

CARTA CIENTÍFICA

DISFAGIA LUSORIA, REPORTE DE CASO Y UTILIDAD DE MODELOS 3D EN LA PLANIFICACIÓN QUIRÚRGICA

Dysphagia lusoria, case report and the use of 3D models in surgical planning

RESUMEN

La disfagia lusoria describe un tipo de disfagia causada por compresión vascular sobre el esófago, comúnmente por una arteria subclavia derecha aberrante, que discurre posterior a este. Los síntomas, si ocurren, se suelen presentar en los extremos de la vida; tales como problemas respiratorios en el caso de los infantes o deglutorios en adultos. Ante la variabilidad de signos y síntomas con los que puede presentarse, es necesario un alto índice de sospecha. Generalmente se diagnostica por medio de una angiotomografía computada de tórax. Reportamos el caso de un paciente masculino de 51 años, con arteria subclavia derecha con origen en la aorta descendente y sin tronco braquiocefálico derecho, que en su trayecto comprimía de manera extrínseca la cara posterior del esófago, y su resolución quirúrgica. Destacamos la utilidad de los modelos de impresión 3D para la planificación quirúrgica. Se realizó una revisión bibliográfica del tema.

Palabras claves: Disfagia; Arteria lusoria; Arteria subclavia derecha aberrante; Modelos 3D

SUMMARY

Dysphagia lusoria describes a type of dysphagia caused by vascular compression on the oesophagus, commonly by an aberrant right subclavian artery, which runs posterior to it.

Symptoms, if they occur, usually appear at the extremes of life; such as respiratory problems in infants or swallowing in adults. Given the variability of signs and symptoms, a high index of suspicion is necessary. It is usually diagnosed by chest angiotomography. We report the case of a 51-year-old male patient, with a right subclavian artery originating in the descending aorta and without a right brachiocephalic trunk, which extrinsically compressed the posterior wall of the oesophagus, and its surgical resolution. We highlight the utility of 3D models for surgical planning. A bibliographic review of the subject was made.

Key words: Dysphagia; Arteria lusoria; Aberrant right subclavian artery; 3D models.

Autores:

Santiago Almanzo¹
Leonardo A. Montes¹
Mariano Candiotti²
Mauricio Ramirez³
Alejandro Nieponice³
Alejandro Bertolotti²

1. Servicio de Cirugía General y Trasplante Multiorgánico. Hospital Universitario Fundación Favaloro.

2. Servicio de Cirugía Cardioráscica. Hospital Universitario Fundación Favaloro.

3. Servicio de Cirugía Esofagogástrica. Hospital Universitario Fundación Favaloro.

Correspondencia:

Santiago Almanzo
Av. Belgrano 1746, (CP: 1093)
Buenos Aires, Argentina.
Corresponsal:
salmanzo@ffavaloro.org

INTRODUCCIÓN

La anomalía embriológica del arco aórtico más común es la arteria subclavia derecha aberrante (ASDA), conocida también como arteria lusoria (AL). Esta anomalía del arco aórtico ocurre en 0,5 a 2,5% de los individuos^{1,2}. Cuando existe esta variante anatómica hay ausencia del tronco braquiocefálico y cuatro grandes arterias nacen del arco aórtico, que son una arteria carótida derecha, una arteria carótida izquierda, una subclavia izquierda y finalmente la ASDA que nace de la aorta descendente. Este vaso llega al brazo derecho cruzando la línea media, retroesofágico en la mayoría de los pacientes³, en cuyo caso, si lo comprime, produce una condición clínica llamada disfagia lusoria (DL). La sintomatología normalmente ocurre en niños y adultos mayores; en los cuales suele haber síntomas respiratorios por compresión traqueal y síntomas digestivos o dolor torácico, respectivamente.

El objetivo de este trabajo es presentar el caso de un paciente operado en el Hospital Universitario Fundación Favaloro, Buenos Aires, Argentina, y hacer una revisión bibliográfica del tema. Motiva la publicación de este, el escaso número de reportes encontrados en la literatura mundial.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 51 años sin antecedentes de relevancia, que consulta al servicio de gastroenterología en contexto de disfagia y dolor torácico asociado a la deglución de 6 meses de evolución. Refiere que al principio era para sólidos, pero que progresó a líquidos en el último mes.

Al examen físico, presentaba ritmo cardíaco regular, pulsos radial, cubital y carotídeo conservados y simétricos. El electrocardiograma evidenciaba ritmo sinusal y la radiografía de tórax no mostraba particularidades. El paciente presentaba un ecocardiograma de ese mismo año con buena función ventricular y sin valvulopatías, y una prueba ergométrica graduada sin isquemia.

Se realizó seriada esófago-gastro-duodenal, en donde se visualizaba impronta por compresión extrínseca en cara posterior del esófago y pequeña hernia hiatal por deslizamiento. Endoscopias alta y baja sin hallazgos específicos.

Se completó el estudio anatómico con angiotomografía de tórax (*figuras 1 y 2*), que puso en evidencia una ASDA retroesofágica, sin dilataciones aneurismáticas y sin dilatación esofágica. Aorta ascendente de paredes regulares y diámetros respetados, así como el de los anillos valvulares. Los vasos supraaórticos se encontraban permeables, sin signos de estenosis significativa, con nacimiento de



FIGURA 1. Reconstrucción tomográfica aórtica. A.C.C.D: Arteria carótida común derecha. A.C.C.I: Arteria carótida común izquierda. A.S.I: Arteria subclavia izquierda. A.S.D: Arteria subclavia derecha.



FIGURA 2. Reconstrucción tomográfica aórtica. Se puede apreciar el nacimiento del tronco bicarotídeo, de la subclavia izquierda y de la subclavia derecha aberrante.

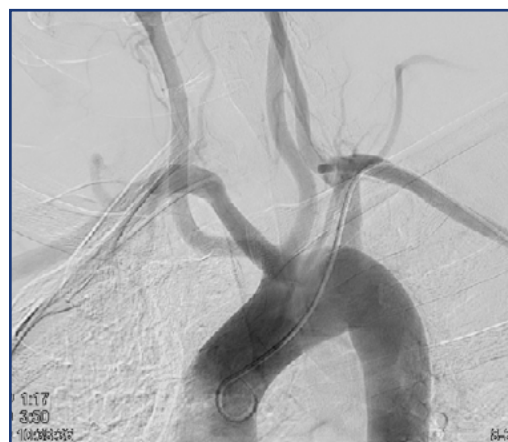


FIGURA 3. Aortograma torácico y arteriografía de vasos de cuello. Se puede visualizar arteria subclavia derecha que nace de la aorta y la ausencia de tronco braquiocefálico derecho.

ambas carótidas en un tronco común. Resto del estudio sin hallazgos de relevancia.

Finalmente, se estudió mediante aortograma torácico y arteriografía de vasos de cuello (figura 3) que constató la suficiencia del polígono de Willis y que, como único hallazgo relevante evidenció una arteria subclavia derecha naciente de la aorta torácica y ausencia de tronco braquiocefálico derecho.

En función de los estudios realizados, se decidió, en ateneo multidisciplinario, conducta quirúrgica. Para facilitar la planificación quirúrgica entre los equipos

Se continuó con la heparinización. Se clampeó con clamp parcial a nivel del cuello aórtico de la subclavia aberrante y se la seccionó, con cierre de la aorta torácica con sutura de polipropileno 5/0. Se clampeó la arteria carótida en su trayecto paratraqueal y se realizó anastomosis subclavio-carotídea término-lateral con sutura continua de polipropileno 5/0 (figura 5). Se purgó la carótida en forma retrógrada. Reperusión satisfactoria, con un clampeo total de 18 minutos. Cierre por planos, se colocó un drenaje pleural derecho.



FIGURA 4. Modelo 3D de la anatomía vascular del paciente. A la izquierda, visión superior. A la derecha, visión lateral.

de cirugía esofagogástrica y cirugía cardiotorácica, se fabricó un modelo 3D de la anatomía vascular del paciente (figura 4).

Se realizó intubación bronquial selectiva bajo control con fibrobroncoscopia. Paciente en decúbito lateral izquierdo, abordaje por toracotomía posterolateral derecha a nivel del 4° espacio, con resección parcial del 5° arco costal. Se identificó la arteria subclavia aberrante en mediastino posterior y se disecó el esófago supraaórgico, con realización de esofagoplastia hasta encontrar cayado aórtico y la ASDA. Se identificó y ligó la vena linfática. Se disecó la arteria aberrante hasta su nacimiento en la aorta torácica, en el cayado distal. Se identificó y disecó la arteria carótida derecha en mediastino posterior.

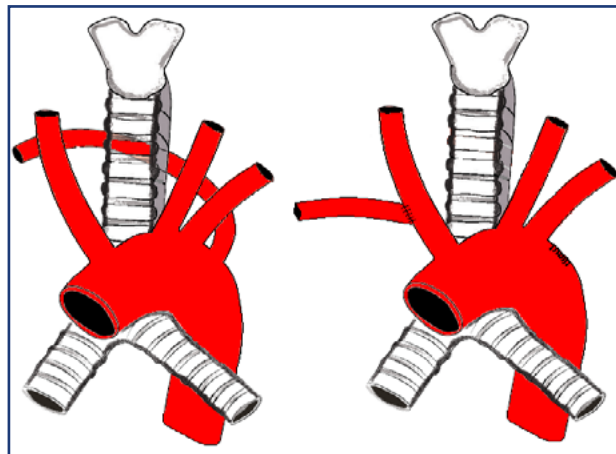


FIGURA 5. A la izquierda, anatomía original del paciente con arteria subclavia derecha naciendo de la aorta descendente. A la derecha, cierre de la aorta y anastomosis subclavio-carotídea término-lateral.

El paciente ingresó en posoperatorio (POP) inmediato a unidad cerrada, en donde fue extubado a las 4 horas y trasladado a área de menor complejidad al día siguiente. Se retiró el tubo de avenamiento pleural al 2° día POP, radiografía de tórax anteroposterior de control sin particularidades y fue externado al 3° día.

Cumplido el primer mes posprocedimiento, se realizó angiogramografía de control, que evidenció anastomosis permeable, sin dilatación aneurismática. Actualmente, el paciente se encuentra cursando POP alejado con excelente evolución. Continuará con controles clínicos periódicos.

DISCUSIÓN

La arteria subclavia derecha normalmente se deriva de la remodelación del cuarto arco braquial a la derecha, un segmento de la aorta dorsal derecha distal al cuarto arco y la sexta arteria cervical intersegmental. La AL resulta de la interrupción en el proceso de remodelación. Esta ASDA, en continuidad con la aorta descendente, es producto de la falta de involución de la aorta dorsal derecha distal a la 6° arterial cervical intersegmental, junto con la interrupción del cuarto arco braquial. En esta configuración embriológica de la AL, los grandes vasos nacen de un arco aórtico izquierdo⁴. La ASDA, luego de su nacimiento, se dirige hacia arriba y hacia la derecha, con un trayecto entre el esófago y la columna en el 78% de los casos, entre el esófago y la tráquea en un 18% de los casos, y por delante de la tráquea en un 4% de los casos³.

Las anomalías vasculares que más comúnmente coexisten con una ASDA son el truncus bicarotíco (como en nuestro caso), el divertículo de Kommerell, el aneurisma justo después del origen de la AL y el arco aórtico del lado derecho⁵. Además, la presencia de una ASDA es mayor en pacientes con ciertos trastornos, como el síndrome de Down, el de DiGeorge y el de Edwards⁶.

Pareciera haber una mayor incidencia en mujeres^{2,5} y la edad media aproximada es de 49,9 + 19,4 años⁵.

Cabe destacar que esta anomalía está asociada con un trayecto anormal del nervio laríngeo inferior o recurrente derecho, el cual, en lugar de pasar por debajo de la arteria subclavia derecha, viaja directamente a la laringe. Esto podría poner al nervio en riesgo durante la exploración quirúrgica del cuello, especialmente en la tiroidectomía⁷.

Según el metaanálisis realizado por Polguj *et al.*, en un total de 141 casos, los síntomas más comúnmente reportados relacionados con la compresión de estructuras adyacentes por una ASDA fueron disfagia (71,2%), disnea (18,7%), dolor retroesternal (17,0%),

tos (7,6%) y pérdida de peso mayor a 10 kg durante un período de 6 meses (5,9%). Entre los síntomas menos comunes, se informaron dolor abdominal, dolor de espalda y entumecimiento de la extremidad superior derecha⁵. Los síntomas más severos ocurren en los pacientes más jóvenes. En los neonatos, no es infrecuente la presentación con síndrome de distrés respiratorio asociado a traqueomalacia⁸. Sin embargo, los síntomas por compresión se han encontrado presente en solo 7-10% de pacientes adultos con la anomalía, suponiendo que esta es clínicamente silenciosa en el 90-93% de los casos⁵.

Los pacientes con AL que presentan sintomatología, ya sea por compresión traqueal o esofágica, así como aquellos con dilatación aneurismática, precisan tratamiento quirúrgico. El primer caso reportado de reparación exitosa de ASDA corresponde a Gross en 19461. Para los pacientes sin aneurisma, pero con sintomatología compresiva, el objetivo del tratamiento es el cierre de la AL en su origen y su revascularización de manera anatómica⁹; aunque los síntomas no siempre desaparecen luego de la corrección¹. En los pacientes asintomáticos, pero con dilatación aneurismática, el tratamiento está indicado para la prevención de complicaciones debido a la dilatación aneurismática de la AL y a las altas tasas de morbilidad y mortalidad que esto conlleva, con 44 a 57% de los pacientes evolucionando hacia la ruptura o la fistulización^{1,8,10}.

Los posibles abordajes descriptos comprenden la esternotomía mediana, la toracotomía izquierda o derecha, el abordaje cervical y las insisiones supraclaviculares⁴. Darwazah *et al.* recomiendan la ligadura y transposición de la arteria subclavia derecha aberrante a la arteria carótida derecha vía abordaje supraclavicular¹¹. Aunque actualmente la reconstrucción anatómica es lo más utilizado, en el pasado se ha intentado la ligadura simple del vaso aberrante, con reportes de isquemia del miembro^{1,12}.

Por experiencia del servicio, se prefirió el abordaje por toracotomía posterolateral derecha para la reconstrucción de la anatomía, por ser un abordaje sencillo que permite identificar todas las estructuras y realizar la anastomosis subclavio-carotídea con una visión clara y de manera cómoda.

Existen actualmente algunas estrategias endovasculares para casos seleccionados en pacientes añosos o con muchas comorbilidades, aunque este tipo de abordaje debería realizarse solo en pacientes con estenosis ostial corta y no estaría recomendado en pacientes con AL y aneurismas grandes, una base aneurismática larga o una AL derivada de un divertículo de Kommerell¹³.

La serie más grande de casos operados en un único centro (33 casos) concluyó que el mejor abordaje para estas lesiones es la toracotomía del lado del arco aórtico, contralateral a la arteria aberrante, ya que era la manera más segura de poder controlar la aorta y el origen de la arteria por reparar¹².

Indistintamente del tipo de abordaje elegido, que puede variar según la experticia del equipo tratante, como de la presencia o no de aneurismas, así como de otras anomalías, encontramos verdaderamente útil la impresión en figuras 3D a la hora de la planificación quirúrgica. Los estudios complementarios por imágenes se han convertido en una pieza clave en la cirugía actual. La introducción de modelos impresos en 3D se ha adicionado como una herramienta novedosa y de gran utilidad para planificar cirugías de elevada complejidad y baja frecuencia. Mientras que las tomografías computadas o resonancias por imágenes nos dan una detallada imagen de los órganos y de la anatomía en general, sus réplicas impresas en 3D nos permiten reproducir tamaños, pesos y texturas, permitiéndonos comprender más las relaciones entre órganos y tejidos^{14,15}. En nuestro caso fue de gran ayuda a la hora de planificar la cirugía entre dos servicios quirúrgicos complementarios.

CONCLUSIÓN

Por tratarse de una patología de baja frecuencia, se debe tener un alto índice de sospecha y considerarla dentro de los diagnósticos diferenciales de disfagia orgánica. Se han reportado varios tipos de abordajes y tratamientos para la DL sintomática, pero en la actualidad existe controversia respecto a cuál es la mejor técnica⁴. Independientemente del abordaje y de la técnica elegida, encontramos de suma utilidad poder contar con modelos en 3D de la anatomía del paciente. Dada la rareza de esta condición, los datos se limitan a pequeños informes de cohortes y reportes de casos. Por eso, sugerimos la creación de una base de datos nacional.

BIBLIOGRAFÍA

1. Myers PO, Fasel JH, Kalangos A, Gailloud P. Arteria lusoria: developmental anatomy, clinical, radiological and surgical aspects. *Ann Cardiol Angeiol*. 2010; 59(3):147-54. DOI: 10.1016/j.ancard.2009.07.008.
2. Molz G, Burri B. Aberrant subclavian artery (arteria lusoria): sex differences in the prevalence of various forms of the malformation. Evaluation of 1378 observations. *Virchows Arch A Pathol Anat Histol*. 1978; 380(4):303-15. DOI: 10.1007/BF00431315.
3. Kalke BR, Magotra R, Doshi SM. A new surgical approach to the management of symptomatic aberrant right subclavian artery. *Ann Thorac Surg*. 1987; 44(1):86-9. DOI: 10.1016/s0003-4975(10)62368-5.
4. Thompson JL, Burkhart HM. Translocation of an Aberrant Right Subclavian Artery with Resolution of Dysphagia Lusoria. *Ann Thorac Surg*. 2016; 102(1):e65-7. DOI: 10.1016/j.athoracur.2016.02.073.

5. Polgaj M, Chrzanowski Ł, Kasprzak JD, Stefańczyk L, Topol M, Majos A. The aberrant right subclavian artery (arteria lusoria): the morphological and clinical aspects of one of the most important variations--a systematic study of 141 reports. *Scientific World Journal*. 2014; 2014:292734. DOI: 10.1155/2014/292734.
6. Singh S, Grewal PD, Symons J, Ahmed A, Khosla S, Arora R. Adult-onset dysphagia lusoria secondary to a dissecting aberrant right subclavian artery associated with type B acute aortic dissection. *Can J Cardiol*. 2008; 24(1):63-5. DOI: 10.1016/s0828-282x(08)70552-x.
7. Delap TG, Jones SE, Johnson DR. Aneurysm of an aberrant right subclavian artery presenting as dysphagia lusoria. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2000; 109(2):231-4. DOI: 10.1177/000348940010900221.
8. Akers DL Jr, Fowl RJ, Plettner J, Kempczinski RF. Complications of anomalous origin of the right subclavian artery: case report and review of the literature. *Ann Vasc Surg*. 1991; 5(4):385-8. DOI: 10.1007/BF02015303.
9. Amore D, Casazza D, Casalino A, Valente T, De Rosa RC, Sangiuolo P, Curcio C. Symptomatic Aberrant Right Subclavian Artery: Advantages of a Less Invasive Surgical Approach. *Ann Thorac Cardiovasc Surg*. 2020; 26(2):104-107. DOI: 10.5761/atcs.nm.19-00206.
10. Kiernan PD, Dearani J, Byrne WD, Ehrlich T, Carter W, Krasicky G, Harshaw W. Aneurysm of an aberrant right subclavian artery: case report and review of the literature. *Mayo Clin Proc*. 1993; 68(5):468-74. DOI: 10.1016/s0025-6196(12)60196-7.
11. Darwazah AK, Eida M, Abu Khalil R, Ismail H, Hanbali N. Non-aneurysmal aberrant right subclavian artery causing dysphagia in a young girl: challenges encountered using supraclavicular approach. *J Cardiothorac Surg*. 2015; 10: 92. DOI: 10.1186/s13019-015-0303-0.
12. Kieffer E, Bahnini A, Koskas F. Aberrant subclavian artery: surgical treatment in thirty-three adult patients. *J Vasc Surg*. 1994; 19(1):100-9. DOI: 10.1016/s0741-5214(94)70125-3.
13. Kopp R, Wizgall I, Kreuzer E, Meimarakis G, Weidenhagen R, Kühnl A, Conrad C, Jauch KW, Lauterjung L. Surgical and endovascular treatment of symptomatic aberrant right subclavian artery (arteria lusoria). *Vascular*. 2007; 15(2):84-91. DOI: 10.2310/6670.2007.00018.
14. Dodziuk H. Applications of 3D printing in healthcare. *Kardiochir Torakochirurgia Pol*. 2016; 13(3): 283-293. DOI: 10.5114/kitp.2016.62625.
15. Aimar A, Palermo A, Innocenti B. The Role of 3D Printing in Medical Applications: A State of the Art. *Journal of Healthcare Engineering*. 2019; 2019(10):1-10. DOI: 10.1155/2019/5340616.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.