

ANOMALÍAS Y VARIANTES ANATÓMICAS VASCULARES DEL TÓRAX: QUE NO TE PILLEN POR SORPRESA

Itziar Aza Martínez

Udane Oiartzabal Elorriaga

Silvia Cisneros Carpio

Lander Antón Méndez

Iñigo Lecumberri Cortés

Álex Grande Astorquiza



INTRODUCCIÓN

- ❖ Las variantes vasculares del tórax son un **hallazgo frecuente** en la práctica diaria del radiólogo.
- ❖ La mayoría son **asintomáticas** y se diagnostican de forma **incidental** al realizar estudios de imagen por otros motivos.
- ❖ No obstante, algunas variantes vasculares pueden causar **sintomatología**, generalmente por la compresión de órganos vecinos, y estar **asociadas a diversas patologías**, pudiendo requerir tratamiento quirúrgico.
- ❖ El conocimiento de la anatomía vascular y sus variantes es necesario para planear y realizar adecuadamente **procedimientos quirúrgicos e intervencionistas**, ya que reduce el riesgo de lesión vascular y ayuda a planear abordajes alternativos.

VARIANTES ANATÓMICAS DEL ARCO AÓRTICO

El patrón vascular normal del cayado aórtico con orígenes independientes del tronco braquiocefálico, arteria carótida común izquierda y arteria subclavia izquierda está presente únicamente en un 65% de las personas [1].

ARTERIA SUBCLAVIA DERECHA ABERRANTE

- También conocida como arteria lusoria, es la anomalía del arco aórtico (AA) **más frecuente**, presente en un **0,5-2% de la población (Fig. 1)** [2].
- La arteria surge inmediatamente distal a la arteria subclavia izquierda y no del tronco braquiocefálico, dirigiéndose hacia el brazo derecho por detrás del esófago en el 80% de los casos, entre el esófago y la tráquea en el 15% y por delante de ambos en el 5%.
- Puede ser asintomática o provocar disfagia por compresión del esófago (denominada **disfagia lusoria**) o síntomas respiratorios por compresión de la tráquea.
- El 60% de los pacientes con arteria subclavia derecha o izquierda aberrante presentan una dilatación en su salida que conoce como **divertículo de Kommerell (Fig. 2)** [3]. Puede dar lugar a una dilatación aneurismática en un 3-4% de los casos. Puede ser sintomático por compresión de las estructuras vecinas.

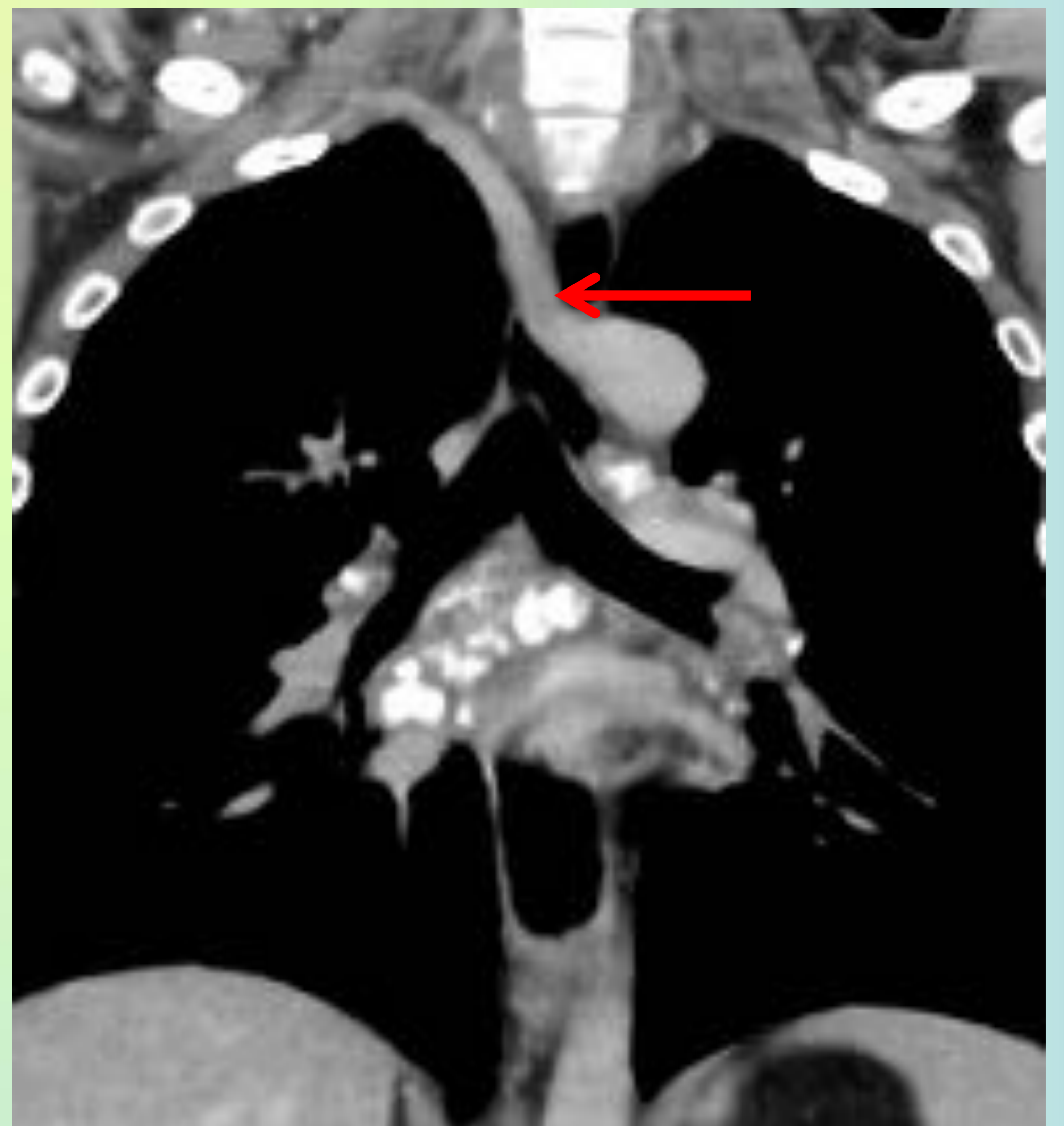


Fig. 1. Varón de 42 años intervenido de un leiomioma esofágico, al que se realiza un estudio esofagogastroduodenal baritado de control (arriba), en el que se visualiza un defecto repleción extrínseco lineal en la cara posterior del esófago (**flecha roja**), en relación con una arteria subclavia derecha aberrante, visible en un TC torácico con contraste (abajo) realizado previamente por otro motivo. En el estudio baritado también se observan cambios postquirúrgicos en el fundus gástrico (**flecha blanca**), hernia de hiato por deslizamiento (**asterisco**) y un anillo de Schatzky (**flechas negras**), así como adenopatías mediastínicas calcificadas en el TC por una sarcoidosis.

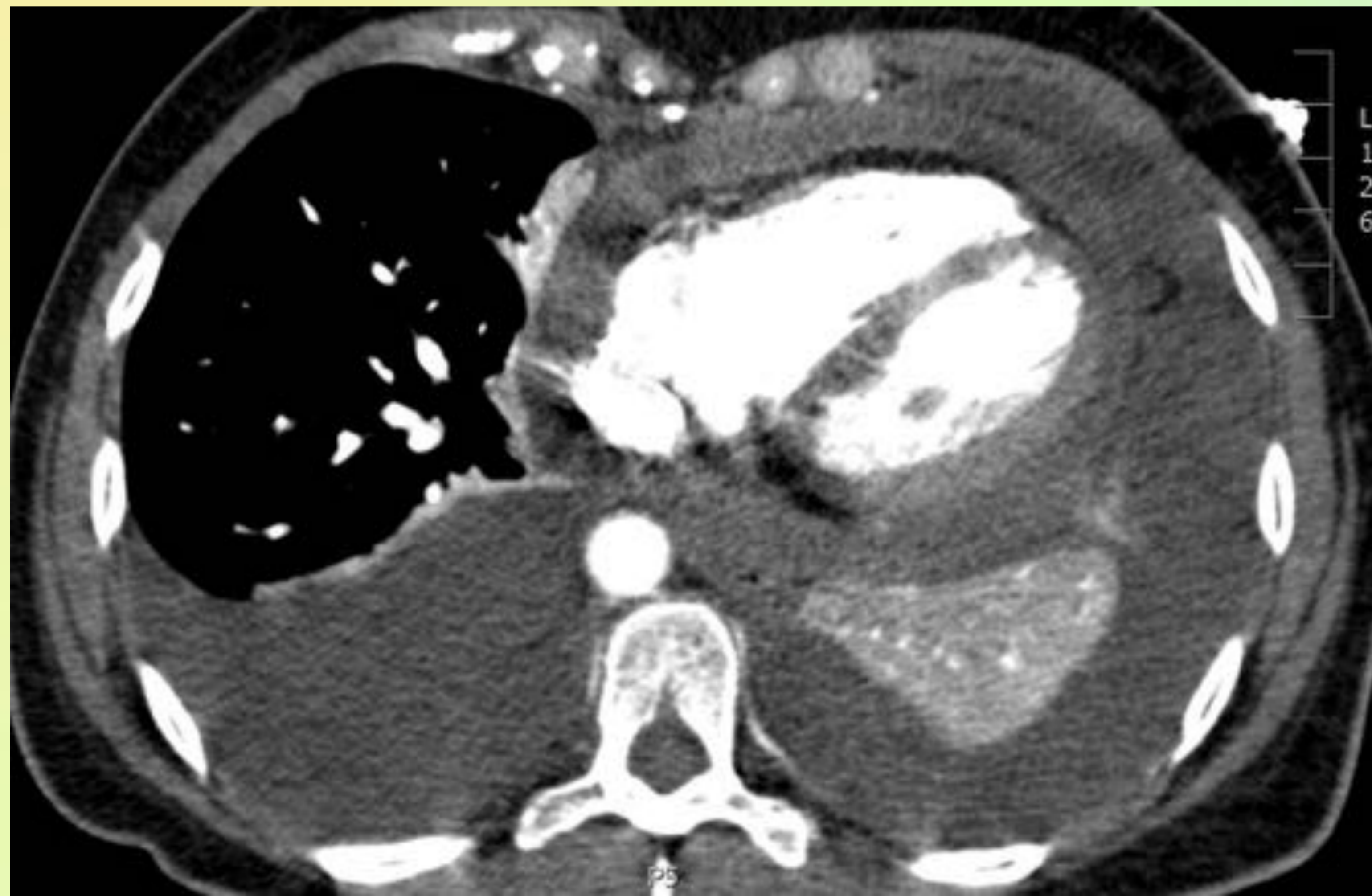
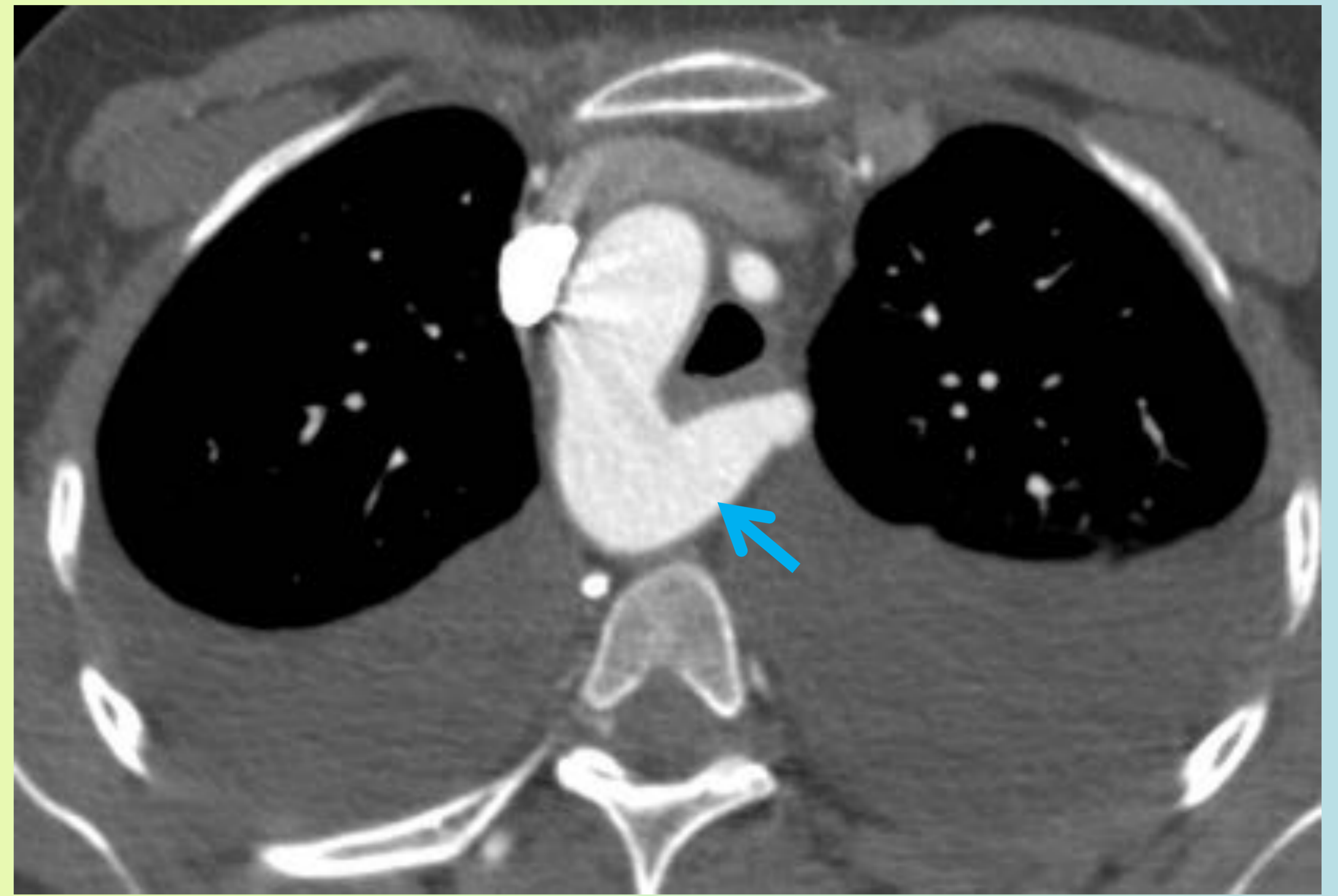
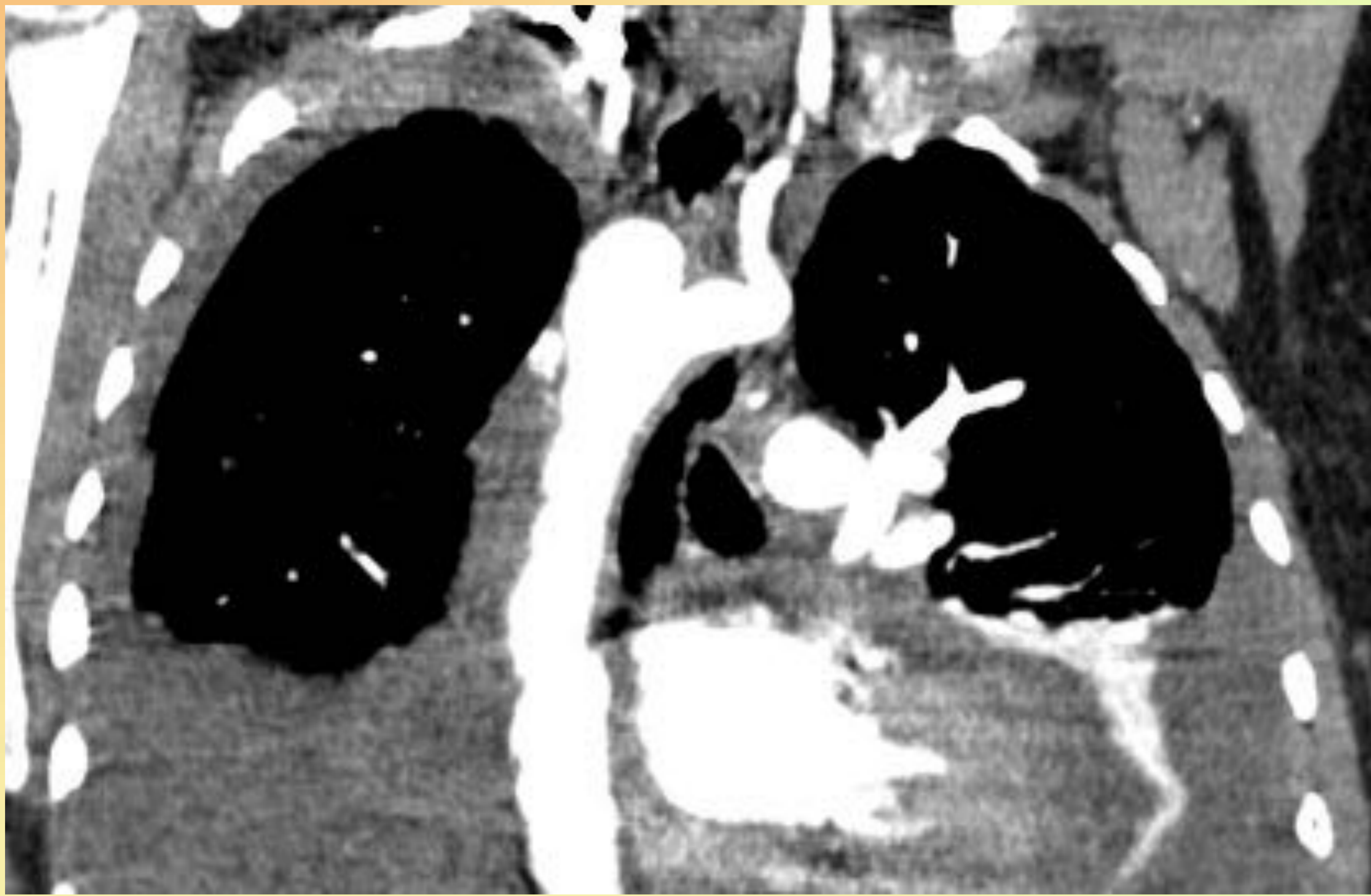


Fig. 2. Mujer de 45 años con disnea y dímero D elevado. El angioTC de arterias pulmonares en planos axial y coronal realizado para descartar tromboembolismo pulmonar, muestra un abundante derrame pleural bilateral, derrame pericárdico y realce de las hojas pericárdicas, sugestivo de pericarditis aguda. Hallazgo incidental de arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante con origen en divertículo de Kommerell (**flecha**).

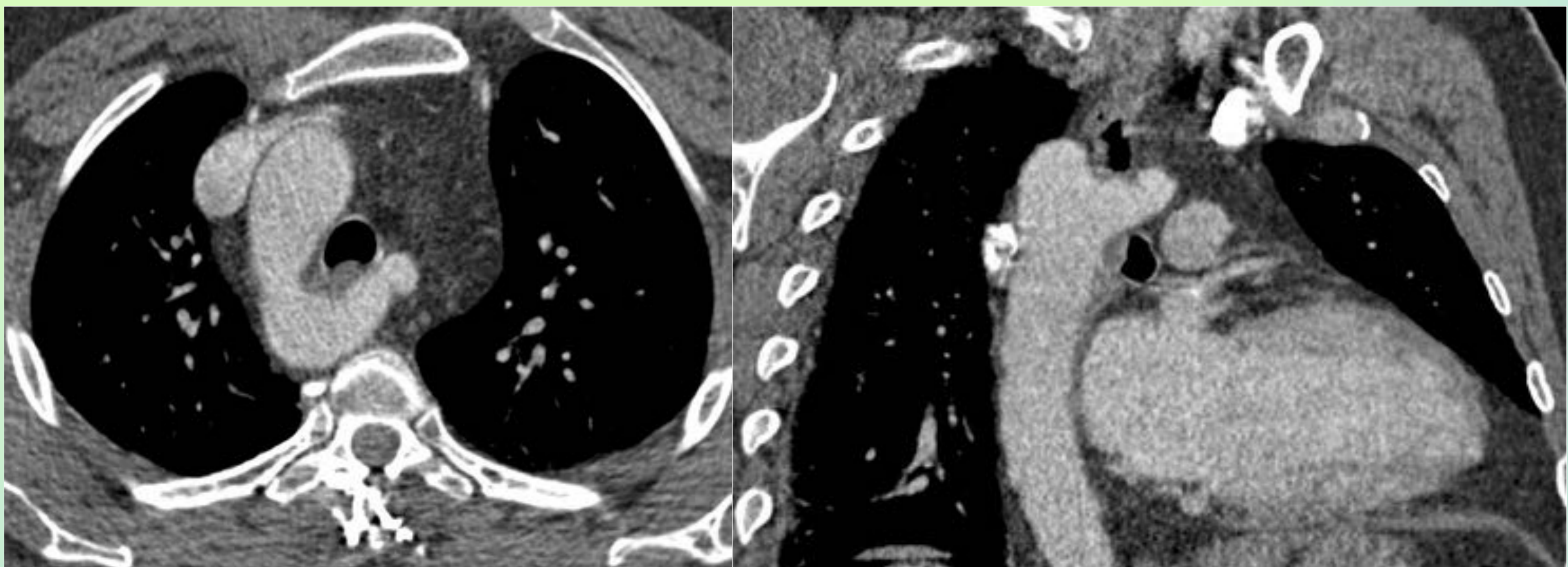


Fig. 3. Varón de 42 años con disfagia, en el que se halla en una gastroscopia una estenosis esofágica secundaria a una protrusión extrínseca y pulsátil. AngioTC aórtico en planos axial y coronal, que muestra un arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante de trayecto retroesofágico.

ARCO AÓRTICO DERECHO

- Es la segunda anomalía del AA más frecuente, presente en un **0'1% de la población**. El arco aórtico transcurre a la derecha de la tráquea y cruza por encima del bronquio derecho.
- Existen múltiples variantes de AA derecho, pudiendo clasificarse en al menos 3 tipos:

❖ Tipo I: AA derecho con ramificación en espejo

Es el tipo más frecuente según algunas series (59%) [4], según otras lo es el tipo II. En muchos casos se asocia a cardiopatías congénitas como la tetralogía de Fallot, tronco arterioso persistente, atresia tricuspídea y transposición de grandes vasos (**Fig. 4**).

❖ Tipo II: AA derecho con arteria subclavia izquierda aberrante

Es muy común, presente en al menos el 39,5% de los casos [4]. Generalmente asintomático. Se asocia frecuentemente al divertículo de Kommerel (**Fig. 3**). Raramente asociado a cardiopatías congénitas.

❖ Tipo III: AA derecho con arteria subclavia izquierda aislada

Es el tipo más raro (0,8%). Puede asociarse a un síndrome del robo de la subclavia congénito e insuficiencia vertebrobasilar. Raramente asociado a cardiopatías congénitas.

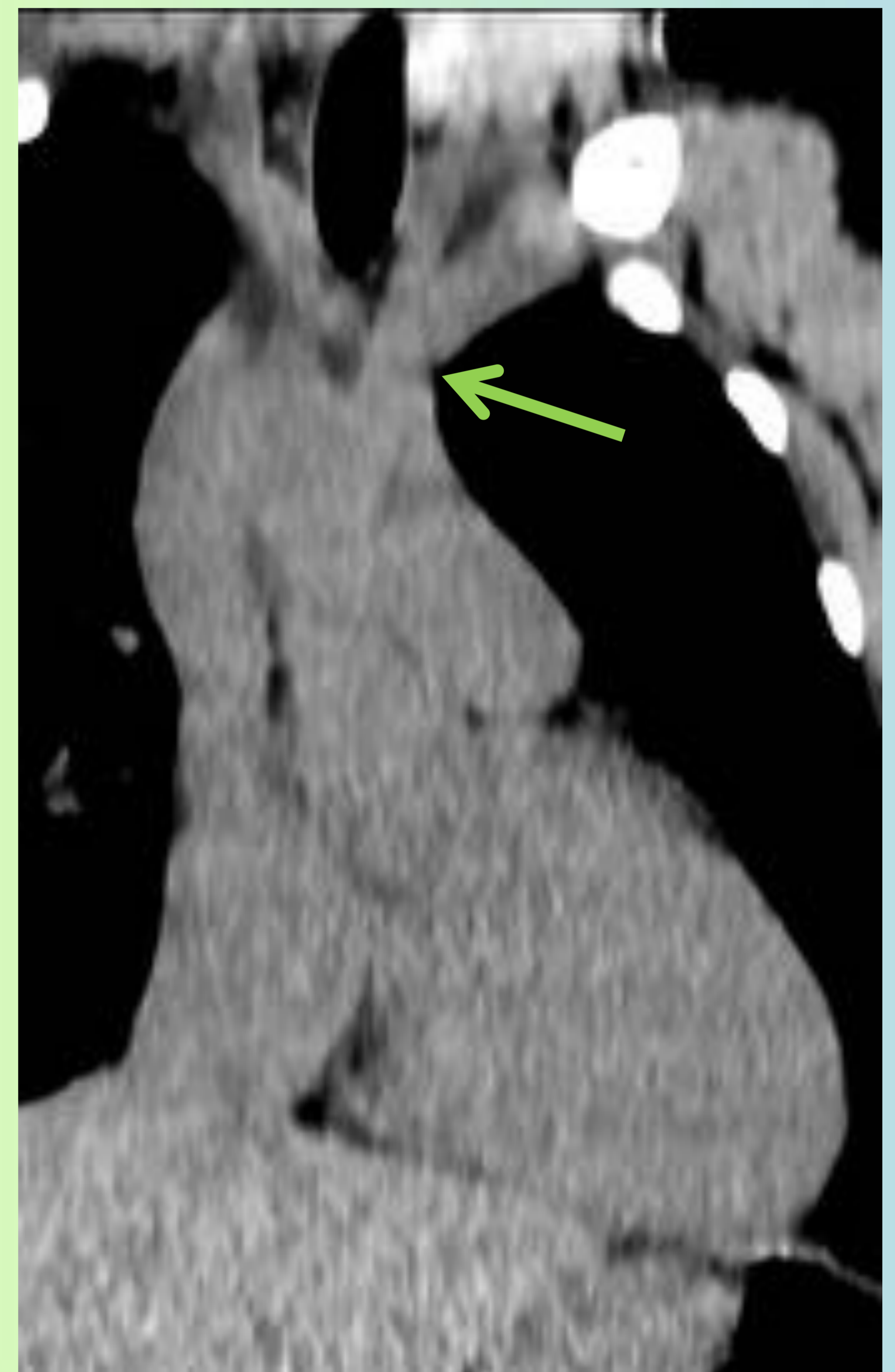
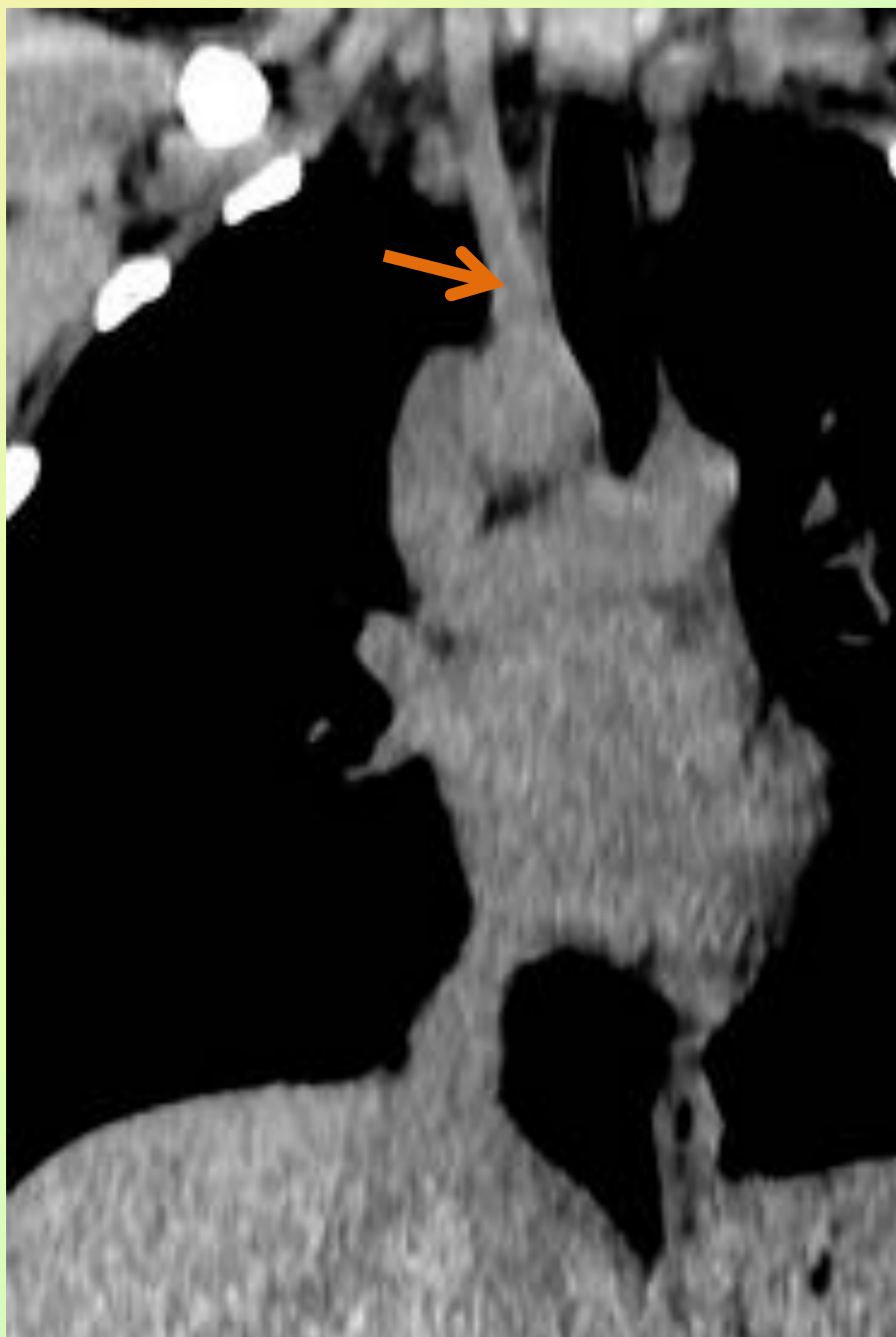
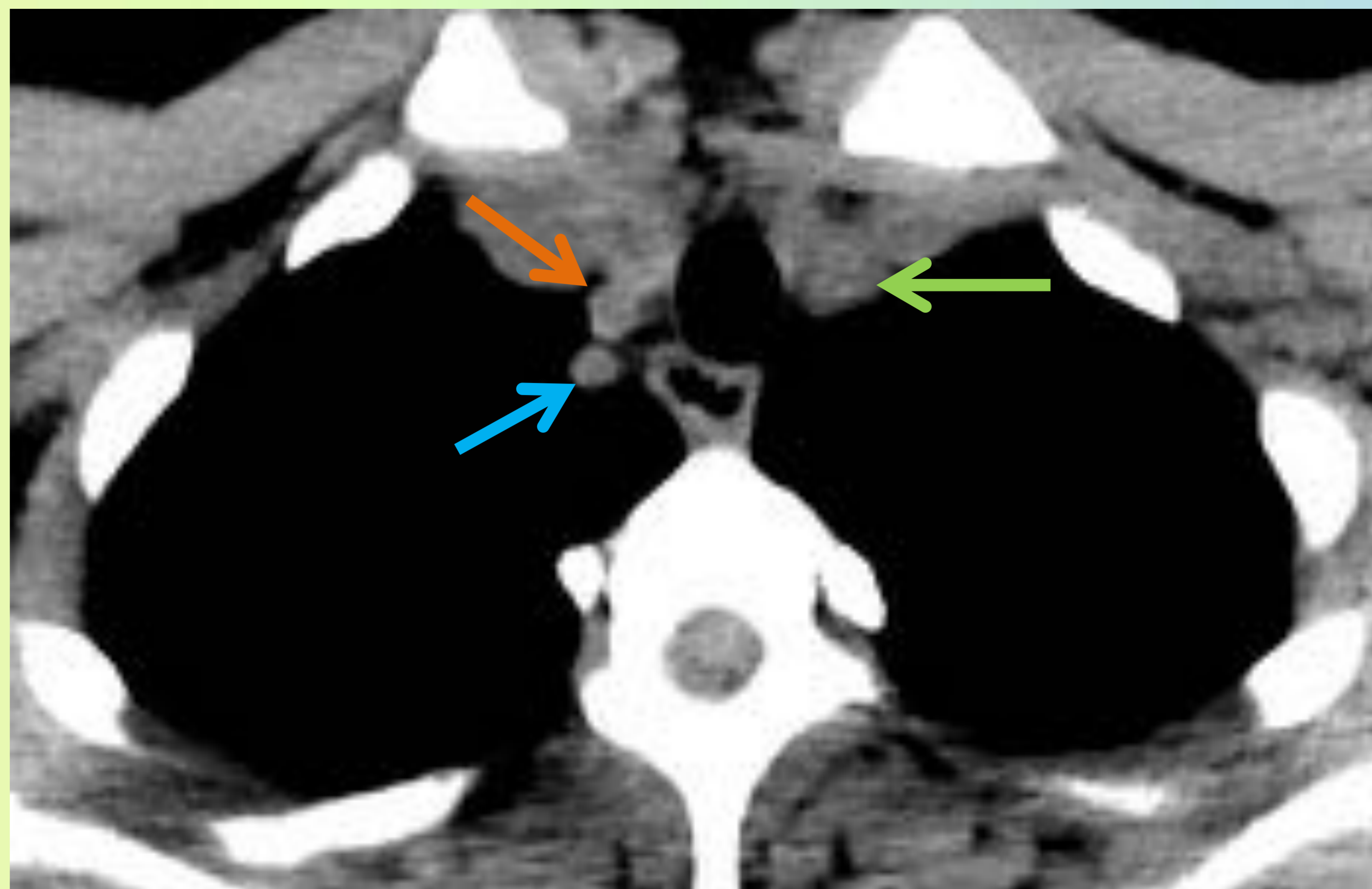


Fig. 4. Varón de 16 años. TC torácico sin contraste en planos axial y coronal realizado para estudio de pectus carinatum, que muestra como hallazgo incidental un arco aórtico derecho (**asterisco**) con ramificación en espejo: arteria subclavia derecha (**flecha azul**), arteria carótida común derecha (**flecha naranja**) y tronco braquiocefálico izquierdo (**flecha verde**).

DOBLE ARCO AÓRTICO

- Ocurre por persistencia de los arcos aórticos izquierdo y derecho durante la embriogénesis, siendo cada arco el origen de las arterias subclavia y carótida ipsilaterales [5].
- Es la anomalía del AA que más frecuentemente produce clínica y el **anillo vascular sintomático más frecuente**, ya que la tráquea y el esófago se ven completamente rodeados por los dos arcos aórticos.
- En la forma de presentación asimétrica o incompleta se observará un cayado aórtico izquierdo hipoplásico o atrésico.

VARIANTES ANATÓMICAS DE LOS TRONCOS SUPRAAÓRTICOS

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

- Denominada erróneamente **arco aórtico bovino**, ya que difiere del patrón de ramificación encontrado en el ganado, en el que los troncos supraaórticos nacen de un único tronco braquiocefálico.
- Es la variante **más frecuente** de los troncos supraaórticos, presente en un 13% de los pacientes [6] (**Fig. 5**).

Origen de la arteria carótida común izquierda del tronco braquiocefálico

- En este caso la carótida común izquierda no forma un tronco común con el tronco braquiocefálico, sino que se origina como una rama de éste.

Origen variante de las arterias vertebrales

- Las arterias vertebrales se originan normalmente de la primera porción de las subclavias, aunque el origen es variable, pudiendo originarse:
 - Directamente del AA: Lo más frecuente, presente en el 5% (**Fig. 6**).
 - Del tronco braquiocefálico, en el caso de la vertebral derecha Como una 2º rama de la arteria subclavia, en vez de ser la 1º.
 - De la arteria carótida externa, raro.
- En la mayoría de las ocasiones las variantes ocurren en la arteria vertebral **izquierda**.

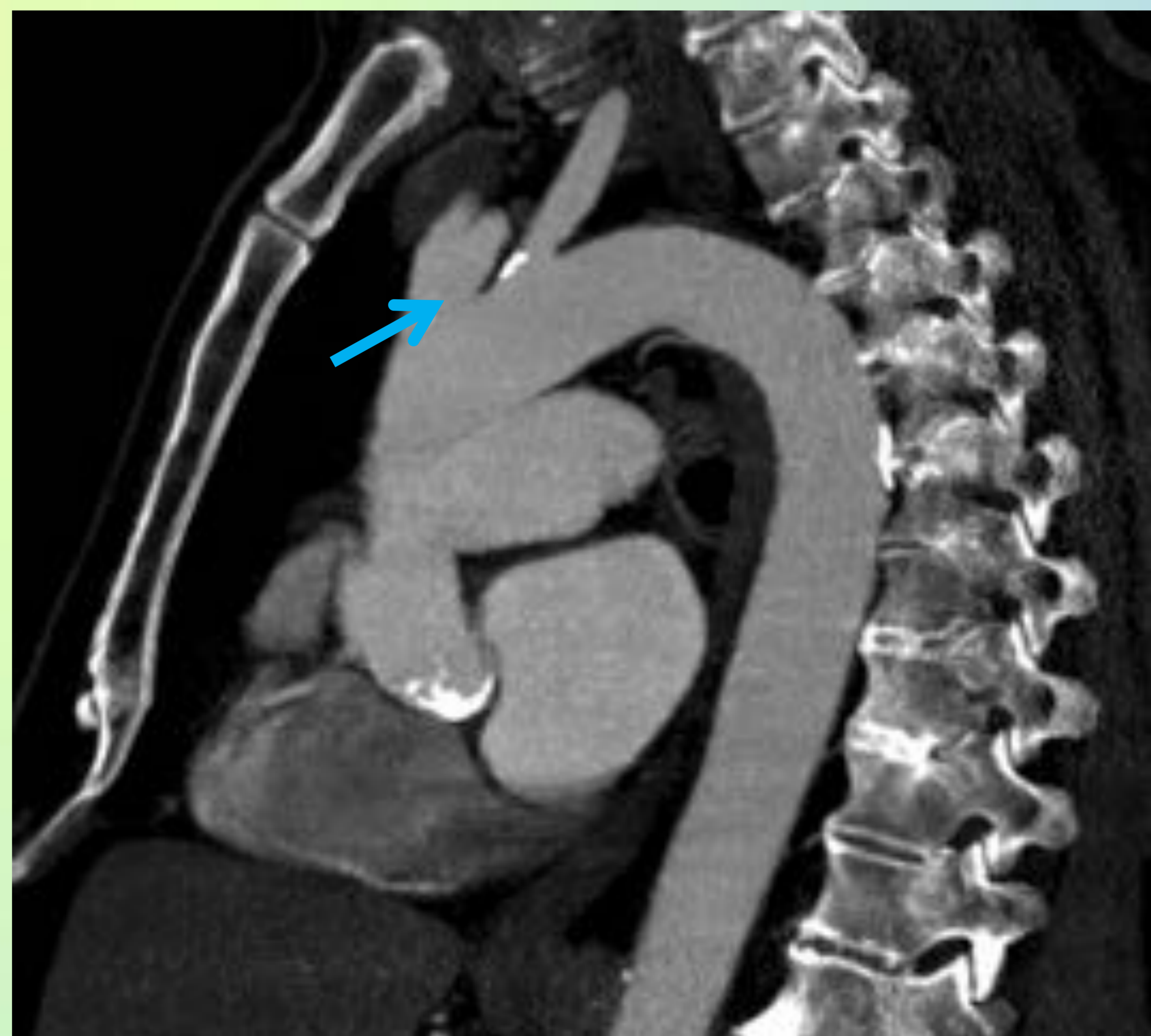


Fig. 5. Varón de 80 años, estudio de preimplantación de prótesis de válvula aórtica vía percutánea. Reconstrucciones volumétrica y MIP en planos coronal y sagital, donde se observa como hallazgo incidental un origen común de la arteria carótida común izquierda y del tronco braquiocefálico (flecha).

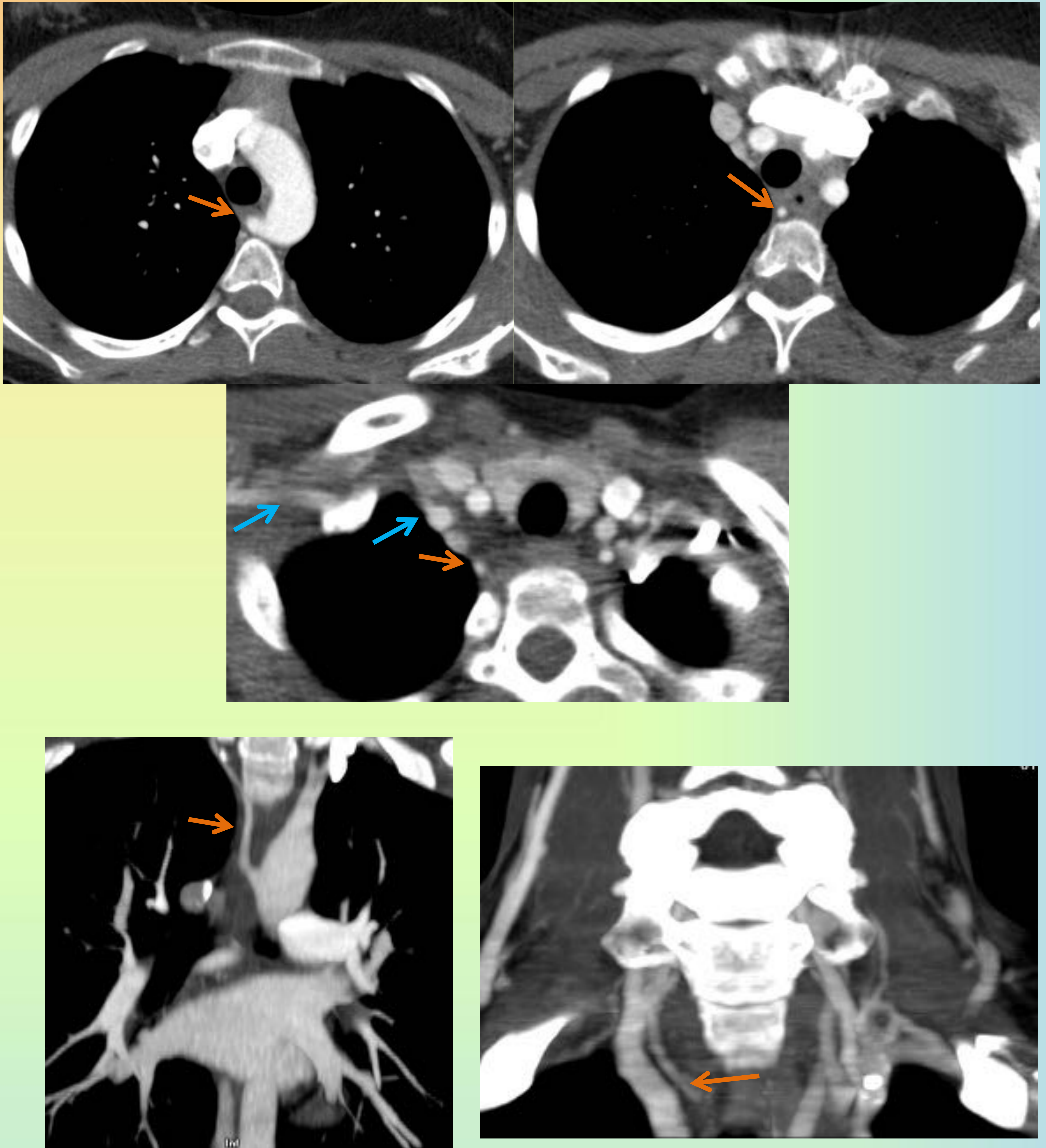


Fig. 6. Mujer de 15 años con melanoma maligno. Hallazgo incidental en el estudio de extensión de una arteria vertebral izquierda con origen aberrante (flecha naranja), directamente del AA, en vez de originarse de la arteria subclavia (flecha azul).

VARIANTES ANATÓMICAS DE LA VENA CAVA SUPERIOR

Existen numerosas variantes de la vena cava superior (VCS) debido a la compleja embriología del sistema venoso.

VCS izquierda persistente:

Se trata de la anomalía venosa torácica congénita **más frecuente**, presente en el **0,3% de la población** general y hasta en el 4,3% de los pacientes con cardiopatías congénitas [7]. Se debe a la ausencia de obliteración de la vena cardinal superior izquierda, **coexistiendo con la derecha en el 90%** de los casos (**Fig. 7**). Drena en la aurícula derecha a través de un seno coronario dilatado, o en el 8% de los casos directamente en la aurícula izquierda. Su diagnóstico es incidental, ya que en la mayoría de ocasiones es asintomática. En la radiografía de tórax se observa un ensanchamiento mediastínico.

Doble VCS:

Es la forma más frecuente de VCS izquierda con persistencia de la VCS derecha, aunque ésta puede ser de menor tamaño que la izquierda en 2/3 de los casos (**Fig. 8**). Resulta de la persistencia de la vena cardinal anterior izquierda. El drenaje venoso es variable, pudiendo drenar a la aurícula derecha (a través de la vena oblicua de Marshall), al seno coronario o a la aurícula izquierda.

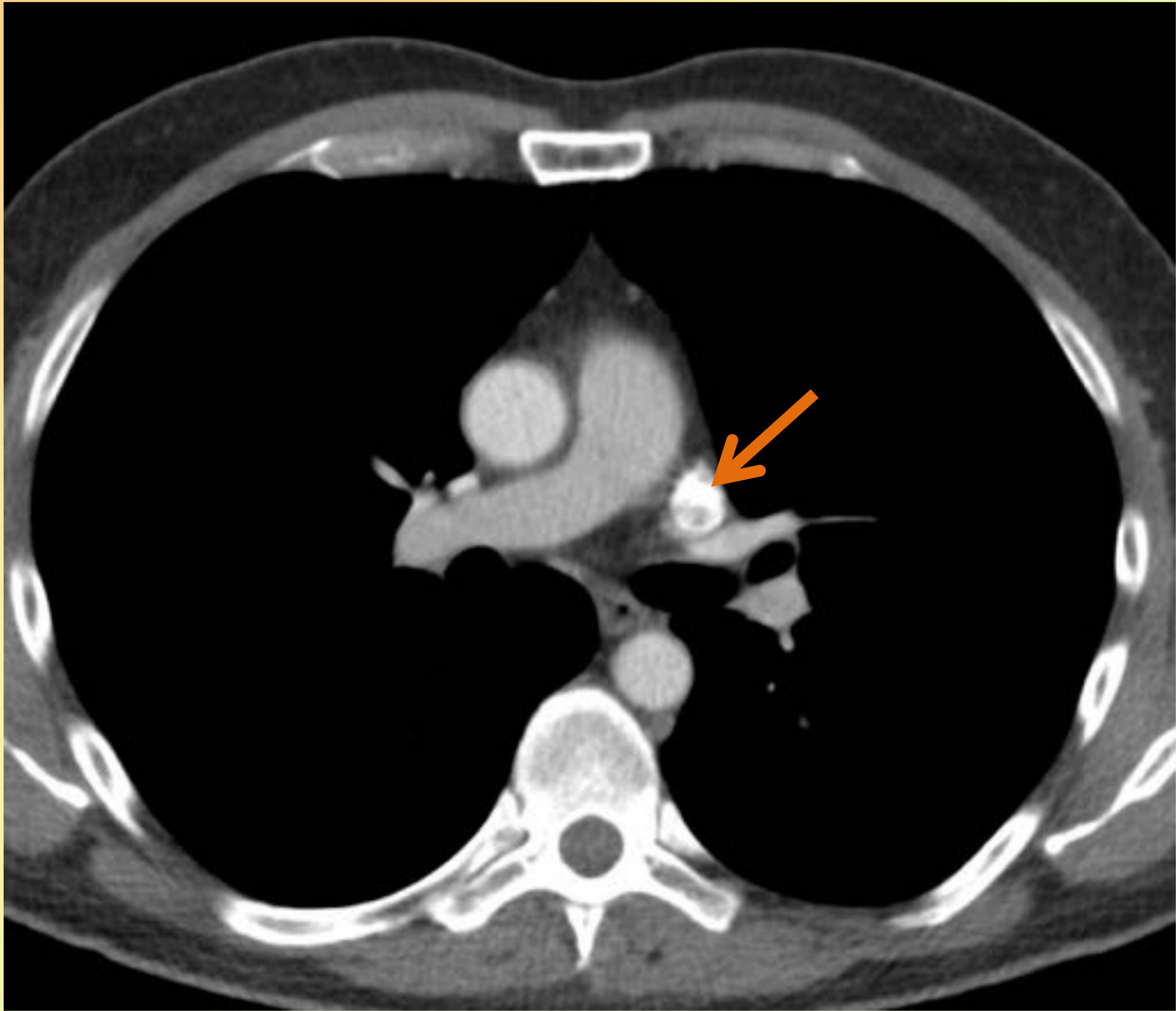


Fig.7. Varón de 54 años con un carcinoma epidermoide de cavidad oral. TC torácico en plano axial y reconstrucción MIP coronal que muestran una VCS izquierda única (flecha).

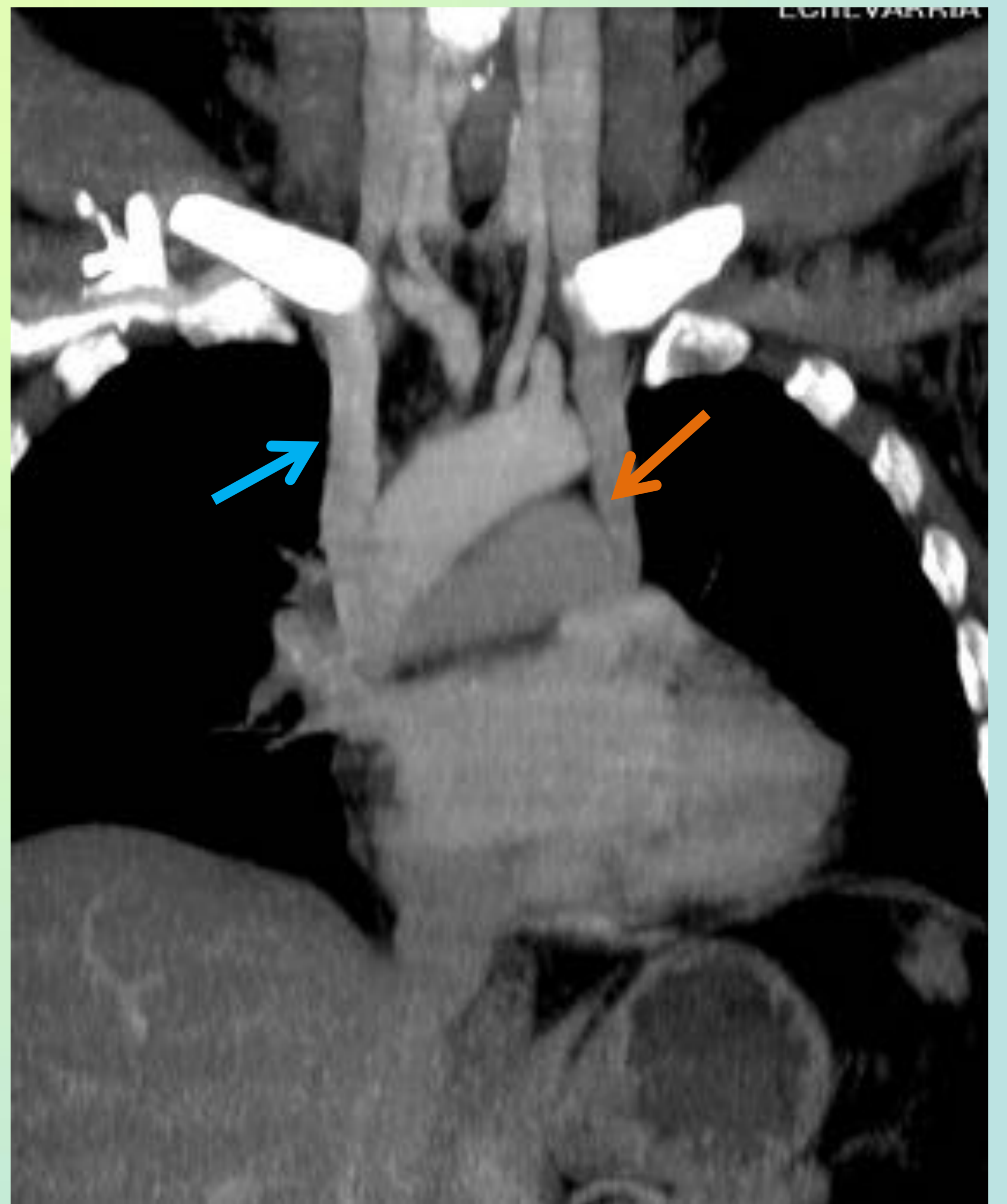
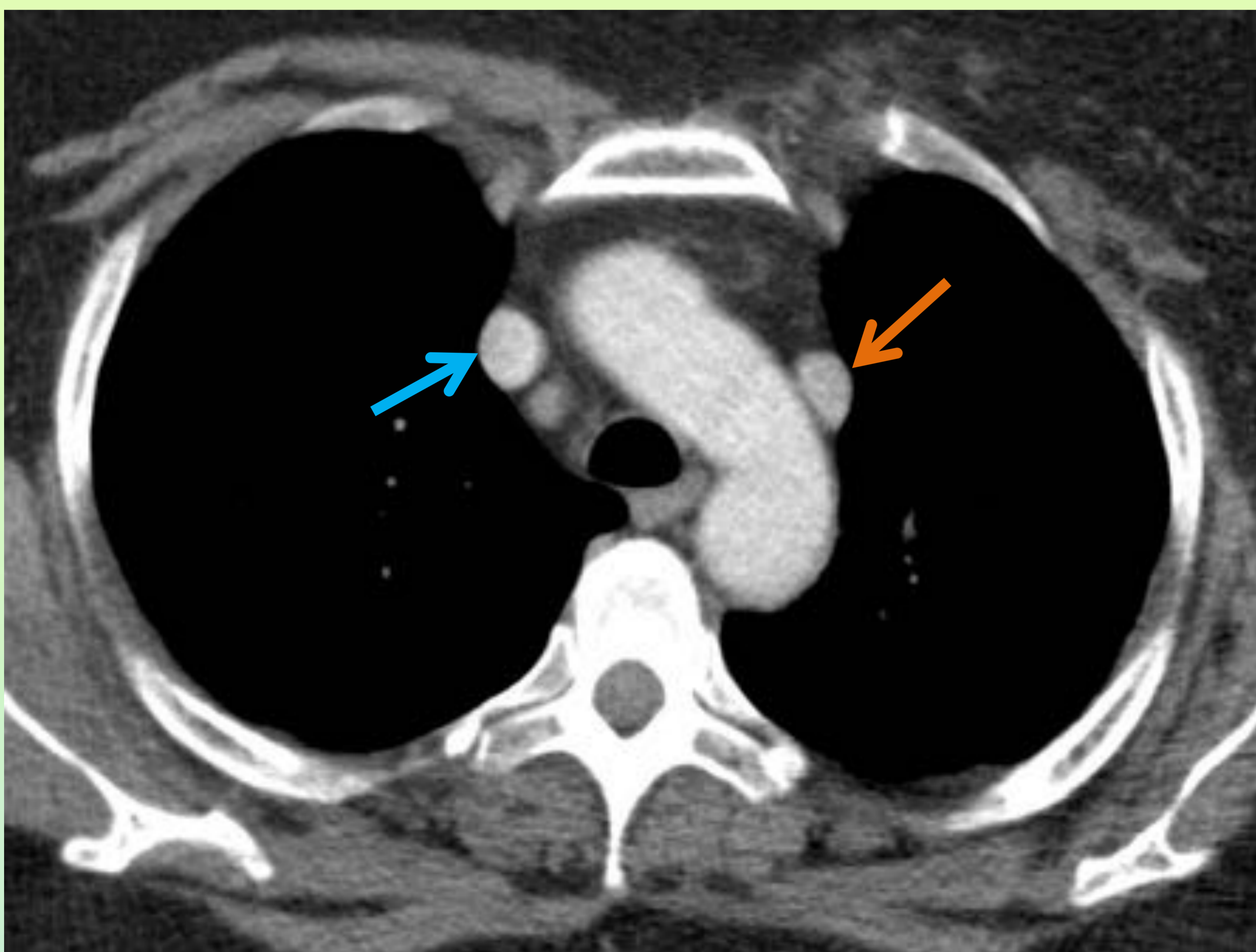


Fig.8. Mujer de 52 años, control de carcinoma orofaríngeo. TC torácico en plano axial y reconstrucción MIP coronal que muestran una doble VCS (flechas).

MALFORMACIONES PULMONARES

Dentro de las malformaciones pulmonares podemos encontrar anomalías puramente vasculares o bien con patología asociada del parénquima pulmonar.

Secuestro pulmonar:

Se trata de una masa de tejido pulmonar **no comunicada con la vía aérea** y con **aporte arterial sistémico**. Se dividen en dos tipos:

- **Secuestro intralobar:** Representa el 75-85% de los casos y son lesiones adquiridas, se cree que como consecuencia de obstrucciones bronquiales crónicas o neumonías. No están recubiertos de pleura propia y en la mayoría de los casos se producen en los lóbulos inferiores. Aunque su aporte vascular proviene de la circulación sistémica su **drenaje venoso se realiza a la circulación pulmonar (Fig. 9)**. Suelen diagnosticarse antes de la 3ª década de vida debido a infecciones respiratorias recurrentes.
- **Secuestro extralobar:** Lesiones congénitas detectadas generalmente en la infancia. Presentan un **recubrimiento pleural propio**, y en un 60% de los casos se localizan en el hemitórax izquierdo. Tanto su aporte arterial como su **drenaje venoso se produce a la circulación sistémica**. Mediante TC se visualizan como masas homogéneas bien delimitadas que pueden contener áreas quísticas.

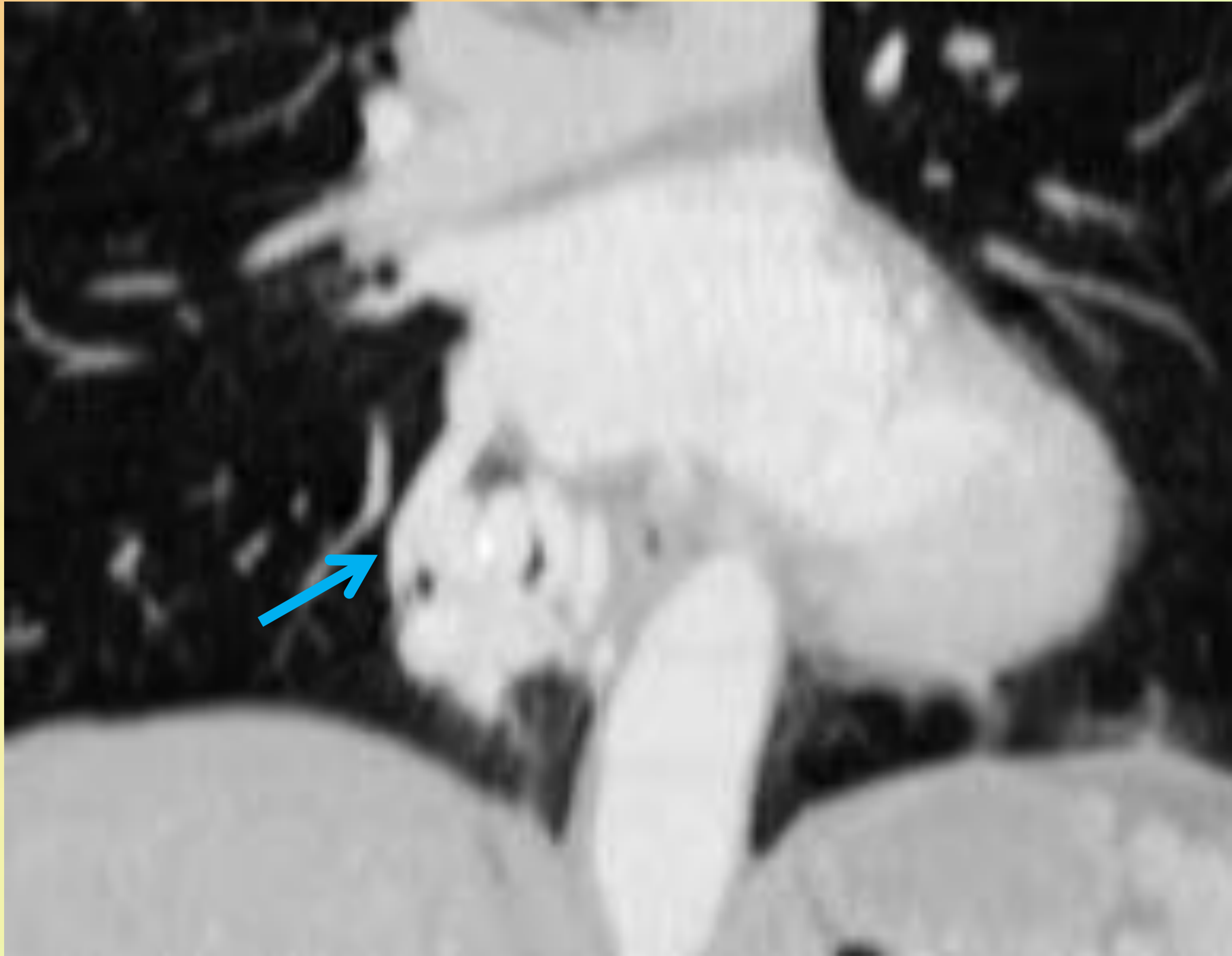


Fig. 9. Mujer de 80 años, control de carcinoma de lengua tratado. Arriba reconstrucciones MIP de TC de tórax en planos coronal y axial que muestran una maraña vascular en el lóbulo inferior derecho (LID), con ramas aferentes de la aorta torácica descendente y drenaje en vena pulmonar inferior derecha (**flecha**), en relación con un secuestro intrapulmonar. Abajo radiografía de tórax de la paciente en la que se observa una lesión nodular en el LID en relación con el secuestro intrapulmonar

Drenaje venoso pulmonar anómalo (DVPA)

Se denomina así cuando una o varias venas pulmonares no desembocan en la aurícula izquierda, sino que desembocan directamente en la circulación sistémica y/o aurícula derecha. Pueden dividirse en:

- **DVPA parcial:**

Únicamente algunas venas pulmonares no drenan en la aurícula izquierda.

Los pacientes con shunts importantes pueden presentar síntomas como disnea y dolor torácico, así como presentar hipertensión pulmonar secundaria.

En adultos son más frecuentes en el lado izquierdo, mientras que en los niños lo son en el derecho. La vena pulmonar más frecuentemente afectada es la vena lobar superior izquierda.

Se han descrito cuatro tipos en función de la localización de la desembocadura de las venas pulmonares:

- **Supracardiaco:** Drenaje en la VCS (lo más frecuente), una VCS izquierda persistente o venas braquiocefálicas (**Fig. 10**).
- **Cardiaco:** Drenaje en la aurícula derecha o seno coronario.
- **Infracardiaco:** Drenaje en la vena porta, venas hepáticas o VCI (**síndrome de la cimitarra**).
- **Mixto**

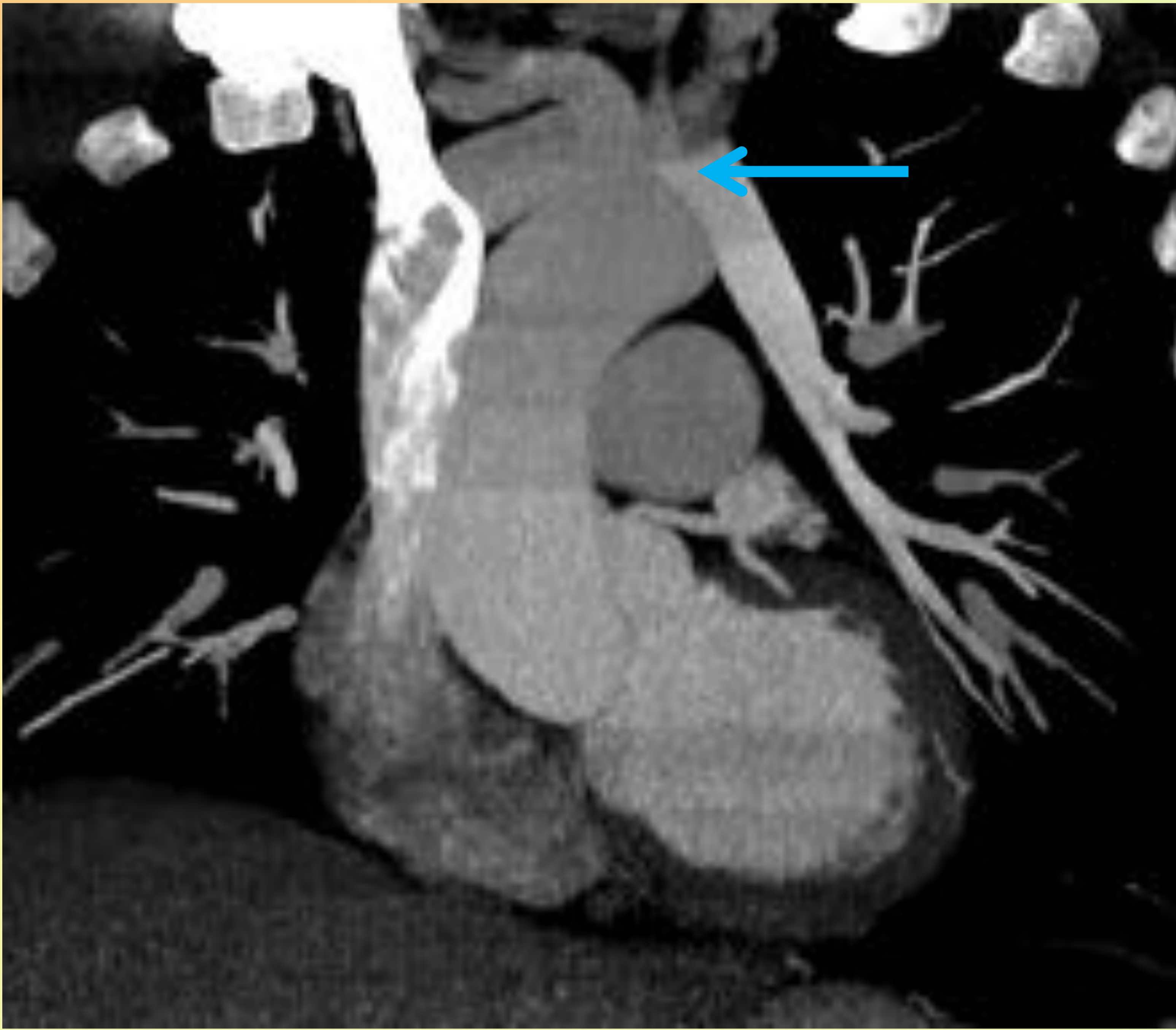


Fig. 10. Varón de 49 años en estudio por dilatación aneurismática de aorta ascendente. Reconstrucciones MIP de angioTC en planos coronal y axial, que muestra DVPA parcial de vena pulmonar superior izquierda a vena innominada (**flecha**). Se observa un correcto drenaje venoso del resto de venas pulmonares.

- **DVPA total:**

Todas las venas pulmonares drenan en la aurícula derecha.

Se trata de una cardiopatía congénita cianótica, y para su supervivencia precisa de un shunt derecha-izquierda, generalmente un foramen oval permeable o menos frecuentemente un defecto septal auricular.

Según la localización de la desembocadura de las venas pulmonares también pueden dividirse en:

- **Supracardiaco:** El más común, las venas pulmonares convergen en una vena vertical izquierda que drena a la vena braquicefálica, VCS o vena ácigos.
- **Cardíaco:** El 2º más frecuente, drenaje al seno coronario.
- **Infracardiaco.** Drenaje al ducto venoso, venas hepáticas, vena porta o VCI.
- **Mixto.**

Síndrome de la cimitarra

Se caracteriza por la presencia de un **pulmón hipoplásico** con un **retorno venoso pulmonar anómalo parcial**. Las venas pulmonares en vez de desembocar en la aurícula izquierda pueden desembocar en la porción suprahepática de la vena cava inferior (lo más frecuente) (**Fig. 11**), vena porta o aurícula derecha, entre otras.

- Afecta casi exclusivamente al **hemitórax derecho**.
- Algunos casos pueden asociar áreas de secuestro pulmonar, con aporte arterial sistémico.
- Puede asociarse a otras anomalías como pulmón en herradura, cardiopatías congénitas, anomalías diafragmáticas ipsilaterales, malformaciones vertebrales, malformaciones genitourinarias.

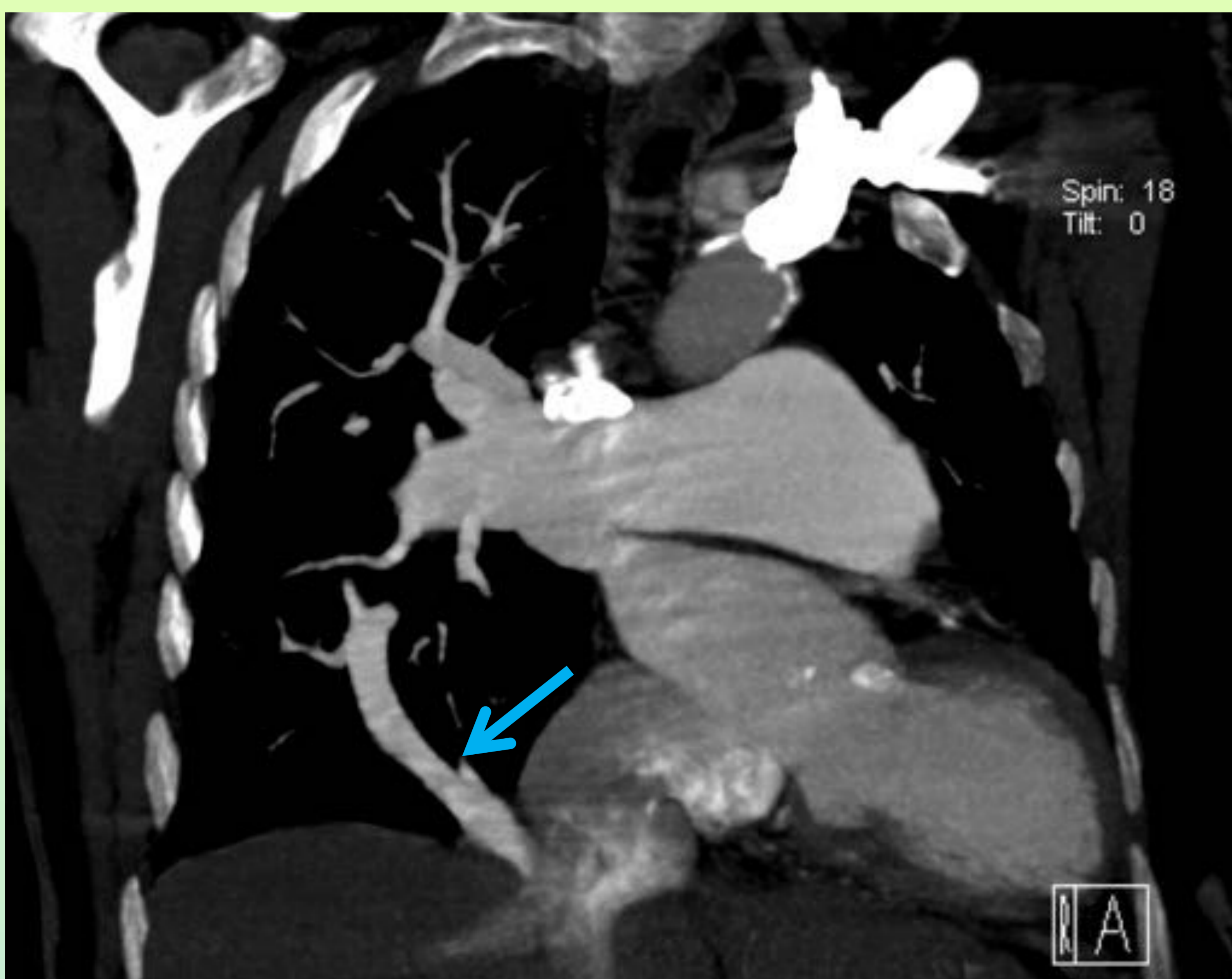
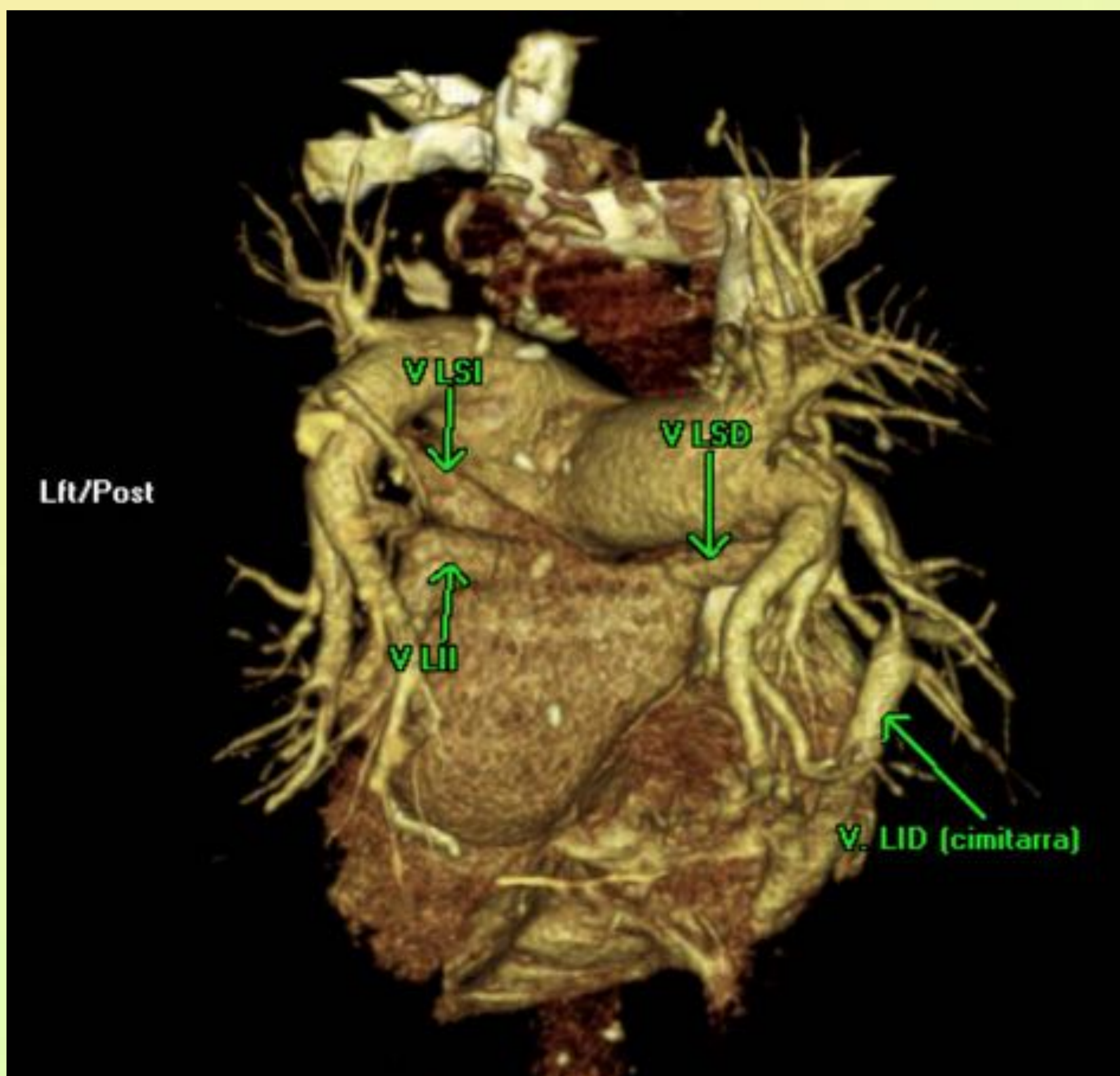
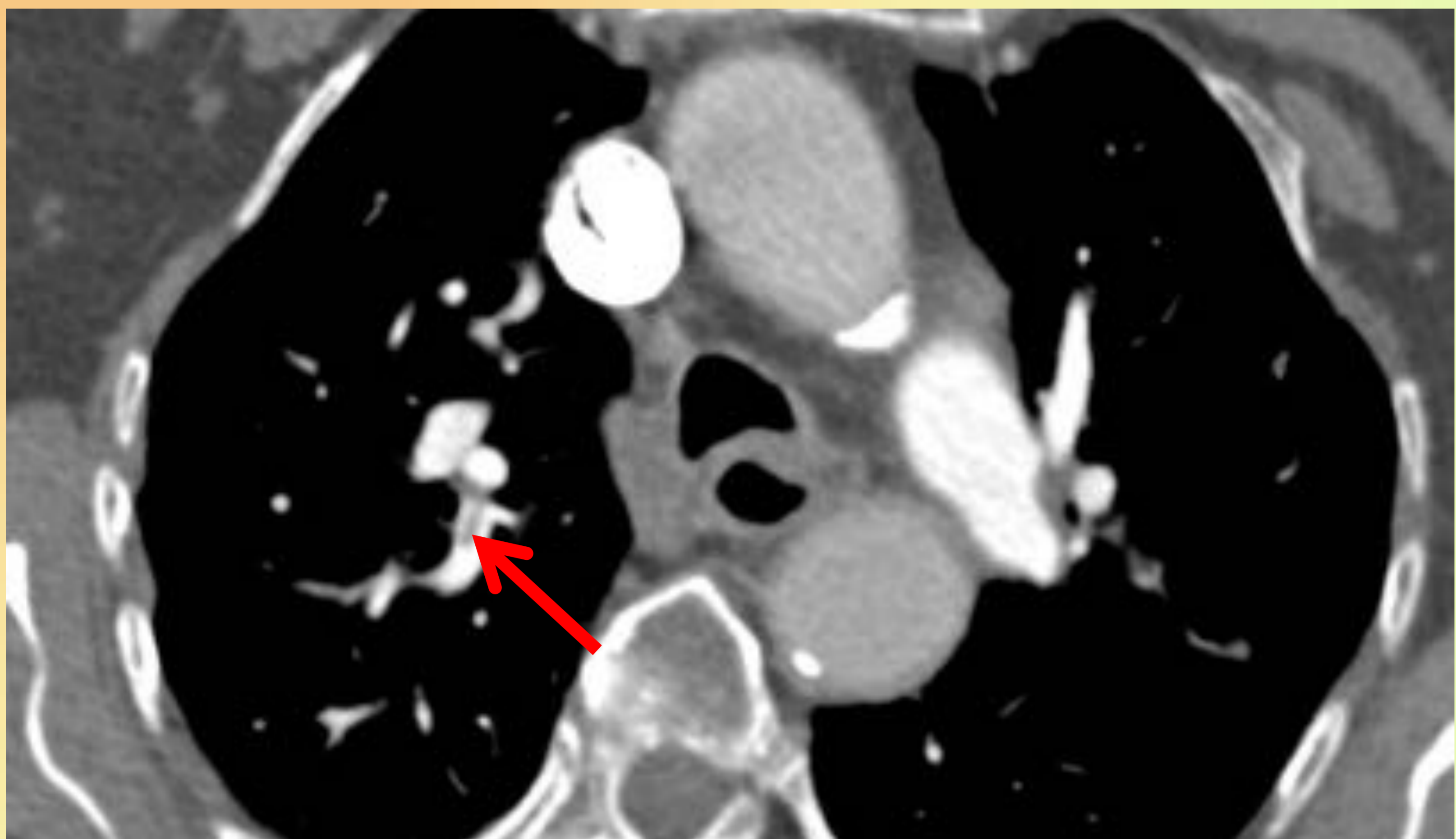


Fig. 11. Mujer de 87 años con tromboembolismo pulmonar en ramas subsegmentarias del LSD y LII (flechas rojas). Pulmón derecho de menor tamaño que el izquierdo, con drenaje venoso anómalo parcial de las venas del LM y LID (flecha azul) drenando en la vena cava inferior, hallazgos en relación con síndrome de la cimitarra.

Malformación arteriovenosa pulmonar (MAVP)

Se trata de comunicaciones anómalas entre el sistema arterial y venoso pulmonar, sin paso de sangre por el lecho capilar pulmonar (**Fig.12**).

Las MAVP son infrecuentes, con una incidencia estimada de 2-3 casos por cada 100000 habitantes [8].

En aproximadamente el 70% se presentan en pacientes con telangiectasia hemorrágica hereditaria o Enfermedad de Rendu-Osler-Weber.

La mayoría son de origen congénito, pero existen formas secundarias asociadas a traumatismos, cirrosis hepática, postquirúrgicas o de etiología infecciosa.

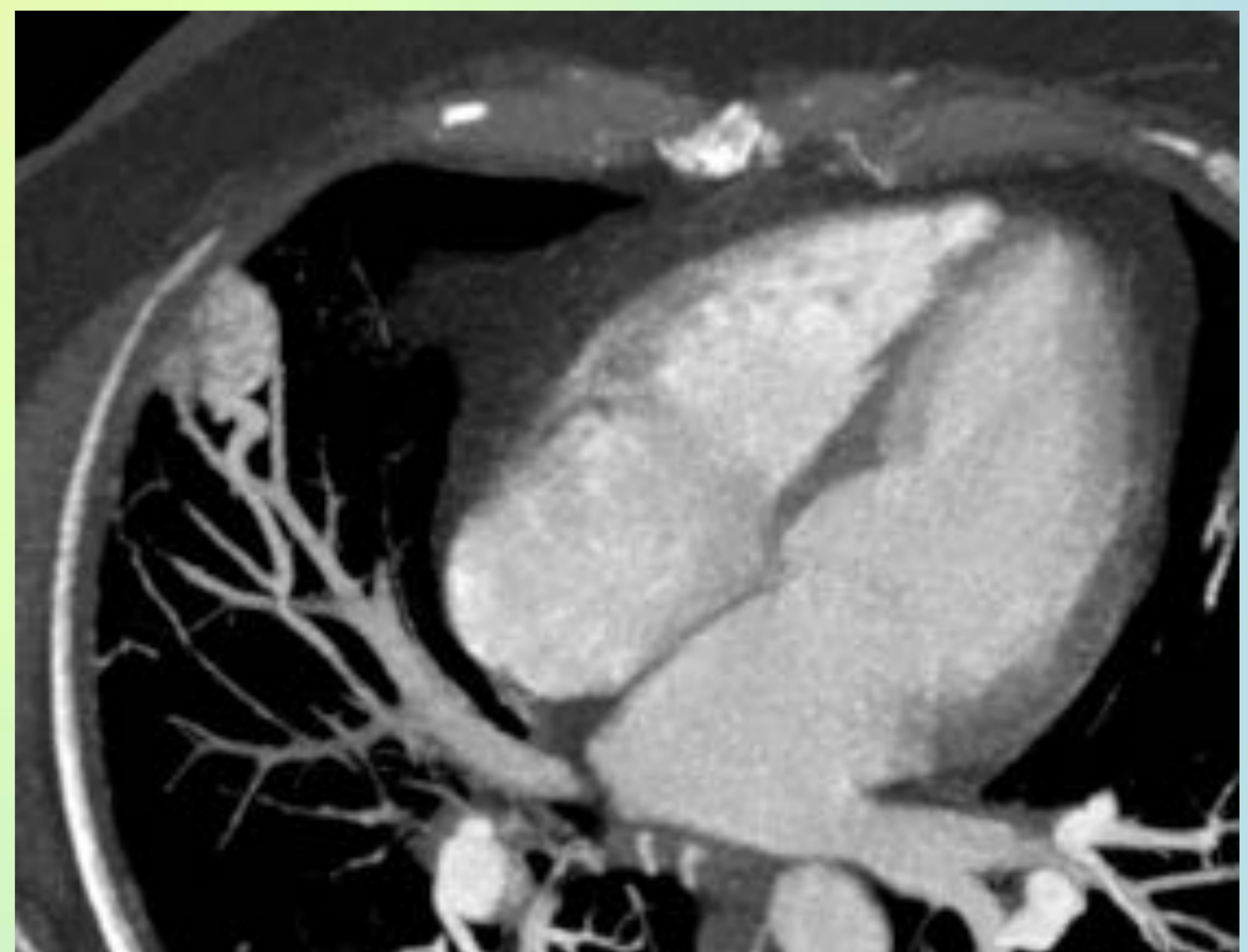
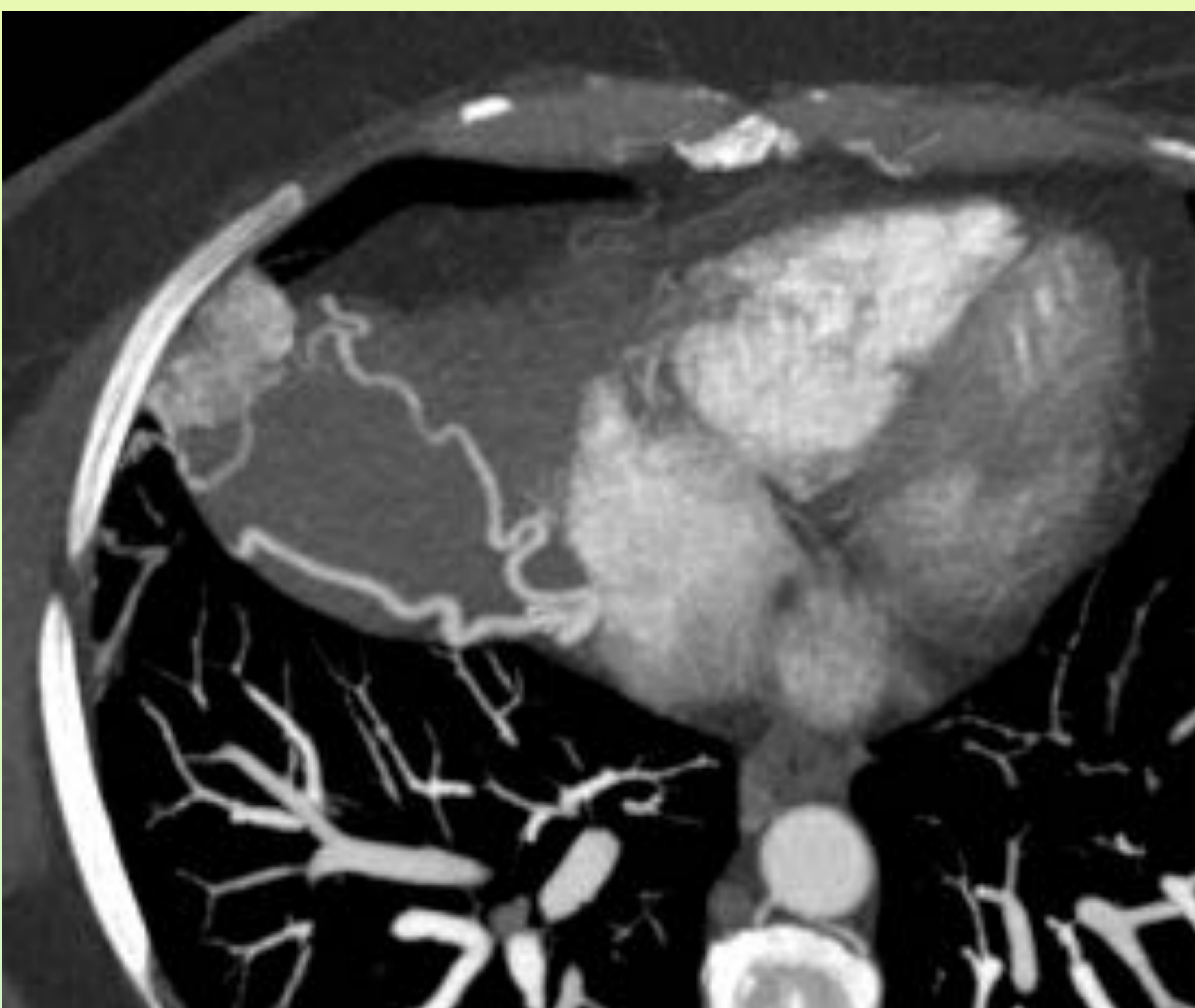


Fig. 12. Mujer de 49 años, estudio por hallazgo casual de masa en el lóbulo medio (LM) en radiografía de tórax. Reconstrucciones MIP de angioTC torácico en plano axial que muestra un ovillo vascular en la perifería del LM con aferencia arterial desde arterias diafragmáticas y bronquiales hipertróficas y con eferencia a la vena pulmonar inferior derecha.

CONCLUSIONES:

- Es importante diagnosticar correctamente estas entidades, ya que en ocasiones pueden ser sintomáticas, estar asociadas a otras patologías y dificultar futuras intervenciones endovasculares.

BIBLIOGRAFÍA

- [1] Berko NS, Jain VR, Godelman A et al. Variants and Anomalies of Thoracic Vasculature on Computed Tomographic Angiography in Adults. *J Comput Assist Tomogr.* 2009; 33: 523-528.
- [2] Atay Y, Engin C, Posacioglu H. Surgical Approaches to the Aberrant Right Subclavian Artery. *Tex Heart Inst J.* 2006; 33(4): 477–481.
- [3] Simón-Yarza I, Viteri-Ramírez G, Etxano J et al. Arco aórtico derecho, divertículo de Kommerell y arteria subclavia izquierda aberrante. *Anales Sis San Navarra vol.34 no.2 Pamplona ago.* 2011.
- [4] Türkvatan A, Büyükbayraktar FG, Olçer T et-al. Congenital anomalies of the aortic arch: evaluation with the use of multidetector computed tomography. *Korean J Radiol.* 01;10 (2): 176-84.
- [5] Hanneman K, Newman B, Chan F. Congenital Variants and Anomalies of the Aortic Arch. *RadioGraphics* 2017; 37:32–51.
- [6] Layton KF, Kallmes DF, Cloft HJ et al. Bovine Aortic Arch Variant in Humans: Clarification of a Common Misnomer. *American Journal of Neuroradiology* 2006, 27 (7) 1541-1542.
- [7] Johnson PT. Superior vena cava anatomic variants. *Pearls and Pitfalls in Cardiovascular Imaging*, ed. Stefan L. Zimmerman and Elliot K. Fishman. Published by Cambridge University Press. © Cambridge University Press 2015. <https://doi.org/10.1017/CBO9781139152228.101>
- [8] Roberto González L et al. Malformación arteriovenosa pulmonar: Características clínicas, diagnóstico y rol del tratamiento quirúrgico en pacientes tratados con cirugía resectiva pulmonar. *Rev. chil. enferm. respir.* 2011, 27 (1):16-25.