

## EL ARCO AÓRTICO. CUÁNDO NO TODO ESTÁ EN SU SITIO.

**Tipo:** Presentación Electrónica Educativa

**Autores:** Antonio Ginés Santiago, Jesús Gómez Corral, Gloria Sevilla Redondo, Trinidad Escudero Caro, Verónica Álvarez-Guisasola Blanco, Gabriel C. Fernández Pérez

### Objetivos Docentes

Revisar las anomalías congénitas del arco aórtico, analizando las que son compatibles con la vida y sus síntomas. Se exponen casos de nuestro hospital de los últimos años.

### Revisión del tema

Las anomalías congénitas del arco aórtico son poco frecuentes, aproximadamente en el 0.5-3% de los pacientes. Se producen por defectos embriológicos en la formación de la aorta torácica y sus ramas, que tiene lugar entre la 3ª y 8ª semana de gestación. Se forma a partir de dos vasos centrales, uno dorsal y otro ventral (saco aórtico), interconectados por 6 pares de arcos y arterias intersegmentarias. La aorta ventral se convertirá en la aorta ascendente, y la dorsal originará la aorta torácica descendente. El 1º, 2º y 5º arcos regresan. De los 3º surgirán las carótidas primitivas, de los 4º la arteria subclavia derecha y cayado aórtico y del los 6º el segmento proximal de la arteria pulmonar derecha y el ductus arterioso. Una porción del 4º arco derecho involuciona. Si persiste, y el izquierdo regresa, observaremos un arco aórtico derecho. Si ambos 4º arcos aórticos persisten, lo que se forma es un doble arco aórtico.

Las malformaciones más graves son incompatibles con la vida. Las más leves suelen ser asintomáticas o dar síntomas compresivos cuando se forman anillos vasculares debido a trayectos aberrantes de los vasos. Los anillos vasculares ocurren cuando el esófago y la tráquea están rodeados por estructuras vasculares. Los síntomas predominantes en lactantes y niños pequeños son debido a compresión de la vía aérea, mientras que en niños mayores y adultos se produce más frecuentemente disfagia.

Las anomalías del arco aórtico son:

- Arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante (Fig. 1, Fig. 2).

Es la alteración más frecuente. Ocurre aproximadamente en el 1% de los pacientes. La arteria subclavia derecha se dirige al lado derecho por detrás del esófago en el 80% de los casos, entre el esófago y la

tráquea en el 15% y anterior a la tráquea o al bronquio principal en el 5%. Habitualmente no forma un anillo vascular, pero el trayecto retroesofágico puede producir síntomas por compresión extrínseca del esófago, lo que se conoce habitualmente como “disfagia lusoria”.

- Arco aórtico derecho

Ocurre en < 0-1% de la población. Se produce por la persistencia del 4º arco aórtico derecho. Existen tres tipos de arco aórtico derecho.

- Tipo I: en espejo (Fig. 3): tronco braquiocefálico izquierdo, carótida común y subclavia derechas. Habitualmente se asocia a enfermedades congénitas cardíacas, especialmente de tipo cianótico (tetralogía de Fallot).

- Tipo II: con arteria subclavia izquierda aberrante (Fig. 4). El patrón más frecuente de arco aórtico derecho (casi el 50%). Los vasos se originan en el siguiente orden: carótida común izquierda, carótida común derecha, arteria subclavia derecha y arteria subclavia izquierda. Se produce por la interrupción del 4º arco aórtico izquierdo entre la carótida común izquierda y la arteria subclavia izquierda durante el desarrollo.

La arteria subclavia izquierda sale de la aorta descendente, a menudo del divertículo de Kommerell, y tiene un trayecto posterior al esófago.

Si persiste el ligamento arterioso, extendiéndose desde el divertículo a la arteria pulmonar izquierda proximal, se forma un anillo vascular, y pueden ocurrir síntomas compresivos.

Este tipo raramente se asocia con enfermedades congénitas cardíacas.

- Tipo III: con arteria subclavia izquierda aislada.

- Doble arco aórtico (Fig. 5, Fig. 6).

Representa la persistencia de ambos cuartos arcos aórticos embriológicos, el derecho y el izquierdo. La aorta ascendente se divide en dos arcos, que pasan uno a cada lado del esófago y la tráquea, y se vuelven a unir para formar la aorta descendente. Obviamente se forma un anillo vascular.

Uno de los arcos puede ser dominante, habitualmente el arco derecho (75%). El arco izquierdo es el dominante en el 20% de los casos, y los arcos tienen el mismo tamaño en el 5%. Puede producirse atresia del arco de menor tamaño en el 33% de los pacientes, y se representa como una banda fibrosa.

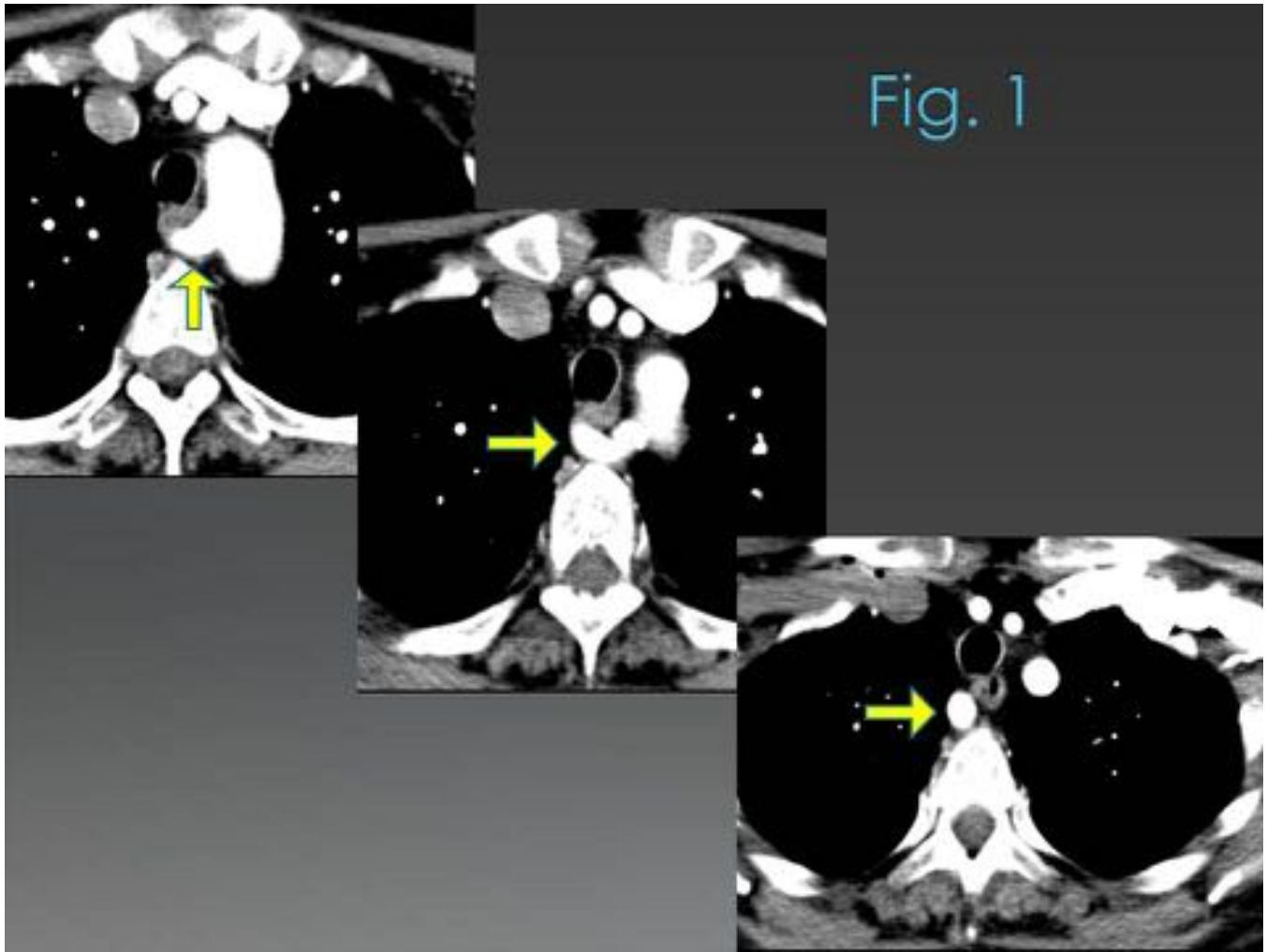
Se puede ver el “signo de las 4 arterias”: ambas arterias subclavias y carótidas salen independientemente del doble arco aórtico.

- Arco aórtico cervical

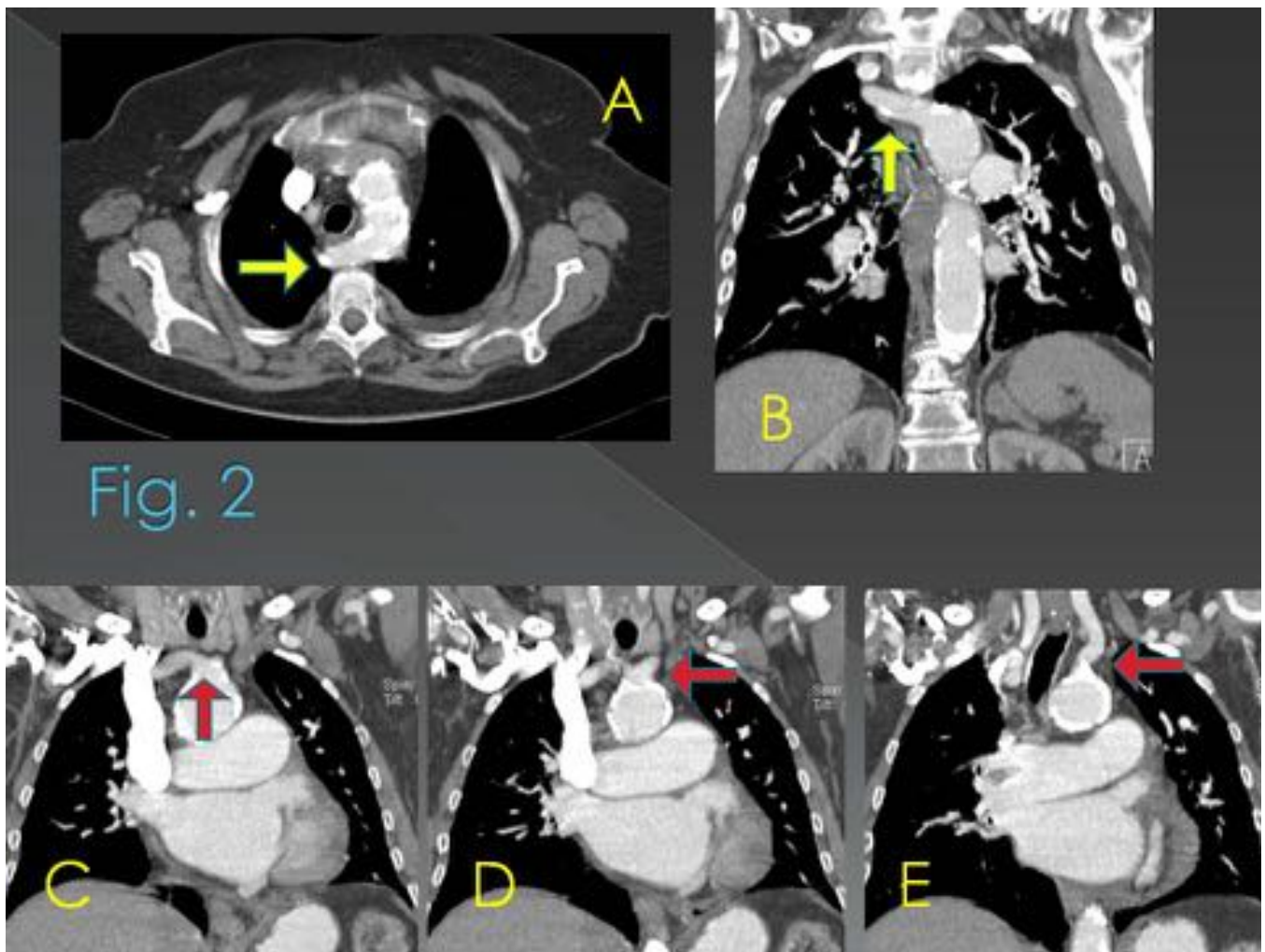
Se refiere a una rara localización alta del arco aórtico, en la región baja o media del cuello. Se cree que es resultado de la persistencia del tercer arco aórtico y regresión del cuarto arco aórtico normal. Ocurre más frecuentemente en asociación con arco aórtico derecho.

Habitualmente los pacientes son asintomáticos, pero se han descrito síntomas compresivos por anillo vascular. Puede existir una masa pulsátil en el cuello.

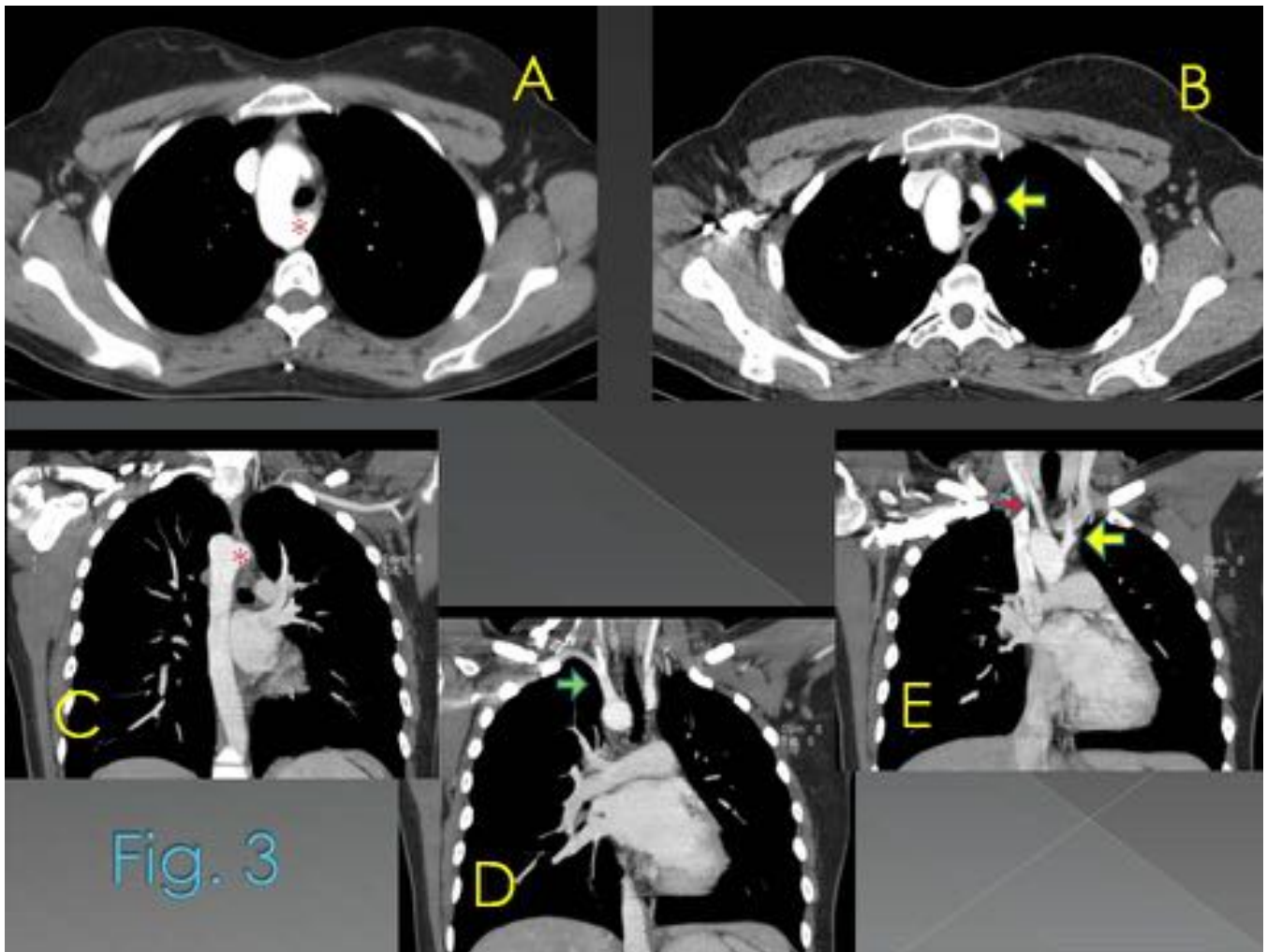
**Imágenes en esta sección:**



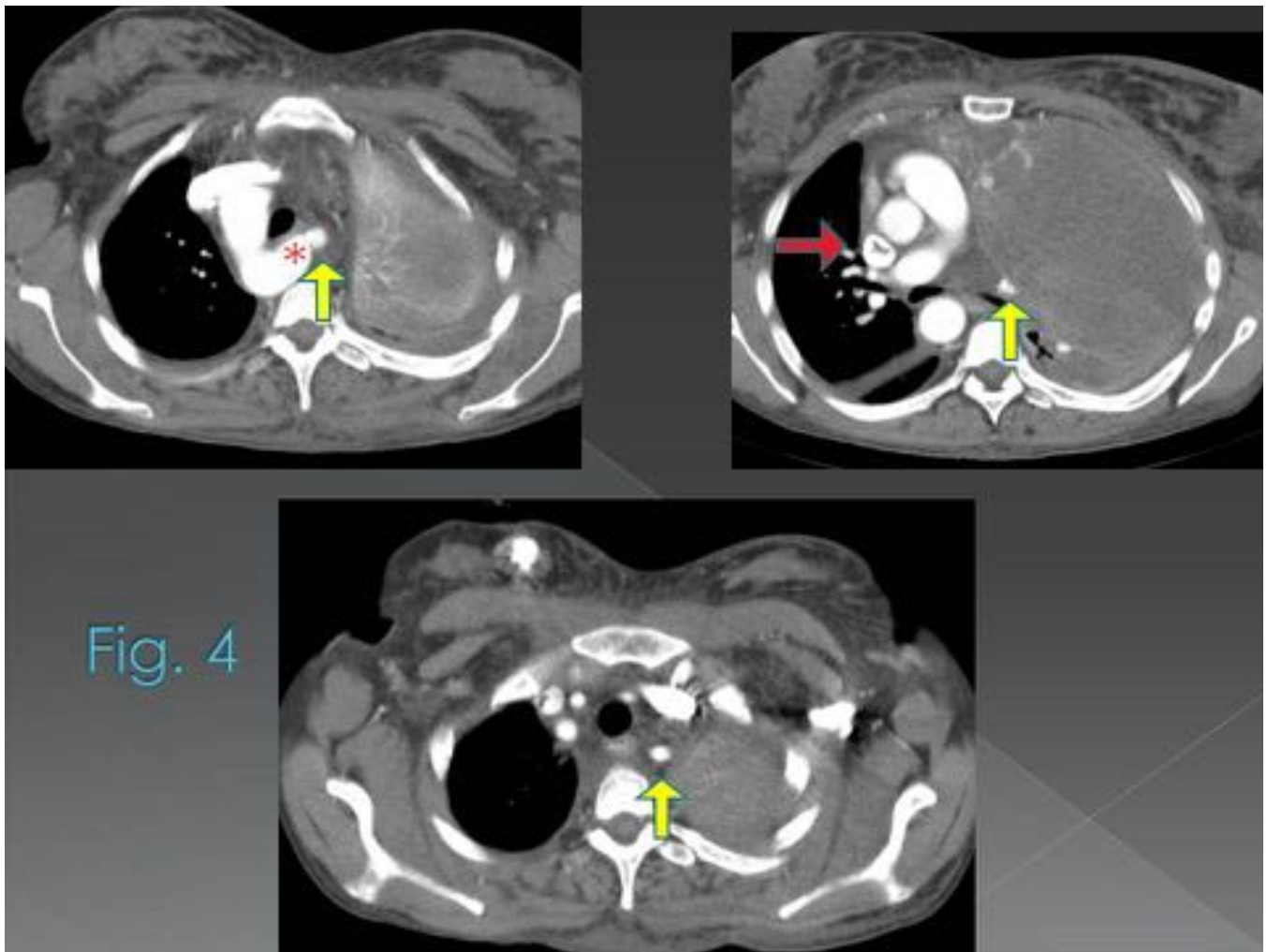
**Fig. 1:** TC con contraste que muestra un arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante, que va hacia el lado derecho por detrás del esófago.



**Fig. 2:** Imágenes axial (A) y coronal (B) de TC con contraste, que muestra un arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante (flechas amarillas). Imagen coronal (C, D, E) muestra un origen común de ambas carótidas como variante anatómica (flechas rojas).



**Fig. 3:** Imágenes axial (A, B) y coronal (C, D, E) de TC con contraste que muestran un arco aórtico derecho en espejo, con tronco braquiocefálico izquierdo (flecha amarilla), carótida común derecha (flecha roja), arteria subclavia derecha (flecha verde) y divertículo de Kommerell (\*).



**Fig. 4:** TC coronal con contraste que muestra un arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante (flecha amarilla), que se origina en el divertículo de the Kommerell (\*). Las imágenes muestran un derrame pleural izquierdo masivo maligno y trombosis de la vena cava superior (flecha roja).

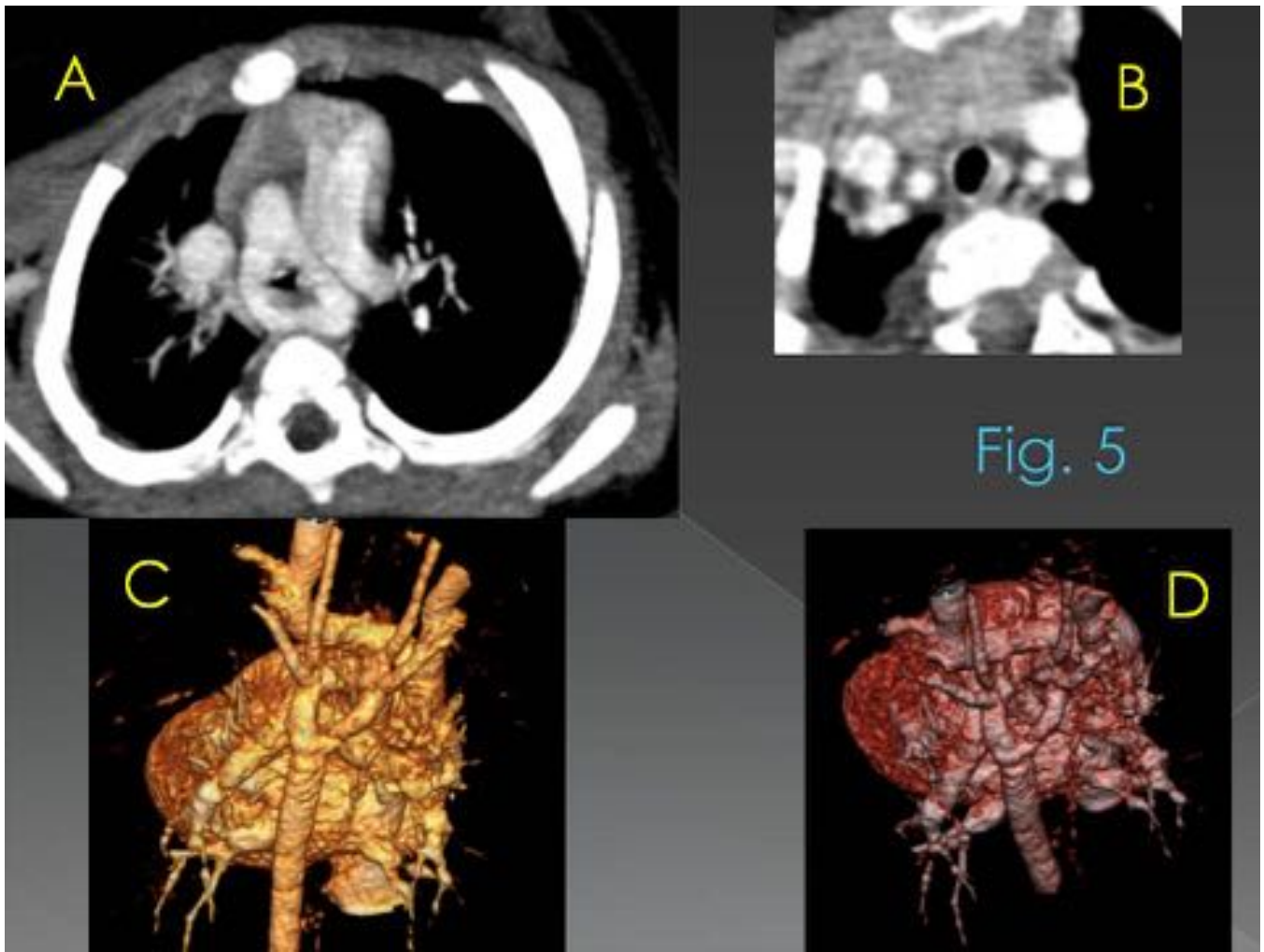
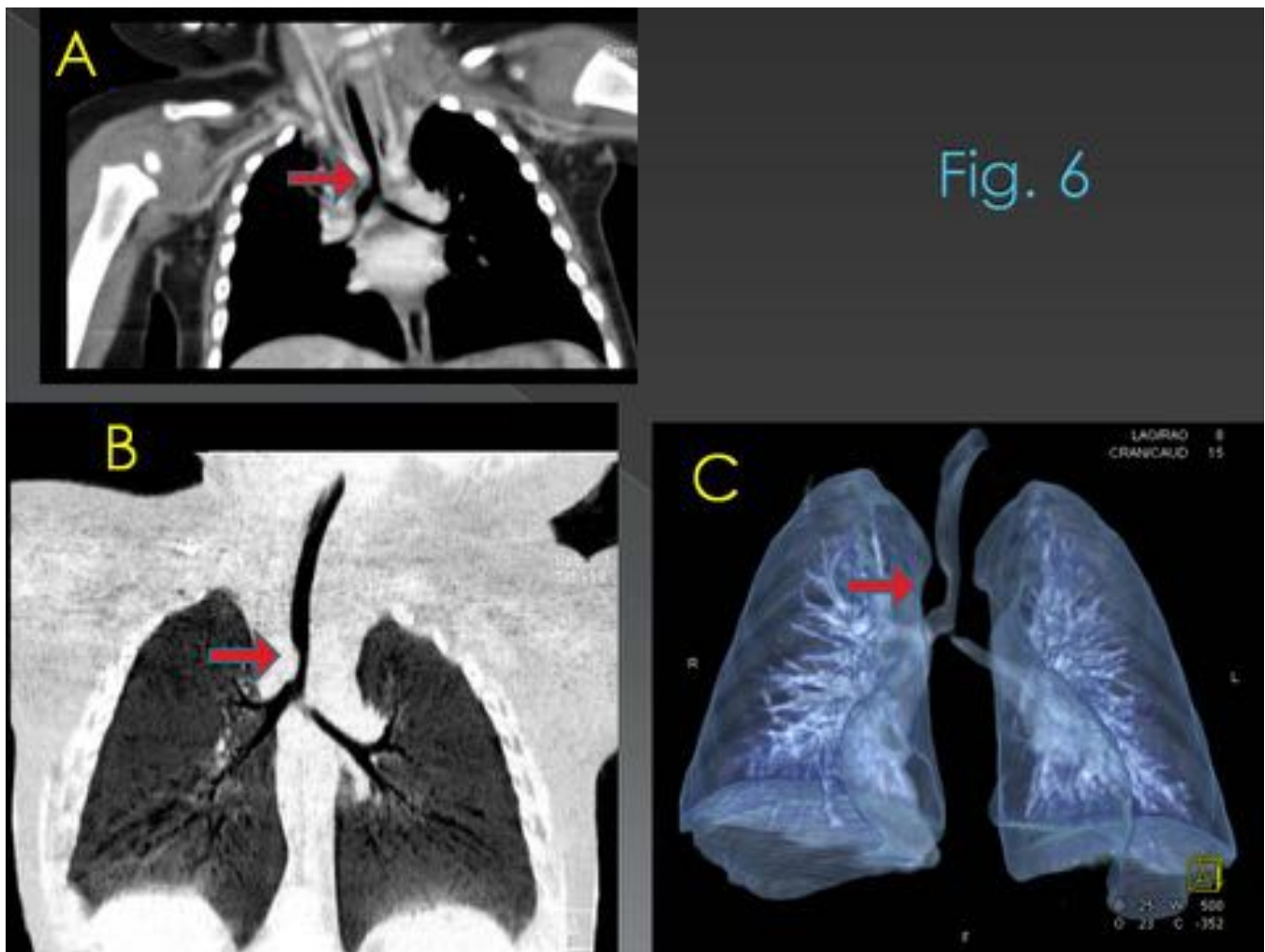


Fig. 5

**Fig. 5:** Niño de 7 meses con estridor. Imagen axial MIP (maximum-intensity-projection) (A) y reconstrucciones 3D (C,D) que muestran un doble arco aórtico, con dominancia del arco izquierdo. Imagen axial de TC con contraste (B) que muestra el “signo de las cuatro arterias”.



**Fig. 6:** Mismo paciente que en Fig. 5. Imagen coronal (A), MinIP (minimum-intensity-projection) (B) y luminograma de la vía aérea (C) muestran estrechamiento de la traquea distal (flechas), causado por el doble arco aórtico.

## Conclusiones

Es importante conocer las anomalías del arco aórtico, porque aunque no son muy habituales, pueden ser un hallazgo incidental en un TC torácico realizado por otras causas. Por otra parte, el tratamiento quirúrgico está indicado en los pacientes que presentan un anillo vascular y síntomas compresivos.

## Bibliografía / Referencias

Kimura-Hayama et al. Uncommon congenital and acquired aortic diseases: role of multidetector CT angiography. *Radiographics* : a review publication of the Radiological Society of North America, Inc (2010) vol. 30 (1) pp. 79-98



Kau T, Sinzig M, Gasser J, et al. Aortic Development and Anomalies. *Seminars in Interventional Radiology*. 2007;24(2):141-152. doi:10.1055/s-2007-980040.

Ramos-Duran L., Nance J. W., Jr., Schoepf U. J., Henzler T., Apfaltrer P., Hlavacek A. M. Developmental aortic arch anomalies in infants and children assessed with CT angiography. *American Journal of Roentgenology*. 2012;198(5):W466–W474. doi: 10.2214/AJR.11.6982

Shuford WH, Sybers RG, Edwards FK. The three types of right aortic arch. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med*. 1970 May;109(1):67–74