

Cayado aórtico a la derecha

POR LOS DOCTORES

Prof. P. COSSIO y R. KREUTZER

El diagnóstico clínico de las malformaciones congénitas del corazón, ha recibido gran ayuda con la exploración radiológica.

Una de estas malformaciones congénitas cuyo diagnóstico clínico es posible gracias a la exploración radiológica, es el *situs inversus arcus aortae*, es decir que el cayado aórtico, en su recorrido hacia atrás, lo hace por la derecha de la traquea y sobre el bronquio derecho en lugar de hacerlo por la izquierda de la traquea y sobre el bronquio izquierdo.

El cayado aórtico a la derecha es una malformación congénita bastante excepcional, 14 veces sobre 1000 cardiopatías congénitas con comprobación necrópsica recolectadas por Abbot ¹ en la literatura médica.

A pesar que su conocimiento data desde principios del siglo pasado por un exámen necrópsico realizado por Corvisart ², su reconocimiento en vida recién ha sido realizado por Assmann ³ y Arkin ⁴, gracias a la exploración radiológica. Recientemente, Bedford y Parkinson ⁵, Routier, Joly y Heim de Balsac ⁶, Lian y Marchal ⁷ han efectuado un muy completo estudio de su cuadro radiológico.

El conocimiento de este cuadro radiológico permite su fácil individualización y evita la confusión con otras condiciones, como ser bocio endotorácico o tumor del mediastino, como aconteció en una de las observaciones personales que motiva la presente consideración.

Pero antes de hacer el relato de las observaciones personales a que hemos hecho alusión, creemos conveniente hacer primero un recuerdo anatómico del desarrollo de la aorta, así como de la malformación que nos ocupa, según la descripción de Krause ⁸, para

mejor comprender el cuadro radiológico cuyo conocimiento pregonamos, para evitar errores de diagnóstico que implican conductas terapéuticas de importancia, como ser una mediastinotomía si se piensa en un bocio endotorácico o en un tumor benigno o maligno, pero operable por su limitación, o radioterapia si se piensa en un tumor maligno inoperable.

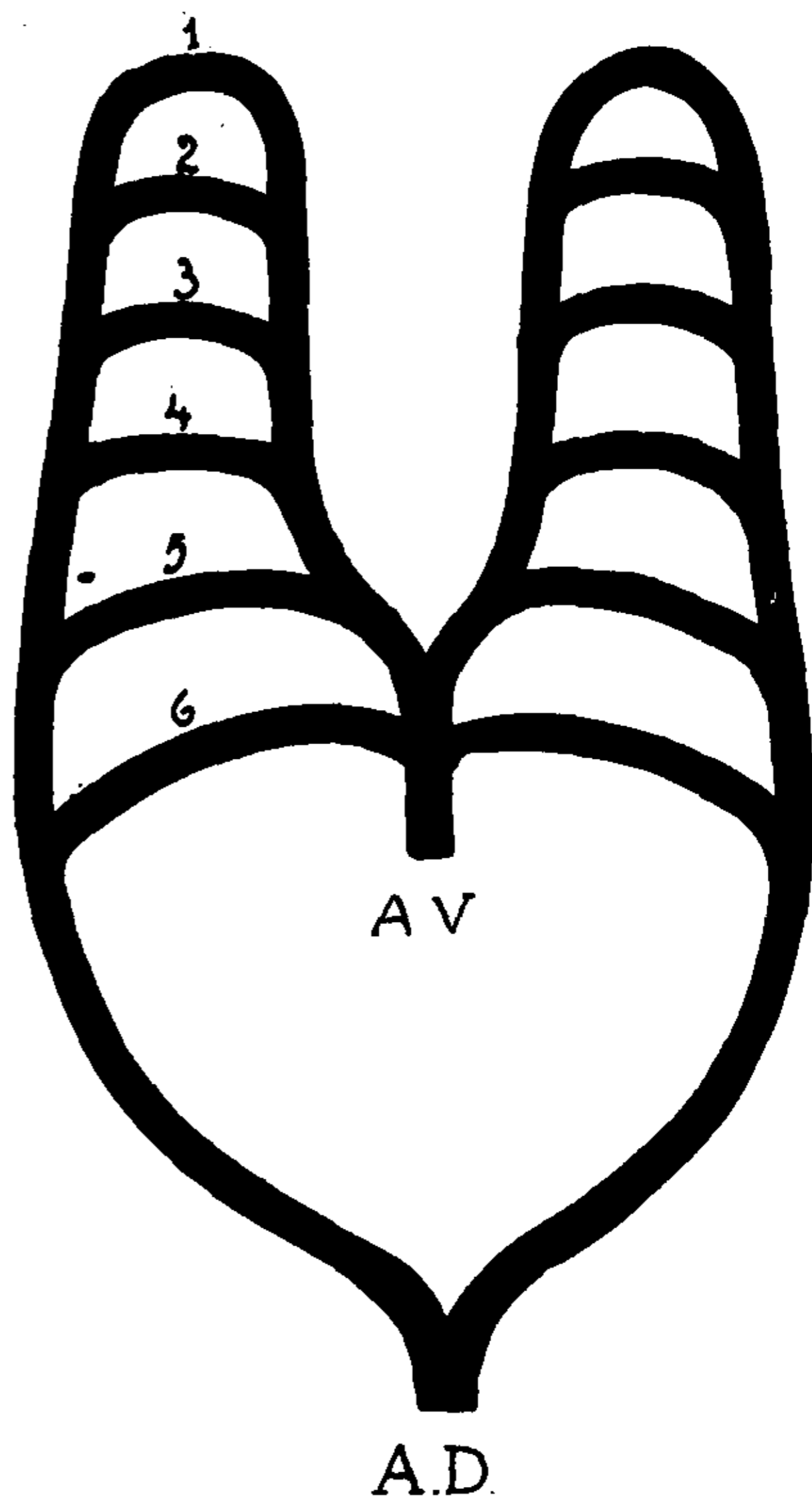
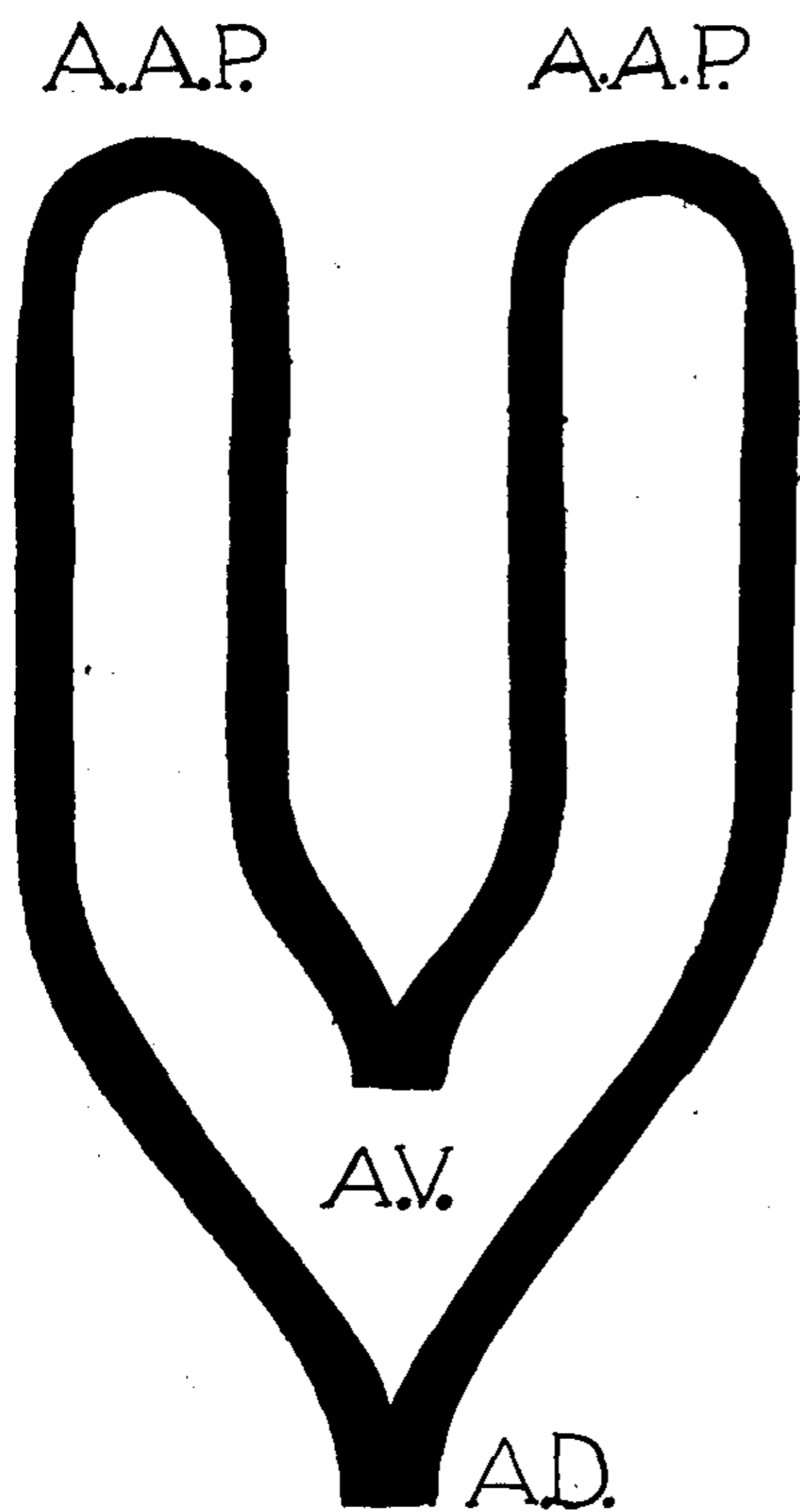


FIG. 1. — A.V.: aorta ventral;
A.A.P.: arcos aórticos primitivos;
A.D.: aorta dorsal.

FIG. 2. — A.V.: aorta ventral;
1, 2, 3, 4, 5 y 6: arcos aórticos;
A.D.: aorta dorsal.

NOCIONES DE EMBRIOLOGÍA Y DE ANATOMÍA

Del tubo cardíaco primitivo sólo parte un vaso arterial, el tronco arterial primitivo o aorta ventral, que luego de un cierto trayecto se divide en dos ramas, denominadas arcos aórticos primitivos, los cuales después de un trayecto ascendente se incurvan hacia atrás y siguiendo un recorrido descendente terminan por unir-

se (raíces de la aorta), y forman la aorta descendente o dorsal (fig. 1).

Desde la tercera semana de la vida embrionaria aparecen, no simultáneamente sino más bien sucesivamente, cinco arcos aórticos más, de tal manera que, en total, existen seis arcos aórticos de cada lado; la parte más superior del arco aórtico primitivo viene a ser el primer arco aórtico, y desde este sucesivamente superponiéndose hacia abajo, el 2º, el 3º, el 4º, el 5º y finalmente el 6º arco aórtico.

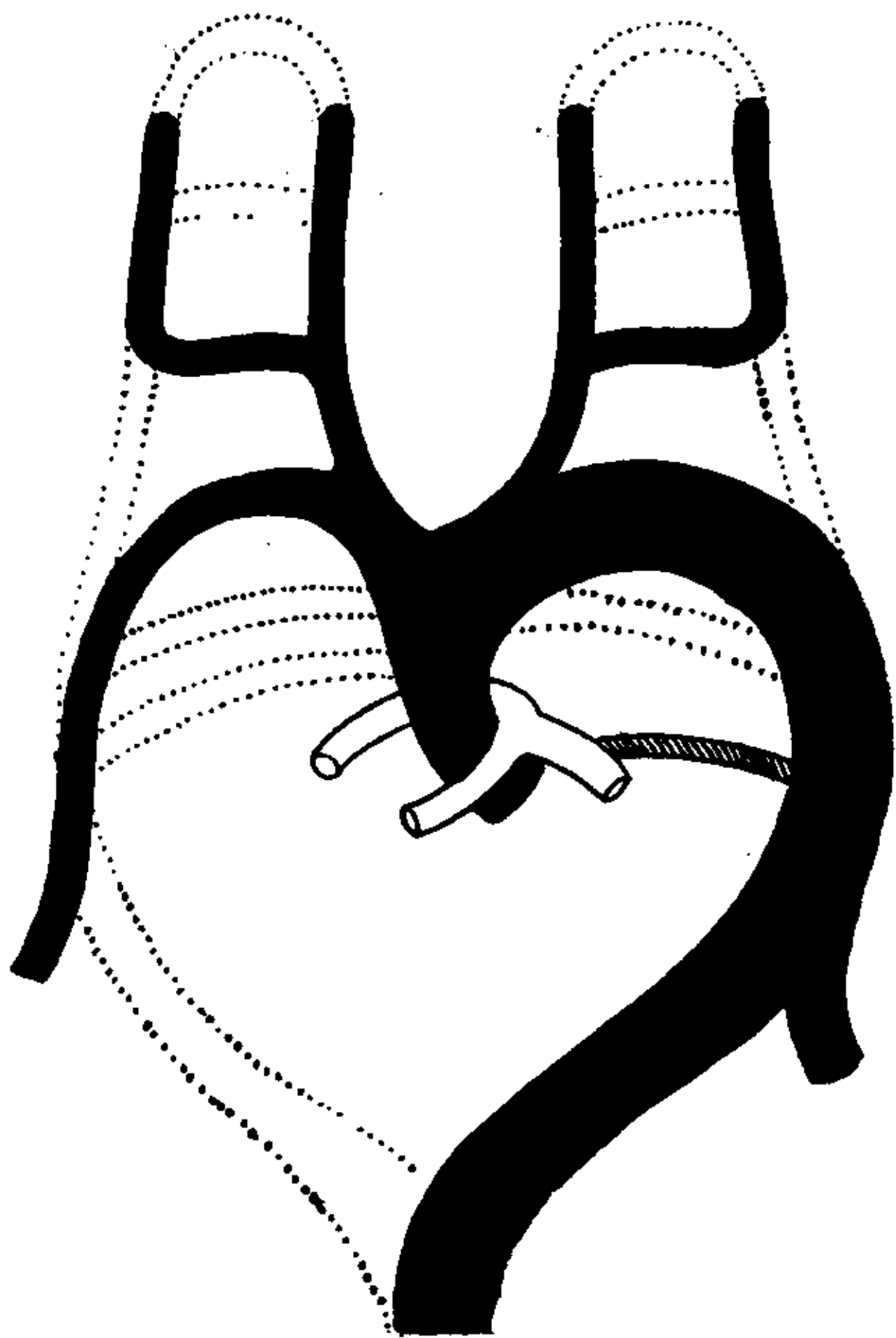


FIG. 3. — Formación normal de la aorta torácica y sus ramas.

Cada uno de estos arcos aórticos, dispuestos uno debajo del otro, están formados por un segmento intermediario anterior, el arco propiamente dicho y un segmento intermediario posterior (fig. 2).

Con el progreso del desarrollo, y no al mismo tiempo, algunos de estos arcos aórticos se atrofian y desaparecen, mientras que otros persisten y contribuyen en la formación definitiva de la aorta torácica y sus ramas.

El quinto arco aórtico de ambos lados es el primero en atrofiarse y desaparecer, luego ocurre otro tanto con el primero y el segundo de ambos lados. El sexto arco aórtico derecho también se

atrofia y desaparece prontamente, mientras que el sexto arco aórtico izquierdo persiste y se mantiene permeable hasta la época del nacimiento, constituyendo el conducto arteriovenoso.

En cambio, los otros arcos aórticos persisten e intervienen en la formación definitiva de la aorta torácica y sus ramas.

El cuarto arco aórtico izquierdo adquiere mayor desarrollo y constituye el cayado aórtico, el cual por su extremo dorsal se continúa con la raíz izquierda de la aorta, la que, a su vez, constituye

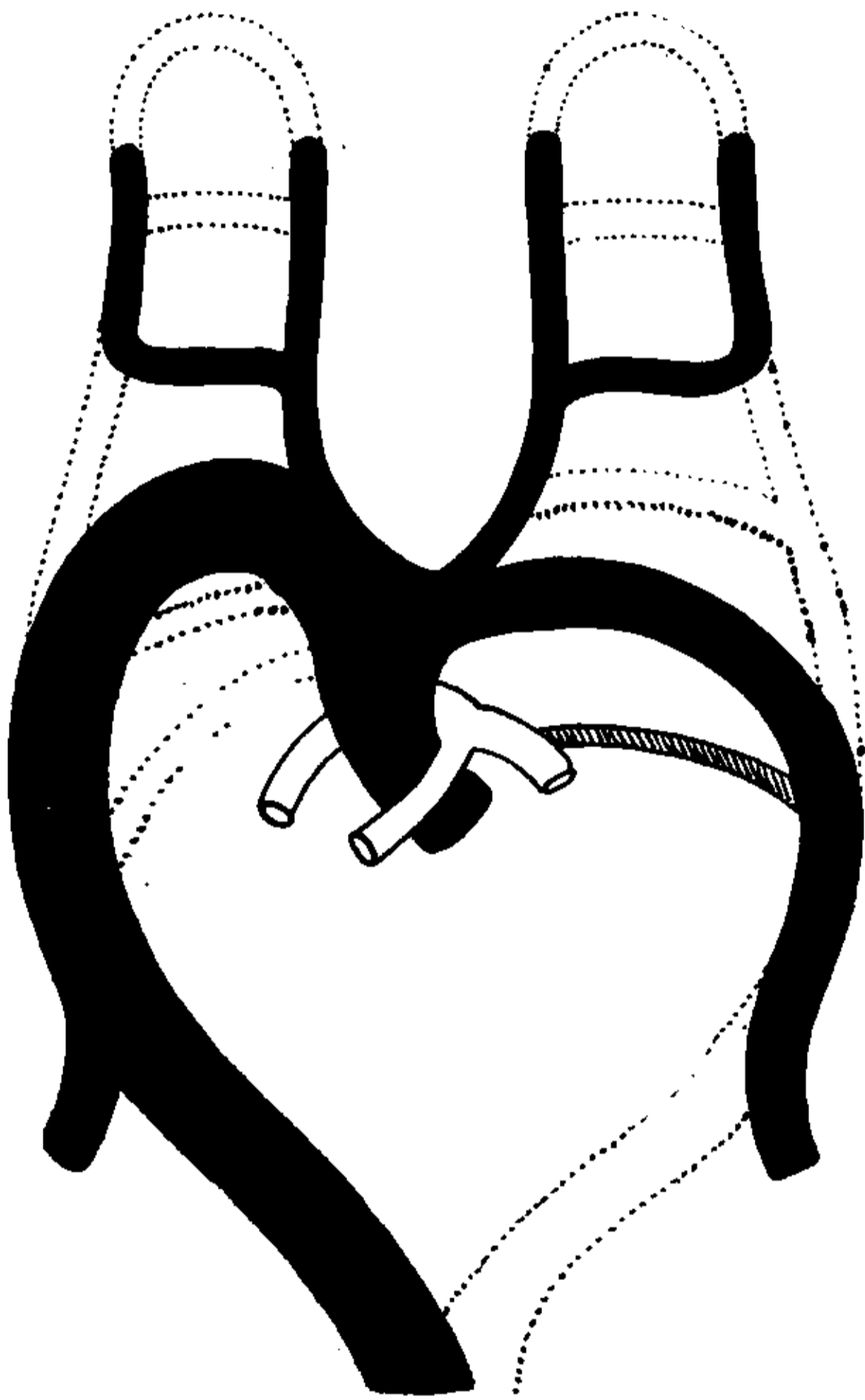


FIG. 4. — Cayado aórtico a la derecha, con arteria subclavia izquierda naciendo como primera rama del mismo (Tipo 2 A de Krause).

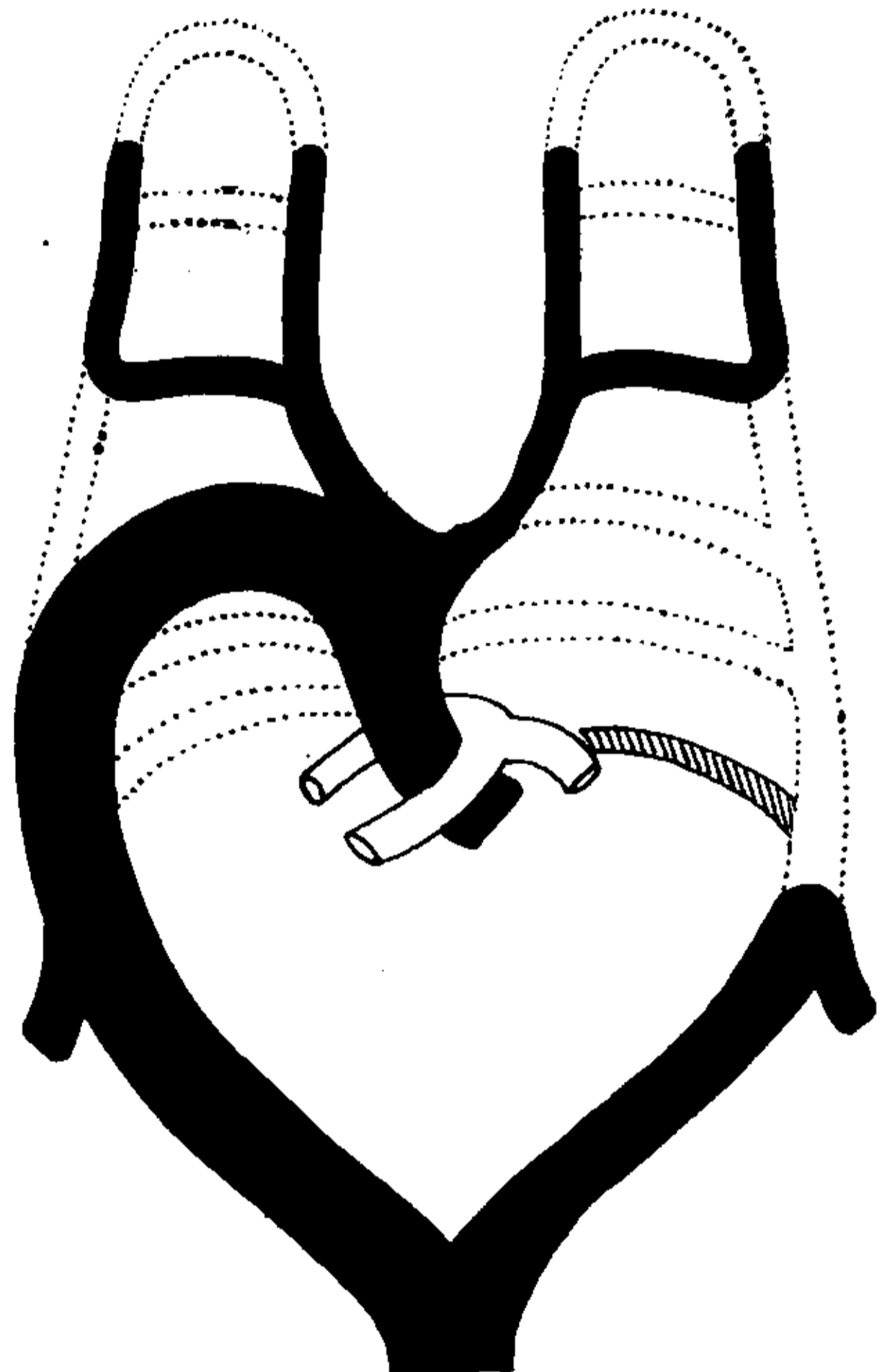


FIG. 5. — Cayado aórtico a la derecha con arteria subclavia izquierda naciendo del divertículo formado por la persistencia de la raíz aórtica izquierda (Tipo 2 B de Krause).

la aorta torácica descendente. El cuarto arco aórtico derecho viene a formar la subclavia derecha y los arcos aórticos terceros de ambos lados intervienen en la constitución de las respectivas carótidas (fig. 3).

La existencia de un cayado aórtico a la derecha se debe a la atrofia y desaparición del cuarto arco aórtico izquierdo y a la per-

sistencia y mayor desarrollo del cuarto arco aórtico derecho, el cual, en lugar de constituir la subclavia derecha, interviene ahora en la formación del propio cayado aórtico (figs. 4 y 5).

Según sea el grado de atrofia y desaparición del cuarto arco aórtico izquierdo y la persistencia o desaparición de la raíz aórtica izquierda, se diferencian dos tipos de cayado aórtico a la derecha.

Un tipo, denominado tipo 2A por Krause o tipo 1 por Bedford y Parkinson, se caracteriza, de una parte, por la persistencia parcial del cuarto arco aórtico izquierdo, el cual forma la subclavia izquierda, y de otra parte, por la desaparición de la raíz aórtica izquierda (fig. 4). De esto resulta que la primera rama del cayado es la subclavia izquierda, la cual puede o no nacer de un tronco común con la carótida del mismo lado.

Otro tipo, denominado tipo 2B por Krause o tipo II por Bedford y Parkinson, se caracteriza de una parte, por la atrofia y desaparición total del arco aórtico izquierdo con persistencia parcial y en forma de divertículo de la raíz aórtica izquierda, de la cual nace la subclavia izquierda (fig. 5).

En uno u otro tipo de cayado aórtico a la derecha, la aorta descendente recorre su camino hacia abajo, bien a la derecha de la línea media o bien a la izquierda de la línea media como lo hace habitualmente.

Cuando la aorta descendente hace su recorrido hacia abajo a la derecha de la línea media, se continúa directamente con el cayado aórtico a la derecha, sin ser necesario que ésta cruce la línea media en ningún momento. En cambio, cuando la aorta descendente hace su recorrido hacia abajo a la izquierda de la línea media como habitualmente acontece, para continuarse con el cayado aórtico situado a la derecha, debe cruzar la línea media, haciéndolo en la parte más alta y pasando entre la columna vertebral y el esófago, comprimiendo y rechazando hacia adelante a este último.

Finalmente, el cayado aórtico a la derecha puede presentarse como única malformación congénita o coincidiendo con otras malformaciones congénitas.

COMENTARIOS Y OBSERVACIONES

El cayado aórtico a la derecha, en el ser humano, es un trastorno del desarrollo de carácter recesivo dentro de la escala zoológica. Animales de sangre caliente pero situados en un plano más inferior, como las aves, para citar un ejemplo, normalmente tienen el cayado aórtico colocado a la derecha; y en un plano más inferior, todavía, como son los animales a sangre fría, los peces como el mejor ejemplo, existen normalmente dos cayados aórticos, por persistencia de ambos arcos aórticos primitivos.

En diagnóstico clínico de cayado aórtico a la derecha, es, prácticamente, patrimonio exclusivo de la exploración radiológica, porque los síntomas y signos que puede originar, aparte de existir en forma aislada, excepcionalmente, tienen, por sí mismo, algún valor de caracterización.

Dos son los síntomas que puede originar el cayado aórtico a la derecha, el tiraje y la disfagia, ésta última denominada disfagia lusoria, por ser originada por una causa natural, anormal situación de la aorta o sus ramas, especialmente las arterias subclavias. Ambos síntomas traducen, respectivamente, la estenosis de la traquea y del esófago por compresión de los mismos por la anormal situación del cayado aórtico y sus ramas.

La compresión de la traquea y del esófago es de regla en el cayado aórtico a la derecha, y especialmente en el tipo con persistencia de la raíz aórtica izquierda y nacimiento de la misma de la subclavia izquierda. Pero esta compresión, casi de regla, sólo excepcionalmente origina estenosis de la traquea y del esófago, por el desplazamiento que experimentan ambos. Más propiamente se trata de un rechazamiento con desviación de la traquea y del esófago, que de una compresión con estenosis.

Este comportamiento de la traquea y del esófago ante la anómala situación del cayado aórtico y sus ramas, explica la excepcional existencia de tiraje y disfagia, a pesar de la compresión con rechazamiento que habitualmente ocurre.

Arkin ^{4b} recientemente ha señalado como signos de cayado aórtico a la derecha, matidez o submatidez a la derecha del esternón a nivel del segundo y tercer espacio intercostal, mayor intensidad, en el segundo espacio intercostal derecho que en el izquierdo, del

segundo ruido del corazón, existencia de un segundo ruido aórtico bien intenso a nivel de la articulación esternoclavicular derecha, y finalmente, pulso diferente: el pulso del miembro superior izquierdo más pequeño que el pulso del miembro superior derecho. La razón de la existencia de estos signos no necesita ser explicada, si se recuerdan las características anatómicas de la anomalía que nos ocupa.

El valor diagnóstico de estos signos es muy restringido, ya que no son exclusivos del cayado aórtico a la derecha y que su existencia en esta condición no es constante. En efecto, las alteraciones de la porción ascendente de la aorta, y muy especialmente la aortitis

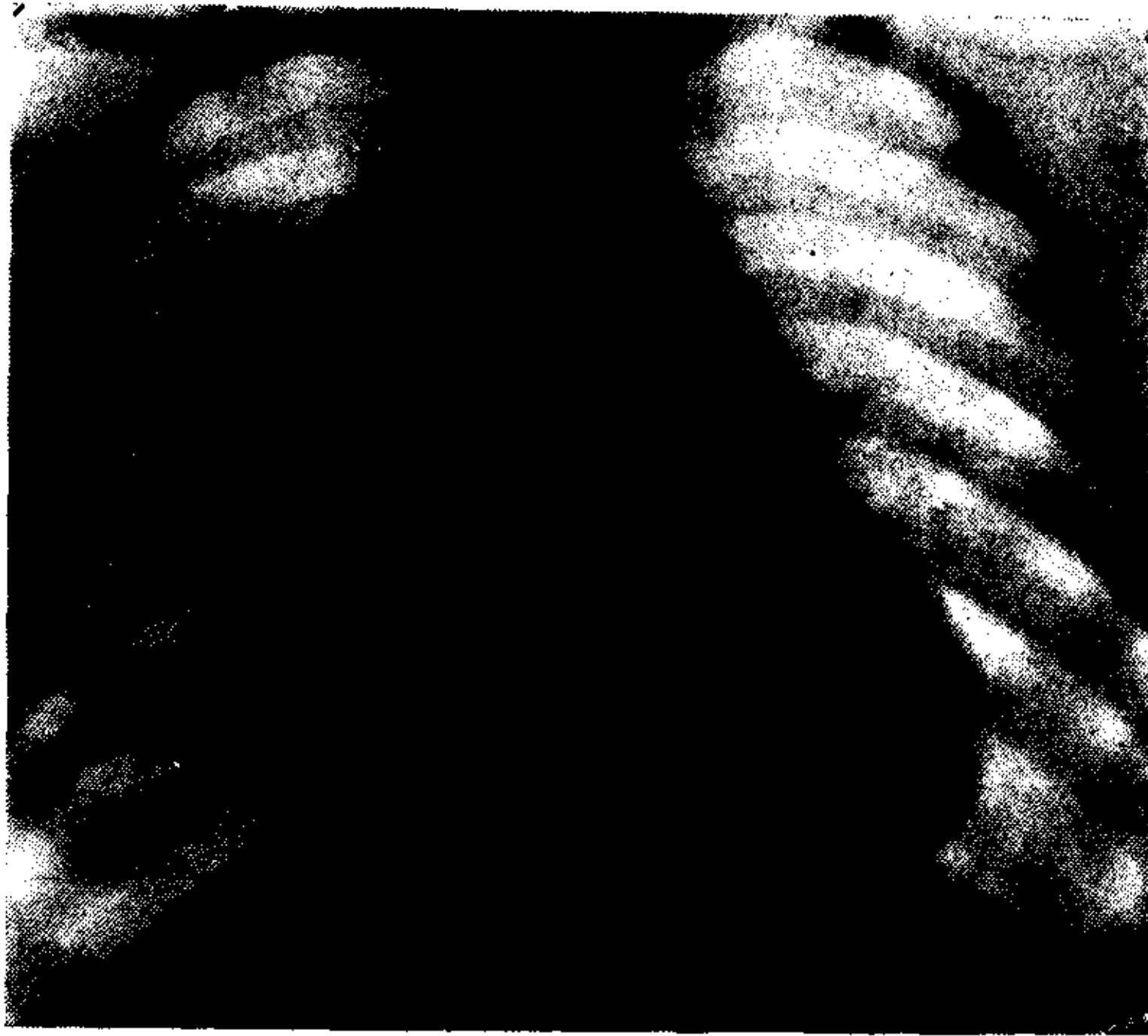


FIG. 6. — (Ob. 3). Teleradiografía en posición frontal y con una sonda llena de sustancia opaca introducida en el esófago. Falta de botón aórtico a la izquierda, saliencia del arco de la pulmonar, botón aórtico a la derecha, aorta descendente visible a la derecha, rechazo del esófago a la izquierda.

suprasigmoidea sífilítica con grados variados de dilatación, es el mejor ejemplo de otra condición que puede originar disminución de la sonoridad a la derecha del esternón, a nivel de los primeros espacios intercostales, segundo ruido cardíaco más intenso en el segundo espacio derecho que en el izquierdo, percepción de un segundo ruido cardíaco muy intenso a nivel de la articulación esternoclavicular derecha, y finalmente, pulso diferente, es decir los signos que Arkin señala en el cayado aórtico a la derecha.

Además, las observaciones existentes en la literatura médica,

de cayado aórtico a la derecha, evidencian que estos signos, frecuentemente, están ausentes en su totalidad, y cuando existen, es sólo uno o dos de ellos, por ejemplo, la disminución de la sonoridad con un segundo ruido cardíaco intenso a su nivel pero sin pulso diferente ni segundo ruido percibido en la articulación esternoclavicular derecha, lo que también contribuye a limitar su valor de caracterización.

Un ejemplo demostrativo al respecto en nuestra tercera observación, en la cual, el examen médico practicado con motivo de un



FIG. 7. — (Ob. 1). Kimograma en posición frontal. Botón aórtico debajo de la articulación esterno-clavicular derecha animado de los correspondientes latidos. Falta de botón aórtico a la izquierda y saliencia exagerada del arco de la pulmonar.

estado infeccioso trivial, reveló submatidez del vértice pulmonar derecho con respiración ligeramente brónquica, submatidez y respiración brónquica que provocó el examen radiológico, el cual, a su vez, permitió reconocer el cayado aórtico a la derecha como causa de estos signos recogidos en el examen físico del paciente (fig. 6).

Las características radiológicas del arco aórtico a la derecha difieren según sea la posición de examen y el tipo de la anomalía,

es decir, si la aorta descendente hace su recorrido hacia abajo, a la izquierda o a la derecha de la línea media.

En posición frontal, el botón aórtico animado de latidos apa-

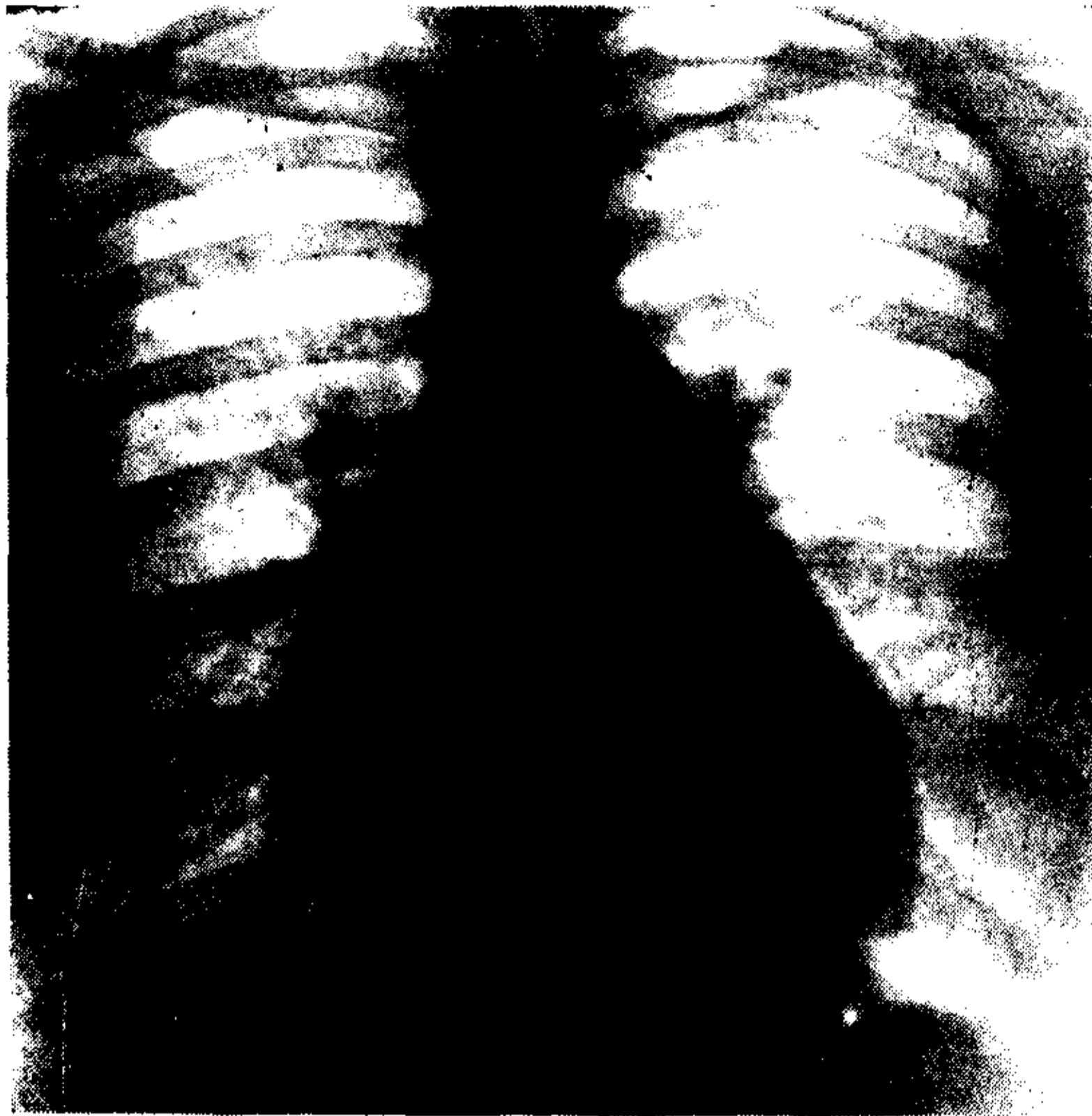


FIG. 8. — (Ob. 1). Telerradiografía en posición frontal. Marcada saliencia del arco de la pulmonar por falta del botón aórtico a la izquierda, el cual se encuentra a la derecha, por debajo de la articulación esternoclavicular.



FIG. 9. — (Ob. 2). Telerradiografía en posición frontal. Botón aórtico a la derecha, justo debajo de la articulación esterno-clavicular; visibilidad de la descendente, algo más abajo; pequeña sombra a la izquierda por persistencia de la raíz izquierda.

rece a la derecha, justo debajo de la articulación esterno-clavicular derecha (fig. 7). Del lado izquierdo, el botón aórtico generalmente no existe y el arco de la arteria pulmonar aparece sobresaliente, simulando una dilatación de la misma (fig. 8). Cuando la raíz aórtica izquierda persiste en forma de divertículo, junto con el botón aórtico derecho existe otra sombra semejante a la izquierda que indebidamente puede ser tomada como botón aórtico (fig. 9).

Según que la aorta descendente haga su recorrido hacia abajo a la derecha o a la izquierda de la línea media, ésta puede aparecer a la derecha o a la izquierda de la sombra de los grandes vasos.

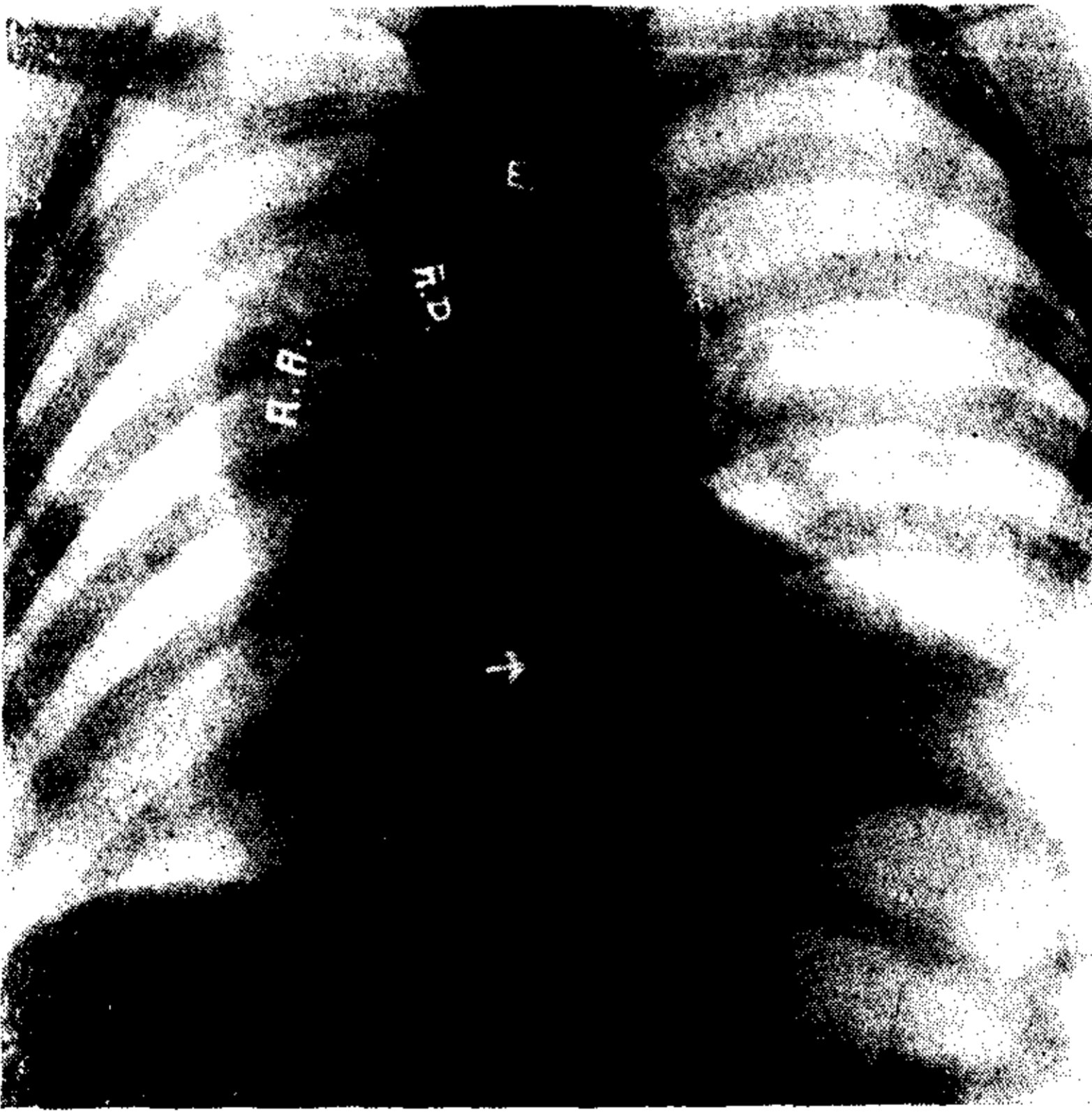


FIG. 10. — (Ob. 4). Telerradiografía en posición frontal con relleno esofágico. Aorta ascendente (A.A.) y aorta descendente a la derecha de la sombra esofágica (E), la cual está situada bien en la línea media, no presentando la escotadura izquierda de la aorta y en cambio presentando una depresión en su parte más inferior (flecha) por presión de la aorta descendente en el momento que se hace mediana.

Así en nuestra cuarta observación, debajo del botón aórtico y en una cierta extensión, aparece una sombra que corresponde a la aorta descendente en su recorrido hacia abajo a la derecha de la línea media (fig. 10).

En la primera posición oblicua u oblicua anterior derecha, la porción ascendente de la aorta aparece sólo como una pequeña franja, delante de la luminosidad de la traquea y del bronquio izquier-



FIG. 11. — (Ob. 1). Primera oblicua (OAD), con relleno esofágico. Aorta ascendente (A), en forma de pequeña franja delante de la luminosidad traqueal (T). Esófago rechazado hacia adelante.



FIG. 12. — (Ob. 1). Segunda oblicua (OAI), mostrando la ancha franja formada por la aorta ascendente (A) delante de la luminosidad de la tráquea (T).

do, pudiendo, en cambio, marcarse nítidamente por detrás con incurvación hacia adelante de la luminosidad traqueal (fig. 11). En la segunda posición oblicua u oblicua anterior izquierda, la porción ascendente de la aorta aparece como una ancha franja delante de la luminosidad de la tráquea y del bronquio derecho, es decir, justamente lo contrario de lo que ocurre en condiciones normales en ambas posiciones oblicuas (fig. 12).

El relleno esofágico con una substancia opaca, por ejemplo lechada de bario, es de gran utilidad para el reconocimiento del ca-

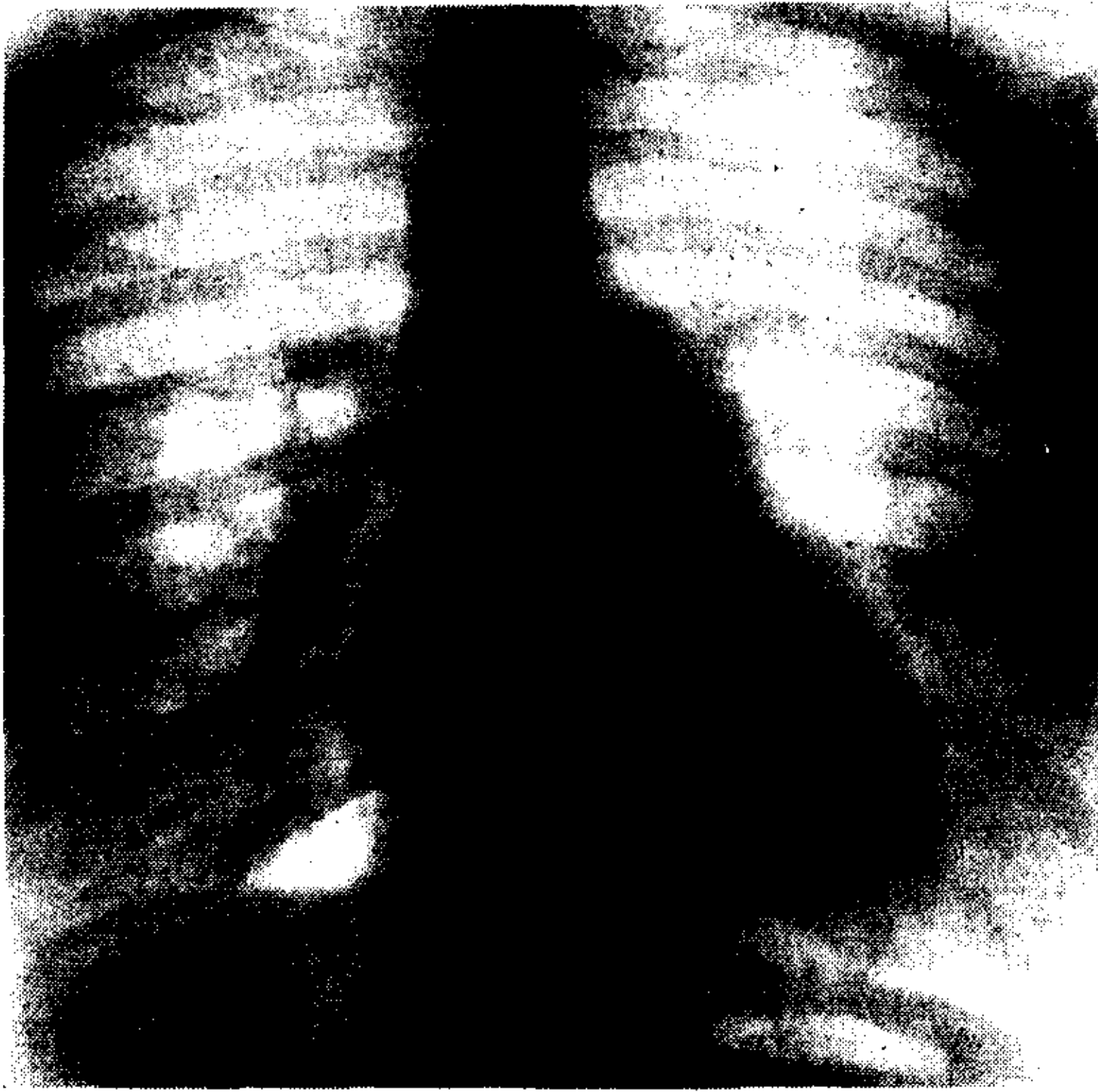


FIG. 13. — (Ob. 1). Posición frontal con relleno del esófago, mostrando la muesca a la derecha del mismo, frente al botón aórtico derecho.

yado aórtico a la derecha. En posición frontal, la muesca aórtica del esófago en lugar de estar situada en el lado izquierdo, está situada en el lado derecho, como puede apreciarse en la radiografía con relleno esofágico de nuestra primera observación (fig. 13). Más aún, cuando la compresión del esófago es mayor, por la anormal situación del cayado aórtico y sus ramas, su proyección experimenta una verdadera acodadura con, luego, desviación a la izquierda, como ocurría en nuestra segunda observación (fig. 14). En caso de aorta descendente a la derecha, la depresión del esófago recién puede aparecer bien abajo, al nivel donde ésta recién se hace mediana (fig. 10).

En posición oblicua anterior derecha, la proyección del esófago, en lugar de la muesca aórtica que en condiciones normales aparece en su borde derecho o anterior, se muestra rechazado hacia adelante, de tal manera que se separa de la sombra de la columna, describiendo una incurvación a concavidad posterior, como puede apreciarse en la correspondiente radiografía de nuestra primera observación (fig. 11). Con una penetración e incidencia apropiada de los rayos, aparece entre el esófago y la columna, en esa zona donde se separan, una sombra redondeada que corresponde al trayecto retroesofágico de la aorta al cruzar la línea media para descender por la izquierda de la línea media o al divertículo formado por la raíz izquierda de la aorta descendente y del cual nace la arteria subclavia izquierda.



FIG. 14. — (Ob. 2). Posición frontal, con relleno esofágico, mostrando la desviación hacia la izquierda del esófago, frente al botón aórtico colocado a la derecha.

OBSERVACIONES PERSONALES RESUMIDAS

Ob. 1. - D. M., 26 años de edad, bien constituida. Con motivo de notar cansancio y palpitaciones, consulta un facultativo, quien al comprobar taquicardia moderada, soplo sistólico suave a nivel del 2º espacio izquierdo y una sombra que hace ligera saliencia hacia la derecha de la parte más alta del esternón, nos envía la enferma para completar el examen y ver si se trata de un bocio retro-esternal. El examen practicado confirma las comprobaciones realizadas por el colega, pero las características radiológicas que ya han sido mostradas, nos hace establecer el diagnóstico de cayado aórtico a la derecha.

Ob. 2. — O. I. R., 7 años de edad, bien constituido. Nos consulta por disnea de esfuerzo y cianosis de los tegumentos cuando llora. Frémito sistólico en el 3º espacio intercostal izquierdo y soplo sistólico intenso y rasposo en el mismo sitio, con propagación transversal y también hacia la clavícula izquierda, electrocardiograma desviación a la derecha del eje eléctrico, examen radiológico con las características ya mostradas. Diagnóstico: enfermedad de Corvisart (cayado aórtico a la derecha con comunicación interventricular y estrechez de la pulmonar).

Ob. 3. — E. H., 11 meses de edad, bien constituida. Examinada por el Dr. Visillac a raíz de una bronquitis, al comprobar submatidez y respiración brónquica en el vértice derecho, ordena un examen radiológico. Con tal motivo intervenimos nosotros, y por la aparición de una sombra animada de amplios latidos al lado derecho, desaparición del botón aórtico a la izquierda y desviación del esófago a la izquierda en posición frontal, establecimos el diagnóstico de cayado aórtico a la derecha. Por la escasa edad de este paciente, para visualizar el esófago debimos valernos de una sonda Nelaton llena con lechada de bario.

Ob. 4. — A. B., 11 años de edad, ingresa al Servicio del Dr. C. Castilla, Hospital de Niños, por haber notado los padres aumento progresivo de la coloración cianótica de los tegumentos que antes sólo presentaba al llorar. Coloración azulada universal de los tegumentos, idiocia mongólica, dedos en palillo de tambor, choque de la punta en cuarto espacio por fuera de la línea mamilar, soplo sistólico intenso en la región mesocardíaca que se percibe en toda la región precordial y mismo en la espalda, gran desviación a la derecha del eje eléctrico con QRS mellado y de 0,10 segundos, P₃ negativa y T₄ positiva, examen radiológico con las características mostradas. Diagnóstico: enfermedad de Corvisart (cayado aórtico y aorta descendente a la derecha con comunicación interventricular y estrechez de la pulmonar).

RESUMEN

1.—Después de un estudio sumario de la embriología y de la anatomía del cayado aórtico a la derecha, se considera su cuadro clínico y radiológico, aprovechando las comprobaciones realizadas en cuatro observaciones personales, que finalmente se las refiere resumidas.

2.—En las cuatro observaciones personales que se relata, en dos el cayado aórtico a la derecha era la única anomalía, y en las dos restantes coexistía con una comunicación interventricular y estrechez de la pulmonar, denominándose a esta última condición enfermedad de Corvisart, en mérito de ser el primero en haberla reconocido.

BIBLIOGRAFIA

1. *Abbott M.* — Congenital Heart Disease. "Nelson's Loose-leaf Living Medicine", 4, 197, Nueva York.
2. *Corvisart J. N.* — Essai sur les maladies et les lésions organiques du coeur et des gros vaisseaux, 3^a edición, 306, París 1818.
3. *Assmann H.* — Klinische Röntgendiagnostik der inneren Erkrankungen, 3^a edición, 103, Leipzig 1924.
4. *Arkin A.* — a) "Wien. Arch. f. inn. Med.", 12, 385, 1926.
b) "Am. Heart. Jour.", 11, 444, 1936.
5. *Bedford E. y Parkinson J.* — "Brit. Jour. of Rad.", 9, 776, 1936.
6. *Routier D., Joly F. y Heim de Balsac R.* — "Ann. de Méd.", 41, 210, 1937.
7. *Lian C. y Marchal M.* — "Arch. des Mal. du Cœur", 30, 617, 1937.
8. *Krause W.* — Citado por Poirier, Charpy y Cúneo. Tratado elemental de anatomía humana, 2, 42, 1908, Madrid.

RÉSUMÉ

1. Après un'étude sommaire de l'embriologie et de l'anatomie de la crosse aortique à droite, on considère son cadre clinique et radiologique, profitant les constatations réalisées dans quatre observations personnelles, qui sont finalement rapportées en forme résumée.

2. Des quatre observations personnelles rapportées, deux présentaient la crosse aortique à droite, comme la seule anomalie, tandis que dans les autres deux elle coexistait avec communication intraventriculaire et rétrécissement de la pulmonaire, condition celle-ci qui caractérise la maladie appelée de Corvisart, qui fût le premier à la reconnaître.

SUMMARY

After a brief embryological and anatomical summary concerning the anomalous development of the cross of the aorta to the right, its clinical and roentgenological aspects are reviewed on the basis of four personal observations. In two of them the cross of the aorta to de right was the only anomaly present; in the remaining two there coexisted an intraventricular communication and stenosis of the pulmonary artery a condition for which the denomination of disease of Corvisart is proposed after the name of the first to describe it.

ZUSAMMENFASSUNG

1. Nach einem zusammenfassenden Studium der Embriologie und Anatomie des rechten Aortenbogens kommt man auf das klinische und roentgenologische Bild zurück, wobei man die Feststellungen die man bei vier persönlichen Beobachtungen machte, benutzt. Schliesslich werden diese zusammenfassend dargelegt.

2. Von der vier persönlichen Beobachtungen die beschrieben werden war bei zwei Fällen der Aortenbogen nach rechts die einzige Anomalie und in den zwei fehlenden Fällen bestand sie mit einer gleichzeitigen Kammerseptumdefekt und Pulmonalstenose. Diese letzte Bedingung erhält den Namen "Krankheit von Corvisart", in Anbetracht dessen, dass dieser der erste war, der sie erkannte.