

Variantes anatómicas, alteraciones congénitas y valvulares de la aorta torácica.

Poster No.: S-1345
Congress: SERAM 2014
Type: Presentación Electrónica Educativa
Authors: J. Cambroneró Gómez, N. Torra Ferrer, G. Carbó Vilavedra, V. Cuba Camasca, N. Cañete Abajo, P. Ortuño Muro; Girona/ES
Keywords: Congénito, eLearning, Variantes normales, Educación, RM-Angiografía, TC, TC-Angiografía, Vascular, Anatomía, Arterias / Aorta
DOI: 10.1594/seram2014/S-1345

Any information contained in this pdf file is automatically generated from digital material submitted to EPOS by third parties in the form of scientific presentations. References to any names, marks, products, or services of third parties or hypertext links to third-party sites or information are provided solely as a convenience to you and do not in any way constitute or imply ECR's endorsement, sponsorship or recommendation of the third party, information, product or service. ECR is not responsible for the content of these pages and does not make any representations regarding the content or accuracy of material in this file.

As per copyright regulations, any unauthorised use of the material or parts thereof as well as commercial reproduction or multiple distribution by any traditional or electronically based reproduction/publication method is strictly prohibited.

You agree to defend, indemnify, and hold ECR harmless from and against any and all claims, damages, costs, and expenses, including attorneys' fees, arising from or related to your use of these pages.

Please note: Links to movies, ppt slideshows and any other multimedia files are not available in the pdf version of presentations.

www.myESR.org

Objetivo docente

- Recordar la embriología de la aorta torácica y sus ramas principales.
- Descripción de hallazgos radiológicos mediante T.A.C y RM de las variantes anatómicas, alteraciones congénitas y valvulares de la aorta torácica.

Revisión del tema

EMBRIOLOGÍA

La mayoría de las anomalías del arco aórtico se producen en el periodo de la formación de los grandes vasos, periodo que comprende entre la tercera y octava semana de gestación. Al principio de este periodo, no todos los arcos aórticos están presentes al mismo tiempo, ya que su formación y remodelación se produce con un gradiente craneocaudal muy marcado.

Inicialmente el sistema arterial embrionario está conformado a partir de dos vasos, que corresponden a la aorta dorsal y ventral primitivas. Estas aortas se encuentran conectadas entre sí por seis pares de arcos y por las arterias intersegmentarias que se origina de la aorta dorsal. A finales de la quinta semana, el primer par de arcos, así como el segundo y quinto par desaparecen y no participan en el desarrollo de los grandes vasos, persistiendo solo los arcos tercero, cuarto y sexto.

- A partir del tercer par de arcos se originan las arterias carótidas comunes y a la porción proximal de las arterias carótidas internas.
- La porción ventral aórtica que conectaba el primer y segundo par de arcos persiste como las arterias carótidas externas.
- El cuarto arco derecho forma parte de la aorta ascendente, la a. innominada (o tronco braquiocefálico) y la a. subclavia derecha.
- El cuarto arco aórtico izquierdo forma la parte anterior y media del cayado aórtico.
- La aorta dorsal primitiva izquierda forma la porción distal del cayado aórtico.
- La porción ventral de los sextos arcos darán a lugar a las arterias pulmonares derecha e izquierda.
- La porción dorsal del sexto arco derecho desaparece y la porción dorsal del sexto arco izquierdo persiste y da a lugar al ductus arterioso
- La séptima arteria intersegmentaria izquierda da origen a la arteria subclavia izquierda, que luego de sucesivos desplazamientos queda como una rama del cayado aórtico.
- El resto de las a. carótidas internas y el resto de la subclavia derecha es formado por las aortas dorsales primitivas.
- A partir de las ocho semanas, las aortas dorsales embrionarias derecha e izquierda se fusionan formando la aorta torácica descendente y la aorta abdominal definitivas.

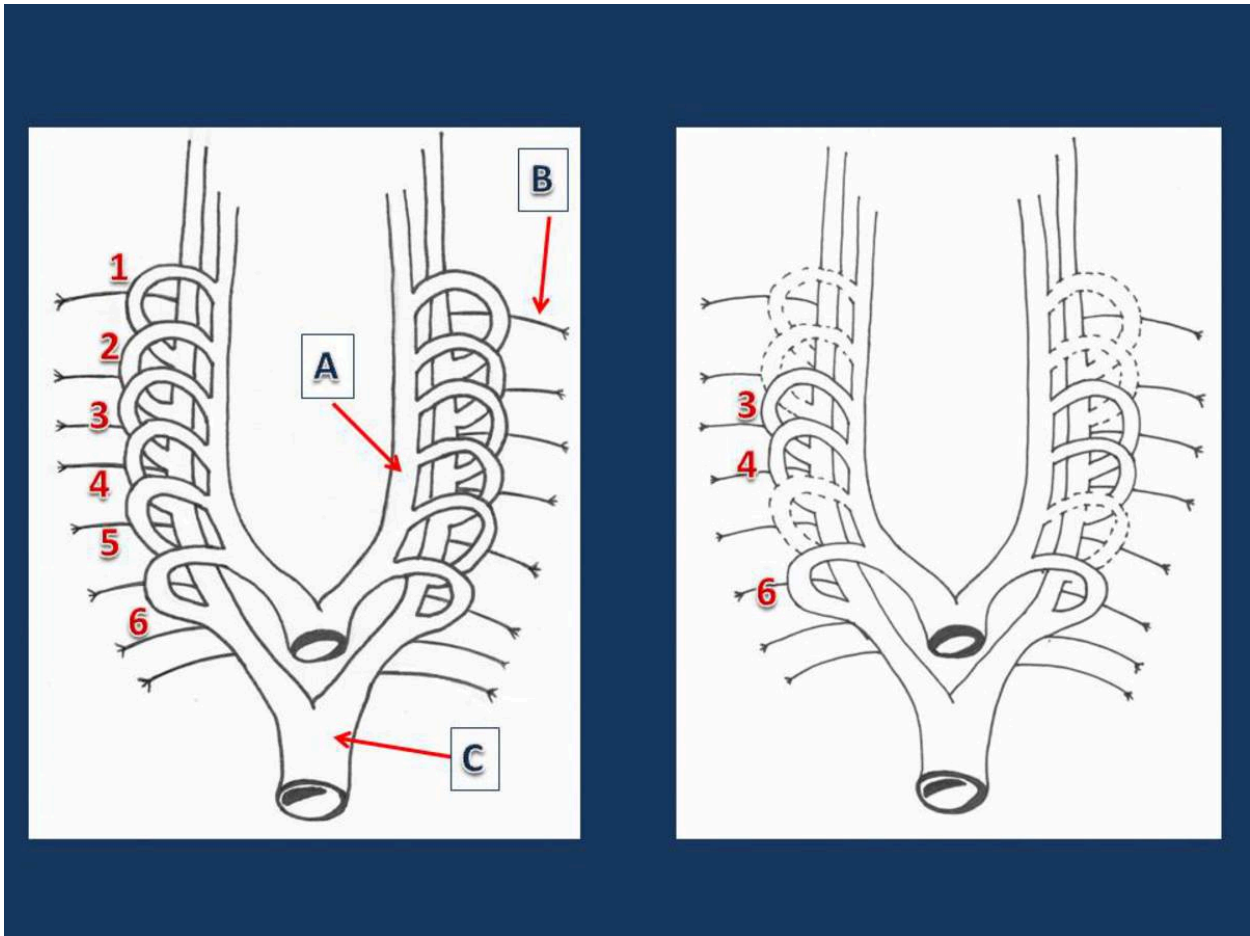


Fig. 12: Embriología inicial A. Aorta ventral. B. A. intersegmentarias C. Aorta dorsal

References: Radiología, Hospital Universitario Dr. Josep Trueta - Girona/ES

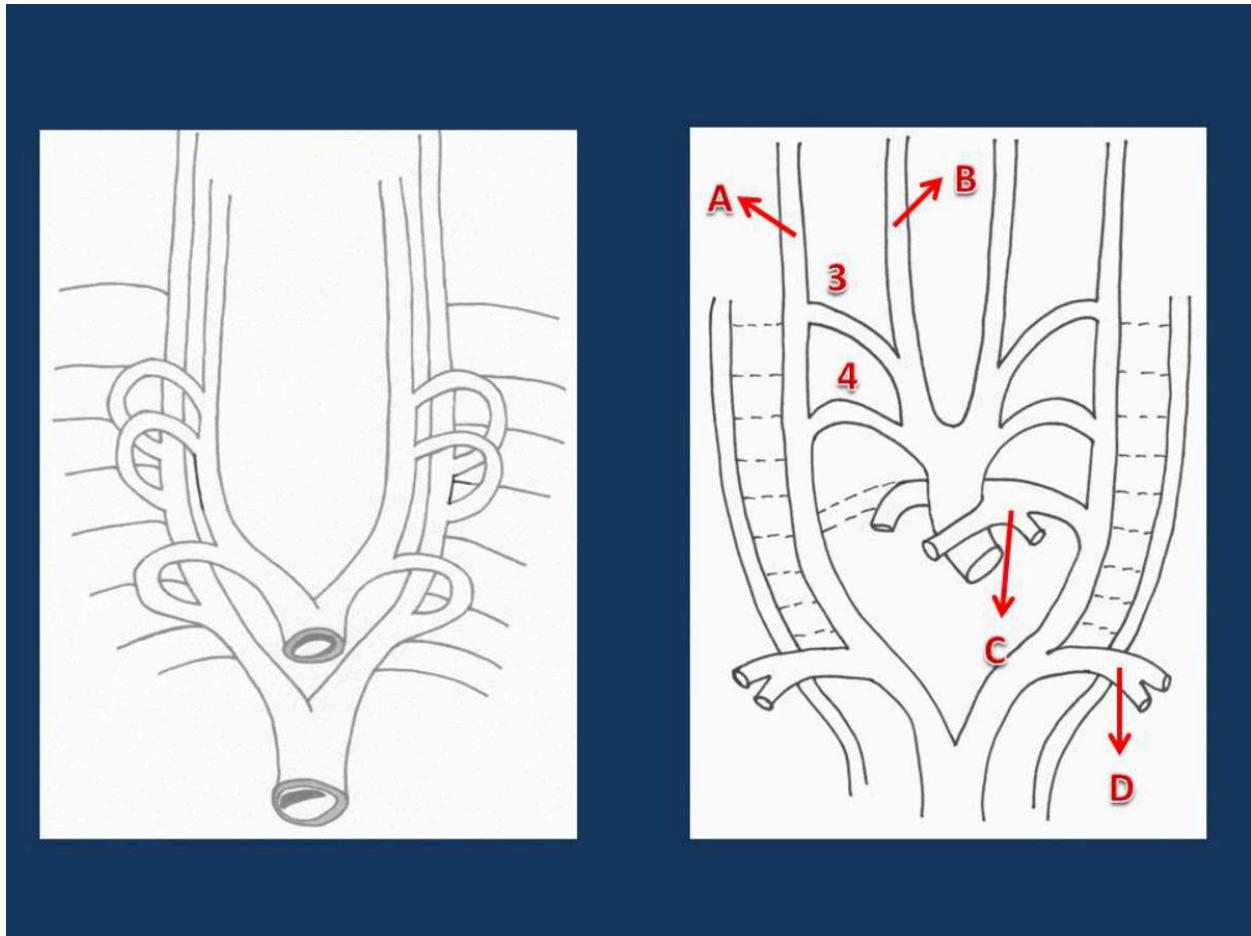


Fig. 13: Embriología final del desarrollo. A. A. Carótida externa B. A. Carótida interna
C. A. Pulmonar izquierda. D. A. Subclavia

References: Radiología, Hospital Universitario Dr. Josep Trueta - Girona/ES

ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL ARCO AÓRTICO.

Arco derecho con arteria subclavia izquierda aberrante

Es el patrón más frecuente de arco aórtico derecho y es una de las causas más frecuentes de anillo vascular (completo o incompleto).

EMBRIOLOGÍA:

Es causado por la involución del 4to arco izquierdo con persistencia del 4to arco aórtico derecho.

ANATOMÍA:

El arco aórtico desciende por la derecha y su porción distal será retroesofágica.

La primera arteria que se origina de esta aorta será la a. carótida común izquierda y distal a ella le seguirán la a. carótida común derecha, la arteria subclavia derecha y por último la a. subclavia izquierda aberrante, que se origina por lo general de un divertículo de Kommerell (dilatación aneurismática en el arco aórtico). Esta entidad formará un anillo vascular cuando se asocie a un ductus arterioso persistente en el lado izquierdo o su remanente de ligamento arterioso.

ASOCIACIONES:

- Disnea y disfagia por compresión secundaria a formación de anillo vascular.

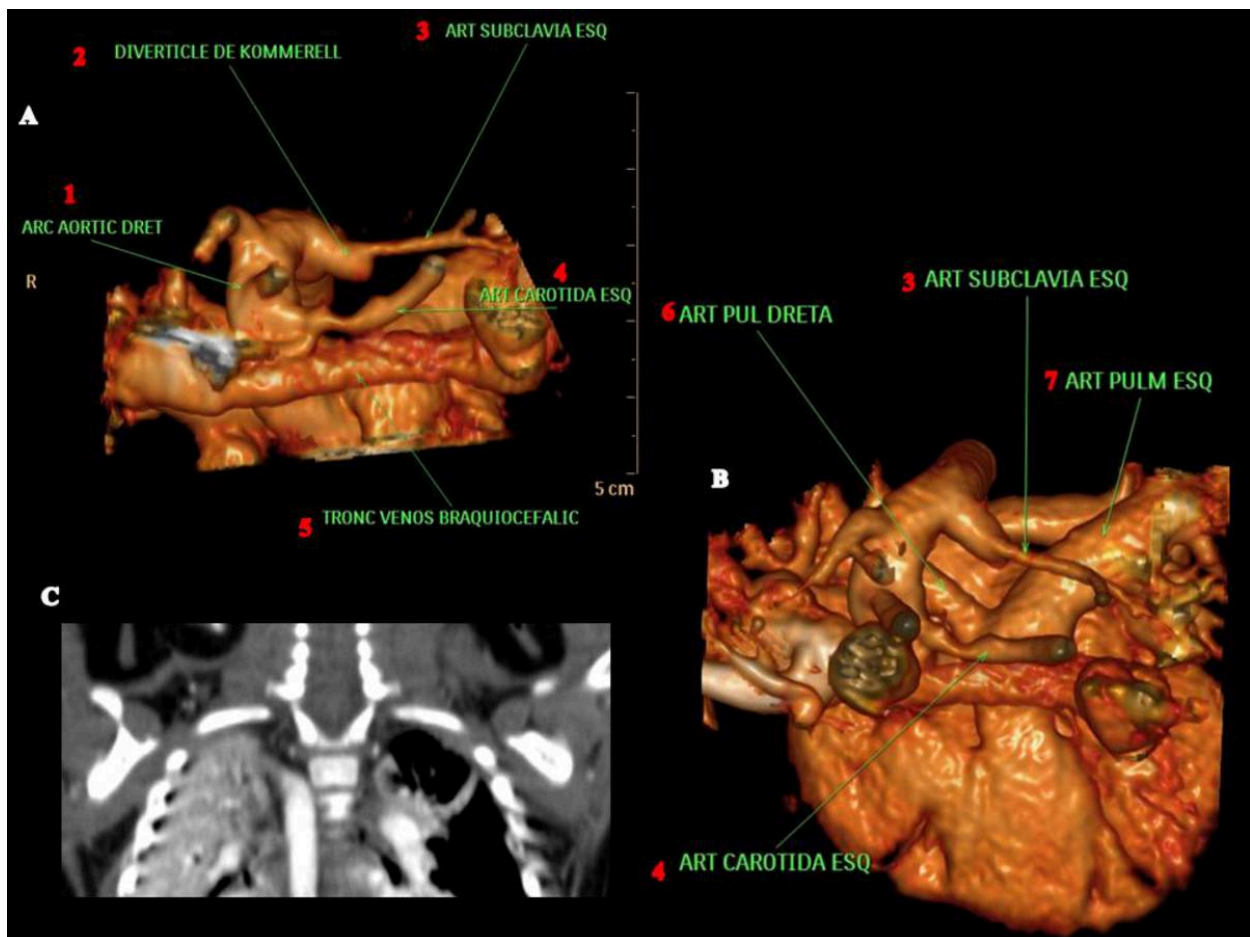


Fig. 1: A. y B. reconstrucción volumétrica. Arco derecho con arteria subclavia izquierda aberrante que condiciona un anillo vascular incompleto. 1. Arco aórtico derecho. 2. Divertículo de Kommerell. 3. A. subclavia izquierda. 4. A. carótida izquierda. 5. Tronco venoso. 6. A. pulmonar derecha. 7. A. pulmonar izquierda

References: Radiología, Hospital Universitario Dr. Josep Trueta - Girona/ES

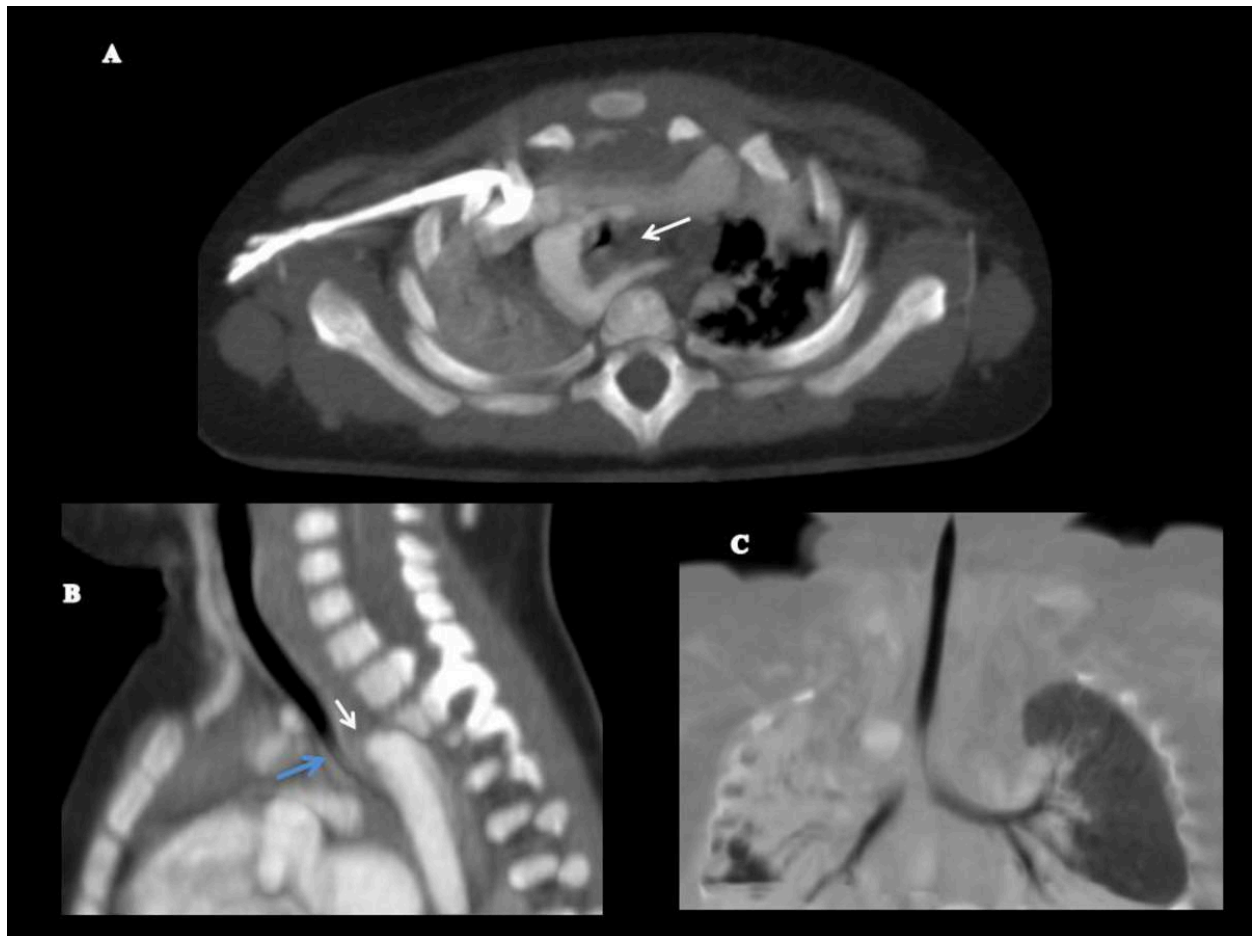


Fig. 2: A. Corte axial. B. Corte sagital C. Corte coronal. Arco derecho con arteria subclavia izquierda aberrante. B. Se observa aorta retroesofágica que comprime traquea y esófago. C. Neumonía secundaria a compresión extrínseca.

References: Radiología, Hospital Universitario Dr. Josep Trueta - Girona/ES

Arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante.

Es la anomalía más común del arco aórtico.

EMBRIOLOGÍA:

Se produce una interrupción en la formación del 4to arco aórtico derecho. Por lo tanto la arteria subclavia derecha se formará de la aorta dorsal primitiva ipsilateral y de la séptima arteria intersegmentaria adyacente.

ANATOMÍA:

Nace directamente de la aorta y como su primer vaso la arteria carótida común derecha, seguida de las a. carótida y subclavia izquierdas. Distal a la a. subclavia izquierda y como rama directa de la aorta se originará la a. subclavia derecha aberrante.

La arteria subclavia derecha aberrante también puede originarse de un divertículo aórtico de Kommerell. Desde su origen esta arteria aberrante se dirige a la derecha, cruza el mediastino por detrás del esófago y de la tráquea (no configura un anillo vascular) y de allí asciende hacia el opérculo torácico.

ASOCIACIONES:

- Se asocia a anomalías cardíacas congénitas, anormalidades del patrón de ramificación del arco aórtico y síndromes genéticos.
- Puede causar disfagia (lusoria) por compresión extrínseca del esófago.

Arco aórtico derecho

EMBRIOLOGÍA:

Se produce una involución del 4to arco izquierdo con persistencia del 4to arco aórtico derecho.

ANATOMÍA:

Se distinguen tres subtipos:

1. Arco aórtico derecho con patrón de ramificación en espejo.
2. Arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante.
3. Arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aislada.

Tipo I.

Arco aórtico derecho con patrón de ramificación en espejo (No produce anillo vascular).

EMBRIOLOGÍA: Se produce una ruptura en el 4to arco izquierdo a la altura del ductus arterioso, con involución parcial (forma un divertículo) o completa de la porción dorsal del 4to arco izquierdo. Esta anomalía embriológica condiciona es una imagen en espejo del cayado aórtico convencional.

ANATOMIA: La primera rama de la aorta derecha será la a. innominada izquierda de la que se originan la a. arteria carótida común y a. subclavia izquierdas, después la siguen

la a. carótida común derecha y a. subclavia derecha. Puede persistir el ductus arterioso izquierdo comunicando a la a. pulmonar izquierda con la a. subclavia izquierda.

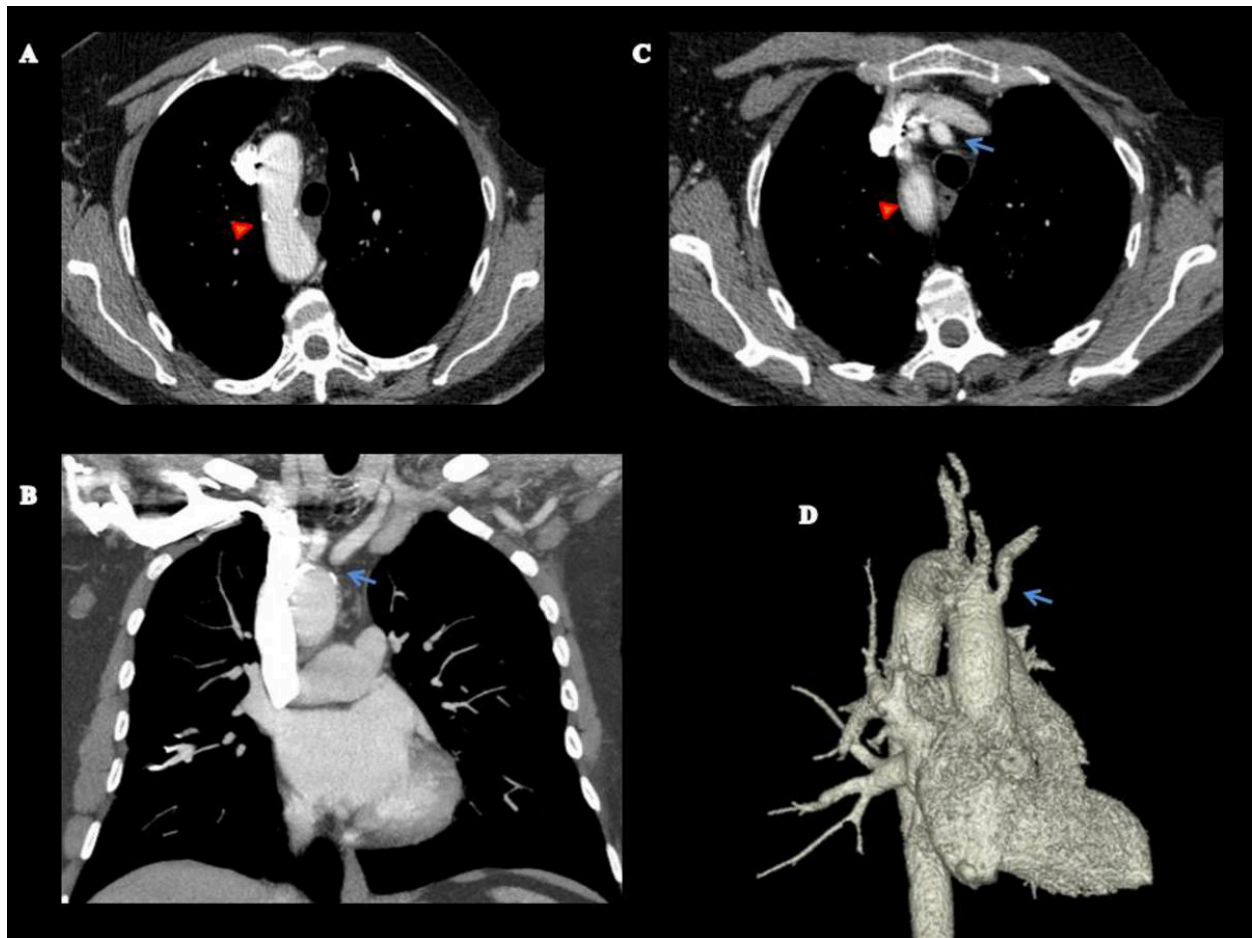


Fig. 3: TC y reconstrucción volumétrica. Arco aórtico derecho con patrón de ramificación en espejo.

References: Radiología, Hospital Universitario Dr. Josep Trueta - Girona/ES

Tipo II.

Arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante (ya descrito en el apartado superior)

Tipo III.

Arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aislada. Es el menos frecuente de los tres tipos, no presenta anillo vascular y la circulación sanguínea se produce por vasos colaterales.

EMBRIOLOGÍA: Se produce una ruptura en el 4to arco aórtico izquierdo en su porción dorsal y ruptura de la aorta dorsal distal a la arteria subclavia izquierda.

ANATOMIA: Las arterias de este cayado aórtico derecho tendrán la siguiente distribución: primero la a. común izquierda, luego la a. carótida común derecha y por último la a. subclavia derecha. La a. subclavia izquierda tiene su origen en la a. pulmonar izquierda y se comunica con la aorta a través del ductus arterioso.

ASOCIACIONES:

- Asociada con anomalías cardíacas congénitas cianóticas y no cianóticas.
 - Tetralogía de Fallot, ductus arterioso persistente, coartación de la aorta.
- Atresia esofágica y fístula traqueoesofágica y patología aórtica aguda.

Doble arco aórtico

Es una de las anomalías que cursa con anillo vascular completo. Tiene dos formas de presentación: una simétrica y otra asimétrica. Lo más frecuente es que ambos cayados sean simétricos con dominancia derecha.

EMBRIOLOGÍA:

Se produce por persistencia de la aorta dorsal primitiva derecha, que junto con la aorta dorsal izquierda y los arcos aórticos del 4to par formarán el doble cayado aórtico. Este doble cayado rodeará al intestino anterior del que derivan la tráquea y el esófago.

ANATOMÍA:

La aorta ascendente se bifurca en un cayado derecho y otro izquierdo, rodeando a la tráquea y al esófago, formando un anillo vascular completo. Posteriormente los arcos se fusionan y forman la aorta descendente que por lo general es izquierda pero que también puede presentar una posición intermedia o derecha. Ambos cayados tendrán troncos supraaórticos que surgen independientes de la aorta (patrón de ramificación). En la forma de presentación asimétrica o incompleta se observará un cayado aórtico izquierdo hipoplásico o atrésico (cordón fibroso).

ASOCIACIONES:

- Disnea, disfagia y neumonía recurrente por estenosis de la tráquea o esófago

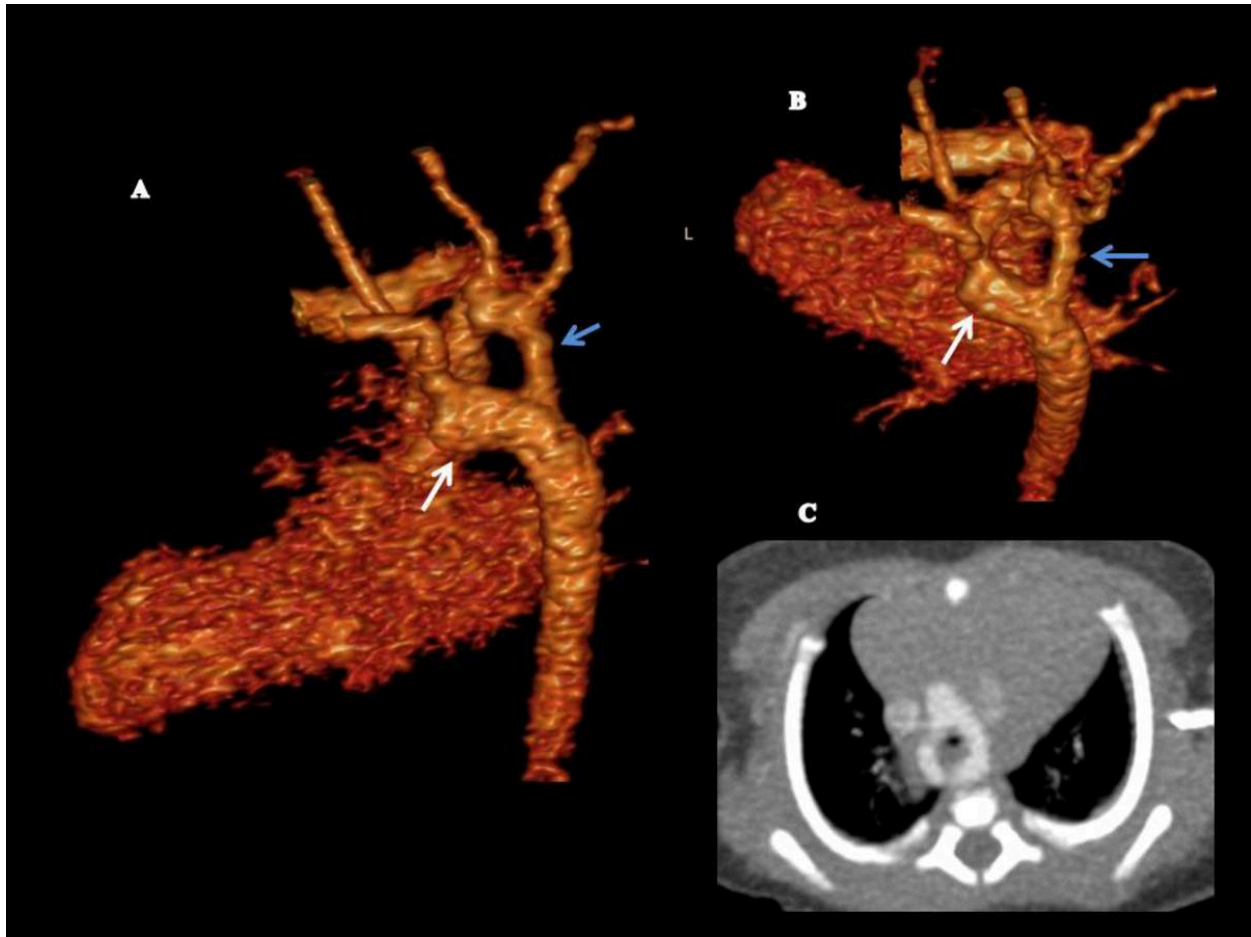


Fig. 4: TC y reconstrucción volumétrica. Doble arco aórtico. Nótese el anillo vascular completo.

References: Radiología, Hospital Universitario Dr. Josep Trueta - Girona/ES

Tronco arterioso

Es una cardiopatía congénita caracterizada por la presencia de un único gran vaso que se origina de los ventrículos cardiacos. Este vaso único se encarga de la circulación coronaria, sistémica y pulmonar y presenta solo una válvula, la válvula troncal. Esta válvula única es más grande que la válvula semilunar normal y puede mostrar desde una hasta tres velos, sin embargo por lo general es displásica o malformada, cursando con estenosis o insuficiencia valvular.

EMBRIOLOGÍA:

Se genera un "stop" en el proceso de septación de la arteria truncal, por deficiencia del septum aórtico-pulmonar y del infundíbulo subpulmonar. El grado de deficiencia del septum aorto-pulmonar determina la variabilidad en el origen de las arterias pulmonares.

ANATOMÍA:

El tronco arterioso común puede originarse del ventrículo derecho, izquierdo o de ambos. Como el tronco arterioso cabalga sobre el septum interventricular, siempre asocia un defecto septal interventricular que en la gran mayoría de los casos es una comunicación interventricular infundibular.

Existen diferentes tipos de tronco arterioso común, que difieren entre sí en la forma como se origina la circulación pulmonar. La clasificación de Collet y Edwards se basa en el sitio de nacimiento de las arterias pulmonares:

Tipo I.

Por encima del anillo valvular, el tronco arterioso común se bifurca, originando dos vasos: un pequeño tronco común donde nacen ambas ramas pulmonares y la segunda rama que es la porción ascendente de la aorta.

Tipo II.

Ambas ramas pulmonares se originan directa e independientemente de la cara posterior del tronco arterioso común.

Tipo III.

De las paredes laterales del tronco arterioso común se originan ambas ramas pulmonares.

Tipo IV.

No existe tronco de la arteria pulmonar principal ni ramas pulmonares derecha e izquierda. La circulación pulmonar se lleva a cabo mediante circulación colateral que se origina directamente del cayado aórtico y/o de la aorta descendente.

ASOCIACIONES:

- Síndromes genéticos (Sd. Di George)
- Arco aórtico derecho

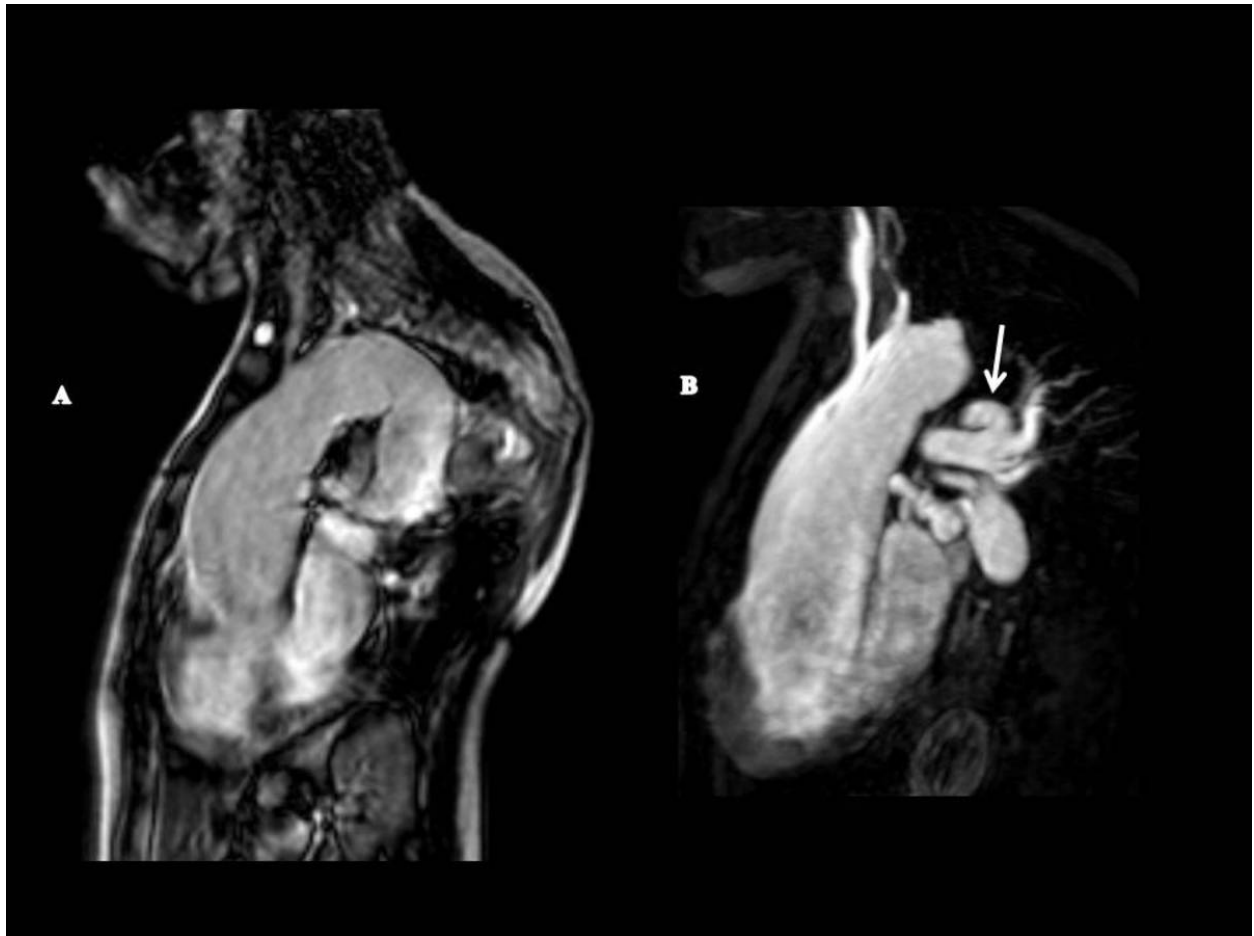


Fig. 5: Angio-RM de Truncus arteriosus

References: Radiología, Hospital Universitario Dr. Josep Trueta - Girona/ES



Fig. 6: Reconstrucción volumétrica. Truncus arteriosus tipo III. De las paredes laterales del tronco arterioso común se originan ambas ramas pulmonares (flechas blancas).

References: Radiología, Hospital Universitario Dr. Josep Trueta - Girona/ES
ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE LA AORTA DESCENDENTE.

Ductus arterioso persistente

Se trata de un shunt pulmonar-sistémico extracardiaco que debe cerrarse funcionalmente por constricción de la túnica media dentro de las primeras 24 horas de vida y presentar un cierre anatómico definitivo en las primeras 3 semanas. Se cataloga de ductus arterioso persistente cuando permanece abierto posterior a los tres meses de vida.

EMBRIOLOGÍA:

La porción dorsal del sexto arco izquierdo forma el ductus arterioso.

ANATOMÍA:

Durante la vida fetal el ductus arterioso comunica a la a. pulmonar izquierda (a la altura de la bifurcación del tronco pulmonar-arteria principal izquierda) con la aorta descendente (justo después del origen de la arteria subclavia izquierda).

ASOCIACIONES:

- Cardiopatías congénitas e insuficiencia cardíaca descompensada
- Su cierre prematuro provoca fallo cardíaco e hidrops fetal
- La ausencia del cierre postnatal se relaciona con hipertensión pulmonar y fallo cardíaco derecho (dependiendo de la edad gestacional y el tamaño del ductus, así será la gravedad).

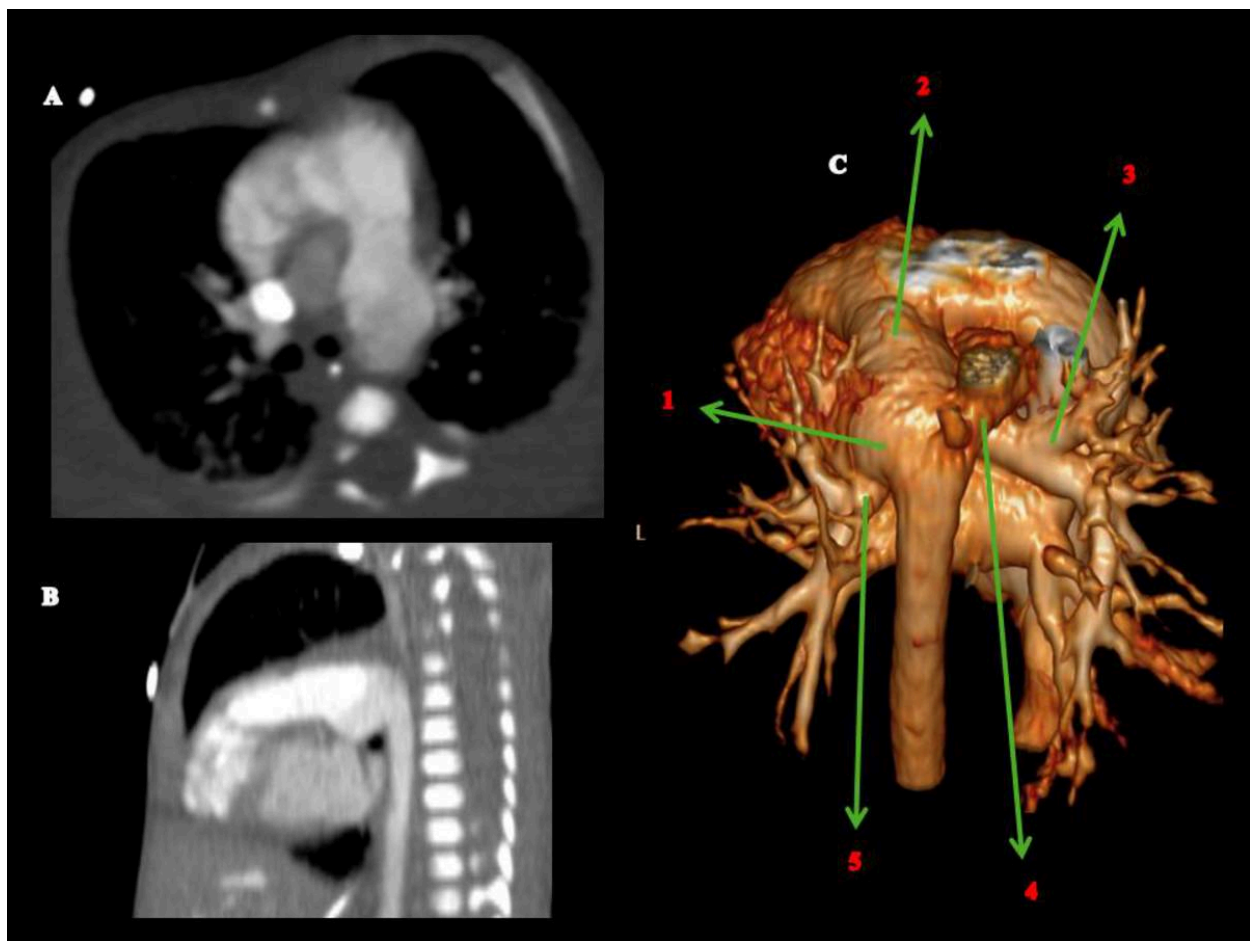


Fig. 7: TC y reconstrucción volumétrica. Persistencia del ductus arterioso (aneurimático). 1. Ductus aneurismático. 2. Tronco pulmonar. 3. A. pulmonar derecha. 4. Cayado aórtico. 5. A. Pulmonar izquierda.

References: Radiología, Hospital Universitario Dr. Josep Trueta - Girona/ES
Coartación aórtica

Es una cardiopatía congénita acianótica caracterizada por una estenosis variable en la arteria aorta. Se distinguen dos tipos dependiendo de su relación con el ductos arterioso, la forma preductal (o hipoplasia tubular del arco aórtico) y la postductal (la del adulto).

EMBRIOLOGÍA:

La base embriológica de esta entidad es incierta, se han expuesto varias teorías pero ninguna de ellas es de todo aceptada. Una de estas teorías plantea que cuando el 4to arco izquierdo se une a la aorta dorsal primitiva puede causar un estrechamiento, dando origen a la coartación.

ANATOMÍA:

Se identifica un estrechamiento aórtico en la región del ligamento arterioso justo después de la salida de la arteria subclavia izquierda.

En la forma preductal se identifica un largo segmento hipoplásico de arco aórtico localizado posterior al origen de la arteria innominada y asociado a un ductus arterioso persistente. En la forma post-ductal el ductus arterioso está obliterado estableciendo una circulación colateral por las arterias mamarias internas, intercostales, escapulares, torácica lateral, entre otras.

ASOCIACIONES:

- Anomalías cardiovasculares: persistencia del ductus, estenosis valvular aórtica, aorta bicúspide y comunicación interventricular (ante el diagnóstico de coartación siempre se debería evaluar la válvula aórtica).
- Síndromes genéticos (Turner)
- Fallo cardiaco congestivo la principal causa de muerte.



Fig. 8: Placa de tórax en proyección posteroanterior. Se identifican muescas costales en paciente con coartación de aorta.

References: Radiología, Hospital Universitario Dr. Josep Trueta - Girona/ES

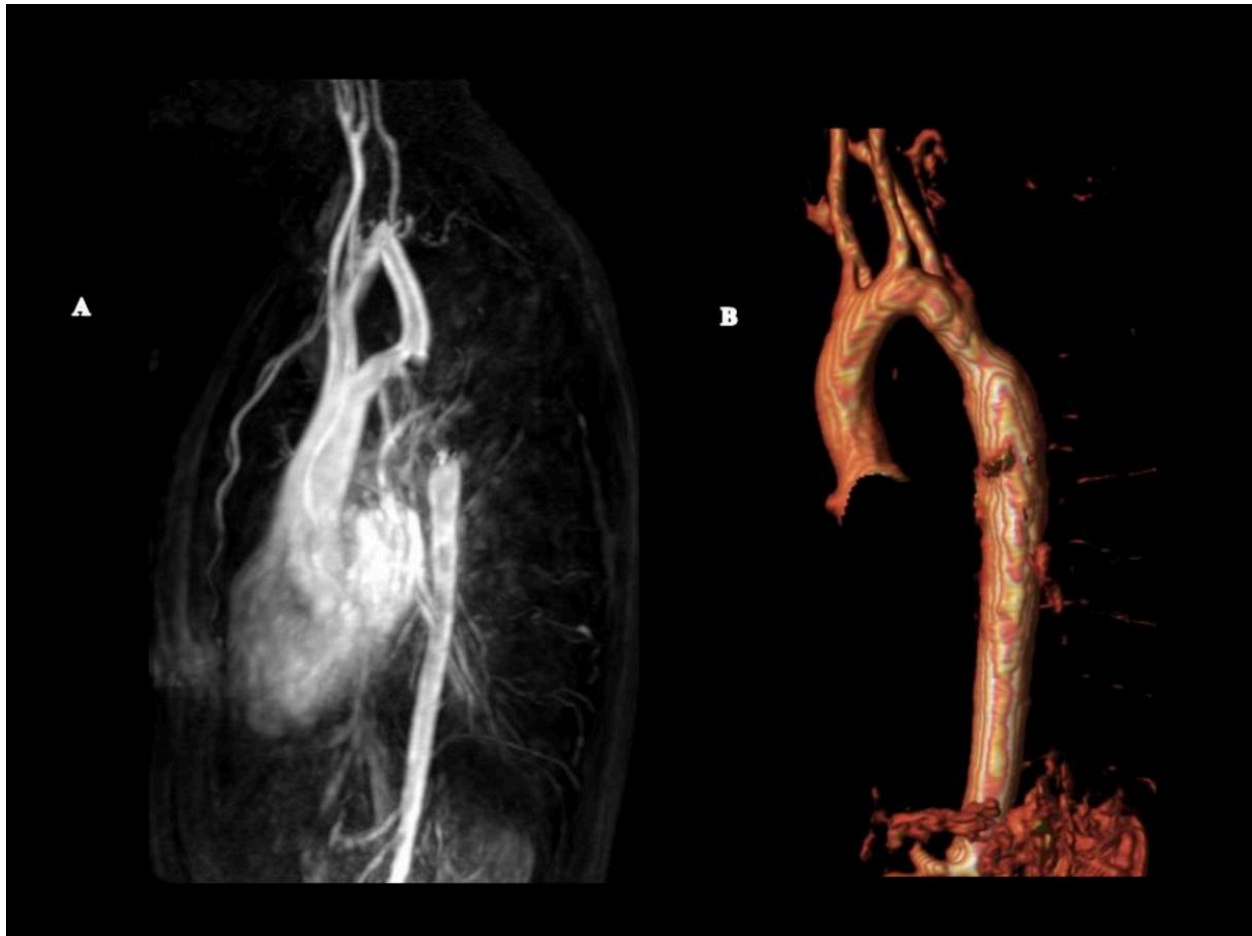


Fig. 9: Angio-RM y reconstrucción volumétrica. Coartación aórtica post-ductal. B. Coartación post-quirúrgica.

References: Radiología, Hospital Universitario Dr. Josep Trueta - Girona/ES

VARIANTES ANATÓMICAS DE LAS GRANDES RAMAS

Origen común de la arteria carótida común izquierda y del tronco braquiocefálico

Es la variante anatómica normal más frecuente del arco aórtico y sus ramas.

Tiene dos formas de presentación:

- Arco aórtico bovino: llamada erróneamente de esta forma (ya que no refleja la verdadera división del cayado aórtico encontrado en el ganado). Ocurre cuando la arteria carótida común izquierda tiene un tronco común con la arteria innominada.

- Origen de la a. carótida común izquierda como rama de la arteria innominada. Es similar al arco bovino pero su diferencia es que la a. carótida común no forma un tronco común con la a. innominada sino que se origina como una rama.

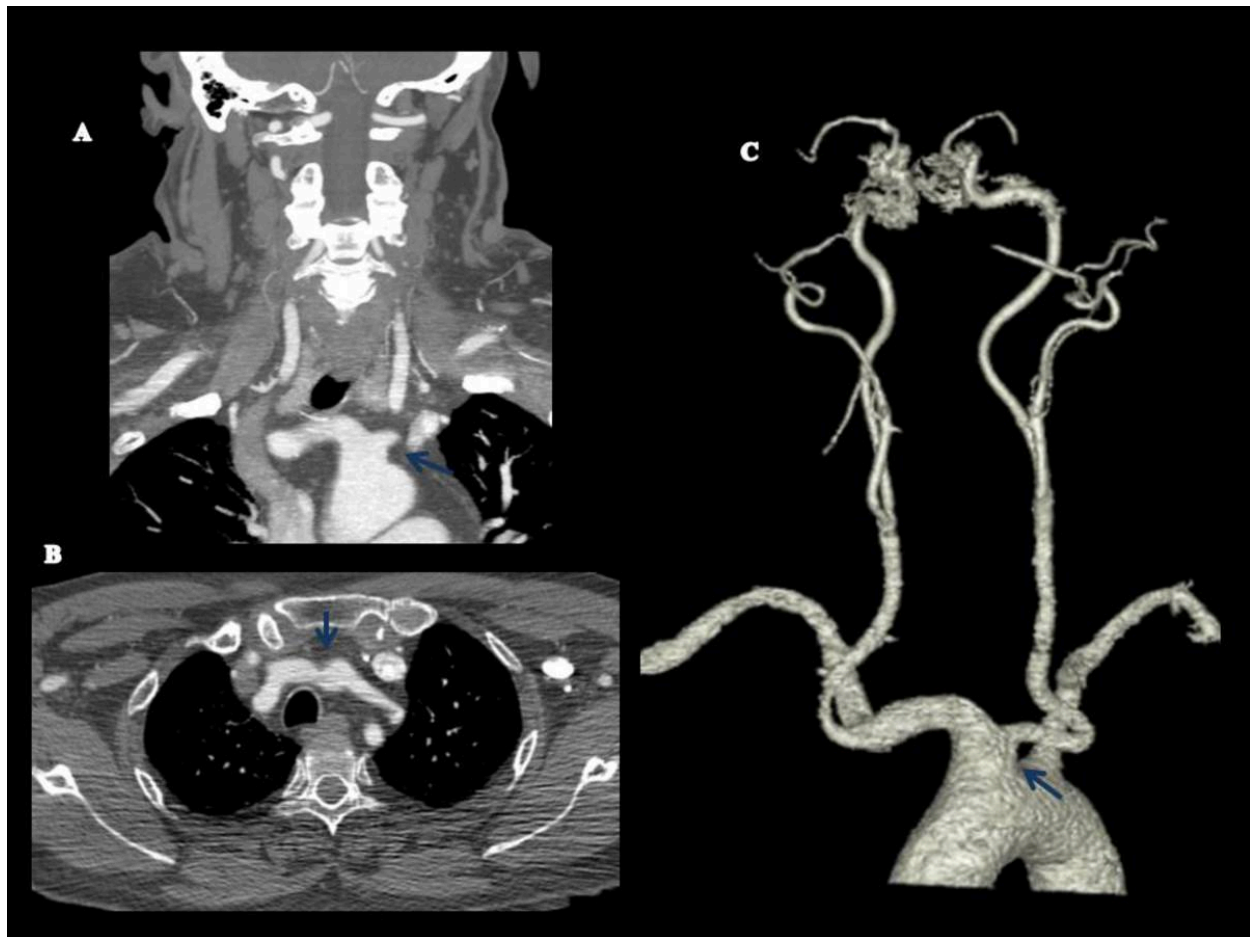


Fig. 10: TC y reconstrucción volumétrica. Origen común de la arteria carótida común izquierda y del tronco braquiocefálico (flecha azul).

References: Radiología, Hospital Universitario Dr. Josep Trueta - Girona/ES

Origen de la arteria vertebral izquierda del cayado aórtico

Normalmente la a. vertebral izquierda se origina de la a. subclavia izquierda, sin embargo, en esta variante anatómica la a. vertebral izquierda tiene un origen directo desde el cayado aórtico. Por lo tanto se observarán cuatro vasos que se originan del arco aórtico en vez de tres. Esta cuarta rama aórtica puede localizarse entre la a. carótida común izquierda y la a. subclavia izquierda o distal a esta última. Es de importancia hacer mención de esta variante en el informe radiológico sobre todo en pacientes que pueden necesitar angiografía cerebral.

Arteria vertebral con origen variado y duplicado

En la mayoría de las ocasiones las variantes anatómicas de estas arterias suceden en la a. vertebral izquierda, la cual puede presentar orígenes variables como:

- Surgir de la arteria carótida común o de sus ramas.
- Ser rama de la arteria subclavia izquierda.
- Ó originarse del cayado aórtico (ya descrito)

También pueden presentar orígenes duplicados:

- Una rama que se origine del cayado aórtico y otra rama que sale de la a. subclavia izquierda, que posteriormente confluyen y se fusionan.
- Dos orígenes en la a. subclavia.
- Un origen en el tronco tirocervical y el otro en la subclavia, entre otros.

Algunas pueden exhibir fenestraciones, que se trata de un proceso que condiciona una bifurcación o división del vaso en su trayecto normal, con posterior fusión.

ALTERACIONES VALVULARES

Estenosis aórtica

Es una valvulopatía caracterizada por una estrechez que condiciona una obstrucción del flujo sanguíneo del ventrículo izquierdo hacia la aorta ascendente. Esta estrechez puede ser de origen valvular (la más frecuente), subvalvular y supravalvular (raras).

Algunos de los hallazgos radiológicos en CT y RM serán:

- Presencia de un jet sistólico de alta velocidad hacia la aorta proximal
- Engrosamiento fibroso de las valvas o velos de más de 2 mm con presencia de calcio
- Hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo (más 12 mm) o dilatación del ventrículo en fases tardías
- Visualización de la dilatación aórtica post-estenosis.
 - Cálculo del área valvular y cálculo de volúmenes, funciones y gradientes

Regurgitación aórtica

Es una valvulopatía que presenta un cierre incompleto de la válvula aórtica durante la diástole causando un flujo retrógrado hacia el ventrículo.

Algunos de los hallazgos radiológicos en CT y RMI serán:

- Dilatación de la raíz aórtica o presencia de aneurisma en la aorta ascendente
- Presencia de un jet diastólico en el ventrículo izquierdo
- Evidencia de cierre incompleto valvular, así como engrosamiento, calcificaciones o vegetaciones valvulares
- Dilatación ventricular en casos crónicos y severos.
- Cálculo de volúmenes, funciones y gradientes.

Válvula aórtica bicúspide

Es una malformación cardiovascular congénita frecuente. Se caracteriza por una válvula aórtica bivalva que puede ser de origen congénito o adquirido.

Algunos hallazgos radiológicos por TC y MRI son.

- Calcular la cantidad de calcio valvular
- Detecta la cantidad de velos valvulares, el movimiento, la orientación y la estenosis valvular.
- Identifica la dilatación de la raíz aórtica y permite valorar del resto de la aorta torácica
- Cálculo del área valvular y cálculo de volúmenes, funciones y gradientes

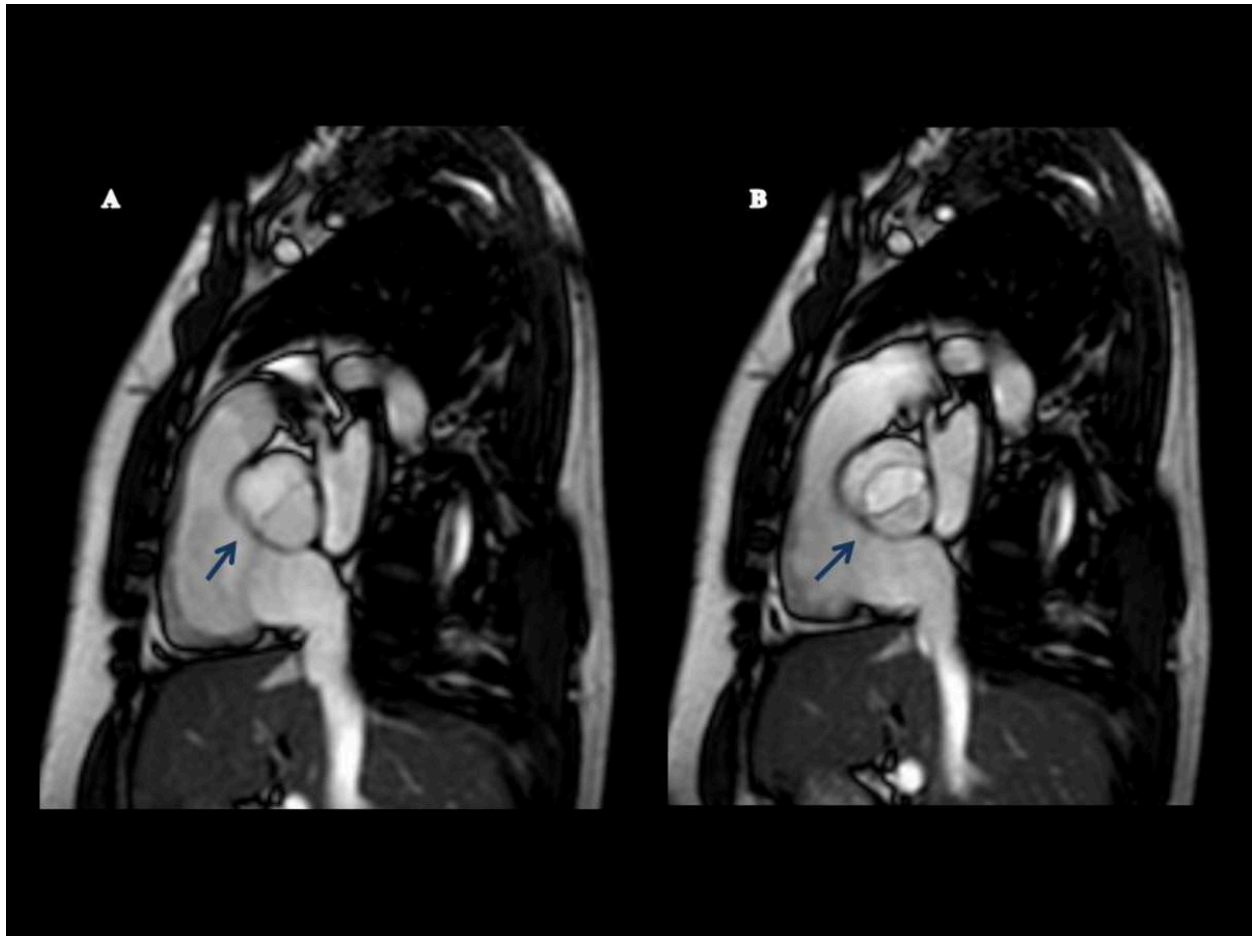


Fig. 11: Secuencia T2TSE eje corto. Válvula bicúspide. A. Cerrada. B. Apertura.
References: Radiología, Hospital Universitario Dr. Josep Trueta - Girona/ES

Conclusiones

Es de importancia reconocer, diagnosticar e informar dichos hallazgos radiológicos, ya que en algunas ocasiones la clínica del paciente puede ser secundaria a cualquiera de estas alteraciones; ameritando algunas ellas una intervención quirúrgica precoz.