

CASO CLINICO

Arteria subclavia derecha aberrante: a propósito de un caso pediátrico

[Aberrant right subclavian artery: purpose of a pediatric case]

Dra. Yina Yavel Samudio¹, Dr. Evens Chong², Dr. Humberto Serrud², Dr. Carlos Alba³

¹Departamento de Pediatría, Hospital Materno Infantil José Domingo de Obaldía; ²Sección de Neumología Pediátrica, Hospital Materno Infantil José Domingo de Obaldía; ³Sección de Cirugía Cardiovascular. Hospital del Niño José Renán Esquivel, Panamá.

Correspondencia: Dr. Evens Chong / Correo electrónico: evenschong0612@gmail.com
Dra. Yina Samudio / Correo electrónico: yina07_23@hotmail.com

Recibido: 10 de abril 2021

Aceptado: 6 de julio 2021

Publicado: 25 de octubre de 2021

DOI: [10.37980/im.journal.rspp.20211760](https://doi.org/10.37980/im.journal.rspp.20211760)

Palabras Clave: anillos vasculares, arteria subclavia derecha aberrante, disfagia.

Keywords: vascular rings, aberrant right subclavian artery, dysphagia.

Reproducción: Artículo de acceso libre para uso académico personal e individual. Prohibida reproducción para otros usos o derivados.

Conflictos de interés: Los autores declaran no tener conflictos de interés. Los autores declaran que han seguido los protocolos bioéticos y se obtuvo consentimiento informado para este trabajo.

Financiamiento: Los autores declaran no presnetar fuentes externas de financiamiento asociados a este trabajo.

Resumen

Los anillos vasculares son anomalías anatómicas que ocurren durante el desarrollo embrionario del arco aórtico, sus ramas y de la arteria pulmonar. Estas estructuras vasculares pueden conducir a grados variables de sintomatología respiratoria y/o digestiva debido a la formación de un anillo completo o parcial que comprime la tráquea y/o el esófago. La arteria subclavia derecha aberrante es la anomalía más común del arco aórtico, con una incidencia reportada entre 0.5 a 2.5%. Generalmente es asintomática, sin embargo, la disfagia es el síntoma más frecuente porque en la mayoría de los casos transcurre detrás del esófago. El diagnóstico puede ser incidental en casos asintomáticos o como resultado del estudio de síntomas digestivos y/o respiratorios persistentes o recurrentes. Los pacientes sintomáticos requieren intervención quirúrgica. Describimos el caso de una paciente de 3 meses de edad con arteria subclavia derecha aberrante. El esofagograma mostró compresión extrínseca del esófago, y la angiotomografía computada confirmó el diagnóstico. La corrección quirúrgica se realizó exitosamente.

Abstract

Vascular rings are anatomical abnormalities that occur during embryonic development of the aortic arch, its branches, and the pulmonary artery. These vascular structures can lead to variable degrees of respiratory and/or digestive symptoms by forming a complete or partial ring compressing the trachea and/or the esophagus. The aberrant right subclavian artery is the most common aortic arch anomaly, with reported incidence between 0.5 to 2.5%. It is generally asymptomatic; however, dysphagia is the most recognized symptom because in majority of the cases it crosses behind the esophagus. The diagnosis can be incidental when they are asymptomatic or as a result of the study of persistent or recurrent digestive and/or respiratory symptoms. Symptomatic patients require surgical intervention. We describe the case of a 3-month-old female patient with aberrant right subclavian artery. The barium esophagram showed extrinsic compression of the esophagus, and the computed tomography angiography confirmed the diagnosis. Surgical correction was successfully performed.

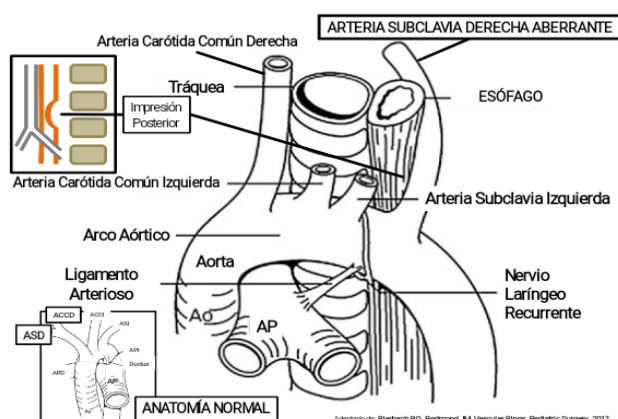
Introducción

Los anillos vasculares son el resultado de anomalías anatómicas que ocurren durante el desarrollo embrionario del arco aórtico, sus ramas y de la arteria pulmonar. Estas estructuras vasculares pueden causar compresión parcial o completa de la tráquea y/o esófago, produciendo sintomatología respiratoria y/o digestiva en grados variables. Algunas de estas anomalías vasculares que no forman un anillo completo han sido agrupadas descriptivamente como anillos vasculares porque pueden producir síntomas similares.^{1,2}

La arteria subclavia derecha aberrante es una alteración congénita que consiste en la localización anómala de la arteria subclavia derecha, que nace en el lado izquierdo del arco aórtico distal a la subclavia izquierda y no del tronco braquiocefálico como ocurre normalmente³ (**Figura 1**). Es la anomalía más común del arco aórtico y puede ser incluida en la categoría de "anillo vascular incompleto"^{4,5}. No es infrecuente que no se diagnostique hasta la edad adulta. Su incidencia está entre 0.5% y 2.5% a nivel mundial.³

En 80% de los casos, la arteria subclavia derecha aberrante transcurre posterior al esófago, comprimiéndolo en grados

Figura 1. Aspectos anatómicos de la arteria subclavia derecha aberrante



variables; menos comúnmente, entre la tráquea y el esófago (15%), o, raramente, anterior a la tráquea (5%).^{6,7} Aunque la mayoría de los pacientes cursan asintomáticos, la disfagia es el síntoma más común de la variante retroesofágica; sin embargo, en pediatría, los síntomas respiratorios son más comunes, debido a la ausencia de rigidez traqueal, lo cual, asociado a la disfagia puede conducir a broncoaspiración de partículas de alimentos e infecciones respiratorias frecuentes, manifestándose como tos crónica, estridor y/o disnea.⁸

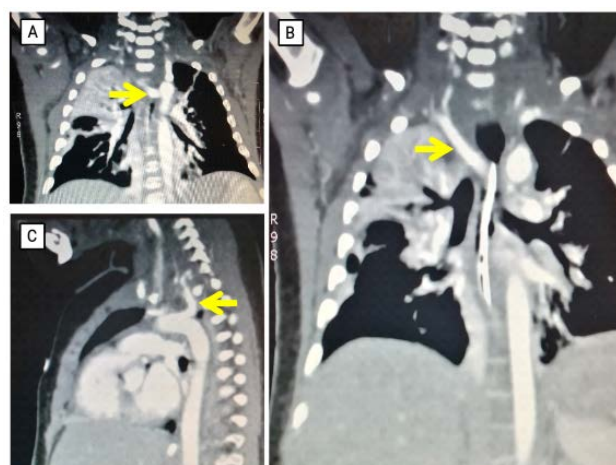
La radiografía de tórax generalmente es normal. El esofagograma es una prueba simple pero muy valiosa para identificar los vasos aberrantes que comprimen el esófago. Múltiples estudios han descrito su hallazgo incidental al realizar el estudio con bario en pacientes con disfagia y típicamente se aprecia una indentación oblicua en la pared posterior del esófago. La angiotomografía computada, usualmente, confirma el diagnóstico.^{8,9} Los pacientes sintomáticos requieren intervención quirúrgica.¹⁰

Reporte de caso

Se trata de paciente femenina de 3 meses de edad que acude referida del Hospital Regional del Oriente Chiricano (provincia de Chiriquí) con historia de cuadro respiratorio agudo caracterizado por tos húmeda, rinorrea hialina, fiebre no cuantificada y dificultad respiratoria progresiva. A su llegada al Cuarto de Urgencias del Hospital Materno Infantil José Domingo de Obaldía con datos de falla respiratoria y cardiovascular por lo que se aseguró la vía aérea cumpliéndose las medidas de bioseguridad ante sospecha de Covid-19 y se trasladó a Sala de Aislamiento en la Unidad de Cuidados Intensivos para su manejo y en espera de resultado para SARS-CoV-2.

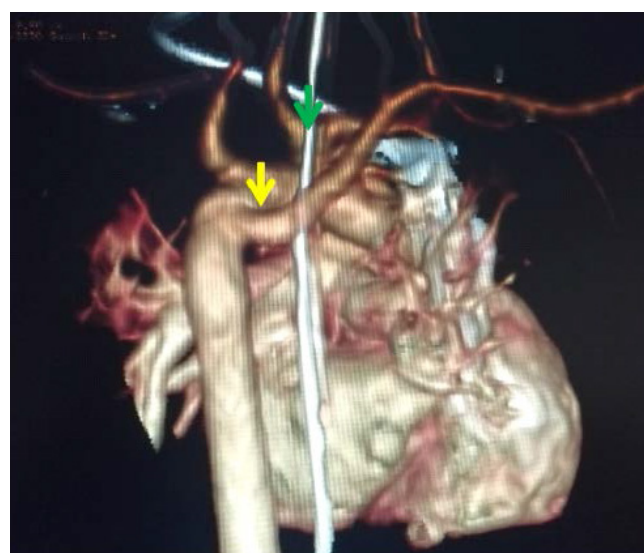
Dentro de los antecedentes personales patológicos se consignó hospitalización al nacimiento en Sala de Neonatología durante dos días por hipoxia perinatal. La madre refirió episodios ocasionales de "ahogo y tos" e hipo frecuente relacionados con la alimentación y que fueron más frecuentes

Figura 2. Tomografía computada.



La flecha muestra el origen a nivel del cayado aórtico (A) y el trayecto posterior retroesofágico (B y C) de la arteria subclavia derecha aberrante.

Figura 3. Aspectos anatómicos de la arteria subclavia derecha aberrante



La angio-TC muestra arteria subclavia derecha aberrante (flecha amarilla). Hallazgo incidental de origen común de ambas arterias carótidas comunes (flecha verde).

en los días previos a su ingreso. No se reportó antecedentes heredo-familiares de importancia.

Durante su hospitalización, en sus primeras horas recibió soporte ventilatorio convencional y cardiovascular. Cursó con datos de síndrome de distrés respiratorio agudo severo por lo que se indicó ventilación de alta frecuencia oscilatoria. El panel viral respiratorio resultó positivo para rinovirus.

Con evolución no favorable, a pesar de lograr descenso de parámetros ventilatorios, se intentó la extubación endotraqueal en múltiples ocasiones resultando fallidas. Se realizó ecocardiograma que evidenció función ventricular izquierda

Figura 4. Esofagograma



El Esofagograma muestra estrechez en el tercio medio-superior del esófago.

conservada (FEVI 73%) y corazón estructuralmente normal. Ante esta situación clínica y la imagen radiográfica sugestiva de broncoaspiración, se consideró la posibilidad de un anillo vascular y se realizó angiотомografía computada de tórax que reportó trayecto aberrante de la arteria subclavia derecha en situación retrotraqueal y retroesofágica, y, además, se observó origen común de ambas carótidas comunes en el cayado de la aorta (**Figuras 2 y 3**).

Una vez retirado el tubo endotraqueal, se realizó esofagograma con medio de contraste baritado, señalándose estrechez en el tercio medio-superior del esófago torácico, hallazgo característico de los anillos vasculares (**Figura 4**).

A los 17 días intrahospitalario, y al no contar con cirujano cardiovascular en nuestra institución se decide remitir paciente al Servicio de Cirugía Cardiovascular del Hospital del Niño para manejo quirúrgico, donde se le realizó exitosamente toracotomía izquierda más división y sutura de arteria subclavia derecha aberrante.

Actualmente con 9 meses de edad, y seis meses después de la cirugía, ha cursado sin complicaciones aparentes.

Discusión

La anatomía normal del arco aórtico se caracteriza por el nacimiento de 3 ramas cuyo orden de irrupción de derecha a izquierda es: tronco braquiocefálico, arteria carótida común izquierda y arteria subclavia izquierda. El tronco se divide en sus terminales, la arteria carótida común y la arteria subclavia. En el caso que se presenta, se observa una variante anatómica del arco aórtico con cuatro ramas, detectándose el origen separado de la carótida común derecha y la subclavia

derecha, teniendo esta última un trayecto aberrante retroesofágico y constituyendo la rama más distal del arco aórtico.⁴

El diagnóstico puede ser un reto para los pediatras debido a que las manifestaciones clínicas son heterogéneas y no específicas.¹¹ La sintomatología puede variar desde casos asintomáticos hasta dificultad respiratoria, estridor, sibilancias, infecciones respiratorias recurrentes o problemas para alimentarse, lo cual puede incrementar el riesgo de broncoaspiración e infecciones del tracto respiratorio.⁸

En cuanto a la disfagia, otros síntomas y signos que pueden ocurrir incluyen pobre ganancia o pérdida de peso, ingesta oral limitada, prolongados periodos de alimentación y rechazo de los alimentos. En nuestro caso, antecedente de episodios de "ahogo, tos" e hipo frecuentes relacionados con la alimentación. Clínicamente paciente con compromiso nutricional (bajo peso percentil 5), neumonía apical derecha, hallazgos radiológicos sugestivos de broncoaspiración.

En el período de lactante se requiere de un elevado índice de sospecha dada la alta prevalencia de sintomatología respiratoria y digestiva. En algunos casos, el diagnóstico se retrasa por la concurrencia de enfermedades a las que erróneamente se les atribuye la causa de los síntomas, entre las cuales se puede mencionar la infección respiratoria aguda evidenciada en este caso.

La arteria subclavia derecha aberrante retroesofágica ha sido reportada frecuentemente en la literatura y representa la anomalía más común del arco aórtico, pero, a pesar de su incidencia, es posible que la misma esté subestimada, ya que en la mayoría de los casos suele ser asintomática y ello limita la sospecha clínica.³

En Panamá, De León y col. Reportaron la experiencia de 11 casos de pacientes pediátricos con anillo vascular tratados en el Hospital del Niño entre 1973 y 1998. El diagnóstico en 10 de estos pacientes fue arteria subclavia derecha aberrante. Los síntomas más frecuentes fueron disnea (90%), estridor (85%), apnea (35%), disfagia (30%) y vómitos (25%).⁵

En México, en 2013, en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, se estudió, de forma retrospectiva, los expedientes de 29 pacientes con diagnóstico de arteria subclavia derecha aberrante, entre 1992 y 2012,⁴ resultando predominante en mujeres (66%). Aunque 69% cursaron asintomáticos, 31% iniciaron sintomatología el primer año de vida, siendo la disfagia y el estridor los más frecuentes, hallazgos similares a lo reportado en el Hospital del Niño y a las características de nuestra paciente. Además, también se documentó la presencia de anomalías congénitas cardiovasculares asociadas en 96.5% de los pacientes, las cuales se descartaron mediante ecocardiograma en el presente caso. Del total, 52% requirió abordaje quirúrgico.

El abordaje inicia con una adecuada historia clínica, y el mismo se debe realizar de forma sistemática, indicando los estudios diagnósticos de menor a mayor riesgo, invasión y costo. El esofagograma demostró una impresión posterior del esófago y la angiogramografía computada de tórax evidenció la arteria subclavia derecha aberrante siguiendo un trayecto retroesofágico.^{9, 12}

Como se ha descrito, usualmente cursa asintomática, sin embargo, los pacientes con síntomas requieren tratamiento quirúrgico.¹⁰ En nuestro caso se realizó toracotomía izquierda más división y sutura de arteria subclavia derecha aberrante.

Conclusiones

La arteria subclavia derecha aberrante corresponde a una variante clínicamente importante del arco aórtico. El diagnóstico puede ser un reto para los pediatras debido a que la mayoría de los pacientes cursan asintomáticos o con sintomatología variable, requiriéndose un alto índice de sospecha.

Se recomienda indicar las pruebas de forma escalonada, sin solicitar estudios excesivos una vez que el diagnóstico se haya establecido.

Referencias

1. Bierbach B.O., Redmond J.M. (2017) Vascular Rings. In: Puri P. (eds) Pediatric Surgery. Springer, Berlin, Heidelberg. https://doi.org/10.1007/978-3-642-38482-0_53-1.
2. Evens A, Schaaf W, Anderson J, Kucera JN. Pediatric vascular rings and slings. *Appl Radiol*. 2019; 8 (4):26-29.
3. Inzunza O, Burdiles A. Arteria subclavia aberrante. *Int J Morphol*. 2010; 28(4):1215-9. <http://dx.doi.org/10.4067/S0717-95022010000400036>
4. Mijangos-Vázquez R, Patiño-Bahena E, Martínez-García A et al. Arteria subclavia derecha aberrante en niños examinados en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez (1992-2012). *Arch Cardiol Mex* 2014; 84(3):155-61. <http://dx.doi.org/10.1016/j.acmx.2013.10.010>
5. De León LE, Leandro I. Anillos Vasculares. Experiencia en el Hospital del Niño [Vascular rings. Experience at the Children's Hospital]. *Rev Med Panama*.1999; 24 (1):7-9. PMID: 12436792.
6. Erami C, Charaf-Eddine A, Aggarwal A, Rivard AL, Giles HW, Nowicki MJ. Dysphagia lusoria in an infant. *J Pediatr*. 2013 Jun;162(6):1289-90. doi: 10.1016/j.jpeds.2012.12.083. Epub 2013 Feb 14. PMID: 23415621.
7. Dranseika V, Erdil T, Schweiger M, Balmer C, Pretre R, Dave H. Dysphagia and an aberrant subclavian artery: more than just a coincidence. *Interact CardioVasc Thorac Surg* 2020; 31(2):228-31. doi: 10.1093/icvts/ivaa091
8. Baig A, Fortner C, Rivera M. et al. Vascular anomaly: Cause of infant respiratory distress and dysphagia. *Resp Med Case Rep*. 2019; 28. <https://doi.org/10.1016/j.rmcr.2019.100908>
9. Mirande MH, Durhman MR, Smith HF. Anatomic Investigation of Two Cases of Aberrant Right Subclavian Artery Syndrome, Including the Effects on External Vascular Dimensions. *Diagnostics (Basel)*. 2020 Aug 14;10(8):592. doi: 10.3390/diagnostics10080592. PMID: 32823848; PMCID: PMC7459800.
10. Atay Y, Engin C, Posacioglu H, Ozyurek R, Ozcan C, Yagdi T, Ayik F, Alayunt EA. Surgical approaches to the aberrant right subclavian artery. *Tex Heart Inst J*. 2006;33(4):477-81. PMID: 17215974; PMCID: PMC1764953.
11. Licari A, Manca E, Rispoli GA, Mannarino S, Pelizzo G, Marseglia GL. Congenital vascular rings: a clinical challenge for the pediatrician. *Pediatr Pulmonol*. 2015 May;50(5):511-24. doi: 10.1002/ppul.23152. Epub 2015 Jan 20. PMID: 25604054.
12. Klinkhamer AC. A berrant right subclavian artery. Clinical and roentgenologic aspects. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med*. 1966 Jun;97(2):438-46. doi: 10.2214/ajr.97.2.438. PMID: 5947142.