



Caso clínico en Digestivo

Disfagia secundaria a arteria subclavia derecha aberrante

Elima Pérez de Diego, David Recio Arcauz, Belén Huguet Rodríguez, Iván Carabaño Aguado, David Coca Robinot, Enrique Salcedo Lobato, Enrique Medina Benítez

Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Publicado en Internet:
22-septiembre-2020

Elima Pérez de Diego:
elima.perez@salud.madrid.org

Resumen

Palabras clave:

- Arco aórtico
- Arteria subclavia
- Disfagia
- Vascular

El arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante (ARSA) es la anomalía más frecuente del arco aórtico. El diagnóstico prenatal mediante ecocardiografía ha permitido su diagnóstico precoz, pero sigue siendo generalmente un diagnóstico incidental. La mayoría de los casos son asintomáticos, pero una proporción de pacientes cursa con disfagia de predominio para sólidos. En menor medida puede provocar fallo de medro o clínica respiratoria por compresión extrínseca de la vía aérea. El diagnóstico se suele realizar mediante estudio esófago-gastroduodenal con contraste baritado, y otras técnicas útiles son la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) con angiografía, así como el ecocardiograma con Doppler color. El tratamiento de elección en pacientes sintomáticos es la cirugía.

Dysphagia secondary to aberrant right subclavian artery

Abstract

Key words:

- Aortic arch
- Dysphagia
- Subclavian artery
- Vascular

Left aortic arch with aberrant right subclavian artery is the most frequent anomaly of the aortic arch. Prenatal diagnosis through echographic imaging has allowed early diagnosis, but the entity still remains mainly an incidental finding. Most cases are asymptomatic, but a subset of patients suffer from dysphagia with the intake of solid food. In a small percentage it can cause poor weight gain or respiratory symptoms secondary to extrinsic compression of the airway. Diagnosis relies usually in oesophagography with barium contrast, although computerized tomography and magnetic resonance with angiography have also shown to be useful, as well as echocardiogram with colour Doppler. Surgery is the preferred treatment option for symptomatic patients.

INTRODUCCIÓN

La arteria subclavia derecha aberrante (ARSA) con arco aórtico izquierdo es la anomalía congénita más frecuente del arco aórtico, con una incidencia estimada del 0,5% en la población general. En la mayoría de los casos cursa de forma asintomática, pero en algunos pacientes puede provocar la compresión

extrínseca de estructuras adyacentes, como el esófago, y manifestarse con disfagia.

CASO CLÍNICO

Niña de ocho años, derivada a consultas de Gastroenterología Infantil por su pediatra de Atención

Cómo citar este artículo: Pérez de Diego E, Recio Arcauz D, Huguet Rodríguez B, Carabaño Aguado I, Coca Robinot D, Salcedo Lobato E, et al. Disfagia secundaria a arteria subclavia derecha aberrante. Rev Pediatr Aten Primaria. 2020;22:305-9.

Primaria. Consulta por un cuadro de disfagia episódica desde hace varios meses. Cursa clínicamente con sensación de dificultad para la progresión del bolo al ingerir sólidos, sin dolor retroesternal asociado, y atragantamientos ocasionales con posterior emisión de lo ingerido. No episodios de impacción. Entre episodios se encuentra asintomática. Dolor abdominal muy ocasional, en relación con disquemia.

Como antecedente de interés, presenta un anillo vascular incompleto, con arteria subclavia derecha aberrante y arco aórtico izquierdo (diagnóstico prenatal), sin repercusión cardiológica.

La exploración física es normal, con adecuado desarrollo ponderoestatural. Se realiza un estudio esófago-gastroduodenal con contraste baritado, en el que se pone de manifiesto una impronta sobre la pared posterior de la porción torácica del esófago, en relación con diagnóstico ya conocido de arteria subclavia derecha aberrante (Figs. 1, 2 y 3).

Se inicia seguimiento de la paciente en consultas de Gastroenterología Infantil. Mejoría espontánea inicial de la disfagia con modificaciones conduc-

tuales (ingesta de trozos pequeños, masticación profusa y tranquila), por lo que se decide actitud expectante por el momento.

Figura 2. Estudio esófago-gastroduodenal con contraste baritado. Proyección anteroposterior. Se observa la impronta oblicua de la arteria subclavia derecha aberrante (ARSA) en el tercio medio esofágico y la ralentización del flujo del contraste baritado a su través

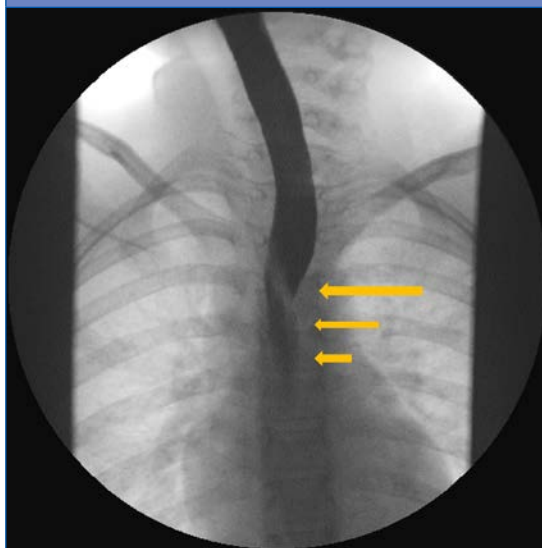
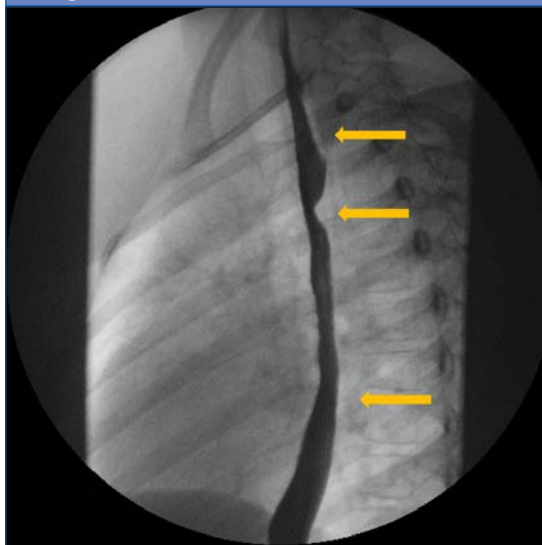


Figura 1. Estudio esófago-gastroduodenal con contraste baritado. Proyección anteroposterior. Se observa la impronta oblicua de la arteria subclavia derecha aberrante (ARSA) en el tercio medio esofágico



Figura 3. Estudio esófago-gastroduodenal con contraste baritado. Proyección lateral. Se identifica la indentación en la pared posterior del tercio medio del esófago



DISCUSIÓN

Recuerdo embrionario

Durante el desarrollo embrionario, las estructuras vasculares sufren una serie de transformaciones secuenciales hasta dar la anatomía definitiva. Inicialmente coexisten dos arcos aórticos: uno derecho y otro izquierdo, en espejo; de cada uno de ellos surgen, proximalmente, la carótida; y distalmente, las subclavias ipsilaterales. Después, ocurre una regresión de la región distal a la subclavia del arco derecho, y el arco proximal derecho con carótida y subclavia derechas forman el tronco braquiocefálico derecho. El arco izquierdo no sufre regresión, y en su zona proximal nacen la carótida y la subclavia izquierdas. Su región distal da lugar a la aorta descendente, por lo que esta se sitúa a la izquierda¹⁻⁹.

La arteria subclavia derecha aberrante con arco aórtico izquierdo ocurre cuando el arco aórtico derecho distal no sufre regresión, por lo que la subclavia derecha nace de la aorta descendente, y es la cuarta y última rama del arco aórtico^{1,6,7}. Por tanto, no existe tronco braquiocefálico derecho, sino que la primera rama del arco aórtico es directamente la carótida derecha y la subclavia derecha está separada del arco aórtico ascendente.

De los pacientes que padecen ARSA, el 3-15% presentan un origen más dilatado que el resto de su trayecto, denominado divertículo de Kommerel^{1,7,9}.

Diagnóstico prenatal

En los últimos años el avance del diagnóstico ecográfico fetal, y en concreto de la ecocardiografía con Doppler color, con la introducción del plano 3VT por Yagel, ha permitido el diagnóstico prenatal de las anomalías del arco aórtico y sus ramas en el segundo y tercer trimestre de gestación⁷, y demostrar que la ARSA con arco aórtico izquierdo es la más frecuente^{7,8}.

Se estima una incidencia del 0,5% en la población general^{1,3,7}, con predominio femenino en una relación 3:2^{3,6,7}, pero su diagnóstico prenatal en los últimos años ha puesto de manifiesto su asociación

con otras malformaciones tanto intra- como extracardíacas⁷. Entre las asociaciones intracardíacas existen defectos septales, lesiones obstructivas del corazón izquierdo o anomalías conotruncales^{1,7,9}. El nervio laríngeo no recurrente derecho inferior es una constante en estos pacientes^{1,6,9}. Recientemente, se ha evaluado la asociación de ARSA con síndrome de Down, ya que existe una incidencia aumentada en los pacientes con esta alteración genética, y se postula que podría ser empleado como marcador de diagnóstico fetal de cromosomopatía^{6,7}.

Manifestaciones clínicas

Clásicamente, el diagnóstico de ARSA ha sido incidental en la edad adulta, ya que la mayoría de los pacientes cursan de forma asintomática^{5,6,8}. En una serie de casos con seguimiento longitudinal se ha observado que los pacientes con ARSA aislada presentan un peso y talla más bajos al nacimiento, aunque el ritmo de crecimiento es comparable a la población general³. Al no suponer un anillo vascular completo, los fenómenos de compresión no son tan frecuentes como en otras anomalías del arco aórtico^{1,8}. Sin embargo, en ocasiones sí que puede provocar sintomatología, incluso en periodo neonatal. La clínica de debut más habitual es la disfagia, secundaria habitualmente a la compresión del esófago en su tercio medio, ya que la mayoría de las veces la ARSA lleva un trayecto retroesofágico^{1,6}.

La deglución consta de tres fases (oral, faríngea y esofágica), y la alteración de cada una cursa con una sintomatología específica, aunque pueden presentarse en combinación. La disfagia orofaríngea suele manifestarse con atragantamientos, arcadas o tos con la ingesta de sólidos o líquidos, y además neumonía recurrente por aspiración o estridor. En cambio, la disfagia esofágica se presenta como sensación de no progresión del bolo alimenticio, con dolor, ardor o presión retroesternal, y habitualmente buena tolerancia a líquidos². En los pacientes con ARSA, al deberse a compresión esofágica, típicamente se trata de una disfagia para sólidos. Además, cursa con impactación y rumiación⁵, rechazo a la ingesta de sólidos y prolongación del tiempo de ingesta (por enlentecimiento

en la progresión del bolo)⁸. En lactantes suele describirse como un cuadro de regurgitación con irritabilidad, por lo que a menudo se diagnostica de enfermedad por reflujo gastroesofágico, sin mejora con inhibidores de la bomba de protones o antiseoretos². Al alcanzar la edad de introducción de la alimentación complementaria pueden presentar un empeoramiento clínico, con rechazo de la ingesta, e incluso retraso ponderoestatural^{2,8}.

Se postula que, en casos asintomáticos, la clínica puede aparecer cuando el divertículo de Kommerell aumenta de tamaño, o por aterosclerosis secundaria^{1,6,8}, así como con procedimientos como intubación orotraqueal o ecografía transesofágica^{4,6}.

En caso de que el trayecto de la ARSA sea entre esófago y tráquea, puede provocar además estridor, tos crónica o episodios de dificultad respiratoria similares a la traqueomalacia, por compresión extrínseca traqueal^{1,6,8}.

En raras ocasiones se han descrito complicaciones, principalmente relacionadas con la dilatación aneurismática, como isquemia del miembro superior derecho por embolización, fistulización esofágica o compresión local, que se puede manifestar como síndrome de vena cava superior, además de la ruptura aneurismática^{1,7}.

Diagnóstico posnatal

Ante un paciente con disfagia, debemos realizar una anamnesis cuidadosa que incluya antecedentes familiares y personales, incluyendo la historia prenatal, ya que en la actualidad el estudio ecográfico durante la gestación puede identificar la entidad. La exploración física de rutina ha de realizarse en todo paciente, incluyendo la antropometría, puesto que en casos graves la dificultad para la deglución puede suponer un retraso ponderoestatural, al comprometer la ingesta. Sin embargo, el resto de la exploración física no suele revelar otros estigmas^{2,9}. En niños pequeños que aún no pueden expresar su sintomatología verbalmente, el primer paso ha de ser la observación de una comida, para tratar de identificar el patrón de predominio orofaríngeo o esofágico².

Para el diagnóstico se sigue empleando el estudio esófago-gastroduodenal con contraste baritado como primera línea⁶, ya que permite poner de manifiesto la compresión extrínseca del esófago. La imagen típica consiste en un defecto de repleción oblicuo en la porción posterior del esófago, a nivel del arco aórtico, que se dirige cefálicamente de izquierda a derecha y que puede ser pulsátil¹. Otras técnicas de imagen útiles son la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) con angiografía, que permiten incluso la reconstrucción tridimensional de la anomalía vascular⁶. En la ecocardiografía-Doppler se pueden evaluar los troncos de salida del arco aórtico^{6,7}. Para el diagnóstico diferencial, a menudo se realiza una endoscopia digestiva alta, que permite la visualización macroscópica de la mucosa y la recogida de biopsias para descartar esofagitis de diversa índole⁵, pero también permite poner de manifiesto en ocasiones la compresión extrínseca en la pared posterior del tercio medio del esófago por la ARSA².

Tratamiento

En los casos asintomáticos-paucisintomáticos no se recomienda ninguna acción terapéutica^{3,8}, salvo recomendaciones conductuales como ingesta de trozos más pequeños con masticación profusa⁵ y seguimiento a largo plazo para detectar empeoramiento clínico y fracaso ponderoestatural de forma precoz. En pacientes con disfagia progresiva, especialmente niños, es de elección la corrección quirúrgica, que además permite prevenir la dilatación aneurismática progresiva en los pacientes que presenten divertículo de Kommerell. La técnica de elección consiste en la sección y reinsertación de la ARSA a nivel de la arteria carótida común derecha^{5,10}, con una alta tasa de éxito y resolución de los síntomas^{5,8}. Originalmente no se reinsertaba la ARSA, dejando el flujo sanguíneo del miembro superior derecho dependiente de colaterales desde la carótida derecha. No obstante, se ha de tener en cuenta que, a mayor edad, mayor riesgo de síndrome de robo de la subclavia^{1,8}. En pacientes no candidatos a cirugía se puede plantear la dilatación endoscópica del esófago, aunque en la mayoría de los casos requiere de intervenciones periódicas¹⁰.

CONCLUSIÓN

La ARSA con arco aórtico izquierdo es una causa de disfagia para sólidos que ha de tenerse en cuenta a la hora del diagnóstico diferencial en la población pediátrica. Solo los pacientes sintomáticos requieren intervención terapéutica, pero se recomienda el seguimiento periódico de todos los pacientes para detectar de forma precoz el debut clínico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Myers PO, Fasel JH, Kalangos A, Gailloud P. Arteria lusoria: developmental anatomy, clinical, radiological and surgical aspects. *Ann Cardiol Angiol.* 2010;59:147-54.
2. Erami C, Charaf-Eddine A, Aggarwal A, Rivard AL, Giles HW, Nowicki MJ. Dysphagia lusoria in an infant. *J Pediatr.* 2013;162:1289-90.
3. Jan SL, Lin MC, Chan SC. Mid-term follow-up study of neonatal isolated aberrant right subclavian artery. *Cardiol Young.* 2018;28:1024-30.
4. Garg V, Joshi R, Joshi R. Compression of undiagnosed aberrant right subclavian artery during transesophageal echocardiography probe insertion. *Ann Card Anaesth.* 2012;15:233-5.
5. Blanquicett C, Dunn T, Nanda A, Weber F. An uncommon cause of dysphagia in a 35 year old male. *Pract Gastroenterol.* 2017;41:40-2.
6. Natsis K, Didagelos M, Gkiouliava A, Lazaridis N, Vyzas V, Piagkou M. The aberrant right subclavian artery: cadaveric study and literature review. *Surg Radiol Anat.* 2017;39:559-65.
7. Song MJ, Han BH, Kim YH, Yoon SY, Lee YM, Jeon HS, et al. Prenatal diagnosis of aberrant right subclavian artery in an unselected population. *Ultrasonography.* 2017;36:278-83.
8. Darwazah AK, Eida M, Khalil RA, Ismail H, Hanbali N. Non-aneurysmal aberrant right subclavian artery causing dysphagia in a young girl: challenges encountered using supraclavicular approach. *J Cardiothorac Surg.* 2015;10:92.
9. Epstein DA, Debord JR. Abnormalities associated with aberrant right subclavian arteries-a case report. *Vasc Endovascular Surg.* 2002;36:297-303.
10. Sadeghian H, Moritz TA. Dysphagia of aberrant right subclavian artery treated by endoscopic dilation: an alternative to surgical treatment in select cases-A case report. *Int J Surg Case Rep.* 2020;66:118-21.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

ABREVIATURAS

ARSA: arteria subclavia derecha aberrante • **RM:** resonancia magnética • **TC:** tomografía computarizada.