

UNIVERSIDAD JUÁREZ AUTÓNOMA DE TABASCO

DIVISIÓN ACADÉMICA DE CIENCIAS DE LA SALUD



**“ARTERIA SUBCLAVIA ABERRANTE ASOCIADA A DISFAGIA LUSORIA EN
PACIENTES DE 0 A 16 AÑOS DE EDAD DEL HOSPITAL DEL NIÑO DR. RODOLFO
NIETO PADRÓN DE VILLAHERMOSA, TABASCO”**

**Tesis para obtener el diploma de la:
Especialidad en Imagenología diagnóstica y terapéutica.**

Presenta:

BERNARDO CASTILLO AÑORVE

Directora:

DRA. MATILDE HERNÁNDEZ TREJO

Villahermosa, Tabasco.

Febrero 2015.



AGRADECIMIENTOS

A los profesores que me ayudaron para la realización de este trabajo, a la doctora Matilde por despertar mi interés en el tema e instruirme en la revisión sistemática de las angiotomografías de tórax, a la maestra Sarahi por su asesoramiento en la metodología de investigación y la paciencia mostrada para mí y todos mis compañeros, a la doctora Fabiola Mayo que me facilitó y permitió la realización de este trabajo y al doctor Rogelio Pacheco que siempre mostró interés en nuestra formación como imagenólogos y personas de provecho para la sociedad.

También a todos mis profesores adjuntos de la especialidad (Dr. Casaos, Dr. Cabada, Dr. Chacón, Dr. Cobos, Dra. Marcela, Dra. Dulce M, Dr. Cabrera, Dra. María Luisa, Dra. Iride, Dr. Salim,), técnicos y compañeros residentes que me han apoyado a lo largo de mi formación.



DEDICATORIAS

A Dios antes que nada que me ha permitido terminar esta etapa de mi vida.

A mi familia que aunque ha estado lejos siempre he podido contar con todo su apoyo.

A esa persona sin la cual no hubiera sido posible terminar estos 4 años.



ÍNDICE

	RESUMEN.....	I
	ABSTRACT.....	II
	GLOSARIO.....	III
	ABREVIATURAS.....	IV
I.	INTRODUCCION.....	1
II.	PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	14
III.	JUSTIFICACION.....	15
IV	OBJETIVOS.....	17
V.	MATERIAL Y MÉTODOS.....	18
VI.	RESULTADOS.....	23
VII.	DISCUSION.....	25
VIII.	CONCLUSIÓN.....	27
IX.	RECOMENDACIONES.....	28
X.	REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS.....	30
XI.	ANEXOS.....	33



TABLAS Y FIGURAS

Figura 1 Distribución por edad de los pacientes con arteria subclavia aberrante.

Figura 2 Distribución por género.

Figura 3 Distribución por trayecto de la arteria subclavia aberrante

Figura 4 Asociación entre subclavia aberrante y disfagia.

Figura 5 Distribución por edad de pacientes con disfagia lusoria.

Figura 6 Pacientes con subclavia aberrante y presencia de divertículo de Kommerell.

Figura 7 Tratamiento utilizado en pacientes con disfagia lusoria.

Figura 8 Anomalías congénitas asociadas a la arteria subclavia aberrante.



RESUMEN

INTRODUCCION: Las alteraciones en la anatomía habitual de los vasos supra aórticos es poco frecuente (0.5%). Se clasifican en: anomalías congénitas del arco aórtico y en variantes anatómicas de los troncos supra aórticos¹⁶. Existe una clasificación de las malformaciones vasculares de las arterias mayores en el tórax la cual los divide en 5 grupos principales: doble arco aórtico, arco aórtico derecho con un ligamento o conducto arterioso izquierdo persistente, arteria subclavia aberrante, arteria pulmonar izquierda aberrante, y arteria innominada anómala². Hay ocasiones en las que estas alteraciones si producen síntomas, y estos repercuten directamente en la calidad de vida de los pacientes. Para condicionar sintomatología, estas variantes pueden o no formar anillos vasculares, que comprimen la tráquea, el esófago o ambos. Su incidencia es baja; representa menos del 1% de las anomalías vasculares congénitas y según la literatura mundial son más frecuentes en varones y, en general, son anomalías aisladas³. Al síntoma provocado por la compresión esofágica condicionada por una arteria aberrante se conoce con el nombre de disfagia lusoria la cual fue descrita desde 1794 por Bayford. El diagnostico de subclavia derecha aberrante permaneció postmortem hasta 1936 cuando Burckhard Friedrich Kommerell describe por primera vez esta anomalía durante el estudio radiológico de una paciente de 65 años con sospecha de cáncer gástrico, al tiempo que demuestra su origen desde un divertículo aórtico, que a partir de esa fecha se conoce como “divertículo de Kommerell” y que es frecuentemente el sitio donde nace la arteria subclavia aberrante; 60% de los casos reportados de estas alteraciones nacen de dicho divertículo, ya sea derecho o izquierdo²⁰.

OBJETIVO: Determinar la presencia de arteria subclavia aberrante asociada a disfagia lusoria en pacientes de 0 a 16 años de edad del hospital del niño de Villahermosa, Tabasco.

MATERIAL Y METODO: Se estudiaron de forma retrospectiva, observacional, transversal y analítica 23 pacientes de Abril del 2006 a Marzo del 2015 con las siguientes variables: edad de presentación, distribución por género, trayecto aberrante, asociación con disfagia lusoria, presencia de divertículo de Kommerell, tratamiento quirúrgico y anomalías congénitas asociadas.

RESULTADOS: De un total de 23 pacientes, 13 mujeres y 10 hombres, 45% presentaron sintomatología y el 55% fueron asintomáticos, de los 11 pacientes con disfagia lusoria, 5 fueron tratados quirúrgicamente mediante la misma técnica de resección de la subclavia aberrante. El trayecto más común fue el derecho en el 78% de los casos, solo 5 pacientes presentaron divertículo de Kommerell y la anomalía congénita que más se asocio fue la comunicación interventricular.

CONCLUSION: En un paciente con disfagia y el antecedente de arteria subclavia aberrante deben alertar al clínico para sospechar de disfagia de tipo lusoria, ya que en este estudio se demostró la presencia de estas patologías asociadas en un 48%. Un equipo multidisciplinario con adecuados canales de comunicación, en el que se involucren el médico cardiólogo, radiólogo, gastroenterólogo y el nutriólogo es indispensable para lograr un adecuado abordaje al paciente y no pasar por alto esta patología. Es imperativo realizar una historia clínica correcta del paciente con disfagia, no menospreciando las anomalías congénitas asociadas, ya que como vimos la arteria subclavia aberrante es una causa frecuente en nuestro medio.

Palabras Claves: Arteria subclavia aberrante, disfagia lusoria



ABSTRACT

INTRODUCTION: Alterations in the normal anatomy of the supra aortic vessels is rare and often are incidental radiographic findings in asymptomatic patients under study for other reasons, but there are times when these changes if symptoms occur, and these have a direct impact in the quality of life of patients. To condition symptoms, these variants may or may not form vascular rings, compressing the trachea, the esophagus or both. Its incidence is low; represents less than 1% of congenital vascular abnormalities^{3,4}. symptom caused by conditional esophageal compression by aberrant artery is known to lusoria dysphagia which was described since 1794 by Bayford. The diagnosis of subclavian aberrant right remained postmortem until 1936 when Burckhard Friedrich Kommerell first described this anomaly during the radiological study of a 65 year old patient with suspected gastric cancer, while demonstrating their origin from an aortic diverticulum, which from that date is known as "diverticulum Kommerell" and is frequently the site of aberrant subclavian artery arises; 60% of reported cases of these disorders are born of the diverticulum, whether right or left^{16,20,21,22,23}. According to world literature they are more common in men and in general, are aisladas3 anomalies.

Treatment is usually conservative, only making recommendations on diet and changing eating habits. Only cases of severe dysphagia are treated surgically, this surgery involves resection of the aberrant subclavian artery.

OBJETIVE: To determine the relationship of aberrant subclavian artery and lusoria dysphagia in patients 0-16 years old Children's Hospital of Villahermosa, Tabasco.

MATERIALS AND METHODS: We studied retrospectively, observational, analytical transverse and 23 patients from April 2006 to March 2015 with the following variables: age at diagnosis, gender distribution, aberrant way, lusoria association with dysphagia, presence of diverticulum Kommerell, surgical treatment and associated congenital anomalies.

RESULTS: Of a total of 23 patients, 13 women and 10 men, 45% had symptoms and 55% were asymptomatic, of the 11 patients with dysphagia lusoria, 5 were treated surgically by the same technique of resection of the aberrant subclavian. The most common way was the right in 78% of cases, only 5 patients showed diverticulum Kommerell and congenital anomaly was most associated ventricular septal defect.

CONCLUSION: In a patient with dysphagia and a history of aberrant subclavian artery should alert the clinician to suspect its association. Therefore this variation in anatomy must be considered as important to rule out other causes differential diagnosis. A multidisciplinary team with appropriate channels of communication, in which the cardiologist, radiologist, gastroenterologist and nutritionist doctor involved is essential for proper approach to the patient. It is imperative that a proper medical history of the patient with dysphagia, despising no associated congenital anomalies, because as we saw the aberrant subclavian artery is a common cause in our country.

Keywords: aberrant subclavian artery, dysphagia lusoria



GLOSARIO:

Anillo vascular	Se trata de estructuras anómalas vasculares, y a menudo también ligamentosas, que rodean a la tráquea o al esófago, y llegan a producir síntomas por compresión
Arteria subclavia aberrante	Es la anomalía embriológica más común del arco aórtico y se refiere a una variante en el lugar de nacimiento de dicha arteria.
Disfagia lusoria	Es la disfagia condicionada por la compresión del esófago por alguno de los vasos en el mediastino.
Divertículo de Kommerell	Es una dilatación aneurismática justo en el nacimiento de la arteria subclavia aberrante.
Persistencia del conducto arterioso	Es un defecto en el que el vaso sanguíneo provisorio que comunica la arteria pulmonar izquierda a la aorta en el corazón fetal no se cierra después del nacimiento
Comunicación interventricular	Cardiopatía congénita más frecuente caracterizada por el cierre incompleto del tabique interventricular
Comunicación interauricular	Es una cardiopatía de origen congénito acianógena, que consiste en una deficiencia del septum o tabique que separa las aurículas.
Tetralogía de Fallot	Es la cardiopatía congénita cianótica más frecuente en la edad pediátrica y consta de 4 malformaciones <ul style="list-style-type: none">• Estenosis pulmonar infundibular (Obstrucción en el tracto de salida del ventrículo derecho).• Comunicación interventricular (Defecto del tabique interventricular).• Aorta cabalgante es decir, la Aorta se encuentra entre los dos ventrículos.• Hipertrofia ventricular derecha.
Tratamiento conservador	Conjunto de medidas paliativas para aliviar un síntoma
Tratamiento quirúrgico	Es un método o conjunto de métodos que se utilizan para dar resolución a una enfermedad o un síntoma.
Vasos supra aórticos	Vasos que nacen del arco aórtico



ABREVIATURAS

ASCD	Arteria subclavia derecha.
ASCI	Arteria subclavia izquierda.
CIA	Comunicación interauricular.
CIV	Comunicación interventricular.
DLP	Producto dosis longitud.
INEGI	Instituto nacional de estadística y geografía.
kV	Kilo volt.
mA	Mili amperes.
mGy	Miligray.
MIP	Máxima intensidad de proyección.
PCA	Persistencia del conducto arterioso.
RV	Representación de volumen.
UNEME	Unidad de especialidades médicas.



I. INTRODUCCION.

1.1 Antecedentes

Las alteraciones en la anatomía habitual de los vasos supra aórticos es poco frecuente (0.5%) y muchas veces son hallazgos radiológicos incidentales en pacientes asintomáticos que se estudian por otras causas, sin embargo hay ocasiones en las que dichas alteraciones si producen síntomas y estos repercuten directamente en la calidad de vida de los pacientes. Estas alteraciones en la anatomía de los vasos supra aórticos pueden clasificarse en: anomalías congénitas del arco aórtico y en variantes anatómicas de los troncos supra aórticos¹.

Pero también existe una clasificación de las malformaciones vasculares de las arterias mayores en el tórax la cual los divide en 5 grupos principales, los cuales son: doble arco aórtico, arco aórtico derecho con un ligamento o conducto arterioso izquierdo persistente, arteria subclavia aberrante, arteria pulmonar izquierda aberrante, y arteria innominada anómala².

Para condicionar sintomatología, esta descrito que estas variantes y alteraciones en los vasos supra aórticos deben forman anillos vasculares, estos se definen como anomalías o variantes anatómicas del arco aórtico que comprimen la tráquea, el esófago o ambos. Su incidencia es baja; representa menos del 1% de las anomalías vasculares congénitas. Según la literatura mundial son más frecuentes en varones y, en general, son anomalías aisladas³.

Cabe mencionar que algunas anomalías vasculares que involucran el arco aórtico no forman propiamente un anillo vascular; pero aun así generan compresión de la vía aérea o el esófago⁴.

En este trabajo se abordara a la arteria subclavia aberrante izquierda y derecha, así como al síntoma secundario que provoca al comprimir al esófago, el cual se conoce como disfagia lusoria.



Embriología.

El sistema vascular del embrión humano aparece hacia la mitad de la 3ra semana y durante la 4ta y 5ta semana de desarrollo se forman los arcos faríngeos, cada uno recibiendo su propio nervio craneano y su propia arteria. Estas arterias son llamadas arcos aórticos y se originan en el saco aórtico, la porción más distal del tronco arterioso terminan en la aorta dorsal del lado homolateral, aunque se suelen desarrollar seis pares aórticos no todos ellos están presentes al mismo tiempo. Para cuando se ha formado el sexto par, los dos primeros han desaparecido. Durante la octava semana el patrón del arco aórtico primitivo se transforma en la organización arterial fetal final⁵.

El cuarto arco aórtico izquierdo forma parte del cayado de la aorta. La parte proximal del cayado se desarrolla a partir del saco aórtico y la distal lo hace de la aorta dorsal izquierda. El cuarto arco aórtico derecho se convierte en la porción proximal de la arteria subclavia derecha. La parte distal de esta arteria procede de la aorta dorsal derecha y la séptima arteria intersegmentaria derecha.

Del sexto arco aórtico izquierdo la porción distal pasa desde la arteria pulmonar izquierda hasta la aorta dorsal y forma una comunicación arterial, el conducto arterioso⁶.

Anatomía

La aorta, se origina del ventrículo izquierdo, distribuye en todo el organismo la sangre de la circulación sistémica. Emerge de la porción superior del ventrículo izquierdo, algo a la derecha y atrás de la arteria pulmonar. La aorta ascendente empieza en la válvula aórtica, a la altura del borde inferior del tercer cartílago costal. Ascende por la derecha curvándose sobre el tronco de la pulmonar, para situarse por detrás del borde superior del segundo cartílago costal derecho. Los primeros centímetros de la aorta ascendente y del tronco de la pulmonar están rodeados por una vaina común de pericardio. En su origen, la aorta es dorsal al tracto de salida del ventrículo derecho y al tronco de la pulmonar, y a la orejuela auricular derecha se solapa a ella. Ascende anteriormente y por la derecha, pasando sobre la arteria pulmonar y el bronquio principal derechos. El pulmón derecho y el esternón quedan por delante. Las arterias coronarias nacen de los senos aórticos, que son tres



dilataciones localizadas cranealmente a las valvas de la válvula aórtica. El cayado aórtico va posterior de derecha a izquierda, pasa anterior a la tráquea y se incurva sobre el bronquio principal y la arteria pulmonar izquierdos, situándose a la izquierda del cuerpo vertebral de T4.

La pleura y el pulmón izquierdo quedan por delante y a la izquierda del cayado; a la derecha, y de delante a atrás, se localizan la tráquea, el esófago, el conducto torácico y el cuerpo vertebral de T4. El borde inferior esta en relación con el ligamento arterioso, resto fibromuscular del conducto arterioso.

De la superficie superior del cayado nacen tres vasos que están cruzados anteriormente por la vena braquiocefálica izquierda. La vena intercostal superior izquierda discurre por debajo de la vena braquiocefálica, pasa anterior a la aorta y puede producir un pequeño abultamiento del cayado visible radiológicamente. Las ramas que surgen del cayado aórtico son la arteria braquiocefálica, carótida común izquierda y subclavia izquierda. Las dos primeras ascienden a ambos lados de la tráquea, formando una “V”, para situarse por detrás de las articulaciones esternoclaviculares. En este punto el tronco arterial braquiocefálico se bifurca en las arterias carótida común y subclavia derecha y desde aquí las dos carótidas comunes suben de forma simétrica por el cuello⁷.

Existen dos variantes de la arteria subclavia aberrante y se describen a continuación.

Arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante. Esta anomalía congénita del arco tiene una prevalencia del 0,4-2% y se produce cuando la arteria subclavia derecha (ASCD) es formada por la porción distal de la aorta dorsal derecha y por la séptima arteria intersegmentaria. La ASCD aberrante (arteria lusoria) nace distal al origen de la arteria subclavia izquierda (ASCI) y la arteria carótida común derecha (ACCD) nace directamente desde la aorta como primer vaso del arco aórtico.

El cayado aórtico suele encontrarse en situación más cefálica de lo habitual. La arteria aberrante puede nacer de un divertículo aórtico conocido como divertículo de Kommerell el cual representa una persistencia parcial de la parte más distal del arco aórtico derecho. El vaso se dirige a la derecha por detrás del esófago y posteriormente asciende hacia el



opérculo torácico. Aunque la arteria aberrante puede determinar la llamada "disfagia lusoria" los síntomas obstructivos son infrecuentes aun cuando la impresión vascular sea pronunciada. El arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante puede ser un hallazgo aislado o puede ocurrir junto a otras malformaciones cardiovasculares. Como la arteria aberrante pasa el mediastino dorsalmente a la tráquea y esófago no se configura un anillo vascular.

Arco derecho con arteria subclavia izquierda aberrante. En esta anomalía se originan cuatro vasos desde el arco aórtico derecho. La ACCI es la primera rama seguida de la ACCD y la ASCD. La ASCI aberrante se origina como última rama y generalmente desde un divertículo (de Kommerell) en la unión del arco derecho y la aorta descendente retroesofágica. Es una de las causas más frecuentes de síntomas causados por un anillo vascular; el arco aórtico distal es retroesofágico y el anillo se completa por un ductus arterioso en el lado izquierdo (o su remanente de ligamento arterioso). Aunque el curso de la aorta torácica descendente varía, típicamente cruza de forma gradual a la izquierda de la columna vertebral para pasar a través del diafragma en la localización habitual del hiato aórtico. Existe también el arco aórtico derecho con ramificación en espejo; en esta anomalía, una arteria innominada izquierda (de la que nacen la ACCI y la ASCI) es la primera rama aórtica, seguida de la ACCD y de la ASCD. El arco aórtico derecho con ramificación en espejo no produce anillo vascular. Otro tipo de arco aórtico derecho es el que cursa con arteria subclavia izquierda aislada y ocurre en asociación con tetralogía de Fallot; no presenta anillo vascular ⁸.

Diagnóstico

Normalmente se había utilizado a la resonancia magnética como método de estudio para evaluar a estos pacientes mostrando gran utilidad, con el inconveniente del tiempo de adquisición de las diferentes secuencias⁹. Con el advenimiento de los tomógrafos helicoidales multicorte, con velocidades de adquisición más elevadas que reducen la necesidad de sedación para los pacientes estudiados, la tomografía helicoidal juega un rol importante en los pacientes con patología congénita cardíaca y de los grandes vasos.^{10,11}



En este estudio para la realización de la angiotomografía a todos los pacientes se les indicó ayuno de 3 a 8 hrs, en base a la edad y de requerir se administró anestesia inhalatoria con sevoflurano más O_2 con mascarilla según respuesta, manteniéndose con ventilación espontánea. Se monitorizó la saturación de O_2 y la frecuencia cardiaca. Se utilizó equipo de tomografía computada de 64 cortes marca General Electric. Se administró de modo manual el contraste IV. Se canalizó una vena del antebrazo o la muñeca. Se administró contraste no iónico, 320 mg. a 2-4 ml x kg de peso, con un retardo variable de tiempo. La exploración fue caudo-cefálica, del tercio medio hepático a la entrada torácica con parámetros técnicos.

Las imágenes obtenidas se procesan realizando reformateo multiplanar, de máxima intensidad de proyección (MIP), mínima intensidad de proyección (miniMIP) para evaluación de las vías respiratorias y representación de volumen (RV).

Tratamiento

El tratamiento comúnmente es conservador, solo haciendo recomendaciones en la dieta y cambiando hábitos alimenticios. Solo los casos de disfagia severa son tratados quirúrgicamente, esta cirugía consiste en la resección de la arteria subclavia aberrante mediante esternotomía media o toracotomía y su anastomosis de la arteria carótida común ipsilateral.²⁴

1.2 Panorama Internacional

La arteria subclavia derecha aberrante es la alteración asociada a disfagia lusoria con más casos descritos, esto en relación a que esta es la alteración congénita más común del arco aórtico con una prevalencia de 0,5-1,8% de la población general¹⁶. Otras alteraciones de los grandes vasos pueden encontrarse hasta en el 1,2% de la población según publicaciones de series de autopsias, estando presente el desarrollo de un divertículo de Kommerell en al menos 1% de los individuos estudiados y arco aórtico derecho en 0,1% de los mismos. Estas alteraciones pueden presentarse de forma aislada pero más frecuentemente se



relacionan con otras anomalías en el desarrollo fetal de estructuras cardiovasculares tales como tetralogía de Fallot ²⁰.

La serie más grande de pacientes con arteria subclavia aberrante derecha e izquierda es la descrita por Kieffer et al ²⁸ en la cual se reporta un total de 33 pacientes tratados quirúrgicamente de los cuales 28 pacientes tenían ASCD y 5 ASCI, del total de estos pacientes 11 presentaban síntomas de compresión esofágica, el resto otras comorbilidades.

1.3 Panorama Nacional.

Existe un estudio retrospectivo realizado en el instituto nacional de cardiología hecho por (Mijangos-Vázquez et al., 2013)²⁹, donde se hizo una revisión de 1992 al 2012 encontrando los expedientes de 29 pacientes con diagnóstico de subclavia derecha aberrante, del total de estos 31% presentaron síntomas de compresión esofágica.

1.4 Panorama Estatal

En Tabasco la tasa de mortalidad en menores de un año por patología cardiovascular congénita en 2007 reportada por el Instituto nacional de estadística y geografía (INEGI) fue de 4.17 x 100,000 habitantes, con 85 menores de un año fallecidos, rerepresentando el 4to lugar ³¹.



II. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El hospital de alta especialidad del Niño “Dr. Rodolfo Nieto Padrón de Villahermosa, Tabasco, concentra el mayor número de cardiopatías y malformaciones congénitas, esto es por qué se trata de un hospital de referencia, ya sea para municipios del propio estado o incluso para estados cercanos como Veracruz, Chiapas, Oaxaca y Campeche.

Los pacientes con malformaciones congénitas y cardiopatías son enviados a la Unidad de especialidades médicas (UNEME) de imagenología de Villahermosa, Tabasco, por el servicio de cardiología pediátrica, donde se les realiza la angiotomografía y mediante un análisis secuencial se analizan y describen los hallazgos. El hospital del Niño “Dr. Rodolfo Nieto Padrón de Villahermosa, Tabasco no cuenta con estudios que describan a la arteria subclavia aberrante. La importancia de esto radica en que este hallazgo puede estar asociado a un síntoma conocido como disfagia lusoria, y de esta relación tampoco existe un conocimiento de la magnitud del problema. En base a esto se plantea la siguiente pregunta de investigación:
¿Cuál es la presencia de arteria subclavia aberrante asociada disfagia lusoria en pacientes del hospital del niño de Villahermosa, Tabasco?



III.JUSTIFICACIÓN

Los trastornos deglutorios son una causa común de consulta para el especialista en gastroenterología¹². Revisiones sobre el abordaje de la disfagia han sido publicadas en los últimos años en las que se plantea la necesidad de un enfoque claro, secuencial y basado en una historia clínica adecuadamente elaborada para llegar a un diagnóstico etiológico correcto¹³.

Aunque lesiones propias del sistema digestivo o su inervación son las causas más comunes de disfagia, existen otras patologías que, aunque no tan frecuentes, requieren ser descartadas dada su importancia como causa de disfagia y por su asociación con otras patologías que demandan estudios y abordajes multidisciplinarios¹⁴.

Dentro de este último grupo y como base de este estudio, se encuentra la compresión del esófago por estructuras vasculares en el mediastino, situación que no sorprende dado el porcentaje no despreciable de personas con alteraciones congénitas de la anatomía vascular de los grandes vasos en mediastino., y la estrecha cercanía de estas estructuras con el esófago¹⁵.

Bajo este principio y al revisar estudios de angiotomografía de tórax, había pacientes que presentaban compresión esofágica asociada a arteria subclavia aberrante, sin embargo al revisar expedientes, algunos presentaban síntomas durante periodos de tiempo variables, pero sin embargo no eran tratados o recibían medidas terapéuticas para tratar otras causas.

Por este motivo se decide hacer este estudio, para definir la magnitud del problema, que aunque no es una patología común, si existen pacientes con disfagia lusoria que aun no han sido diagnosticados.

También para realizar un reporte de los casos encontrados de arteria subclavia aberrante, ya que actualmente no existe la estadística de esta variante anatómica en el hospital, así como tampoco de su asociación con la disfagia lusoria.



A la arteria subclavia aberrante se le considera solo un hallazgo agregado a una patología más importante, pero no hay que olvidar que, si esta variante condiciona la compresión esofágica sintomática, el paciente puede presentar desnutrición si se presentan en los primeros años de vida o afectar la calidad de vida en los jóvenes y adultos si no es detectada en edades tempranas.

Este trabajo es una manera de concientizar de la existencia de esta patología y ser tomada como una causa, como un diagnóstico diferencial y como una condicionante de disfagia.



IV.OBJETIVOS

4.1 General:

- Determinar la presencia de arteria subclavia aberrante asociada a disfagia lusoria en pacientes de 0 a 16 años de edad del hospital del niño “Dr. Rodolfo Nieto Padrón” de Villahermosa, Tabasco.

4.2 Específicos:

- Determinar el grupo de edad mayormente afectado
- Cuantificar la patología en hombres y mujeres.
- Identificar el trayecto de arteria subclavia aberrante que más se presenta.
- Determinar la presencia de divertículo de Kommerell.
- Mostrar otras comorbilidades asociadas a la arteria subclavia aberrante
- Identificar tratamiento recibido por los pacientes por la disfagia lusoria.



V. MATERIAL Y MÉTODOS

5.1 Tipo de investigación:

Estudio retrospectivo, observacional, transversal y analítico.

5.2 Universo

33 pacientes del hospital de alta especialidad del Niño “Dr. Rodolfo Nieto Padrón de Villahermosa, Tabasco, a los que se diagnosticó mediante angiotomografía de tórax arteria subclavia aberrante de abril del 2006 a mayo del 2015.

5.3 Criterios de inclusión y exclusión:

5.3.1. Inclusión:

- Pacientes con diagnóstico mediante angiotomografía de arteria subclavia aberrante.
- Pacientes con expediente completo.
- Pacientes a los que se les haya realizado angiotomografía de tórax y cuenten con imágenes en la base de datos de la UNEME de imagenología de Villahermosa, Tabasco.
- Pacientes menores de 16 años de edad del hospital del niño “Dr. Rodolfo Nieto Padrón” de Villahermosa, Tabasco.

5.3.2. Exclusión:

- Pacientes a los que se les haya realizado angiotomografía pero que no tengan diagnóstico de arteria subclavia aberrante.
- Pacientes con expediente clínico incompleto o que no se encuentre en el archivo.
- Pacientes sin imágenes en la base de datos de la UNEME de imagenología de Villahermosa, Tabasco.
- Pacientes mayores de 16 años de edad.

5.5 Método e instrumento de recolección de datos

Los datos obtenidos fueron del expediente clínico de los pacientes del hospital del niño “Dr. Rodolfo Nieto Padrón” y del archivo electrónico de la UNEME de imagenología de Villahermosa, Tabasco, estos fueron recolectados en una hoja de volcado electrónica, llamada



“Lista de recolección de datos de pacientes con arteria subclavia aberrante” diseñada en el programa Excel de Microsoft^{MR} Office 2011.

5.6 Análisis de datos.

Análisis estadístico descriptivo con la obtención de medidas de porcentajes los cuales se presentarán en gráficos de frecuencia, utilizando los programas del paquete Office: Excel y Word (Microsoft[©]).

5.7 Operacionalización de variables

Variable	Definición operacional	Tipo de variable	Unidad de medida/escala
Edad al diagnóstico	Al momento del diagnóstico tiempo transcurrido a partir del nacimiento de un individuo, conocida a través de lo que contenga el expediente	Cuantitativa interválica	- < de 1 años - 1 a 4 años - 5-9 años - 10-16 años
Sexo	Conjunto de características biológicas que definen al espectro de humanos como hembras y machos. Conocida a través del expediente clínico	Cualitativa nominal	a) Femenino b) Masculino
Subclavia aberrante	Es el resultado de la obliteración del cuarto arco aórtico en el periodo embrionario	Cualitativa nominal	a) Derecha b) Izquierda



Divertículo de Kommerell	Es un remanente del arco aórtico distal del embrión que da lugar a una dilatación aneurismática.	Cualitativa ordinal	a) Si b) No
Disfagia lusoria	Es aquella disfagia secundaria a la compresión extrínseca del esófago por estructuras vasculares	Cualitativa ordinal	a) Si b) No
Tratamiento quirúrgico	Es un método o conjunto de métodos que se utilizan para dar resolución a una enfermedad o un síntoma.	Cualitativa ordinal	a) Si b) No
Tratamiento conservador	Conjunto de medidas paliativas para aliviar un síntoma	Cualitativa ordinal	a) Si b) No
Hallazgos asociados por angiogramografía	Presencia de defectos congénitos intra o extracardiacos en pacientes con diagnóstico de subclavia aberrante. Conocida a través de la hoja de reporte de angiogramografía.	Cualitativa nominal	a) PCA b) CIV c) CIA



5.8 Consideraciones Éticas

Los aspectos éticos considerados en este estudio están basados en el: “Reglamento de la ley general de salud en materia de investigación para la salud”.

En base al Capítulo 1, Artículo 13 y al Artículo 16; esta investigación estará basada en un criterio de respeto por la dignidad del paciente, así como protección a sus derechos y bienestar, encaminando todos los esfuerzos en establecer medidas que tengan como fin común el restablecimiento de la salud del paciente. En relación a los riesgos previstos por la radiación ionizante derivada del estudio de angiotomografía realizado se considera, este estudio de riesgo mínimo en relación a lo especificado en el artículo 17, sección II, con firma del consentimiento informado por parte de los tutores.

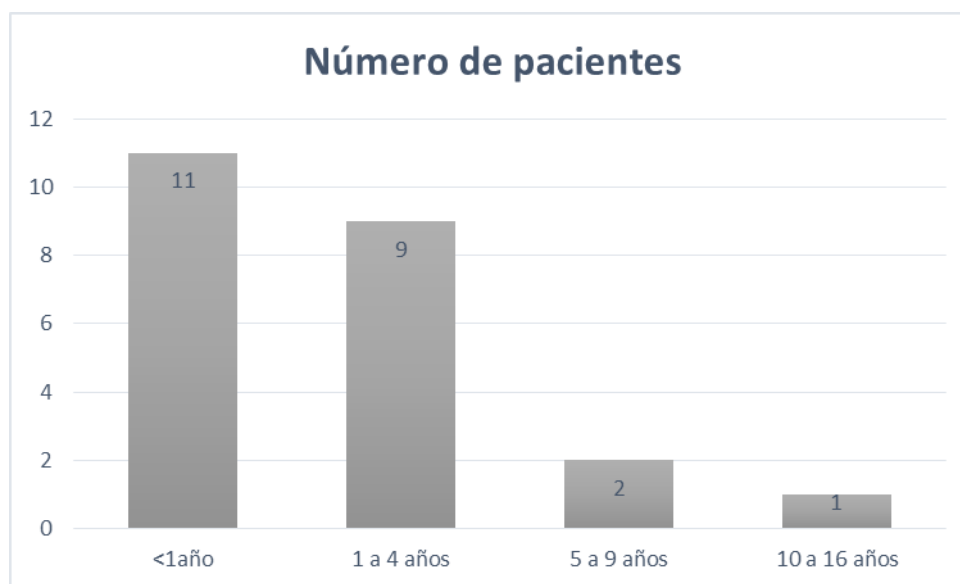


VI.RESULTADOS

Primero se abordó el número de pacientes con subclavia aberrante, posteriormente el desglose por edad y género más afectado. Seguido se describió la asociación del vaso aberrante con los síntomas y la presencia del divertículo de Kommerell. Por último el tratamiento utilizado y la asociación con otras anomalías congénitas.

Se encontró un total de 23 pacientes con subclavia aberrante 11(48%) menores de 1 año, 9 (39%) entre 1 a 4 años, 2 (9%) entre 5 -9 años y 1(4%) entre 10-16 años (Figura 1). Se observó un mayor porcentaje de pacientes afectados en el grupo de los menores de 1 año y solo en un paciente de 16 años se halló arteria subclavia aberrante.

Figura 1. Pacientes con subclavia aberrante distribuidos por grupo de edad.

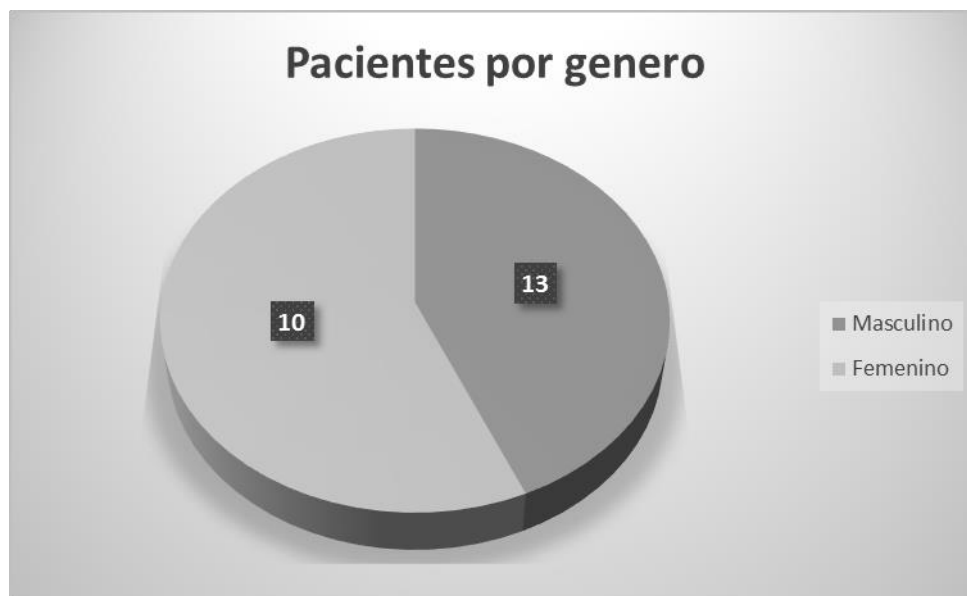


Fuente: Hoja de reporte de angiogramografía y de los expedientes clínicos.



Se identificaron 13 (57%) pacientes femeninos y 10 (43%) masculinos con arteria subclavia aberrante (Figura 2), siendo en este estudio las mujeres el género más afectado.

Figura 2. Distribución de pacientes por género.

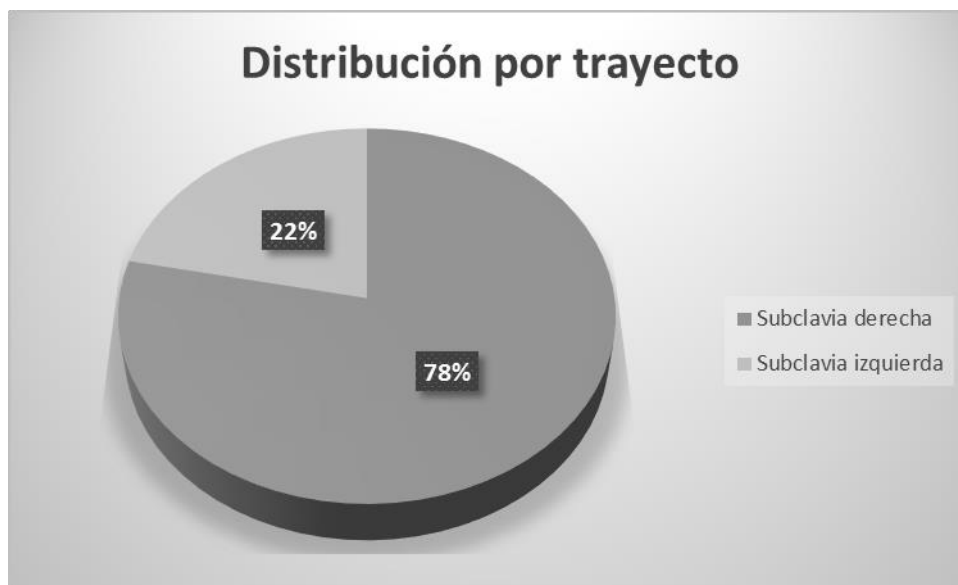


Fuente: Hoja de reporte de angiotomografía y de los expedientes clínicos.

En cuanto al trayecto, 18 (78%) pacientes presentaron arteria subclavia derecha aberrante y solo 5 (22%) arteria subclavia izquierda aberrante (Figura 3), un resultado que se esperaba ya que la arteria subclavia izquierda aberrante está asociada a un arco aórtico derecho, variante muy rara como se mencionó en los antecedentes.



Figura 3. Distribución de pacientes por tipo del trayecto de la arteria subclavia aberrante.

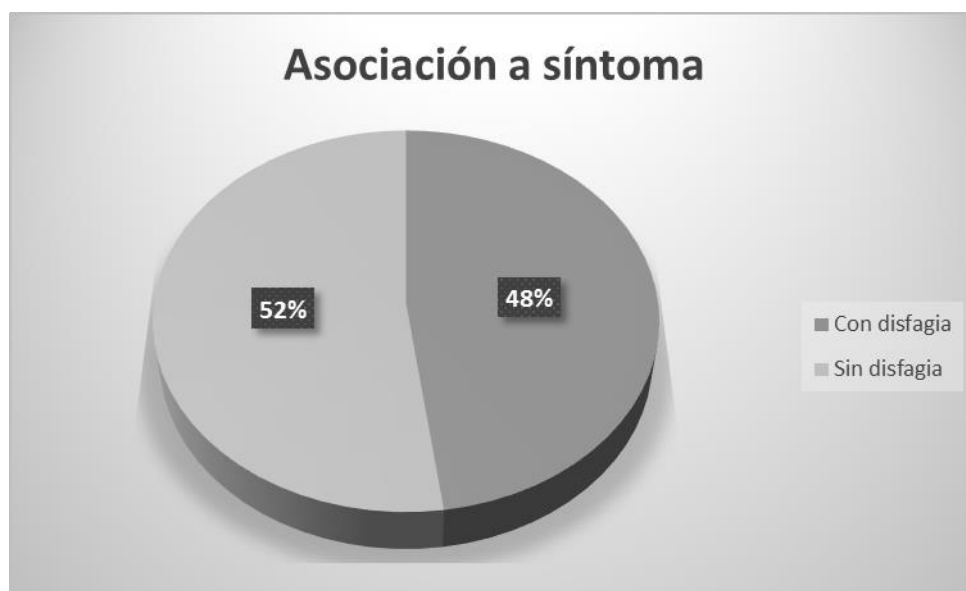


Fuente: Hoja de reporte de angiotomografía y de los expedientes clínicos.

Del total de 23 pacientes con arteria subclavia aberrante analizados, 11 (48%) pacientes presentaron disfagia y 12 (52%) pacientes cursaron asintomáticos (Figura 4). Este es el porcentaje de pacientes que presentaron subclavia aberrante en asociación con disfagia lusoria que responde al objetivo general de la investigación.



Figura 4. Porcentaje de pacientes con arteria subclavia aberrante asociada a disfagia lusoria.

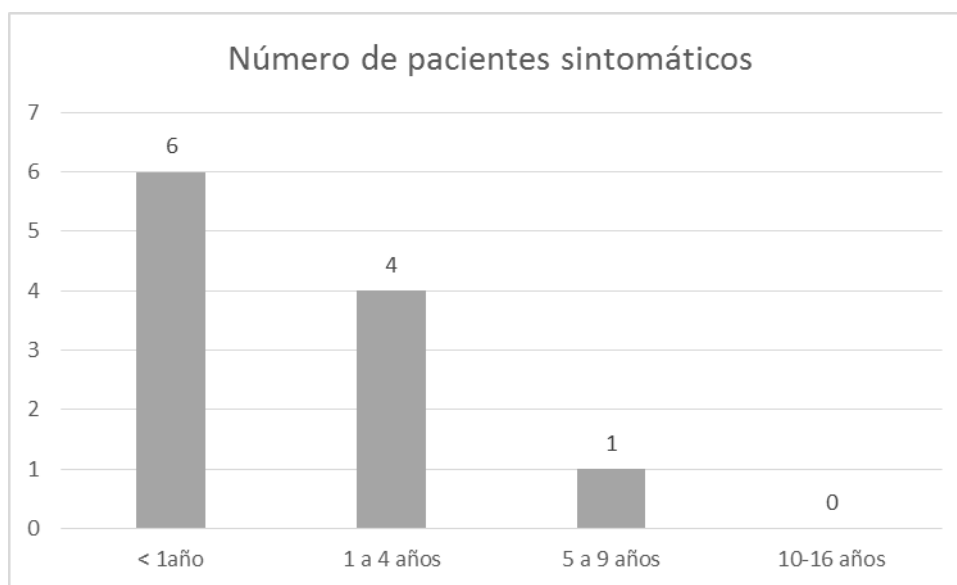


Fuente: Hoja de reporte de angiogramografía y de los expedientes clínicos.

Seis pacientes (55%) iniciaron síntomas antes del año de vida, 4 (36%) entre los 1- 4 años y 1 (9%) entre los 5- 9 años, (Figura 5). La mayoría de los pacientes presentaron los síntomas antes del primer año de vida, mientras que ningún paciente lo hizo después de los 10 años.



Figura 5. Pacientes con arteria subclavia aberrante asociada a disfagia lusoria distribuidos por grupo de edad de inicio de los síntomas.

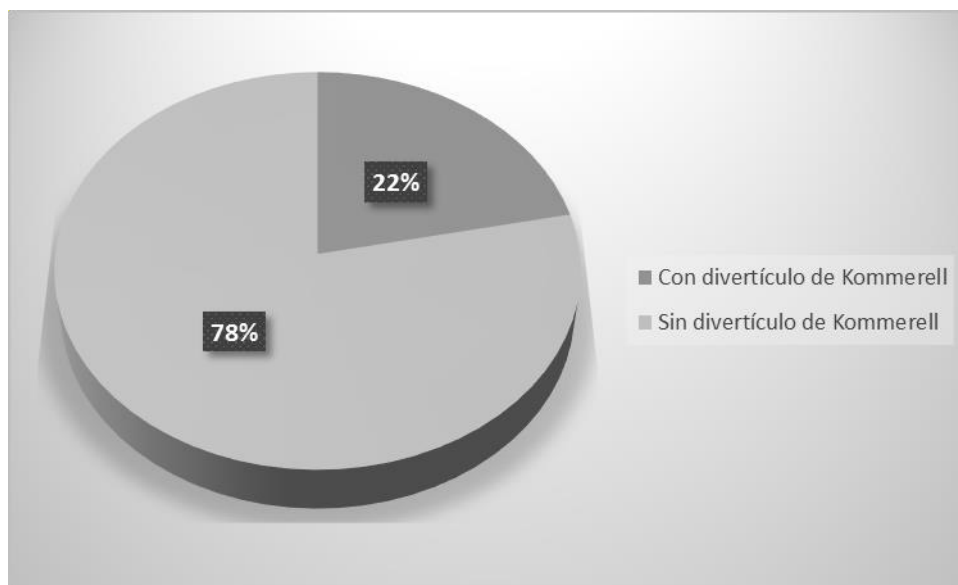


Fuente: Hoja de reporte de angiogramografía y de los expedientes clínicos.

Al analizar las angiogramografías, en 18 (78%) pacientes no se encontró divertículo de Kommerell mientras que en solo 5 (22%) fue visualizado (Figura 6). Esta dilatación aneurismática en el nacimiento de la arteria subclavia aberrante no fue observada con tanta frecuencia en los estudios de angiogramografía de los pacientes con arteria subclavia aberrante.



Figura 6. Pacientes con arteria subclavia aberrante y presencia de divertículo de Kommerell.

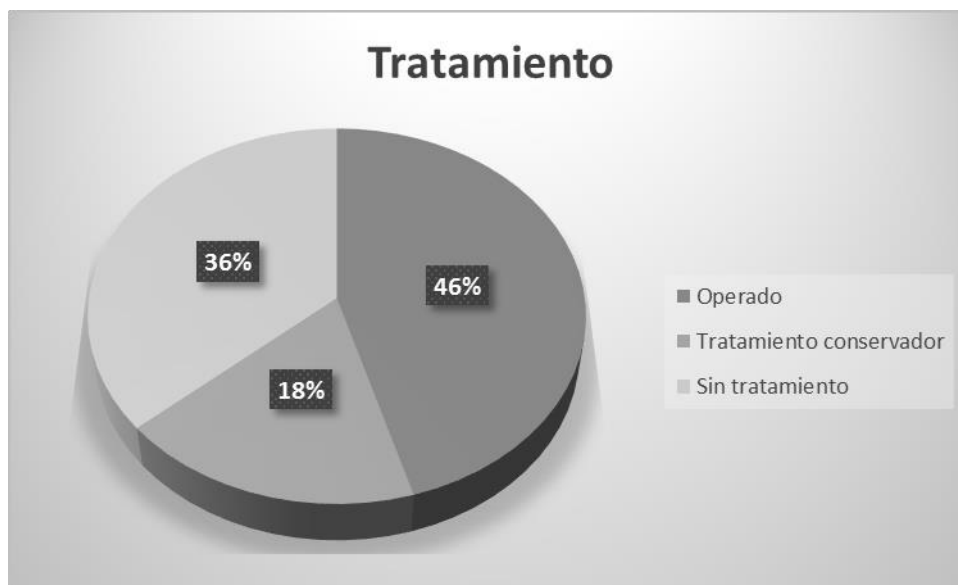


Fuente: Hoja de reporte de angiogramografía y de los expedientes clínicos.

De los 11 pacientes sintomáticos, 5 (46%) fueron operados, 2 (18%) están bajo tratamiento sintomático y 4 (36%) no reciben ningún tratamiento (Figura 7). En los 5 pacientes operados, la sospecha diagnóstica de disfagia lusoria se hizo mediante endoscopia, debido a la compresión extrínseca sobre el esófago.



Figura 7 Tipo de terapéutica utilizada en pacientes sintomáticos.

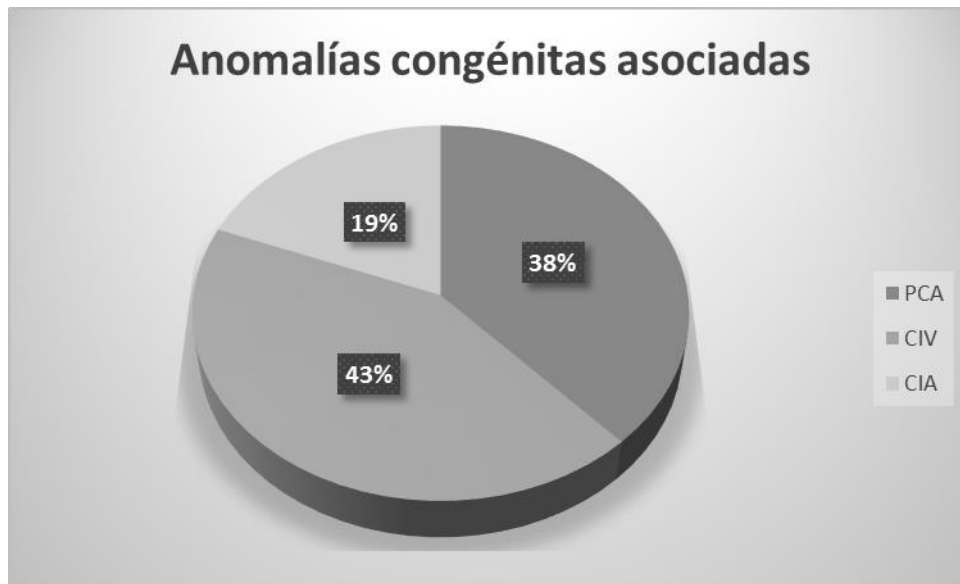


Fuente: Hoja de reporte de angiotomografía y de los expedientes clínicos.

Se analizaron un total de 3 anomalías congénitas asociadas, observándose 8(38%) con PCA, 9 (43%) con CIV y 4 (19%) con CIA (Figura 8).



Figura 8. Anomalías asociadas con arteria subclavia aberrante



Fuente: Hoja de reporte de angiotomografía y de los expedientes clínicos.



VI.DISCUSIÓN

En la presente investigación realizada en un periodo aproximado de 10 años se encontraron un total de 479 pacientes a los que se les realizó angiogramografía de tórax, de los cuales se obtuvo un total de 23 pacientes con diagnóstico de arteria subclavia aberrante que cumplían con criterios de inclusión establecidos, 18 (3.2%) con subclavia derecha aberrante R. Mijangos-Vázquez. et al ²⁹ revisaron un total de 900 expedientes obteniendo un total de 29 (3.7%) pacientes con arteria subclavia derecha aberrante. Siendo el porcentaje similar en ambos estudios.

De los expedientes encontrados la mayoría de los pacientes con subclavia aberrante fueron mujeres lo que no coincide con Vera de Pedro E et al³, quien comenta que los varones son los más afectados, ni tampoco con Roofthoof MT et al ²⁷ que menciona afectación a ambos sexos por igual.

En cuanto al trayecto de la arteria subclavia aberrante en este estudio se observó que en el 78% fueron de lado derecho, porcentaje similar al encontrado en la serie más grande realizada por Kieffer et al ²⁸.

Un total de 11 pacientes con reporte en la angiogramografía de ASCD o ASCI aberrante presentaban disfagia, que corresponde con el 48% de pacientes sintomáticos, siendo un porcentaje mayor al reportado en literatura nacional R. Mijangos-Vázquez et al ²⁹, donde se habla de un 31%, e internacional Kieffer E. et al ²⁸ este autor encontró 11 pacientes con Arteria subclavia aberrante asociada a disfagia lusoria.

La presencia del divertículo de Kommerell se encontró solo en 5 pacientes (22%), un porcentaje mucho menor a lo que se estima, ya que en los artículos se habla de que hasta un 60% de las arterias subclavias ya sea derecha o izquierda nacen de esta dilatación aneurismática ^{16,20,21,22,23}.



El abordaje quirúrgico fue utilizado en un 46% de los pacientes con disfagia lusoria severa, la resección de la arteria aberrante mediante esternotomía media fue el abordaje de elección, y los pacientes con disfagia leve fueron manejados con tratamiento conservado, similar a lo comentado por Myers PO ²⁴.

La anomalía congénita que se observó con mayor frecuencia asociada a la arteria subclavia aberrante fue la CIV, contrario a lo reportado por Blalock et al ³⁰ que encuentran a la tetralogía de Fallot como la cardiopatía congénita más comúnmente asociada.



VI. CONCLUSIONES

En el hospital del niño “Dr. Rodolfo Nieto Padrón” de Villahermosa, Tabasco se estudiaron un total de 23 pacientes que cumplían con criterios de inclusión, en un periodo de 10 años, donde el 48% de pacientes con el antecedente de arteria subclavia aberrante presentaron disfagia. La decisión de manejar a estos pacientes sintomáticos con cirugía mediante la sección de la arteria subclavia liberando así el esófago ha dado buenos resultados, sin embargo, siempre debe tomarse en cuenta el riesgo beneficio en cada paciente.

El diagnóstico de arteria subclavia aberrante es considerado como un hallazgo en los pacientes a los que se les solicita angiotomografía de tórax por otras causas o anomalías como son PCA, CIV y CIA, siendo la CIV la que se asoció en mayor porcentaje en este estudio.



VII. RECOMENDACIONES

En un paciente con disfagia y el antecedente de arteria subclavia aberrante deben alertar al clínico para sospechar su asociación. Por lo tanto esta variante en la anatomía debe ser considerada como diagnóstico diferencial importante al descartar otras causas. Un equipo multidisciplinario con adecuados canales de comunicación, en el que se involucren el médico cardiólogo, radiólogo, gastroenterólogo y el nutriólogo es indispensable para lograr un adecuado abordaje al paciente.

Es imperativo realizar una historia clínica correcta del paciente con disfagia, no menospreciando las anomalías congénitas asociadas, ya que como vimos la arteria subclavia aberrante es una causa frecuente en nuestro medio.

Es imprescindible un adecuado archivado de los expedientes clínicos y la unificación de una sola clave de identificación de los pacientes, esto con la finalidad de facilitar y mejorar futuros estudios de investigación de tipo retrospectivo, ya que al no encontrar la totalidad de los expedientes se reduce en gran medida el peso y el aporte científico de la investigación.

Queda abierta una línea de investigación ya que no se estableció en este estudio el grado de compresión del esófago o el porcentaje de estenosis necesario para producir los síntomas.



X. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1.- Turkvatan A, Buyukbayraktar FG, Olcer T, Cumhur T. Congenital anomalies of the aortic arch: evaluation with the use of multidetector computed tomography. *Korean J Radiol* 2009; 10: 176-184.
- 2.- Ma GQ, Li ZZ, Li XF, Peng Y, et al. Congenital vascular rings: a rare cause of respiratory distress in infants and children. *Chin Med J* 2007;120:1408-12.
- 3.- Vera de Pedro E, Martínez Ayúcar M, Marín Gonzalo A, Galdeano Miranda JM, et al. Anillos vasculares completos. *An Pediatr* 2008;69:52-5.
- 4.- Attie F, Calderón J, Zabal C, Buendía A. Anillos vasculares. En: Meléndez G, Muñoz L, editores. *Cardiología Pediátrica*. 2.a ed. México: MédicaPanamericana; 2013. p. 371.
- 5.- Lagman, Sadler T.W. Embriología médico con orientación clínica. 8 th ed. Editorial panamericana 2001 p. 232-38.
- 6.- Moore K, Persaud T. Embriología Clínica. El desarrollo del ser humano. 7th. Editorial panamericana p.361-66.
- 7.- Latarjet M, Ruiz L. Anatomía Humana. 3th ed. Editorial Médica Panamericana.: Agosto 1999: 1073-1072.
- 8.- Jose M^a Ontañón Garcés, Cristina Carcía de Iturraspe, Guillermo Fernández Cantón, Elena Astigarraga Aguirre, Iñigo Vicente Olabarria, Begoña Fernandez Ruanova.: Seram Mayo 2006: 920.
- 9.- Delgado C, Mestre J, Barturen F. Arteria subclavia derecha aberrante. *Rev Esp Cardiol*. 2000;53:131.
- 10.- Katz M, Konen E, Rozenman J, et al. Spiral CT and 3D image reconstruction of vascular rings and associated tracheobronchial anomalies. *J Comput Assist Tomogr*. 1995;19:564-8.
- 11.- Pappas JN, Donnelly LF, Frush DP. Reduced frequency of sedation of young children with multisection helical CT. *Radiology*. 2000;215:897-9
- 12.- Ian J Cook. Diagnostic evaluation of dysphagia. *Nat Clin Pract Gastroenterol Hepatol* 2008; 5(7): 393-403.
- 13.- Lind CD. Dysphagia: evaluation and treatment. *Gastroenterol Clin North Am* 2003; 32(2): 553-75. 402 *Rev Col Gastroenterol / 24 (4) 2009* Reporte de casos.



- 14.- Keum B, Kim YS, Jeon YT, Chun HJ, Um SH, Kim CD, Ryu HS, Hyun JH. Dysphagia lusoria assessed by 3-dimensional TC. *Gastrointest Endosc* 2006; 64(2): 268-9.
- 15.- Álvarez JR, Quiroga SJ, Nazar AB, Comendador MJ, Carro GJ. Aberrant right subclavian artery and calcified aneurysm of Kommerell's diverticulum: an alternative approach. *J Cardiothorac Surg* 2008; 3: 4
- 16.- Keum B, Kim YS, Jeon YT, Chun HJ, Um SH, Kim CD, Ryu HS, Hyun JH. Dysphagia lusoria assessed by 3-dimensional TC. *Gastrointest Endosc* 2006; 64(2): 268-9.
- 17.- Van Son JA, Konstantinov IE, Burckhard F. Kommerell and Kommerell's diverticulum; *Tex Heart Inst J* 2002; 29(2): 109-12.
- 18.- Carbone I, Sedati P, Galea N, Algeri E, Passariello R; Rightsided aortic arch with Kommerell's diverticulum: 64-DCTA with 3D reconstructions. *Thorax* 2008; 63(7): 662.
- 19.- Janssen M, Baggen MG, Veen HF, Smout AJ, Bekkers JA, Jonkman JG, Ouwendijk RJ. Dysphagia lusoria: clinical aspects, manometric findings, diagnosis, and therapy. *Am J Gastroenterol* 2000; 95(6): 1411-6.
- 20.- Cinà CS, Althani H, Pasenau J, Abouzahr L. Kommerell's diverticulum and right-sided aortic arch: A cohort study and review of the literature. *J Vasc Surg* 2004; 39(1): 131-9.
- 21.- H Ravikumar, S Govil, A Kalyanpur. Kommerell's Diverticulum and Stenosis of an Aberrant Left Subclavian Artery. *J HK Coll Radiol* 2006; 9: 41-3.
- 22.- Panagiotou M, Filias V, Prokakis C, Koletsis E. Asymptomatic pseudo-aneurysm of the aortic arch in a patient with aberrant right subclavian artery. A complication of Kommerell's diverticulum? *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2008; 7(4): 730-1.
- 23.- Mouton WG, Wyss A. Kommerell's diverticulum. *Eur J Cardiothorac Surg* 2009; 36: 188.
- 24.- Myers PO, Fasel JH, Kalangos A, Gailloud P. Arteria lusoria: Developmental anatomy, clinical, radiological and surgical aspects. *Ann Cardiol Angeiol* 2010; 59: 147-154
25. - Momma, K.; Matsuoka, R. & Takao, A. Aortic Arch Anomalies Associated with Chromosome 22q11 Deletion (CATCH 22). *Pediatr. Cardiol.*, 20:97-102,1999.
- 26.- Richardson, J. V.; Doty, D. B.; Rossi, N. P. & Ehrenhaft, J. L. Operation for Aortic Arch Anomalies. *Ann. Thorac. Surg.*, 31:426-32, 1980.
- 27.- Roofthoof MT, van Meer H, Rietman WG, et al. Down syndrome and aberrant right subclavian artery. *Eur J Pediatr.* 2008;167:1033---6.



28.- Kieffer E, Bahnini A, Koskas F. Aberrant subclavian artery: Surgical treatment in thirty-three adult patients. *J Vasc Surg.* 1994;19:100---11.

29.- Roberto Mijangos-Vázquez, Emilia Patiño-Bahena, Alfonso Martínez-García, Juan Herrera, Juan Calderón-Colmenero, Alfonso Buendía-Hernández, María Elena Soto-López. Arteria subclavia derecha aberrante en niños examinados en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez (1992-2012). *Arch Cardiol Mex.* 2014;84(3):155---161.

30.- Blalock A. Surgical procedures employed and anatomical variations encountered in the treatment of congenital pulmonic stenosis. *Surg Gynecol Obstet.* 1948;87:385---409.

31.- Calderón-Colmenero J, Cervantes-Salazar J, Curi-Curi P, Ramirez-Marroquin S. Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de regionalización. *Arch Cardiol Mex* 2010;80(2):133-140.



XI. ANEXOS

"Lista de recolección de datos de pacientes con arteria subclavia aberrante"								
Nombre								
Edad								
Sexo								
Tipo de anomalía								
Divertículo de Kommerell								
PCA/CIV/CIA								
Expediente								
Fecha de estudio								
Disfagia								
Tratamiento								



11.7 CONSENTIMIENTO INFORMADO.