

# CAYADO AORTICO A LA DERECHA CON OPACIFICACION POST-MORTEM

por los doctores

P. COSSIO \*, A. CASTRO AUBONE \*\* y R. R. MARRA \*\*

Después del diagnóstico en vida del *situs inversus arcus aortae* o cayado aórtico a la derecha realizado por Assmann<sup>1</sup> y Arkin<sup>2</sup> sucesivamente y de las varias observaciones clínicas más recientemente referidas por Bedford y Parkinson<sup>3</sup>, Routier, Jolly y Heim de Balsac<sup>4</sup>, Lian y Marchal<sup>5</sup> y entre nosotros por Cossio y Kreutzer<sup>6</sup>, referir otra observación aislada sólo se justifica si aporta alguna comprobación no realizada en las anteriores.

La circunstancia de haberse podido efectuar la opacificación post-mortem de la aorta y sus principales ramas, en una observación en la que durante la vida se había hecho el diagnóstico de cayado aórtico a la derecha con comunicación interventricular, estenosis o atresia de la arteria pulmonar y nacimiento de la aorta desplazado a la derecha, es decir el complejo que debe llamarse enfermedad de Corvisart<sup>7</sup>, justifica ampliamente su referencia con las comprobaciones efectuadas, pues según la búsqueda bibliográfica realizada, parece ser la primera de la literatura médica así estudiada.

Dispensario Público Nacional Cardiológico de Mendoza. Historia N° 725. T. M., 16 años de edad, hombre, con desarrollo físico y psíquico deficiente. Al tercer día del nacimiento la madre notó cianosis de uñas y labios, que se generalizaba por el llanto, para luego hacerse permanente, pero intensificándose, y actualmente apareciendo disnea al menor esfuerzo.

*Examen físico.* — Cianosis universal intensa, dedos de las manos y de los pies en palillo de tambor, facies mongólica, cifoescoliosis dorsal, choque de la punta en quinto espacio a nivel de la línea medioclavicular: no hay frémito; los ruidos cardíacos existen y el segundo ruido es intenso en el segundo espacio izquierdo; soplo sistólico en el tercer espacio izquierdo; tensión arterial: Mx. 9. Mn. 6; hígado sensible; no hay edemas. *Electrocardiograma:* ritmo sinusal, onda P<sub>2</sub> grande y mellada, desviación marcada del eje eléctrico a la derecha, T<sub>3</sub> negativa. *Eritrocitos:* 8.630.000.

\* Buenos Aires (República Argentina).

\*\* Mendoza (República Argentina).

## CAYADO AÓRTICO A LA DERECHA

*Examen radiológico* (Dr. Keil). — En posición frontal el corazón presenta la clásica forma de zueco con la punta bien arriba del diafragma, botón aórtico debajo de la articulación esternoclavicular derecha, arco de la pulmonar y sombras hiliares apenas esbozadas. bronquio derecho más horizontal que el izquierdo. muesca aórtica del esófago hacia la derecha y justo a nivel del botón aórtico derecho; más abajo otra pequeña muesca anormal también sobre el borde derecho del esófago a nivel del sexto espacio intercostal derecho en su extremidad posterior (fig. 1). En posición oblicua anterior derecha, esta última muesca aparece en la cara posterior o vertebral del esófago (fig. 2).

*Evolución.* — El enfermo fué seguido por uno de nosotros (A. C. A.) desde 1935 hasta el día de su fallecimiento, 27 de agosto de 1939, debido a la

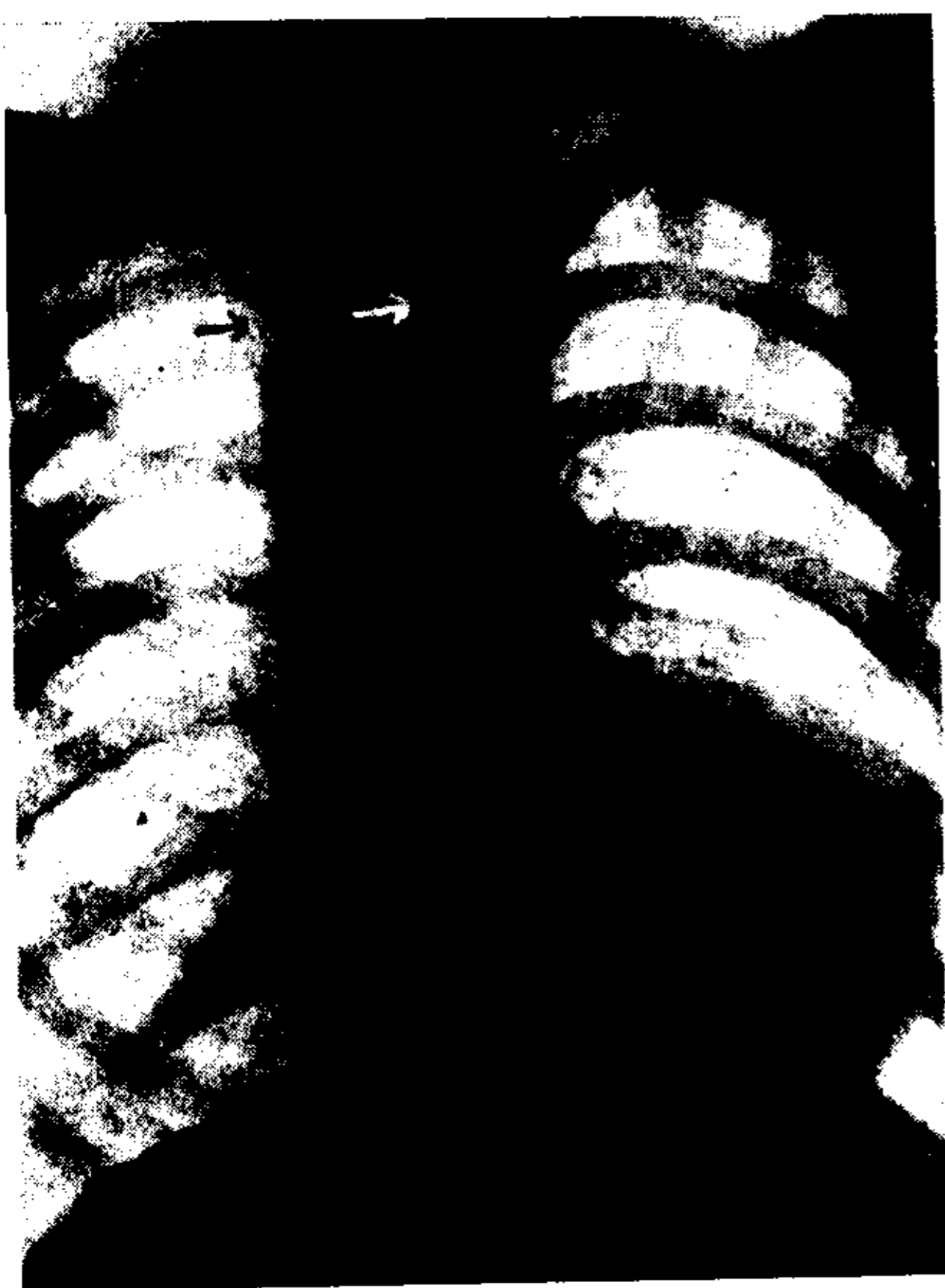


FIG. 1. — Corazón en zueco por punta elevada y falta de arco de la pulmonar. Botón aórtico a la derecha (flecha negra). Muesca aórtica también a la derecha (flecha blanca).



FIG. 2. — Muesca esofágica en posición posterior o invertida.

diseminación pulmonar de una tuberculosis. Como hecho saliente, en este tiempo de observación debe señalarse la producción de un síncope prolongado con hiper-cianosis en una ocasión y que requirió respiración artificial con analépticos. También en una última ocasión acusó distagia para líquidos y sólidos durante unos días, al término de los cuales pasó totalmente.

*Opacificación post-mortem.* -- La opacificación de la aorta y sus ramas principales después de sobrevenida la muerte se realizó con una suspensión bien flúida de sulfato de bario, inyectada lentamente por la arteria femoral, previa denuda-

ción e introducción de una cánula. Se obtuvieron seis radiografías, tres frontales con grados progresivos de inyección de la suspensión opaca, una oblicua derecha o primera oblicua, una oblicua izquierda o segunda oblicua y una lateral. Los resultados obtenidos serán referidos al realizar el comentario.

*Examen necroscópico.* — Por disposición de los familiares, la autopsia debió ser limitada a los órganos torácicos. Adherencias pleurales organizadas más bien laxas y fácil de desprender, ambos pulmones erguidos y al corte sembrados de nódulos tuberculosos del tamaño de un grano de arroz o algo más y con bordes irregulares (fig. 3). Cavidad pericárdica libre. Corazón: peso 350 gramos, cara anterior y punta formada enteramente por el ventrículo derecho, el ventrículo

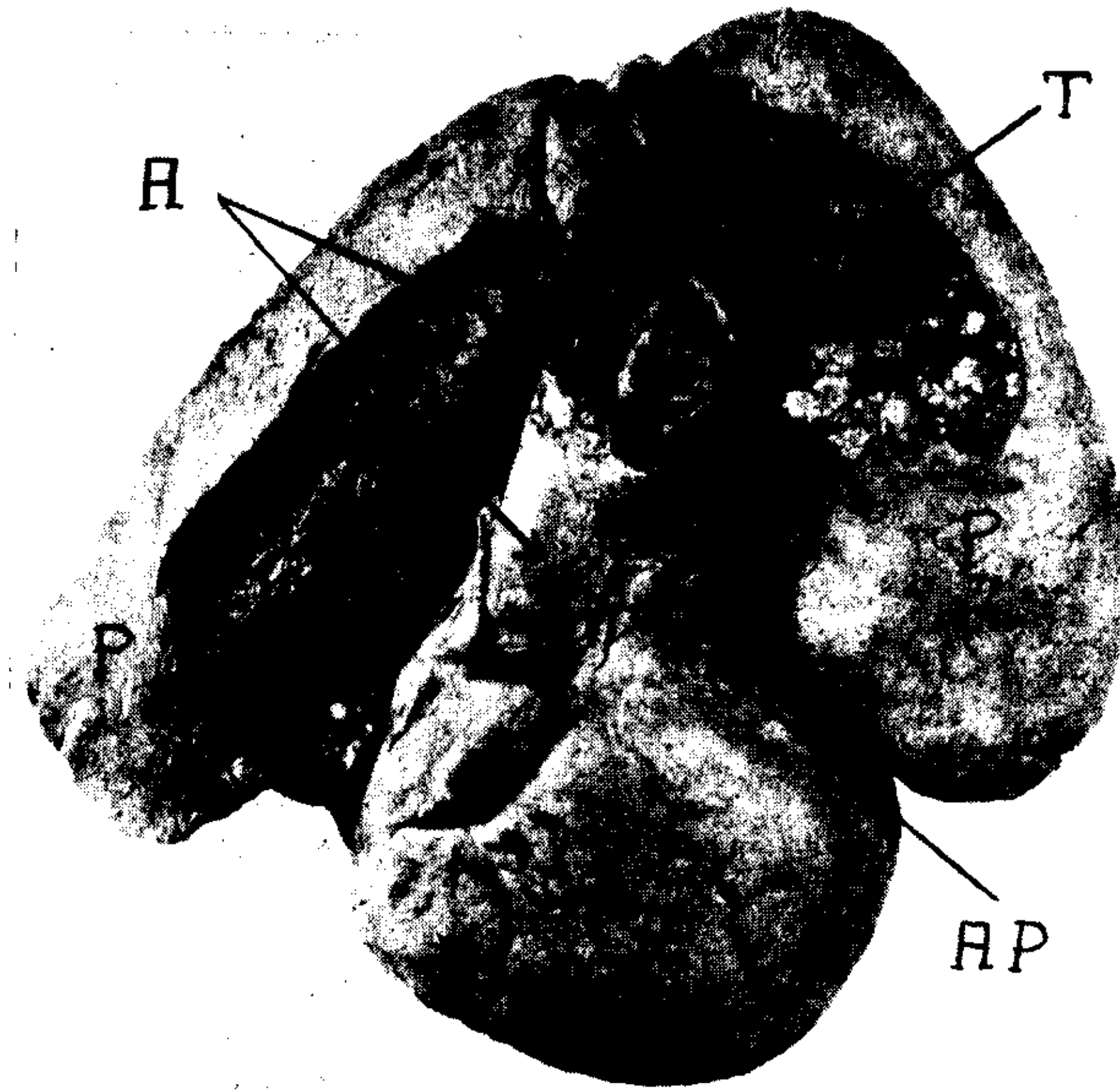


FIG. 3. — P: pulmones con nódulos tuberculosos. A: aorta pasando por la derecha de la tráquea (T.). VD: ventrículo derecho formando casi toda la cara anterior del corazón. AP: arteria pulmonar atrésica.

izquierdo sólo constituye la mitad más superior del borde izquierdo del corazón, tronco de la arteria pulmonar de muy reducido calibre y sólo representando la quinta parte del calibre de la aorta, la cual nace a la derecha del surco interventricular y de allí se dirige directamente hacia arriba para pasar por la derecha de la tráquea y sobre el bronquio derecho en un recorrido enteramente sagital hacia atrás, dando como primera colateral una rama gruesa que luego de cruzar la tráquea por delante, se divide en dos, una la subclavia izquierda y otra la carótida primitiva izquierda. La apertura del corazón mostraba hipertrofia marcada del ventrículo derecho, ambos ventrículos comunicando libremente entre sí por un

orificio de dos centímetros de diámetro situado en la base y parte anterior del tabique interventricular, aorta munida de cuatro valvas sigmoideas y naciendo justo arriba del mencionado orificio, pulmonar terminando en un fondo de saco cerrado en pleno miocardio ventricular pero comunicando ampliamente con la aorta por un orificio de medio centímetro de diámetro que existía justo en el sitio donde se entrecruzaba con el nacimiento de la aorta (fig. 4).

### COMENTARIOS

Como ha sido reiteradamente establecido, el diagnóstico clínico de *situs inversus arcus aortae* o cayado aórtico a la derecha es patrimonio de la exploración radiológica.

En posición frontal el arco o botón aórtico aparece a la derecha justo debajo de la articulación esternoclavicular de este lado y el esófago lleno de una substancia opaca presenta la muesca aórtica sobre su borde derecho. Ambos hechos se deben al recorrido hacia atrás del cayado aórtico por sobre el bronquio derecho y por la derecha de la tráquea y del esófago, resultado de la anormal persistencia del cuarto arco aórtico por trastorno del desarrollo.

Al lado de estos dos signos radiológicos fundamentales de cayado aórtico a la derecha, pueden existir otros que, aunque de menor valor diagnóstico, no dejan de tener su importancia pues permiten reconocer ciertas variedades de cayado aórtico a la derecha.

El relleno del esófago con una substancia opaca también suministra tales signos que son, depresión extensa del borde derecho del esófago en su tercio medio e inferior en posición frontal y aparición de una escotadura en su borde vertebral con incurvación hacia adelante en oblicua anterior derecha o primera oblicua.

La extensa depresión del tercio medio o inferior del borde derecho del esófago se debe a la presión de la aorta descendente cuando gana o traspone la línea media por su situación inicial a la derecha de la misma.

La aparición de una escotadura en el borde vertebral del esófago y mismo su rechazamiento hacia adelante, se debe a la interposición entre el esófago y los cuerpos vertebrales de la arteria subclavia izquierda, la cual nace como última rama del cayado aórtico y del muñón que queda como resto de la raíz aórtica izquierda primitiva. Si falta esta muesca en el tercio superior del borde vertebral del esófago, significa que la arteria subclavia izquierda nace como

primera rama del cayado aórtico, y rodeando por delante a la tráquea, se dirige hacia el miembro superior izquierdo.

Confirmando la regla, el diagnóstico clínico de cayado aórtico a la derecha en la observación motivo del presente trabajo, se hizo gracias a la exploración radiológica, la cual revelaba los dos signos fundamentales, botón aórtico a la derecha y muesca aórtica sobre el borde derecho del esófago. Como también existía una escotadura en el borde vertebral del esófago, aunque en una situación algo más baja que lo que se señala, se hizo además el diagnóstico de nacimiento de

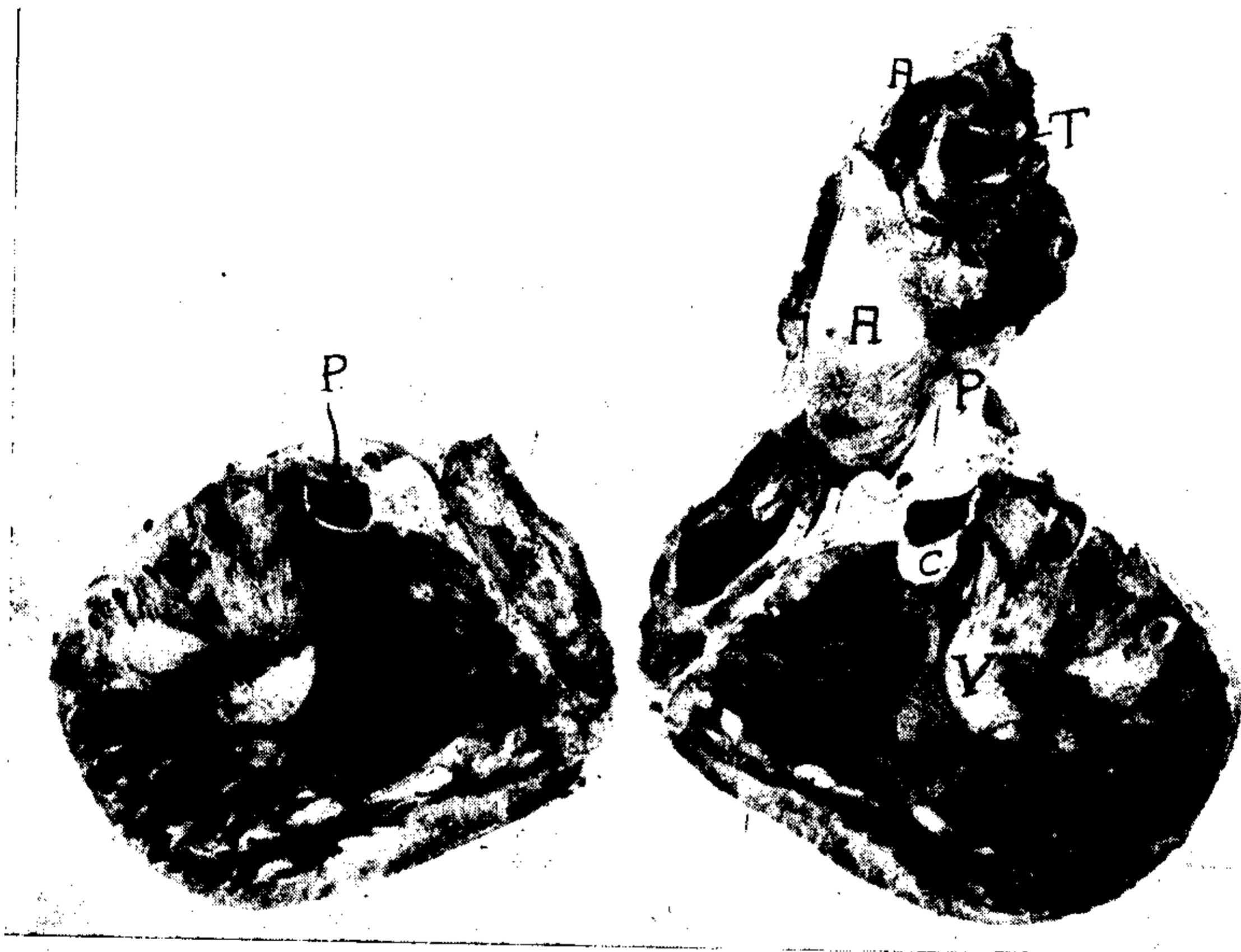


FIG. 4. — VD: ventrículo derecho. C: comunicación interventricular. A: aorta a la derecha. T: tráquea. P: arteria pulmonar atrésica y terminando en fondo de saco (flecha).

la subclavia izquierda de la raíz aórtica primitiva izquierda persistiendo en forma de muñón o divertículo.

La circunstancia que esta anomalía del cayado aórtico revelada por el examen radiológico, coexistía con cianosis crónica universal, desviación marcada del eje eléctrico a la derecha, corazón en forma de zueco y falta del arco de la arteria pulmonar, llevó a que en vida se estableciera el diagnóstico de enfermedad de Corvisart, es decir cayado aórtico a la derecha, comunicación interventricular, hipertrofia del ventrículo derecho, estenosis o atresia de la pulmonar y aorta

## CAYADO AÓRTICO A LA DERECHA

desplazada hacia la derecha de tal manera que nace de ambos ventrículos. En otras palabras, coexistencia de un cayado aórtico a la derecha con la tetrada de Fallot.

La opacificación post-mortem, como el examen necrópsico, confirmó ampliamente el diagnóstico establecido en vida, menos en lo que respecta al nacimiento de la subclavia izquierda.

Como se recordará, en vida del paciente, se pensó que la sub-

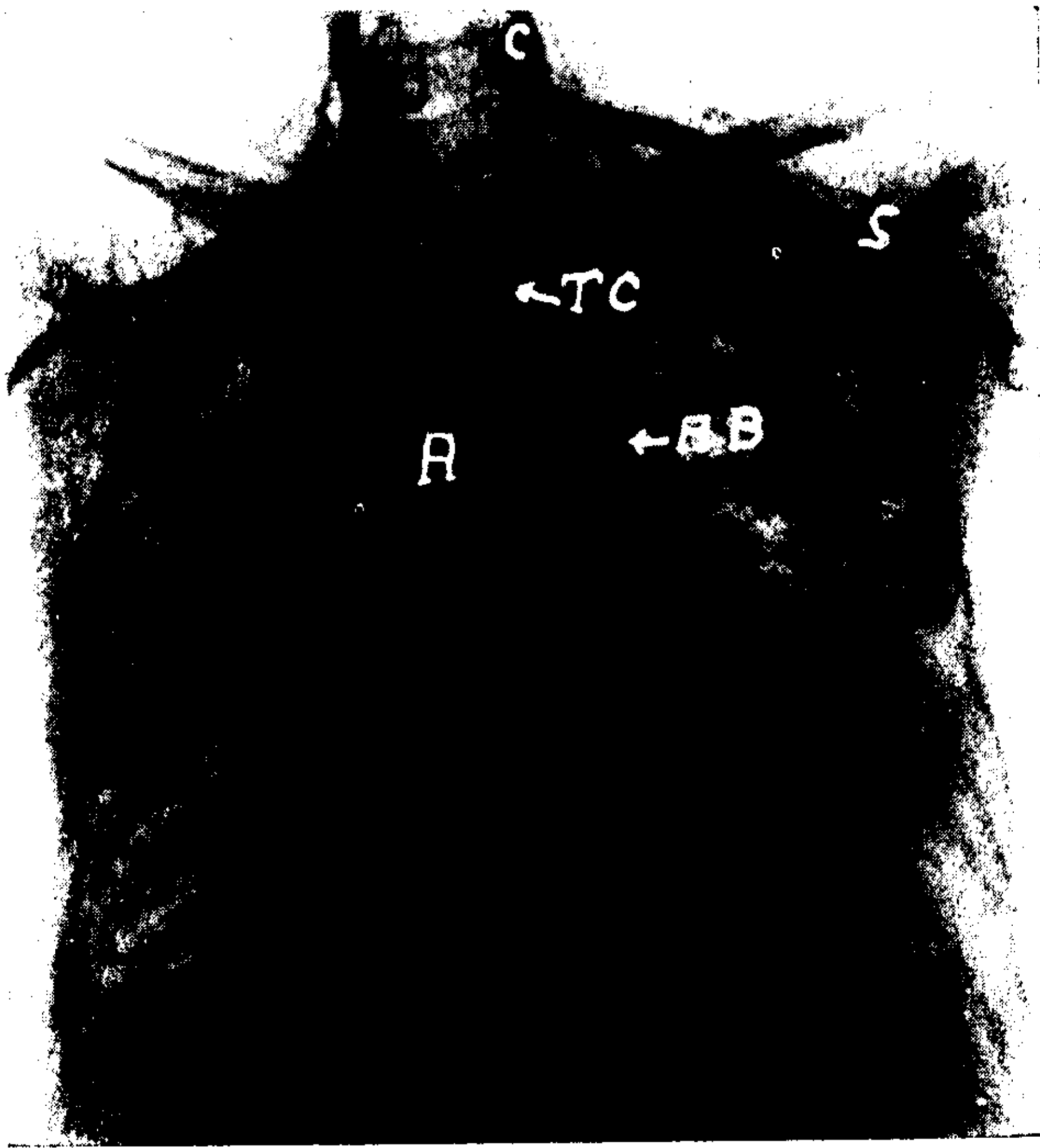


FIG. 5. --- A: aorta a la derecha. TC: tronco común de donde nacen la carótida (C) y subclavia (S) izquierdas. AB: arteria brónquica.

clavia izquierda nacía como última rama del cayado aórtico y del divertículo formado por los restos de la raíz aórtica izquierda primitiva, dada la existencia de una muesca en la cara vertebral del ecó-fago.

En cambio, el examen necrópsico, como la opacificación post-mortem, (fig. 5) ha revelado que la subclavia nacía de un tronco común con la carótida primitiva izquierda, el cual a su vez era la

primera rama del cayado aórtico, y desde el sitio del nacimiento, pasaba por delante de la tráquea.

La opacificación post-mortem reveló, además, que la escotadura en la cara vertebral del esófago se debía a una gruesa arteria que nacía en la aorta descendente (fig. 6), la cual luego de pasar entre el esófago y los cuerpos vertebrales, se dirigía hacia arriba y a la derecha, terminando en una serie de ramas, muchas de las cuales se introducían en el pulmón izquierdo por su cara mediastinal.

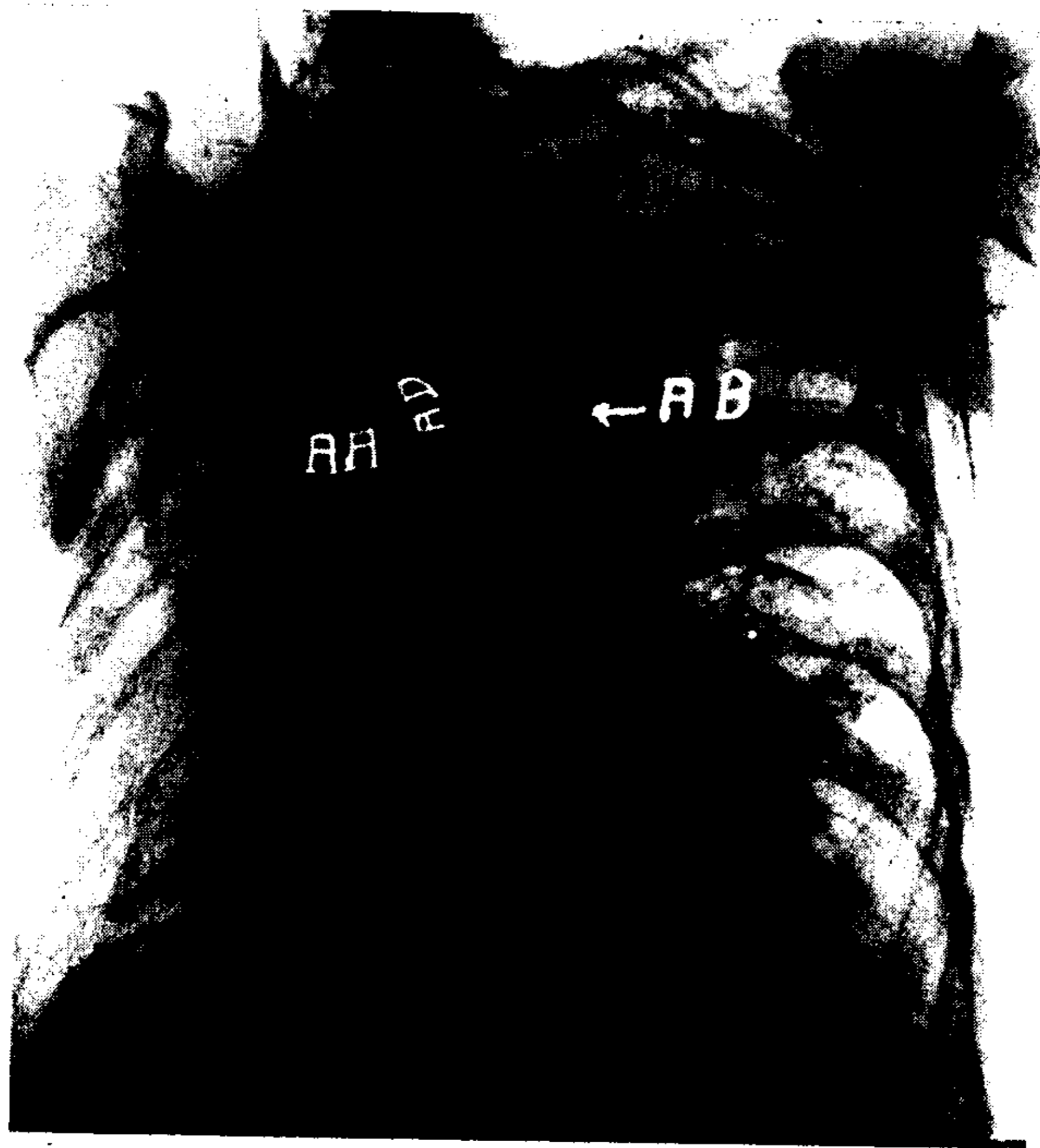


FIG. 6. — Posición oblicua anterior izquierda. AA: aorta ascendente. AD: aorta descendente. AB: arteria brónquica naciendo de esta última.

La existencia de una circulación pulmonar por intermedio de gruesas arterias naciendo de la aorta descendente, permitiendo una prolongada sobrevivida en caso de estenosis marcada o atresia de la arteria pulmonar más comunicación interventricular, ha sido señalada por East<sup>8</sup>. Hasta ahora, la posibilidad de tal circulación pulmonar sólo ha podido ser supuesta en la clínica. Sin embargo, la presente observación enseña que la exploración radiológica, con opacificación

del esófago, puede revelarla por la existencia de muescas en la cara vertebral del esófago y a un nivel más inferior que la que se produce por nacimiento de la arteria subclavia como última rama del cayado aórtico.

## RESUMEN

Se refiere una observación de cayado aórtico a la derecha, comunicación interventricular, atresia de la pulmonar, agrandamiento del ventrículo derecho y aorta naciendo de ambos ventrículos, cuyo diagnóstico se estableció en vida y luego se confirmó por opacificación post-mortem y examen necrópsico. Se señala que la circulación pulmonar que se establece por arterias naciendo de la aorta descendente puede ser reconocida en vida, por la existencia de escotaduras o muescas en la cara vertebral del esófago lleno con una sustancia opaca y visto en primera posición oblicua (O A D) y mismo en posición frontal.

## BIBLIOGRAFIA

1. *Assmann H.* — *Klinische Röntgendiagnostik der inneren Erkrankungen*, 3ª edición, CIII, 1924, Leipzig.
2. *Arkin A.* — a) "Wien. Arch. f. inn. Med.", 1926, XII, 385. b) "Am. Heart Jour.", 1936, XI, 444.
3. *Bedford E. y Parkinson J.* — "Brit. Jour. of Rad.", 1936, IX, 776.
4. *Routier D., Jolly F. y Heim de Balsac R.* — "Ann. de Méd.", 1937, XLI, 210.
5. *Lian C. y Marchal M.* — "Arch. des Mal. du Coeur", 1937, XXX, 617.
6. *Cossio P. y Kreutzer R.* — ESTA REVISTA, 1937, IV, 177.
7. *Corvisart J. N.* — *Essai sur les maladies et les lésions organiques du coeur et des gros vaisseaux*, CCCVI. 1818, 3ª edición, París.
8. *East T.* — *The Lancet*, 1938, I, 834.

## RÉSUMÉ

L'on raconte une observation d'inversion de l'aorte, communication interventriculaire, atresie de la pulmonaire, dilatation du ventricule droit et aorte, naissant des deux ventricules, avec diagnostique fait pendant la vie, et confirmé plus tard par opacification post mortem et examen anatomopathologique. L'on signale que la circulation pulmonaire qui se fait à travers les artères qui naissent de l'aorte descendante, peut être reconnue en vie par l'existence de dépressions dans la face vertébrale de l'oesophage opacifié dans les radiographies présent en position oblique antérieure droite, et même en position frontale.



### SUMMARY

A case is described of right sided aortic arch with defect of the interventricular septum, pulmonary atresia, right ventricular enlargement and aorta emerging from both ventricles. This case was diagnosed during life and the diagnosis confirmed by necropsy and post-mortem opacification of the great vessels. It is pointed out that the establishment of a pulmonary circulation by means of arteries originated in the descending aorta may be diagnosed during life by the recognition of notches in the posterior border of the oesophagus filled with barium and seen in the right anterior oblique view or even in the antero-posterior view.

### ZUSAMMENFASSUNG

Man beschreibt eine Beobachtung von rechtsseitigem Aortenbogen, Septumdefekt, Pulmonalatresie, Vergrößerung der rechten Kammer und reitende Aorta. Diese Diagnose wurde während des Lebens aufgestellt und fand ihre Bestätigung durch Röntgenuntersuchung nach Kontrastmitteleinspritzung und durch die Sektion. Man weist darauf hin, dass der Lungenkreislauf durch Arterien hergestellt wird die ihren Ursprung in der Aorta descendens haben, und dass er während des Lebens durch Einkerbungen in der dorsalen Wand des Oesophagus, der mit Kontrastbrei erfüllt ist, und im 1. Schrägdurchmesser oder sogar in Frontalstellung zu sehen sind, festgestellt werden konnten.