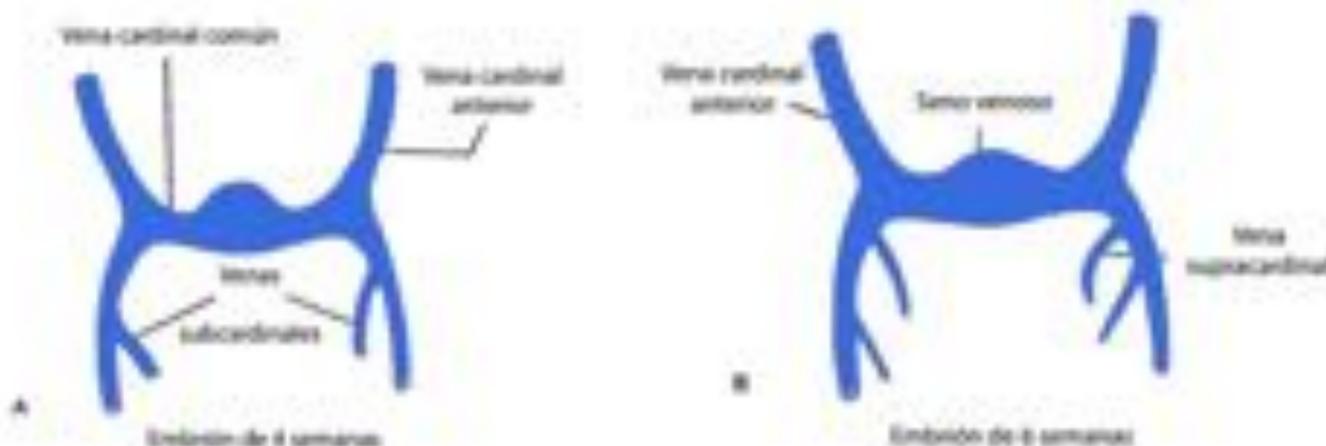


Figura 8. Desarrollo embrionario de la vena cava superior.

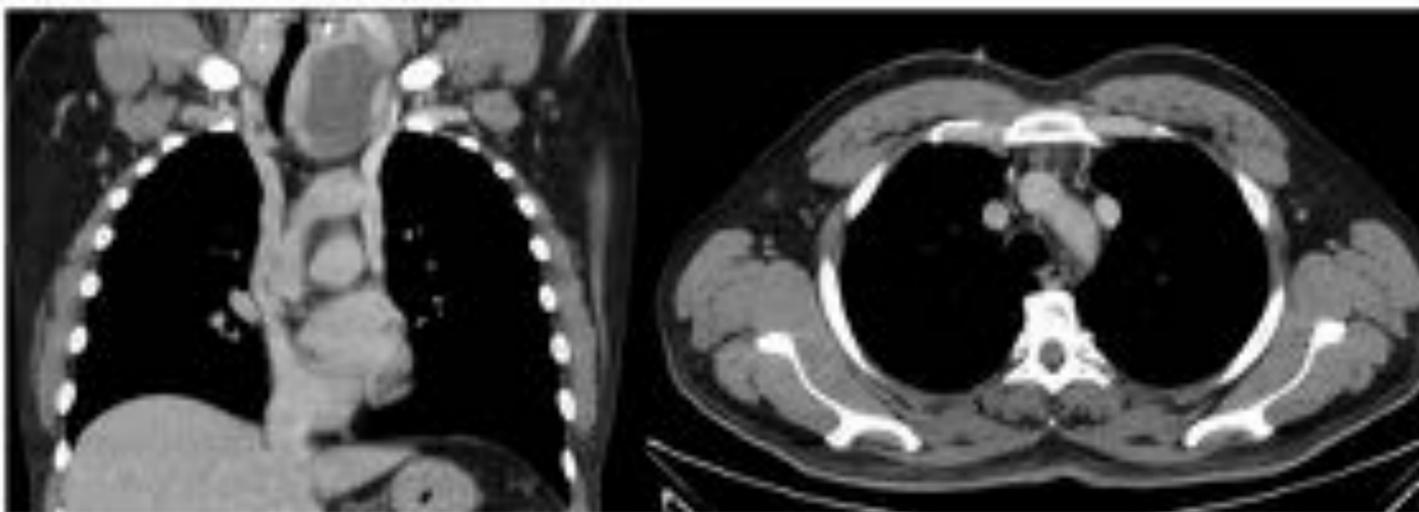


Figura 9 . Doble vena cava superior

VCSI única

La VCS izquierda con ausencia de VCS derecha se origina como consecuencia de la obliteración de VCA y seno de Cuvier derechos. En consecuencia, toda la sangre procedente de cabeza y miembros superiores es drenada por esta estructura hacia el seno coronario que, en consecuencia, aparece enormemente dilatado. Es una anomalía rara, presentándose en el 0,05 % de personas sanas y en un 0,5-0,8 % de pacientes con cardiopatía congénita. Se asocia a diversas malformaciones y patologías congénitas (situs inversus, asplenia, coartación de aorta, etc) con mayor frecuencia que la VCS doble.

La TC demuestra perfectamente la ausencia de VCS derecha y la presencia de una estructura que nos recuerda a aquella por su morfología y calibre en el mediastino izquierdo, con un trayecto similar al descrito al hablar de la VCS doble, que realza de forma similar a la aorta cuando el estudio se realiza con perfusión de contraste intravenoso. (Figura 10).



Figura 10. VCS izquierda única

CONCLUSIONES

Las anomalías vasculares mediastínicas pueden ser causa de trastornos en otros sistemas como el aparato digestivo, respiratorio y estar asociadas a patología del desarrollo cardiovascular.

Muchas veces las vamos a diagnosticar como hallazgos incidentales y es importante un diagnóstico exacto para evitar realizar otro tipo de pruebas que pueden resultar innecesarias.

EL TC multicorte es el método ideal, rápido y preciso para el estudio de las mismas.

BIBLIOGRAFÍA

-Guzman E.D., Eagleton M.J. (2012) Aortic dissection in the presence of an aberrant right subclavian artery. Ann. Vasc. Surg. 26: 860-868.

-Gielecki JS, Wilk R, Syc B et al. Digital-image analysis of the aortic arch's development and its variations. Folia Morphol (Warsz) 2004;63:449-543.

-Bhatia K, Ghabriel MN, Henneberg M. Anatomical variations in the branches of the human aortic arch: a recent study of a south Australian population. Folia Morphol (Warsz). 2005;64:217Y223.

-Celik M, Celik T, Iyisoy A, Guler A. An unusual combination of congenital anomalies in an adult patient: patent ductus arteriosus, Kommerell's diverticulum with aberrant right subclavian artery, and heterotaxy syndrome. Hellenic J Cardiol 2011; 52:469-72.

-O'Brien JP, Srichai MB, Hecht EM, Kim DC, Jacobs JE. Anatomy of the heart at multidetector CT: What the radiologist needs to know. Radiographics 2007;27:1569.

-Tomas Centella Hernández a, , Dennis Stanescu b, Sinziana Stanescu . Coarctation of the aorta. Interruption of the aortic arch. Vol. 21. Núm. 02. Abril 2014 - Junio 2014.