

¿CUAL ES SU DIAGNOSTICO?

E. Pastor Menchaca¹, A. Cabrera Duro¹,
J.M. Galdeano Miranda¹, J.R. Beramendi
Calero³, J. Gil Antón², M.J. Martínez
González², P. Angulo Barrera²

An Esp Pediatr 1999;51:89-90.

Caso clínico

Varón de 2 meses remitido de otro Hospital por sospecha de cardiopatía. En los antecedentes familiares y personales no hay nada que destacar. Se trata de un embarazo a término con un peso de 2.040 g. En la exploración física llamaba la atención la presencia de un distrés respiratorio. La auscultación pulmonar era normal y la cardíaca detectaba un soplo sistólico en mesocardio que se irradiaba a foco pulmonar. El 2º ruido era normal. Los pulsos periféricos se palpaban simétricos en las 4 extremidades.

Se realizaron las siguientes exploraciones complementarias: electrocardiograma: ritmo sinusal, frecuencia cardíaca 140/min. Eje de QRS + 100°. Precordiales: morfología V1 rsR' T plana, Morfología V6 qRS T plana - negativa. Radiografía de tórax: corazón en concordancia visceral con punta izquierda, ligera cardiomegalia con ventrículo izquierdo redondeado. Arco aórtico derecho. Campos pulmonares normales. Ecocardiografía bidimensional - Doppler color: se observa la presencia de un ductus permeable. Resonancia magnética: Arco aórtico ligeramente hipoplásico (5 mm) con giro derecho y trayecto retroesofágico. Aorta ascendente de 10 mm. y descendente de 7 mm. situada a la izquierda de la columna (Figs. 1A-1B).

Preguntas

- 1) ¿Cuál es el diagnóstico?
- 2) ¿Qué otras pruebas complementarias se deberían realizar para llegar al diagnóstico?

Lactante de 2 meses con distress respiratorio

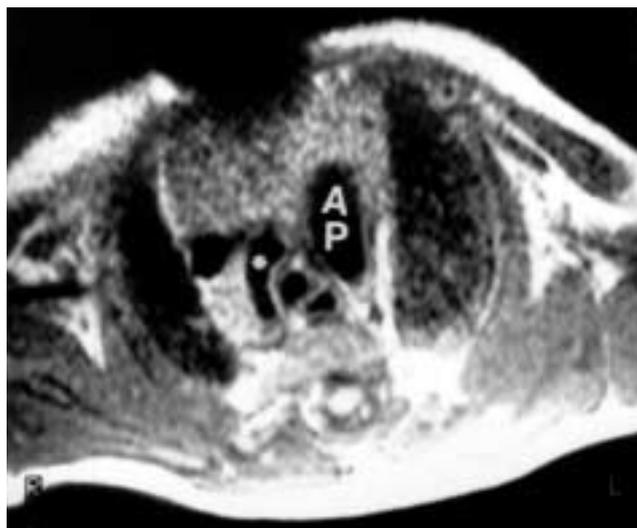


Figura 1 A). - Resonancia magnética en proyección axial: arteria pulmonar de 8 mm. Arco aórtico derecho moderadamente hipoplásico en su comienzo (5 mm). AP = arteria pulmonar. Asterisco (*) = arco aórtico.

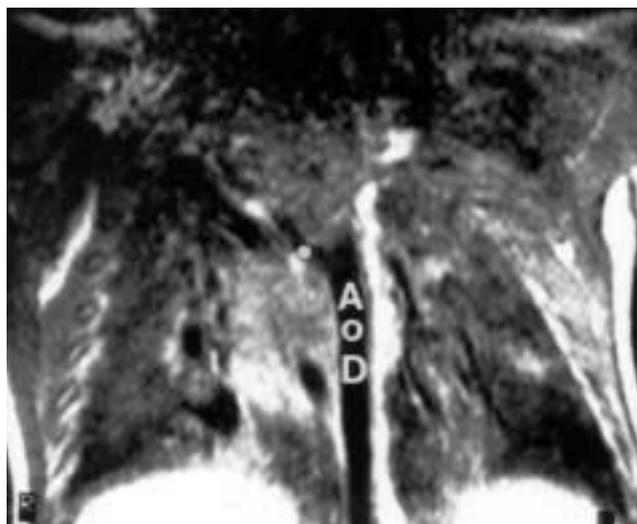


Figura 1 B). - Resonancia magnética en proyección coronal: aorta circunfleja moderadamente hipoplásica y aorta descendente a la izquierda de la columna de 7 mm. AoD = aorta descendente. Asterisco (*) = aorta circunfleja.

¹Sección de Cardiología Infantil. Hospital de Cruces. ²Departamento de Pediatría. Hospital de Cruces. ³Servicio de Cardiología del Hospital Provincial de Navarra. Correspondencia: E. Pastor Menchaca. C/ Alameda Recalde 52, 3º D. 48008 Bilbao.

Anillo vascular completo: Arco aórtico derecho con aorta retroesofágica y ductus izquierdo

El diagnóstico definitivo se estableció con la aortografía que demostró un anillo vascular completo, que ya se sospechaba tras el análisis combinado de la resonancia magnética y del eco-doppler color. En la aortografía en proyección anteroposterior la aorta tenía arco derecho y trayecto retroesofágico, y tras cruzar la línea media, se situaba a la izquierda de la columna. Existía un ductus que conectaba la aorta con la rama pulmonar izquierda (Fig. 2). La ventriculografía izquierda en eje largo detectaba una salida anómala de los troncos supraaórticos: primero emergían las carótidas, luego la subclavia derecha y por último la subclavia izquierda naciendo de la aorta descendente.

Como tratamiento se realizó sección y sutura del ductus con objeto de liberar la tráquea y el esófago de la compresión vascular. El paciente se encuentra asintomático al año de la intervención.

Hay dos tipos de anillos vasculares: completos e incompletos. Los primeros se diagnostican en épocas tempranas de la vida, ya que al provocar obstrucción de las vías aéreas presentan dificultad respiratoria precoz. Por el contrario, los incompletos al no producir obstrucción son asintomáticos y se diagnostican tardíamente^(1,5).

Desde el punto de vista embriológico el arco derecho aislado se produce por un proceso de regresión en la zona comprendida entre la subclavia izquierda y la aorta descendente, quedando el arco aórtico derecho por delante de la tráquea. Si hay una lateralización de la aorta ascendente hacia la izquierda se originará un arco derecho con aorta retroesofágica. Si a todo esto se une un ductus situado a la izquierda, se formará un anillo vascular completo como el de nuestro caso.

El arco aórtico derecho puede estar aislado o asociado, bien a estructuras vasculares como ductus, ligamento arterioso, subclavia izquierda aberrante etc., o a malformaciones cardíacas tipo Fallot, truncus etc.⁽¹⁻⁴⁾. Tanto en el arco con giro derecho como en el de giro izquierdo la aorta, en ocasiones, puede tener un trayecto retroesofágico y en ese caso su porción descendente siempre se situará en el lado opuesto al del arco⁽⁵⁾. Respecto a los métodos diagnósticos el esofagograma fue uno de los primeros en utilizarse⁽⁴⁾. Más tarde se aplicó la TAC (tomografía axial computarizada)^(2,4). Hasta ahora el cateterismo era considerado como el método diagnóstico de elección.

Sin embargo, la resonancia magnética, está demostrando una efectividad diagnóstica importante por su capacidad para aportar información de la aorta retroesofágica (cortes coronales posteriores), de las anomalías vasculares asociadas y de las estructuras no vasculares relacionadas con ellas, como la tráquea y

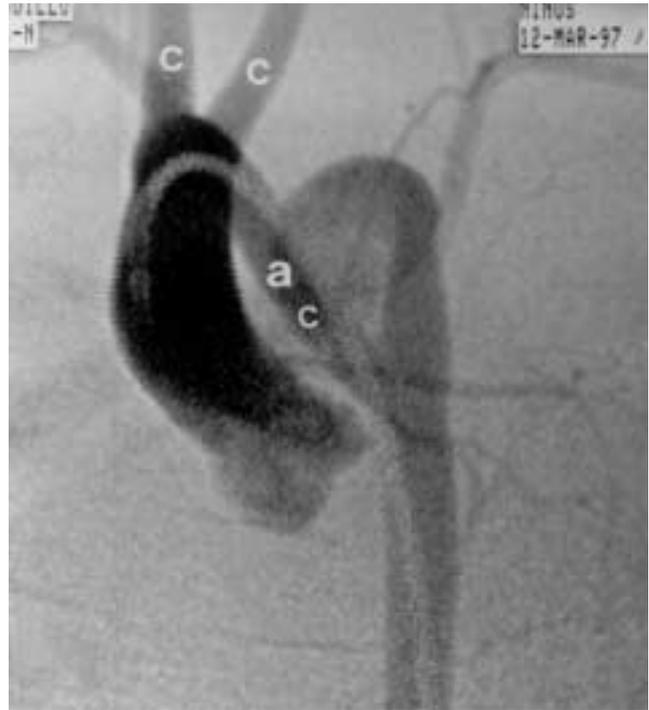


Figura 2. Aortografía en proyección anteroposterior: aorta con arco aórtico derecho del que emergen las carótidas como primeros vasos. Trayecto retroesofágico con calibre reducido. Aorta descendente a la izquierda de la columna. Justo en el inicio de la aorta descendente se origina la subclavia izquierda y un ductus amplio que rellena el tronco pulmonar. c = carótida. ac = aorta circunfleja.

el esófago.

El único tratamiento eficaz es el quirúrgico y debe ser realizado con urgencia en todos los casos que cursan con dificultad respiratoria precoz⁽⁵⁾.

Bibliografía

- 1 Kocis KC, Midgley FM, Ruckman RN. Aortic arch complex anomalies: 20-year experience with symptoms, diagnosis, associated cardiac defect, and surgical repair. *Pediatr Cardiol* 1997; **18**:127-132.
- 2 Glanz S, Gordon DH. Right aortic arch with left descent. *J Comput Assist Tomogr* 1981; **5**:256-258.
- 3 D Souza VJ, Velasquez G, Glass TA, Formanek AG. Mirror-image right aortic arch: A proposed mechanism in symptomatic vascular ring. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1985; **8**:134-136.
- 4 Shuford WH, Sybers RG, Gordon IJ, Baron MG, Carson GC. Circumflex retroesophageal right aortic arch simulating mediastinal tumor or dissection aneurysm. *Am J Roentg* 1986; **146**:491-496.
- 5 Schneeweiss A, Blieden L, Shem-Tow A, Deutsch V, Neufeld HN.