

# Anillo vascular por doble arco aórtico y divertículo de Komerell izquierdo asociado a estenosis mitral y síndrome 22q11.2

Óscar Andrés Ramírez Terán   
Maximiliano Rodríguez   
Eduardo Tomás Alvarado 

## Correspondencia

Óscar Andrés Ramírez Terán  
oscart9999@gmail.com

Hospital General Regional No. 17 IMSS. Cancún. México.

Recibido: 12/01/2024

Aceptado: 08/04/2024

Publicado: 31/08/2024

**Citar como:** Ramírez Terán OA, Rodríguez M, Tomás Alvarado E. Anillo vascular por doble arco aórtico y divertículo de Komerell izquierdo asociado a estenosis mitral y síndrome 22q11.2. Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2024 Ago; 7(2): 48-52. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v7n2a11>.

**Cite this as:** Ramírez Terán OA, Rodríguez M, Tomás Alvarado E. *Vascular ring due to double aortic arch in a patient with mitral stenosis, left Komerell's diverticulum and 22q11.2 syndrome.* Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2024 Aug; 7(2): 48-52. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v7n2a11>.

## Palabras clave

- ▷ Anillo vascular
- ▷ Doble arco aórtico.
- ▷ 22q11.2.
- ▷ Divertículo de Komerell.

## Keywords

- ▷ *Vascular ring.*
- ▷ *Double aortic arch.*
- ▷ *22q11.2.*
- ▷ *Komerell's diverticulum.*

## RESUMEN

Los anillos vasculares representan un reto diagnóstico para los clínicos. Es necesario el abordaje multidisciplinario y la complementación diagnóstica con técnicas de imagen como la tomografía computarizada en pacientes con sospecha de esta patología. Los datos clínicos principales de los anillos vasculares se caracterizan por la sintomatología respiratoria y/o digestiva. El divertículo de Komerell es un remanente del arco aórtico que da lugar a una dilatación aneurismática de donde se origina alguno de los vasos supraaórticos. Se presenta el caso de una paciente de 11 años con cirugía cardíaca previa y disfagia y disnea. En el ecocardiograma se observó un arco aórtico derecho, por lo que se solicita una angiotomografía. Se diagnostica finalmente un anillo vascular por doble arco con dominancia derecha y atresia izquierda, divertículo de Komerell izquierdo y conducto arterioso persistente.

## ABSTRACT

*Vascular rings are a diagnostic challenge for clinicians requiring a multidisciplinary approach and diagnostic augmentation by imaging techniques like computed tomography in patients suspected of having this pathology. The primary clinical characteristics of vascular rings are respiratory and/or gastrointestinal problems. The origin of the supra-aortic vessels and the vascular structures that form them are used to categorize vascular rings, all of which are influenced by embryological defects of the primitive aortic arches. Komerell's diverticulum is a remnant of the aortic arch that gives rise to an aneurysmal dilation from which one of the supra-aortic vessels originates. We present the case of an 11-year-old patient with a previous cardiac surgery who presented with dysphagia and dyspnea. The echocardiogram revealed a right aortic arch, leading to the decision to request an angiotomography, which resulted in the diagnosis of vascular ring with a double arch with right dominance and left atresia, left Komerell's diverticulum, and persistent ductus arteriosus.*

## Presentación del caso

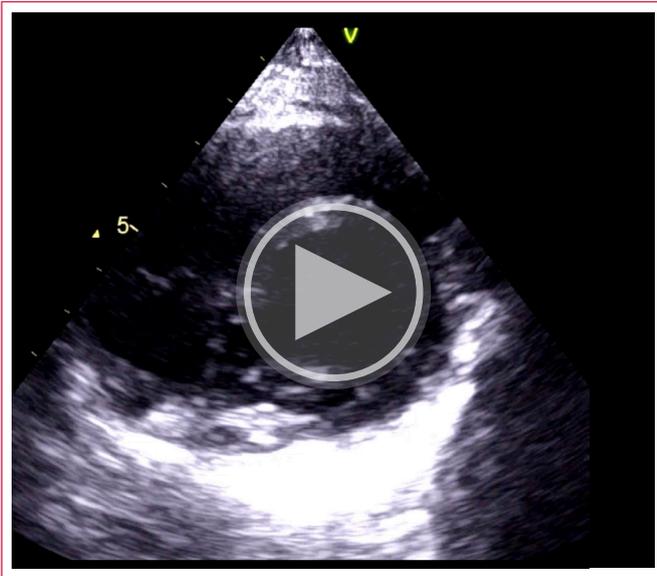
Niña de 11 años con antecedentes de: agenesia renal derecha, colocación de válvula de derivación ventriculoperitoneal por hidrocefalia congénita, epilepsia y retraso en el psicodesarrollo. A los 2 años se le realizó cierre del defecto ventricular y ligadura del conducto arterioso, con detección de estenosis mitral, por lo que se mantuvo en seguimiento y manejo cardiológico con espironolactona y sildenafil.

Acude a nuestro hospital por disnea de medianos esfuerzos. Además, refiere disfagia, pero que no ha cursado con cianosis, ni tos paroxística nocturna.

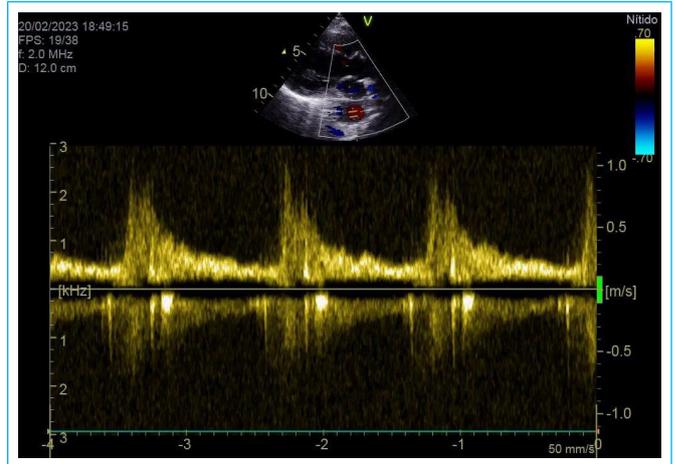
Por antecedentes se busca intencionadamente datos de estenosis mitral. En el ecocardiograma transtorácico se observa la válvula mitral con apertura limitada en eje corto (**Vídeo 1**); también se corroboró la estenosis mitral con gradiente máximo de 15,75 mmHg (**Figura 1**), pero llamó la atención que no se observó dilatación de la aurícula izquierda.

Se observó una imagen retroauricular izquierda (**Vídeo 2**), cuyo flujo sugería ser la aorta descendente (**Figura 2**). En la vista supraesternal, se detectó el arco aórtico derecho (**Vídeo 3**) y una imagen extra sugestiva de un arco izquierdo interrumpido que continuaba a la aorta descendente. Emergía un vaso supraaórtico de la parte distal del arco izquierdo (**Vídeo 4**).

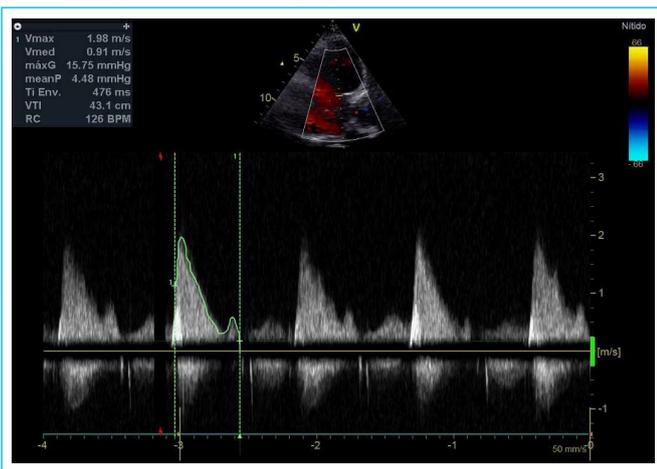




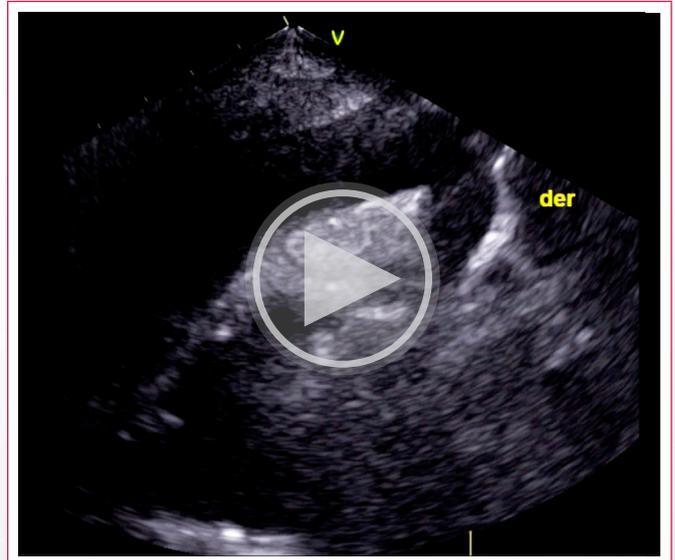
**Vídeo 1.** Eje paraesternal corto. Se observa la apertura limitada de la válvula mitral y la hiperecogenicidad del parche quirúrgico en el *septum* interventricular.



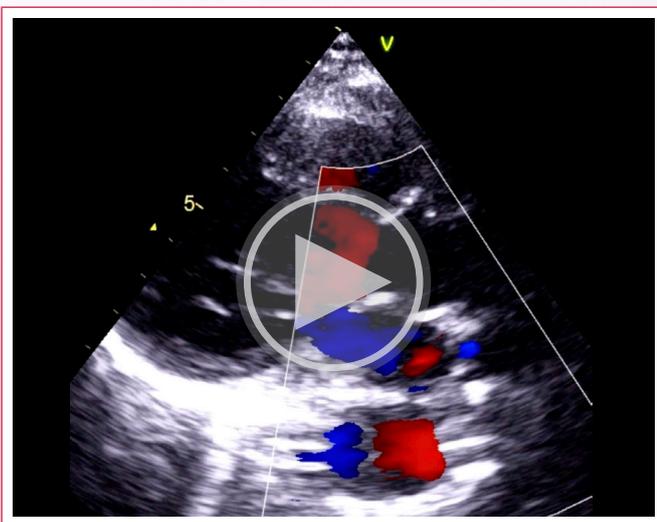
**Figura 2.** Doppler espectral pulsado den la aorta descendente (localizada posterior a la aurícula izquierda).



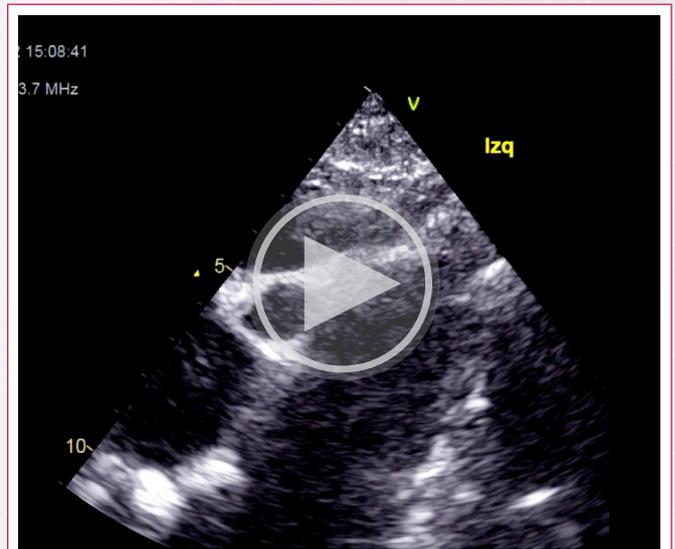
**Figura 1.** Doppler pulsado donde se observa flujo transmitral con gradiente máximo de 15,75 mmHg y medio de 4,48 mmHg.



**Vídeo 3.** Eje supraesternal orientado a la derecha. Arco aórtico derecho.

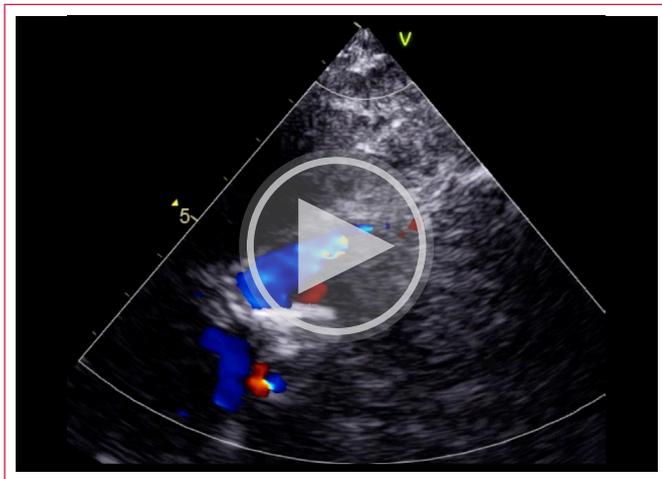


**Vídeo 2.** Eje paraesternal largo. Se observa la apertura mitral restringida y el vaso pulsátil dilatado posterior a la aurícula izquierda.



**Vídeo 4.** Eje supraesternal orientado a la izquierda. Interrupción del arco con la aorta descendente de donde emerge un vaso supraaórtico (subclavia izquierda).

También en el eje supraesternal se identificó un flujo correspondiente al conducto arterioso que se dirigía hacia las ramas pulmonares (**Video 5**).



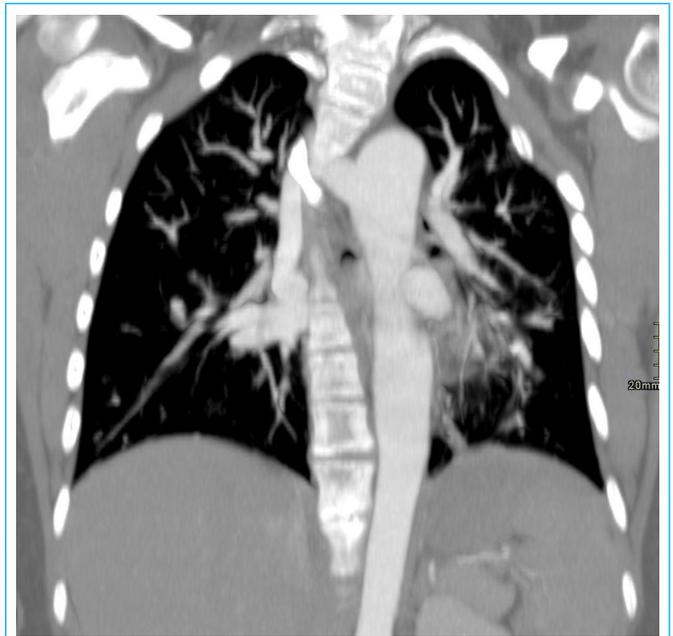
**Video 5.** Eje supraesternal corte transversal. Confluencia de las ramas pulmonares con *doppler* color correspondiente al flujo del conducto arterioso.

Con este resultado, se solicitó una angiotomografía, en la que se detectó el doble arco aórtico con arco aórtico derecho dominante y atresia de la porción proximal del arco izquierdo, además emergencia independiente de los vasos supraaórticos (**Figura 3**):

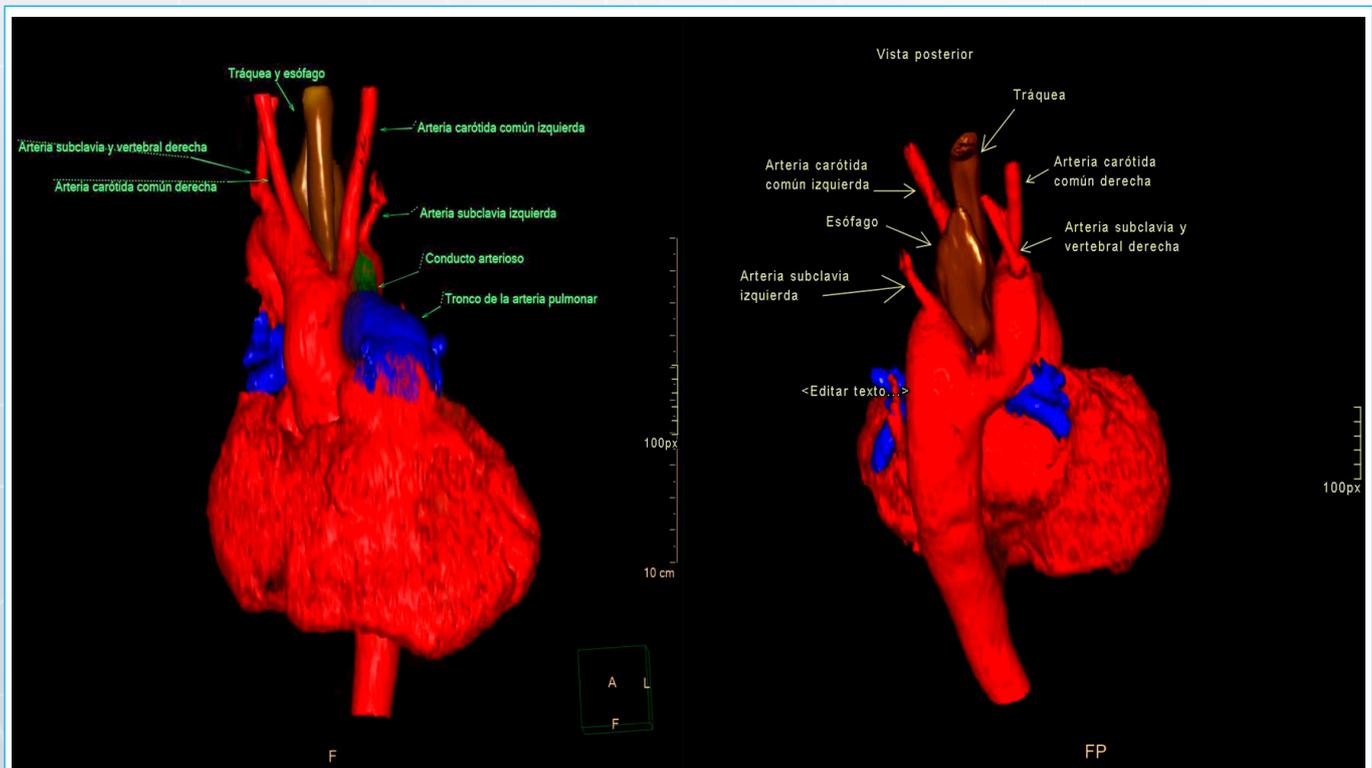
- El primer vaso corresponde a la carótida común izquierda.
- El segundo vaso es la carótida común derecha.
- EL tercero es el tronco que nace de la subclavia derecha y vertebral.
- El cuarto es la subclavia izquierda (el primer vaso del arco izquierdo).

- Llama la atención que la subclavia izquierda (el cuarto vaso) emerge de lo que parece ser la parte distal del arco aórtico izquierdo donde se encuentra también el sitio de origen del conducto arterioso (**Figura 4**) con una dilatación en la emergencia, que corresponde al divertículo de Komerell.

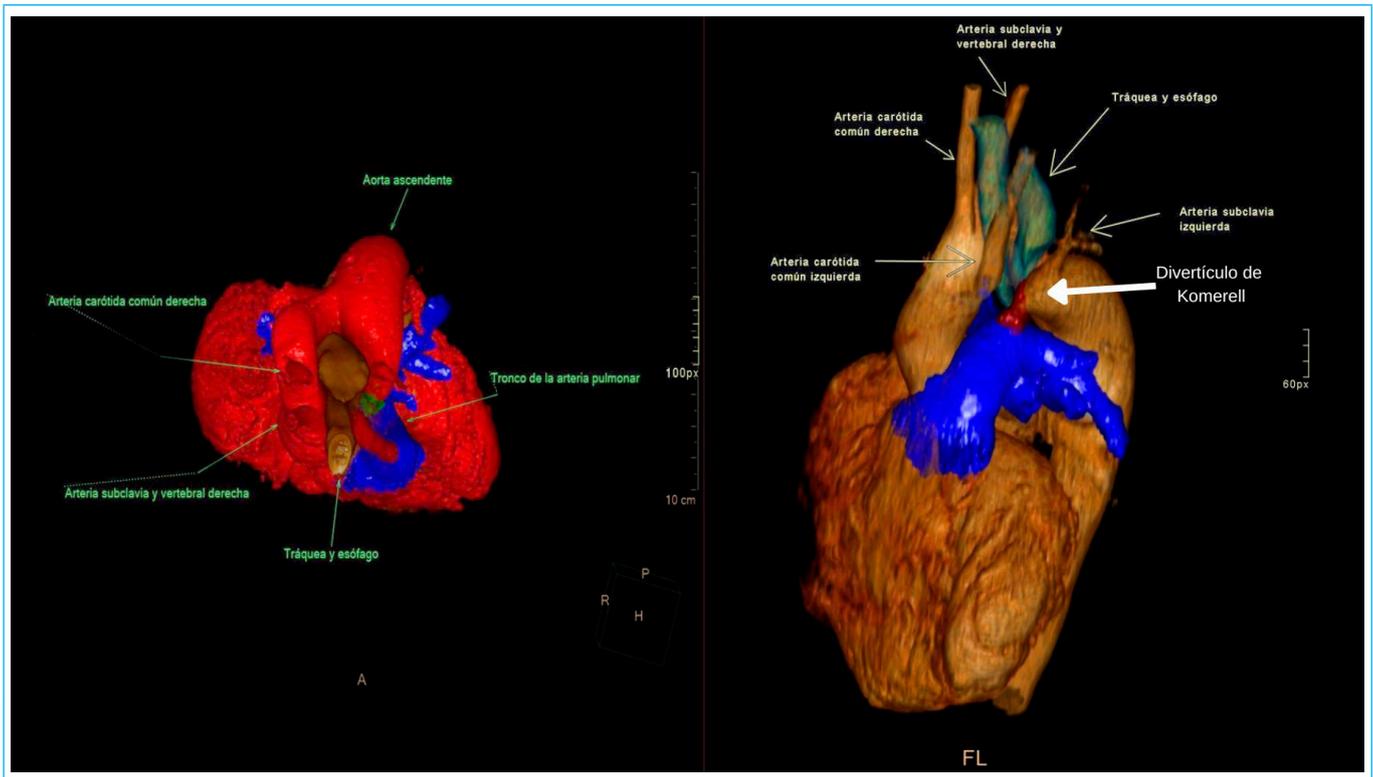
También se corroboró agenesia renal derecha (**Figura 5**).



**Figura 5.** Reconstrucción coronal donde se observa ausencia renal derecha y de la arteria renal ipsilateral.

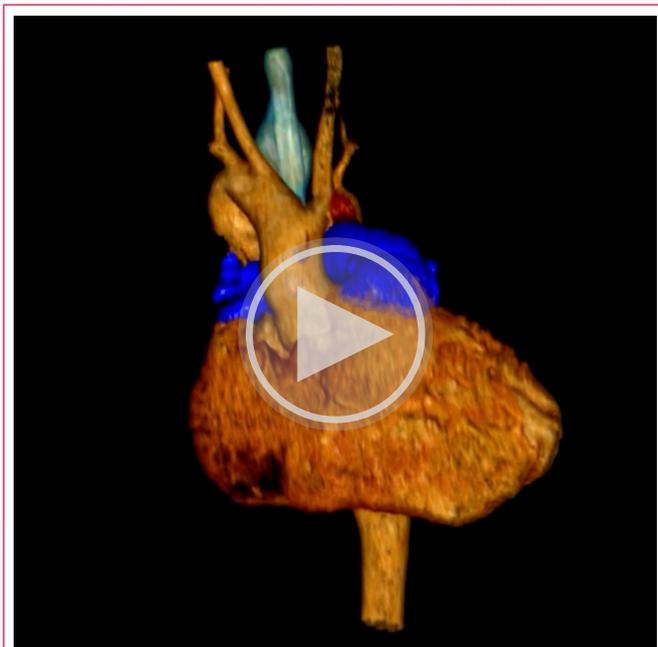


**Figura 3.** Reconstrucciones volumétricas de una tomografía computarizada en vista anterior y posterosuperior donde se identifica el anillo vascular dado por el doble arco aórtico y el tronco pulmonar. Así mismo se observa la emergencia de los vasos supraaórticos, en la que se aprecia la salida de la arteria carótida común izquierda, la arteria carótida común derecha y la arteria subclavia derecha del arco aórtico derecho. La arteria subclavia izquierda y vertebral se originan del arco aórtico izquierdo.



**Figura 4.** Reconstrucciones volumétricas de una tomografía computarizada en vista cefalocaudal y superolateral izquierda, donde se identifica el anillo vascular y la emergencia de los troncos supraaórticos. En la imagen de la derecha, en color rojo, se observa el conducto arterioso.

Estos hallazgos tomográficos y la correlación clínica permitieron el diagnóstico de anillo vascular por el arco aórtico doble con un arco derecho dominante y una atresia proximal del arco izquierdo con un *ductus* arterioso persistente y un divertículo de Kommerell izquierdos (**Vídeo 6**).



**Vídeo 6.** Reconstrucción volumétrica. Azul: arteria y ramas pulmonares, verde: tráquea y esófago, rojo: conducto arterioso.

Por los antecedentes de la paciente y las demás anomalías asociadas se solicitó un estudio FISH y se integró también el diagnóstico de síndrome de delección 22q11.2.

## Discusión

Los anillos vasculares son patologías que representan un reto diagnóstico para los clínicos (pediatras, cardiólogos) por su baja frecuencia (1% de todas las cardiopatías congénitas), su sintomatología variable y el abordaje multidisciplinario de los estudios de imagen necesarios para obtener el diagnóstico preciso<sup>(1)</sup>.

El cuadro clínico se caracteriza por alteraciones respiratorias hasta en un 80% de los casos, y en el 15% de los pacientes se refiere sintomatología digestiva. En nuestro paciente la disfagia fue el motivo de la búsqueda intencionada de alteraciones aórticas en la radiografía y el ecocardiograma.

La clasificación habitual y más conocida de los anillos vasculares suele ser en completos e incompletos, pero, dado que esta clasificación no tan útil en la toma de decisiones quirúrgicas, recientemente la Sociedad Internacional de Cirugía Torácica propone una categorización en la que se ajusta el 95% de las patologías<sup>(2)</sup>:

1. Doble arco aórtico.
2. Arco aórtico derecho con ligamento arterioso izquierdo
3. Compresión por arteria innominada.
4. *Sling* de la arteria pulmonar.

El divertículo de Kommerell es un remanente del arco aórtico distal —con mayor frecuencia el derecho— que da lugar a una dilatación aneurismática en el 3-4% de los casos. Con base en el arco dominante y la localización de la arteria subclavia, se clasifica en 4 tipos. En el tipo 4 el divertículo se localiza en la unión aortoductal distal a la arteria subclavia ipsilateral<sup>(3)</sup>. Llama la atención que, en este caso, la unión aortoductal izquierda donde se localiza el divertículo cursó con atresia de la parte proximal del arco aórtico izquierdo.

El síndrome 22q11.2 se caracteriza por anomalías faciales, inmunes, neurológica y cardiopatías congénitas hasta en un 80%, de las cuales un 20-45% son alte-

raciones troncoconales tales como tetralogía de Fallot y el doble arco aórtico<sup>(4)</sup>. La prevalencia del doble arco aórtico es del 3,8% en los estudios de cohortes prenatales<sup>(5)</sup> y hasta el 14% en la población posnatal<sup>(6)</sup>.

Las variantes congénitas y anomalías del arco aórtico son múltiples y dependen de alteraciones en la formación y degeneración de los arcos aórticos primitivos (faríngeos) en la tercera semana de gestación<sup>(7)</sup>, aunque el desarrollo final de la dominancia y atresia de los arcos ocurre aún después de la semana 20 de gestación<sup>(8)</sup>.

Usualmente el cuarto arco derecho degenera y el izquierdo persiste formando el arco aórtico; el sexto arco faríngeo izquierdo persiste y forma el *ductus* arterioso y la arteria pulmonar izquierda. La anomalía que presentamos con el arco derecho y la aorta descendente izquierda también se conoce como aorta derecha circunfleja<sup>(7)</sup>.

Podríamos postular que embriológicamente hubo una degeneración del cuarto arco faríngeo izquierdo entre la carótida izquierda y el conducto arterioso; además, que la parte proximal superior del arco aórtico derecho posnatal proviene del tercer arco faríngeo (explicando la elongación y posición superior del arco), mientras que la parte distal proviene del cuarto arco faríngeo<sup>(7)</sup>.

Llama la atención que el lado izquierdo atrésico da origen a un divertículo de Kommerell del que emerge una arteria subclavia izquierda y un conducto arterioso persistente con paso de sangre después de haber sido ligado hace años. Priya *et al.*<sup>(8)</sup> reportan casos similares; sin embargo, hay pequeñas variaciones en las primeras semanas de gestación que pueden originar dominancia de una aorta primitiva con respecto a la otra y dar resultados posnatales distintos.

En nuestro caso la presencia de la imagen redondeada con cola diastólica en el eje largo sugirió una alteración en el flujo del arco aórtico que no era evidente en el arco derecho. También el ecocardiograma confirmó la permeabilidad del *ductus*, ya que en los estudios de imagen complementarios como la tomografía no es posible confirmar el paso de sangre, e incluso, en ocasiones, se limita el paso de contraste impidiendo su visualización completa.

## Conclusión

Aunque la gran mayoría de los pacientes con anillo vascular pueden encontrarse asintomáticos, la disfagia, acompañada o no de síntomas respiratorios, debe considerarse un dato que haga sospechar una compresión esofágica y, por ende, la presencia de un anillo vascular. El interrogatorio dirigido y los estudios de imagen (ecocardiograma y tomografía) permitirán un adecuado abordaje diagnóstico ante un paciente con sospecha de anillo vascular.

Los datos clínicos acompañados de un conocimiento sobre la posibilidad de variantes anatómicas del arco aórtico y los vasos supraaórticos permitirán el diagnóstico acertado de la patología. En nuestra paciente fue de gran importancia la detección de imágenes no habituales en el ecocardiograma (eje largo y supraaesternal) lo que motivó a la búsqueda intencionada de anomalías en el arco aórtico.

Se debe evaluar de manera completa a los pacientes durante el seguimiento, a pesar de los diagnósticos previos o antecedentes quirúrgicos. También hay que complementar los estudios de imagen, cuando se considere necesario, ya que los hallazgos clínicos permiten una búsqueda intencionada durante el ecocardiograma y los hallazgos ecocardiográficos hacen que se decidan realizar otros estudios específicos de imagen como la tomografía.

## Ideas para recordar

- La disfagia es un síntoma frecuente ante la presencia de un anillo vascular.
- La angiotomografía es el estándar de oro para determinar la anatomía del arco aórtico y los vasos supraaórticos.
- Los datos clínicos deben permitir dirigir una búsqueda intencionada durante el ecocardiograma y los hallazgos ecocardiográficos deben orientar la necesidad de otros estudios de imagen complementaria, como la tomografía.
- El síndrome 22q11 es la enfermedad genética asociada con más frecuencia a anomalías del tronco conales.

## Fuente de financiación

Los autores declaran que no existió ningún tipo de financiamiento.

## Conflicto de interés

Los autores declaran que no tienen relaciones de interés comercial o personal dentro del marco de la investigación que condujo a la producción del artículo.

## Bibliografía

1. Licari A, Manca E, Rispoli GA, Mannarino S, Pelizzo G, Marseglia GL. Congenital vascular rings: A clinical challenge for the pediatrician: Congenital Vascular Rings: A Clinical Challenge. *Pediatr Pulmonol*. 2015 may;50(5):511-24. doi: <https://doi.org/10.1002/ppul.23152>
2. Backer CL, Mavroudis C. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: vascular rings, tracheal stenosis, pectus excavatum. *Ann Thorac Surg*. 2000 Apr;69(4 Suppl):S308-18. doi: [https://doi.org/10.1016/s0003-4975\(99\)01279-5](https://doi.org/10.1016/s0003-4975(99)01279-5)
3. Yang C, Shu C, Li M, Li Q, Kopp R. Aberrant subclavian artery pathologies and Kommerell's diverticulum: a review and analysis of published endovascular/hybrid treatment options. *J Endovasc Ther*. 2012 Jun;19(3):373-82. doi: <https://doi.org/10.1583/11-3673MR.1>
4. Cirillo A, Lioncino M, Maratea A, Passariello A, Fusco A, Fratta F, *et al*. Clinical Manifestations of 22q11.2 Deletion Syndrome. *Heart Fail Clin*. 2022 Jan;18(1):155-64. doi: <https://doi.org/10.1016/j.hfc.2021.07.009>
5. Bartsota M, Jowett V, Manuel D, Mortensen K, Wolfenden J, Marek J, *et al*. Double aortic arch: implications of antenatal diagnosis, differential growth of arches during pregnancy, associated abnormalities and postnatal outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2023;62(1):69-74. doi: <https://doi.org/10.1002/uog.26186>
6. McElhinney DB, Clark BJ, Weinberg PM, Kenton ML, McDonald-McGinn D, Driscoll DA, *et al*. Association of chromosome 22q11 deletion with isolated anomalies of aortic arch laterality and branching. *J Am Coll Cardiol*. 2001 Jun 15;37(8):2114-9. doi: [https://doi.org/10.1016/S0735-1097\(01\)01286-4](https://doi.org/10.1016/S0735-1097(01)01286-4)
7. Hanneman K, Newman B, Chan F. Congenital Variants and Anomalies of the Aortic Arch. *Radiographics*. 2017 Jan-Feb;37(1):32-51. doi: <https://doi.org/10.1148/rg.2017160033>
8. Priya S, Nagpal P. Atretic Double Aortic Arch: Imaging Appearance of a Rare Anomaly and Differentiation from Its Mimics. *Cureus* [Internet]. 30 de julio de 2020 [citado 21 de julio de 2023]; Disponible en: <https://www.cureus.com/articles/37093-atretic-double-aortic-arch-imaging-appearance-of-a-rare-anomaly-and-differentiation-from-its-mimics>