



Anomalías de los arcos aórticos

Correspondencia: Instituto de Medicina Tropical - Facultad de Medicina - Universidad Central de Venezuela.

Consignado el 26 de Junio del 2007 a la Revista Vitae Academia Biomédica Digital.

RESUMEN

VITAE Academia Biomédica Digital se complace en presentar la sección "Museo de Cera", en la cual los doctores Claudia Blandenier de Suárez, José Ángel Suárez y Leticia Hamana de Ramírez dan a conocer un conjunto de piezas cardíacas con cardiopatías congénitas reconstruidas artificialmente. Son 29 casos que presentaremos en varias entregas, y cada uno contiene: una breve descripción de la malformación, historia clínica y diagnóstico anatomopatológico. En esta edición, se muestran tres casos que corresponden a la Embriología Normal y Anomalías de los arcos Aórticos.

INTRODUCCIÓN

Embriología Normal de los Arcos Aórticos

Las dos *aortas dorsales* (derecha e izquierda), y las dos *ventrales* (*saco aórtico*), se originan a partir de los angioblastos del mesénquima embrionario. La aorta ventral, es la continuación del tronco arterioso. Las aortas dorsales y las ventrales comunican entre sí por medio de 12 vasos (6 pares) arteriales llamados arcos aórticos.

Los arcos aórticos son formaciones vasculares incluidas en el mesénquima de los arcos branquiales, no están presentes de manera simultánea en los mamíferos, ya que al aparecer unos, desaparecen otros.

Arterias derivadas de los arcos aórticos:

Primer arco aórtico : *Arco arterial mandibular*.

Segundo arco aórtico: *Arterias hioideas y del músculo del estribo*.

Tercer arco aórtico: *Carótidas primitivas* de cada lado y comienzo de la *carótida interna*. Las *carótidas externas* de cada lado se originan como una evaginación del tercer arco aórtico que se unen a las porciones restantes del primer y segundo arco.

Cuarto arco aórtico: Del lado izquierdo persiste para formar el *cayado aórtico*, entre la carótida primitiva izquierda y la séptima arteria intersegmentaria izquierda; esta última va a constituir la *arteria subclavia izquierda*. Del lado derecho forma el *tronco arterial braquiocefálico derecho (arteria innominada)* y el segmento más proximal de la *subclavia derecha*, derivando el resto de la séptima arteria intersegmentaria derecha. Las dos aortas dorsales se unen para formar un tronco posterior principal (aorta descendente). Sus ramas ventrales forman *las arterias intercostales* y las ramas dorsales están en relación con el tubo neural y forman las *arterias vertebrales*.

La existencia del quinto arco aórtico está en discusión.

Sexto arco aórtico: Del lado derecho, la porción proximal del sexto arco aórtico forma la porción proximal de la arteria pulmonar derecha, la porción distal pierde su conexión con la aorta dorsal y desaparece. El sexto arco aórtico izquierdo, forma el segmento proximal de la arteria pulmonar izquierda, no pierde su porción distal y mantienen su relación con la aorta dorsal durante la vida intrauterina. De esta manera queda unido a la aorta ventral o saco aórtico y a la aorta posterior o dorsal, constituyendo el *conducto arterioso de Botal*.

ANOMALÍAS DE LOS ARCOS AORTICOS

Persistencia del conducto arterioso:

Es la permanencia anormal en la vida extrauterina de la comunicación normal en el feto entre el sistema arterial pulmonar y la aorta.

Este conducto conecta el comienzo de la arteria pulmonar izquierda con la porción descendente del arco aórtico, cerca del origen de la arteria subclavia izquierda.

Alteraciones anatómicas secundarias a los cambios hemodinámicos:

- Hipertrofia excéntrica del ventrículo izquierdo, por sobrecarga de volumen. Dilatación de aurícula izquierda y de la pulmonar.
- Hipertrofia concéntrica del ventrículo derecho en caso de HTP.
- Puede complicarse con endocarditis bacteriana, sobre todo los casos sin HTP.

CASO N° 25: AX. 7823

Edad: 2 años

Dx clínico: Sarampión, Bronconeumonía, Cardiopatía Congénita.

Coartación aórtica:

Es una anomalía de los arcos aórticos que se caracteriza por la constricción o estrechez patológica localizada en el istmo de la aorta, después del origen de la subclavia izquierda debida a una lesión específica de su capa media.

Puede ocurrir en niños o adultos, pudiendo afectar cualquier parte de la aorta, si bien es más frecuente en la región del ductus arterioso.

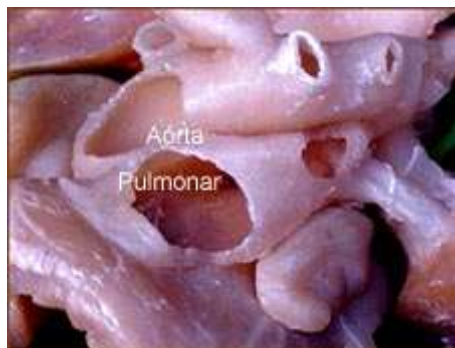
Clasificación anatómica:

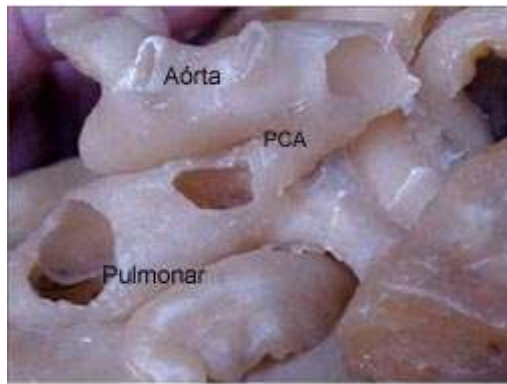
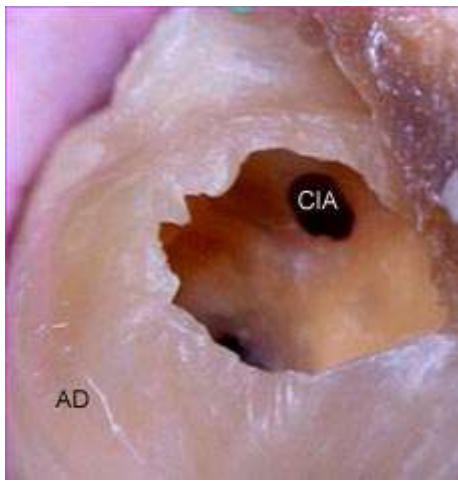
- *Preductal "tipo infantil"*.
- *Postductal "tipo adulto"*.

El principal trastorno funcional es la obstrucción a la salida de sangre del ventrículo izquierdo.

Anomalías asociadas: Transposición de grandes vasos, Canal atrio- ventricular común y Ventrículo único.

Complicaciones: Endocarditis bacteriana, Aneurisma disecante aórtico, Aneurismas del polígono de Willis, Abscesos cerebrales.





CASO N° 26: AX. 6852

Edad: 3 años

Dx clínico: Cardiopatía congénita severa en ICC. Coartación Aórtica. CIA y PCA asociado

Anillos Vasculares:

Son malformaciones del sistema de los arcos aórticos, que interfieren con la función de la tráquea y/o del esófago. Son muchas las variedades y combinaciones de anillos vasculares, pero las más frecuentes son: El doble arco aórtico, en sus diferentes tipos y el origen anómalo de la arteria subclavia derecha (arteria subclavia retroesofágica).

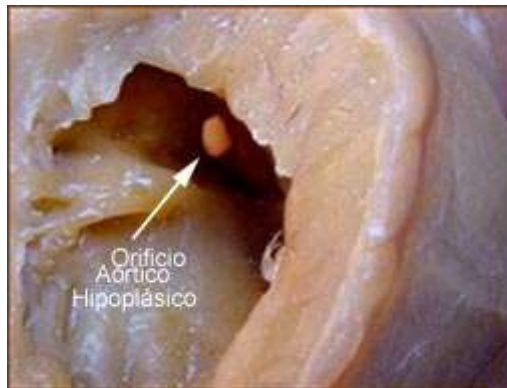
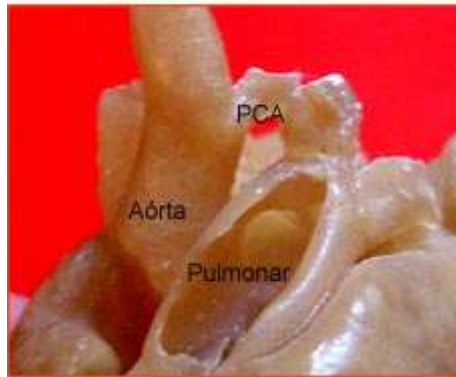
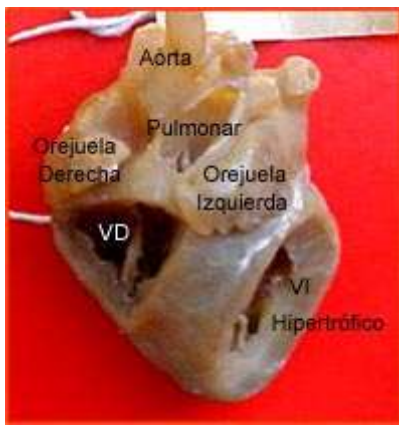
Según Edwards se pueden dividir de acuerdo a la posición del ductus arterioso en dos grupos:

Grupo I: Ductus arterioso y aorta descendente izquierdos:

- A.- Doble arco aórtico funcionante.
- B.- Atresia parcial de uno de los arcos aórticos.
- C.- Arco aórtico derecho con segmento retroesofágico y aorta descendente izquierda.
- D.- Arco aórtico izquierdo y aorta descendente izquierda.

Grupo II: Ductus arterioso derecho y porción superior de aorta descendente derecha:

- A.- Doble arco aórtico funcionante.
- B.- Atresia de uno de los arcos aórticos.
- C.- Arco aórtico izquierdo, segmento retroesofágico y porción superior de aorta descendente derecha.
- D.- Arco aórtico derecho y porción superior de aorta descendente derecha.



CASO N° 27: AX. 7466

Edad: 44 días

Dx clínico: Ductus arterioso, Hipertensión pulmonar.

ANOMALÍA DE LAS CORONARIAS.

Las anomalías congénitas de las coronarias se pueden agrupar de cinco maneras:

1. Anomalías de número.
2. Anomalías de distribución.
3. Anomalías de calibre.
4. Anomalías en la desembocadura o drenaje.
5. Anomalías en el origen.

Los dos últimos grupos cursan con alteraciones hemodinámicas y conducen a alteraciones funcionales y morfológicas.

Desembocadura anómala de las coronarias:

Normalmente, las coronarias terminan en el miocardio formando plexos capilares o sinusoides cardíacos que comunican directamente en una cavidad cardíaca. Cuando una coronaria de mediano o gran calibre desemboca directamente en una cavidad cardíaca, se forma una fístula entre la aorta y la cavidad donde desemboca la coronaria. Las coronarias pueden desembocar anormalmente en ambos ventrículos especialmente en el ventrículo derecho, aurícula derecha y arteria pulmonar, estableciéndose un cortocircuito arteriovenoso. Cuando la coronaria desemboca en el ventrículo izquierdo, se establece un shunt arterio-arterial originando paso de sangre de aorta a ventrículo izquierdo, lo cual condiciona insuficiencia aórtica, sobrecarga crónica de volumen del ventrículo izquierdo e insuficiencia ventricular izquierda la cual se hace después global.

Origen anómalo de las coronarias:

El nacimiento de las arterias coronarias del tronco de la arteria pulmonar es una anomalía congénita poco frecuente, pueden nacer las dos coronarias, la coronaria derecha, la coronaria izquierda o la rama circunfleja izquierda de la coronaria izquierda.

Cuando las dos coronarias nacen del tronco de la pulmonar, es una situación incompatible con la vida.

