



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA
“IGNACIO CHÁVEZ”

**PRESENTACIÓN CLÍNICA DE ARTERIA SUBCLAVIA
DERECHA ABERRANTE EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA
DEL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA
“IGNACIO CHÁVEZ” EN EL PERIODO COMPRENDIDO
DE ENERO DE 1992 A DICIEMBRE DE 2012.**

*CLINIC PRESENTATION OF ABERRANT RIGHT SUBCLAVIAN
ARTERY IN PEDIATRIC POPULATION AT CARDIOLOGY
NATIONAL INSTITUTE “IGNACIO CHAVEZ” FROM JANUARY
1992 TO DECEMBER 2012.*

TESIS
PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN
CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:
DR. ROBERTO MIJANGOS VÁZQUEZ

DIRECTOR DE TESIS:
DRA. EMILIA JOSEFINA PATIÑO BAHENA



MÉXICO, DF.

AGOSTO DE 2013



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

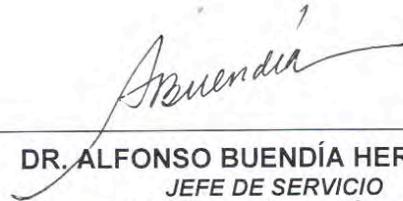
DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



DR. JOSÉ FERNANDO GUADALAJARA BOO
DIRECTOR DE ENSEÑANZA
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ



DR. ALFONSO BUENDÍA HERNÁNDEZ
JEFE DE SERVICIO
CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ



DRA. EMILIA PATIÑO BAHENA
DIRECTOR DE TESIS
MEDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ



DR. ROBERTO MIJANGOS VÁZQUEZ
AUTOR DE TESIS
RESIDENTE DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ

AGRADECIMIENTOS

A Dios:

Por llevarme a su lado a lo largo de la vida, siempre llenándome de alegría y gozo.

A mis padres:

Papá. Por ser mi mejor amigo, mi brazo derecho y el apoyo más grande en todo momento, gracias.

Mamá. Porque dentro de todas tus preocupaciones, me diste la oportunidad de brillar, gracias.

A mis hermanos:

Porque siempre entendieron de forma incondicional mis ausencias, mis malos ratos y me dieron la oportunidad de quererlos de forma incomparable.

A mi hija:

Valeria, porque eres la mayor bendición que Dios me pudo haber regalado. El motorcito que me empuja a ser mejor cada día.

A mis abuelitos:

Porque siempre creyeron y confiaron en mi; y lo mejor, siempre me han demostrado su amor por sobre todas las cosas.

A mis maestros:

Por ser los responsables de mi formación.

A mis compañeros:

Por regalarme enseñanzas, experiencia, risas, alegrías y buenos momentos.

A mis pacientes:

Porque me enseñaron que la niñez es lo más hermoso que existe y que tener la oportunidad de servirle es el mejor regalo que podemos obtener.

GRACIAS...

CONTENIDO

RESUMEN	1
ABSTRACT	2
ANTECEDENTES	3
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	12
JUSTIFICACIÓN	13
OBJETIVOS	14
MÉTODO	15
DISEÑO DEL ESTUDIO	15
ANÁLISIS ESTADÍSTICO	16
ÉTICA	16
RESULTADOS	17
DISCUSIÓN	20
CONCLUSIÓN	23
TABLAS	25
REFERENCIAS	31

RESUMEN

Las lesiones vasculares de las arterias mayores en el tórax han sido clasificadas en 5 grupos principales: (1) doble arco aórtico, (2) arco aórtico derecho con ligamento o conducto arterioso izquierdo persistente, (3) arteria subclavia aberrante, (4) arteria pulmonar izquierda aberrante, y (5) arteria innominada de localización anormal.

Entre las alteraciones del patrón de ramificación del arco aórtico fetal se encuentra el arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante como la anomalía congénita más común del arco aórtico, 1 de cada 200 personas.

Se estudiaron en forma retrospectiva los expedientes de 29 pacientes con arteria subclavia derecha aberrante en edad pediátrica, entre enero de 1992 a diciembre 2012, obteniéndose las siguientes variables: edad de inicio de síntomas, manifestaciones clínicas, defectos cardiovasculares asociados, método diagnóstico y abordaje quirúrgico.

Se encontró que el mayor número de pacientes cursaba de forma asintomática, apareciendo únicamente el 31% con síntomas durante el primer año de vida, haciéndose diagnóstico en un 35% mediante cateterismo. Fue la persistencia del conducto arterioso la cardiopatía mayormente asociada, relacionándose también el síndrome de Down en un 21%. El tratamiento más utilizado (52% de los pacientes) fue el abordaje quirúrgico con sección de la arteria subclavia aberrante.

Es importante tomar en cuenta esta anormalidad vascular como sospecha diagnóstica en pacientes con sintomatología durante la alimentación o con dificultad respiratoria, con la finalidad de realizar un diagnóstico y manejo adecuados, ya que la mayoría de estos pacientes son subdiagnosticados sin pensar que la causa se trate de una malformación vascular.

Palabras clave: lesiones vasculares, arco aórtico, arteria subclavia derecha aberrante.

ABSTRACT

Vascular lesions of the major arteries in the chest have been previously classified into 5 groups: (1) double aortic arch, (2) right aortic arch with left ligament or persistent ductus arteriosus, (3) aberrant subclavian artery, (4) aberrant left pulmonary artery, and (5) abnormal localization innominate artery.

Among the changes the branching pattern of fetal aortic arch is the left aortic arch with aberrant right subclavian artery as the most common congenital anomaly of the aortic arch, which is seen in 1 in 200 people.

We studied retrospectively the records of 29 patients with aberrant right subclavian artery in childhood, from January 1992 to December 2012, yielding the following variables: age at onset, clinical manifestations, associated cardiovascular defects, diagnosis and surgical approach method.

We found that most patients asymptomatic course, being only 31% of the universe that began symptoms during the first year of life, with an incidental diagnosis by 35% by catheterization. Patent ductus arteriosus was mostly associated heart disease, so the Down syndrome by 21%. The most common treatment (52% of patients) was the surgical approach with section of aberrant subclavian artery.

It is important to consider this as a vascular abnormality suspected diagnosis in patients with symptoms during feeding or breathing difficulties, in order to make a diagnosis and appropriate management, since most of these patients are undiagnosed without thinking that the cause in question of a vascular malformation.

Key words: vascular lesions, aortic arch, aberrant right subclavian artery.

ANTECEDENTES

INTRODUCCIÓN

Un anillo vascular se define como una anomalía del desarrollo de la aorta en la cual la tráquea y el esófago se encuentran rodeados y comprimidos por la aorta y estructuras vasculares relacionadas. Los anillos vasculares son resultado de una anomalía en la formación y regresión de los arcos aórticos. Algunas otras anomalías vasculares asociadas que involucran el arco aórtico no forman propiamente un anillo vascular; sin embargo, generan compresión de la vía aérea o el esófago, por lo que han sido agrupadas descriptivamente dentro del grupo de este tipo de alteraciones.³²

Los dos tipos más comunes de anillos vasculares son el doble arco aórtico y el arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante y ligamento arterioso izquierdo; constituyen entre el 85-95% de los casos. Los otros dos tipos de anillos vasculares, extremadamente raros, son el arco aórtico derecho con disposición en espejo de los vasos supraaórticos con respecto al arco aórtico izquierdo y ligamento arterioso retroesofágico, y el arco aórtico izquierdo con aorta descendente y conducto arterioso derechos y arteria subclavia derecha retroesofágica. Otras anomalías que producen síntomas pero no forman anillo vascular completo incluyen la arteria subclavia derecha retroesofágica con aorta a la izquierda y ligamento arterioso izquierdo y la arteria innominada anormalmente localizada. La arteria pulmonar izquierda anómala o sling de la arteria pulmonar representa el 10% de los casos, y aunque no está asociada con el arco aórtico o sus ramas, se origina de una anomalía del sexto arco branquial y produce un anillo completo.³²

Las anomalías en el desarrollo del arco aórtico suceden en 1 a 2% de la población, habitualmente como variantes de la normalidad. De forma menos frecuente se asocian con anomalías congénitas, cardíacas o extracardiacas.¹

Entre las alteraciones del patrón de ramificación del arco aórtico fetal se encuentra el arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante como la anomalía congénita más común del arco aórtico (*Figura 1*), lo cual se observa en 1 de cada 200 personas (0.5% de la población).^{9, 32.}

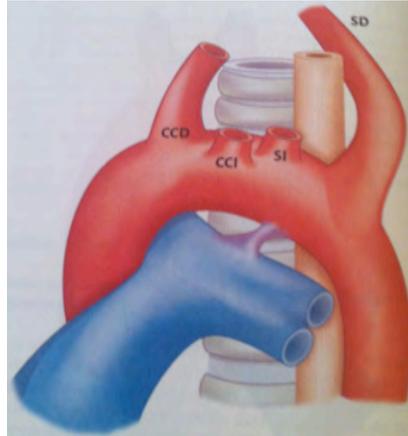


Figura 1. Arteria subclavia derecha aberrante.

La arteria subclavia derecha aberrante, también conocida como arteria lusoria, fue descrita por primera vez por Bayford²⁷ en 1794 en una mujer de 62 años de edad quien murió después de años de padecer disfagia.

Esta anomalía se manifiesta como un arco aórtico con cuatro vasos supraaórticos que de proximal a distal son: la arteria carótida derecha, la arteria carótida izquierda, la arteria subclavia izquierda y una arteria subclavia derecha aberrante, próxima al ductus arterioso. Desde su origen, la arteria subclavia derecha aberrante prenatal sigue un trayecto oblicuo por detrás del esófago y la tráquea, desde el lado izquierdo del tórax fetal hacia el miembro superior derecho, al que irriga (*Figura 2*).²



Figura 2. Anatomía del arco aórtico y de la salida de los troncos supra aórticos.

A) Ramificación normal del arco aórtico. De proximal a distal puede observarse la salida del tronco braquiocefálico derecho, la arteria carótida izquierda y la subclavia izquierda. La arteria subclavia derecha se muestra en su posición normal, como rama del tronco braquiocefálico derecho.

B) Esquema anatómico del trayecto del arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante. El arco aórtico izquierdo proporciona cuatro troncos supra aórticos en lugar de tres. El más distal corresponde a la arteria subclavia derecha aberrante prenatal que irriga el miembro superior derecho en un trayecto posterior a la tráquea y al esófago.

EMBRIOPATOLOGIA.

En el patrón normal del arco aórtico, la arteria subclavia derecha nace de la arteria innominada. En una variante rara, este vaso nace independientemente como un cuarto vaso del arco aórtico, cruzando detrás de la tráquea y luego pasando por enfrente hacia el hombro derecho. El curso anómalo ha resultado en una variante que ha sido llamada “arteria subclavia derecha aberrante”.⁷

El origen de esta cardiopatía es producida por las interrupciones del cuarto arco aórtico y el conducto arterioso derecho fetal. De acuerdo a este modelo, la arteria subclavia derecha aberrante tendría que estar localizada en la región distal en lugar de encontrarse al nivel del conducto o ligamento arterioso.¹

Embriológicamente, en pacientes con arco aórtico izquierdo, una arteria subclavia aberrante resulta de la resorción del cuarto arco faríngeo derecho. Por tanto, la arteria subclavia derecha pierde su conexión con la arteria innominada y nace de la aorta descendente, a menudo de un remanente de la aorta dorsal derecha persistente, llamado divertículo de Kommerell. En el arco aórtico interrumpido, se ha demostrado que la obliteración del cuarto arco faríngeo izquierdo resulta en una interrupción tipo B (el segmento entre la subclavia izquierda y la arteria carótida común izquierda en el arco izquierdo). La degeneración de la arteria del cuarto arco faríngeo derecho se asocia frecuentemente con el mismo suceso del lado contralateral.¹⁷ Esta tendencia a la involución bilateral de los cuartos arcos explica la alta incidencia de arteria subclavia aberrante en pacientes con interrupción del arco aórtico tipo B.¹⁸

PRESENTACIÓN CLÍNICA.

Aproximadamente en uno de cada doscientos fetos se diagnostica arteria subclavia derecha aberrante de forma aislada. Pese a los amplios límites de incidencia de la arteria subclavia derecha aberrante, de acuerdo con lo publicado, es posible que en la población general su incidencia esté subestimada, debido a que al ser excepcional suele ser asintomática. La clínica habitual, en los casos sintomáticos, es secundaria a la compresión traqueal o esofágica, con dificultad respiratoria o disfagia.⁴

Los pacientes que presentan esta anomalía vascular pueden presentar compresión traqueoesofágica. Dentro de los síntomas y signos se incluyen estridor, dificultad respiratoria, disfagia o dificultad para la alimentación e infecciones respiratorias recurrentes. Pacientes con anillo vascular completo usualmente son sintomáticos desde el nacimiento. No obstante, la mayoría de los pacientes con arteria subclavia derecha aberrante son asintomáticos. Si se vuelven sintomáticos, tienden a presentarse de forma tardía en la vida.²⁵

DIAGNÓSTICO.

Diagnóstico prenatal.

En los fetos sin anomalías cromosómicas ni cardíacas, la frecuencia de arteria subclavia derecha aberrante es de 0.5 a 1.5%. Sin embargo, en la última década, la importancia del hallazgo ecográfico prenatal de la arteria subclavia derecha aberrante prenatal reside en su asociación con cromosomopatías o cardiopatías congénitas, especialmente con la trisomía 21 y la microdelección 22q11 (síndrome de Di George), y otros síndromes genéticos asociados con anomalías del arco aórtico.²

La exploración de la arteria subclavia derecha permite diagnosticar el origen anómalo de dicho vaso en los casos de arteria aberrante prenatal.²

El diagnóstico de arteria subclavia derecha aberrante se basa en la metodología descrita por Chaoui. Tras obtener un corte axial del tórax fetal, a nivel del plano de tres vasos-tráquea, se logra visualizar la salida de un tronco vascular desde el arco aórtico, próxima a la unión de éste con el ductus arterioso y con un trayecto que, de izquierda a derecha, discurre posterior a la tráquea en dirección al hombro derecho fetal.³

Diagnóstico postnatal.

La aparición de molestias subxifoideas inespecíficas, así como la dificultad durante la alimentación, ha motivado a pensar en la posibilidad de la presencia de arteria subclavia derecha aberrante. El estudio o abordaje de esta alteración se inicia con la realización de una esofagograma con bario, en donde es posible demostrar la presencia de una muesca posterior de forma cóncava en la porción media del esófago.¹² (Figura 3).

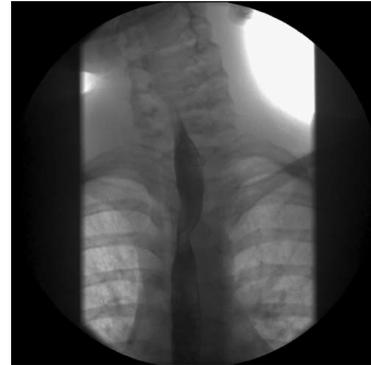


Figura 3. Esofagograma baritado.

Así mismo, es posible realizar un ecocardiograma bidimensional, en la cual al observar en una proyección supraesternal en un corte longitudinal del arco, un arco aórtico izquierdo del que nacen cuatro troncos supra aórticos en el siguiente



orden: arteria carótida común derecha (ACCD), arteria carótida común izquierda (ACCI), arteria subclavia izquierda (ASI) y arteria subclavia derecha aberrante (ASDA).¹² (Figura 4).

Figura 4. Ecocardiograma bidimensional en proyección supraesternal. Se visualizan cuatro troncos supra aórticos.

Los niños que se presentan con síntomas respiratorios como estridor, apnea, cianosis, o infección recurrente deben ser estudiados mediante tomografía axial computarizada o bien mediante imagen de resonancia magnética para la evaluación de la probable compresión extrínseca de la vía aérea.⁸

En los pacientes en quienes se corrobora la compresión de la tráquea, ésta se encuentra al nivel en que la arteria subclavia derecha aberrante cruza la región posterior de la misma (Figura 5).⁸

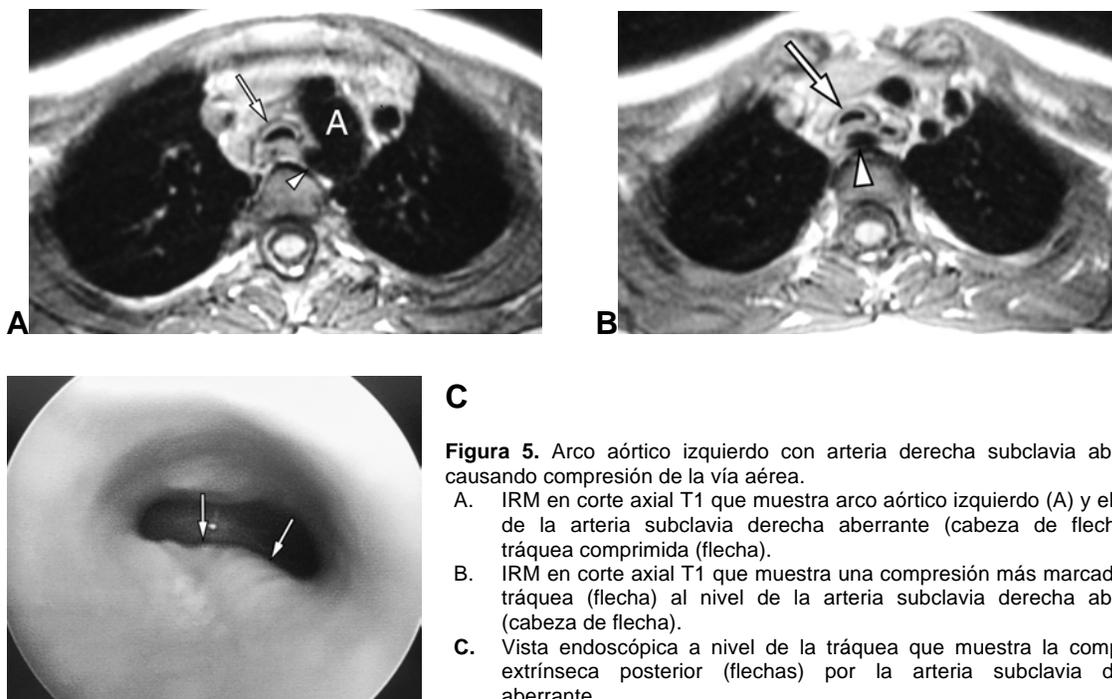


Figura 5. Arco aórtico izquierdo con arteria derecha subclavia aberrante causando compresión de la vía aérea.

- A. IRM en corte axial T1 que muestra arco aórtico izquierdo (A) y el origen de la arteria subclavia derecha aberrante (cabeza de flecha). La tráquea comprimida (flecha).
- B. IRM en corte axial T1 que muestra una compresión más marcada de la tráquea (flecha) al nivel de la arteria subclavia derecha aberrante (cabeza de flecha).
- C. Vista endoscópica a nivel de la tráquea que muestra la compresión extrínseca posterior (flechas) por la arteria subclavia derecha aberrante.

Así mismo, en la reconstrucción tridimensional en la proyección oblicua-lateral



izquierda (panel superior derecho) se observaba el nacimiento independiente de los cuatro troncos siendo la arteria subclavia derecha aberrante el último vaso que emerge del arco. Este vaso aberrante (flecha) nace del segmento posteroinferior del arco aórtico distal y cruza hacia el brazo derecho posterior a la tráquea (panel inferior derecho).¹² (Figura 6).

Figura 6. Tomografía espiral computarizada (reconstrucción tridimensional en proyección oblicua lateral izquierda). Se observan cuatro troncos supra aórticos independientes naciendo del cayado, siendo el último vaso la arteria subclavia derecha aberrante (flecha).

ANOMALÍAS ASOCIADAS.

El síndrome de Down ha sido asociado con varias alteraciones en diferentes sistemas orgánicos. Problemas durante la alimentación son frecuentes en niños con éste síndrome y pueden ser causados por defectos asociados, incluyendo defectos congénitos cardiacos (presentes en 40-60% de estos pacientes), defectos gastrointestinales o alteraciones endócrinas. En la ausencia de estas condiciones asociadas, los problemas de alimentación pueden ser atribuidos a

hipotonía generalizada. Sin embargo, una arteria subclavia derecha aberrante, una anomalía vascular rara y una causa inusual de problemas para el paso de alimentos sólidos a través del esófago, ha sido recientemente comentado como de presentación frecuente en pacientes con síndrome de Down. Este conocimiento es de suma importancia cuando se evalúan problemas de alimentación en pacientes con trisomía 21.¹³

Aunque no se ha comprobado la asociación entre la arteria aberrante prenatal aislada y la microdelección del cromosoma 22q11, su detección en cardiopatías conotruncales es el marcador más importante de esta alteración genética, por lo que se recomienda su estudio.⁶

La asociación de arco aórtico interrumpido tipo B con arteria subclavia derecha aberrante ha sido reconocida, aunque su prevalencia en comparación con otros tipos de defectos cardiacos congénitos no ha sido estudiada. La asociación más conocida con arteria subclavia aberrante es la tetralogía de Fallot con una arteria subclavia derecha aberrante y fue comentada por Blolock¹⁹ en 1948. La arteria subclavia aberrante es rara en paciente con transposición clásica de las grandes arterias y doble vía de salida del ventrículo derecho sin obstrucción izquierda.

Las lesiones obstructivas del corazón izquierdo no se asocian de forma frecuente a la presencia de arteria subclavia aberrante. El defecto de la tabicación atrioventricular se ha asociado con arteria subclavia derecha aberrante de forma frecuente en pacientes con arco aórtico izquierdo. Así mismo, el isomorfismo no ha sido comúnmente asociado con arteria subclavia aberrante y se ha comentado una prevalencia del 1% de todos los pacientes.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

Dentro de los diagnósticos diferenciales de esta patología podemos encontrar:

Arco aórtico izquierdo con aorta descendente y ligamento arterioso a la derecha.

En esta malformación, los vasos supraaórticos se originan de la siguiente manera: primero arteria carótida común derecha y luego carótida común y subclavia izquierdas. La subclavia derecha surge de la aorta descendente, la cual tiene un

trayecto a la derecha de la columna, en este caso el conducto arterioso tiene como origen la base de la subclavia derecha y se une a la rama pulmonar derecha.

Arteria innominada anómala. La arteria innominada tiene un origen más distal y a la izquierda de su posición normal y comprime la tráquea anteriormente. Puede producir síntomas de compresión de la vía aérea; sin embargo, hasta en el 90% de los casos donde se presentan síntomas por compresión traqueal producida por la arteria innominada, esta última tiene origen angiográfico normal.

Arteria pulmonar izquierda anómala o sling pulmonar. La arteria pulmonar principal izquierda se origina de la arteria pulmonar derecha, rodea la tráquea distal y por lo tanto cursa entre la tráquea y el esófago hasta llegar al pulmón izquierdo. La arteria pulmonar izquierda actúa como un cabestrillo que aplica presión sobre el bronquio principal derecho y la porción inferior y derecha de la tráquea. El ligamento arterioso pasa posteriormente, del origen de la arteria pulmonar derecha a la aorta, creando un anillo vascular alrededor de la tráquea, pero no del esófago.

Arco aórtico cervical. En esta anomalía, el arco aórtico se encuentra por arriba del nivel de la clavícula (a nivel del cuerpo vertebral cervical). La variante más común consiste en un arco aórtico derecho que desciende a la derecha a nivel del cuerpo vertebral, donde cruza detrás del esófago a la izquierda y da origen a la subclavia y el conducto arterioso. Solo la mitad de los pacientes tienen síntomas, y se puede presentar como una masa pulsátil en el cuello.³²

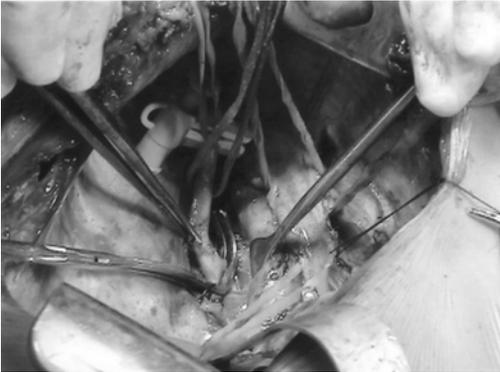
TRATAMIENTO.

La arteria subclavia aberrante es una anomalía congénita rara que usualmente no produce sintomatología. Sin embargo, los pacientes sintomáticos requieren intervención quirúrgica.

Cuando el tratamiento quirúrgico está indicado, se debe tener consideración en el restablecimiento del flujo anterógrado hacia la arteria subclavia derecha, lo cual evita sacrificar el flujo sanguíneo directo hacia el brazo derecho. Muchas técnicas quirúrgicas, como la esternotomía media, toracotomía izquierda y derecha, así como la incisión supraclavicular, han sido utilizadas para cumplir este objetivo.²⁶

Gross²⁸ en 1946, realizó la primera cirugía correctiva para esta anomalía. En un inicio, el tratamiento para la subclavia derecha aberrante consistía en la ligadura de este vaso. Sin embargo, el objetivo de la cirugía es el de mejorar la sintomatología causada por la arteria aberrante y restaurar la circulación. Ya que en reportes previos, se habían informado casos de isquemia incluso en corrección quirúrgica abierta, el restablecimiento de flujo sanguíneo en la cirugía inicial, ya sea por reimplantación o por desvío de flujo es lo que se ha recomendado. Aunque existen algunos reportes de procedimientos exitosos con la oclusión endovascular de la arteria subclavia derecha aberrante²⁹, esta opción parecer ser valida en el tratamiento de los pacientes que a edad temprana ya presentan sintomatología y no son candidatos para cirugías mayores. Este abordaje permite la correcta movilización y sección de la arteria subclavia derecha aberrante sin dejar un muñón largo y además anastomosarla a la arteria carótida ipsilateral.³¹

La técnica quirúrgica en pacientes pediátricos es la siguiente: se inicia el abordaje a través de una toracotomía anterolateral derecha en el cuarto espacio intercostal. Los nervios vago y laríngeo recurrente son identificados y preservados. El vaso anómalo se identifica y se disea desde su posición retroesofágica y



posteriormente se secciona de su origen en el arco aórtico. Después de su sección, el cabo proximal se retrae hacia la región anterior del esófago y finalmente se anastomosa a la arteria carótida derecha (Figura 7).²⁶

Figura 7. Vista transquirúrgica de la arteria subclavia derecha aberrante (clipada).

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El origen de esta cardiopatía es producida por las interrupciones del cuarto arco aórtico y el conducto arterioso derecho fetal. De acuerdo a este modelo, la arteria subclavia derecha aberrante tendría que estar localizada en la región distal en lugar de encontrarse al nivel del conducto o ligamento arterioso.¹

La arteria subclavia derecha aberrante es una anomalía vascular rara que llega a producir dificultades en la deglución y en la alimentación como tal en 20% de los pacientes, esto causado por compresión dorsal del esófago por la arteria anómala.¹³ Los pacientes que presenta esta anomalía vascular pueden presentar compresión traqueoesofágica. Dentro de los síntomas y signos se incluyen estridor, dificultad respiratoria, disfagia o dificultad para la alimentación e infecciones respiratorias recurrentes.²⁵

Desde los primeros trabajos de Chaoui hasta los más recientemente publicados por Borenstein, se ha establecido una asociación media de arteria subclavia derecha aberrante prenatal con trisomía 21 del 30%.⁵ Reportes recientes enfatizan la alta prevalencia de arteria subclavia aberrante en pacientes con deleción del cromosoma 22q11. Fue sugerido incluso que la presencia de una arteria subclavia aberrante puede ser el marcador anatómico más importante de la deleción 22q11 sin tomar en cuenta la lateralidad del arco, no solo en pacientes con anomalías conotruncuales, sino también en pacientes con anomalías aisladas del arco aórtico.^{14, 15}

La arteria subclavia aberrante es una anomalía congénita rara que usualmente no produce sintomatología. Sin embargo, existe un gran número de pacientes quienes cursan con síntomas durante la alimentación o bien con datos de dificultad respiratoria, los cuales son catalogados dentro de una infinidad de diagnósticos, recibiendo tratamientos que en ningún momento consiguen mitigar esta sintomatología, ya que en un gran número se trata de pacientes con anomalías vasculares a nivel del arco aórtico siendo la presentación más frecuente la anomalía a nivel de la arteria subclavia derecha. *Esto por esto que nos interesó conocer la presentación clínica de la arteria subclavia derecha*

aberrante en los pacientes en edad pediátrica en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”.

JUSTIFICACION

En la última década, la importancia del diagnóstico prenatal de la arteria subclavia derecha aberrante reside en su asociación con cromosopatías o cardiopatías congénitas, especialmente con la trisomía 21 y la microdelección 22q11, y otros síndromes genéticos asociados con anomalías del arco aórtico. ²

El síndrome de Down ha sido asociado con varias alteraciones en diferentes sistemas orgánicos. Problemas durante la alimentación son frecuentes en niños con éste síndrome y pueden ser causados por defectos asociados, incluyendo defectos congénitos cardíacos, defectos gastrointestinales o alteraciones endócrinas. Sin embargo, una arteria subclavia derecha aberrante, una anomalía vascular rara y una causa inusual de problemas para el paso de alimentos sólidos a través del esófago, ha sido recientemente comentado como de presentación frecuente en pacientes con esta cromosopatía.

La aparición de molestias subxifoideas inespecíficas, así como la dificultad durante la alimentación en pacientes que se encuentran en edad pediátrica, pudieran orientar a diversas etiologías como causales de dicha sintomatología. No obstante, en los últimos años, esta presentación ha motivado a pensar en la posibilidad diagnóstica de arteria subclavia derecha aberrante.

Por esta razón, el enfoque principal se da hacia esta patología, enfermedades asociadas y sus complicaciones mas frecuentes, tratando con esto de tener una visión general acerca del cuadro fisiopatológico para la adquisición del conocimiento básico para el diagnóstico y el tratamiento de la subclavia derecha aberrante.

Este trabajo permite una visión más integral del paciente con arteria subclavia derecha aberrante y tener más elementos para una mejor atención médica, sobre todo tomando en cuenta la asociación tan directa con cardiopatías congénitas y además el número alto de casos que son subdiagnosticados incluso orientándose el diagnóstico como reflujo gastroesofágico.

OBJETIVO GENERAL

- ◆ Presentar la experiencia sobre la presentación clínica, el manejo médico y quirúrgico en pacientes menores de 18 años con arteria subclavia derecha aberrante en los últimos 20 años en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- ◆ Conocer la edad más frecuente en que se inicia la sintomatología en pacientes con diagnóstico de arteria subclavia derecha aberrante así como el cuadro clínico presentado por estos pacientes.
- ◆ Identificar los síndromes y las anomalías congénitas cardíacas mayormente asociadas a la presencia de arteria subclavia derecha aberrante.
- ◆ Conocer el método diagnóstico que más se utiliza para el diagnóstico de arteria subclavia derecha aberrante.
- ◆ Identificar el abordaje quirúrgico más utilizado en pacientes con diagnóstico de arteria subclavia derecha aberrante.

MÉTODOLOGÍA DE LA INVESTIGACIÓN DISEÑO DEL ESTUDIO.

El estudio que se realizó es una investigación de tipo **Retrospectivo, Descriptivo**. Se revisó la base de datos del Instituto Nacional de Cardiología de forma retrospectiva, analizando los expedientes de 29 pacientes con diagnóstico de arteria subclavia derecha aberrante en edad pediátrica, en el periodo de enero de 1992 a diciembre de 2012.

Incluimos a pacientes en edad pediátrica (desde neonatos hasta 18 años de vida), los cuales se dividieron en dos grupos: en el primero, los menores de un año de edad; en el segundo, pacientes mayores de un año de edad al momento del diagnóstico. Los criterios de exclusión fueron: pacientes mayores de 18 años de edad, pacientes portadores de arteria subclavia izquierda aberrante y pacientes con anillo vascular completo.

A la población en estudio se le analizaron las siguientes variables de forma descriptiva:

1. Frecuencia. Se determinará de acuerdo al número de casos de pacientes con arteria subclavia derecha aberrante evaluados en el servicio de cardiología pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” en el periodo que abarca de enero de 1992 a diciembre de 2012, obteniéndose directamente de los expedientes clínicos.
2. Distribución. Se determinará de acuerdo al número de casos de arteria subclavia derecha aberrante repartidos por sexo, conociendo así también la incidencia más alta con respecto al sexo; obteniéndose éstos datos directamente de expedientes clínicos.
3. Sintomatología. Se determinará de acuerdo a los síntomas más frecuentes encontrados en los pacientes con arteria subclavia derecha aberrante, además de reportar la edad de inicio de dicha sintomatología, basándose en el expediente clínico.
4. Defectos asociados. Se determinará de acuerdo a las anomalías intracardiacas y síndromes asociados a la presencia de arteria subclavia derecha aberrante, obteniéndose respecto a los datos clínicos presentados por el paciente.

5. Método diagnóstico. Se determinará el método mayormente utilizado para establecer el diagnóstico de arteria subclavia derecha aberrante, basándose en el expediente clínico.
6. Abordaje quirúrgico. Se conocerá de acuerdo al tipo de procedimiento quirúrgico utilizado para corrección de la arteria subclavia derecha aberrante. Se analizará con respecto a los datos que arroje la historia clínica.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO.

En cuanto al análisis estadístico, las variables cualitativas se presentan como frecuencia de forma tal que se trata de un análisis estadístico de tipo descriptivo.

ÉTICA.

Los aspectos éticos de la presente investigación se han establecido en los lineamientos y principios generales que el Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud se refiere (publicado en el Diario Oficial de la Federación el 7 de febrero de 1984), dando cumplimiento a los artículos 13 y 14 (fracción I, II, III, IV, V, VII, VIII) del TÍTULO SEGUNDO correspondiente a los aspectos éticos de la investigación en seres humanos. De acuerdo al artículo 17 de este mismo título, el presente trabajo de investigación se considera una INVESTIGACIÓN CON RIESGO MÍNIMO, por lo que de acuerdo al artículo 23, en el caso de este tipo de investigaciones, la comisión de ética por razones justificadas, podrá autorizar que el consentimiento informado se obtenga sin formularse por escrito y tratándose de este tipo de investigación podrá dispensar el investigador la obtención del conocimiento informado ya que únicamente se trata de revisión de expedientes clínicos. De cualquier manera, se mantendrá discreción en el manejo de la información y el anonimato de los médicos y los pacientes.

RESULTADOS

Se revisó la base de datos del Instituto Nacional de Cardiología de forma retrospectiva en donde se analizaron los expedientes de 29 pacientes en edad pediátrica con diagnóstico de arteria subclavia derecha aberrante, durante el periodo de enero de 1992 a diciembre de 2012.

Dentro del estudio, incluimos a pacientes en edad pediátrica (desde neonatos hasta 18 años de vida), los cuales se dividieron en dos grupos: en el primero, los menores de un año de edad; en el segundo, pacientes mayores de un año de edad al momento del diagnóstico.

De los pacientes analizados, se encontró que 10 pacientes, lo cual representó el 34%, fueron del sexo masculino y 19 pacientes (66%) del sexo femenino (*Gráfico 1*). La edad de presentación de la sintomatología varió, teniendo como rango desde el nacimiento hasta los 11 años de vida; de éstos 9 pacientes (representado por el 31%) del total del universo, iniciaron sintomatología en el primer año de vida (*Gráfico 2*), la cual se presentó en su mayor frecuencia como disfagia en 5 de ellos, y en segundo lugar estridor laríngeo en únicamente 4 de ellos (*Gráfico 3*). Ningún paciente inició sintomatología después del primer año de vida. Así mismo 20 pacientes, lo cual represento el 69% del total, tuvieron un curso asintomático.

El diagnóstico en nuestro estudio se llevó a cabo en un 35% mediante cateterismo como principal herramienta diagnóstica lo cual fue en 10 pacientes, siguiendo en orden de frecuencia la tomografía en 6 pacientes representado como el 20% del total como método diagnóstico de esta patología. Así también se utilizaron diferentes métodos diagnósticos como fueron la serie esofagogastroduodenal en 4 pacientes (13.7%) y únicamente se identificaron a dos pacientes con ecocardiograma y broncoscopia cada uno, representando el 1.5% del total de pacientes estudiados. (*Gráfico 4*).

Las anomalías congénitas cardiovasculares asociadas se documentaron en 28 pacientes, siendo el 96,5% del total de pacientes, siendo en orden de frecuencia las siguientes cardiopatías:

- Persistencia de conducto arterioso en 9 pacientes, representando el 31%.
- Comunicación interventricular en 8 pacientes, representando el 28% del total de pacientes.
- Coartación de aorta en 6 pacientes, siendo el 21%.
- Comunicación interauricular en 5 pacientes, representado por el 17% del universo de pacientes.

También se reportó como asociación a la arteria subclavia derecha aberrante en orden decreciente, la Tetralogía de Fallot, atresia pulmonar, el defecto de la tabicación atrioventricular y la interrupción del arco aórtico en 2 pacientes y trasposición de grandes arterias en uno, lo cual representó el 7% y 3.5%, respectivamente del total de los pacientes estudiados.

Solo en un paciente no se documentó la presencia de cardiopatía congénita asociada (*Gráfico 5*).

En este estudio, los síndromes que se encontraron con mayor asociación a la arteria subclavia derecha aberrante fueron el Síndrome de Down, reportándose dicha relación en 6 pacientes, lo cual representó el 21% del total de nuestro universo. Así también, se encontró que la relación con el síndrome de delección del cromosoma 22q11 y con el síndrome de Marfan se encontró únicamente en 1 paciente cada uno, lo cual representó el 3% del total de pacientes (*Gráfico 6*). Además, se encontró una asociación con arco aórtico a la derecha en un solo paciente de los 29 estudiados, siendo la mayor relación con arco aórtico izquierdo (*Gráfico 7*).

Del total de pacientes evaluados, el abordaje quirúrgico fue elegido como tratamiento en 15 pacientes, lo que representó el 52% del total, siendo elegido el manejo conservador en 14 pacientes, representando una frecuencia del 48%.

Dentro del abordaje quirúrgico elegido, la principal técnica utilizada fue la sección de la arteria subclavia derecha aberrante en 10 de nuestros pacientes lo cual representó el 67%, y en segundo lugar se realizó ligadura de la misma en 5 de los pacientes lo cual representó el 33% (*Gráfico 8*).

De los pacientes estudiados, tres pacientes fallecieron, lo cual representó casi el 10% del total de pacientes. Cabe mencionar que los tres pacientes finados cursaban además con cardiopatías congénitas complejas como transposición de grandes arterias, defecto de la tabicación atrioventricular y atresia pulmonar, lo cual traduce que la causa de fallecimiento no fue la presencia de arteria subclavia derecha aberrante (*Gráfico 9*).

Actualmente se encuentran bajo seguimiento por la consulta externa de cardiopediatría 26 pacientes lo cual representa el 89.6% del total, los cuales se encuentran en clase funcional I y II (NYHA y modificada por Ross), éstos, además, se encuentran actualmente sin presencia de síntomas de dificultad respiratoria o para deglución (*Gráfico 10*).

DISCUSIÓN

El arco aórtico izquierdo con subclavia derecha aberrante es la anomalía mas frecuente del arco aórtico; ocurre en el 0.5% de la población. La arteria subclavia derecha no se origina del tronco braquiocefálico, sino de la aorta descendente, y sigue un curso retroesofágico. Esta anomalía resulta de la regresión temprana del cuarto arco aórtico derecho. La mayoría de los pacientes se encuentran asintomáticos pero pueden referir disfagia.³²

En este estudio se encontró que el 69% del universo cursó de forma asintomático, siendo únicamente 9 pacientes, lo cual representó el 31% del total, quienes habían iniciado con sintomatología durante la alimentación (disfagia), esto principalmente durante el primer año de vida (Ver Tabla y Gráfico 2 y 3). De forma similar se ha reportado en la literatura ya existente, que los pacientes con anillo vascular completo usualmente son sintomáticos desde el nacimiento. No obstante, la mayoría de los pacientes con arteria subclavia derecha aberrante son asintomáticos.²⁵ En un artículo publicado en el año 2008 por Roofthoof se comentó que únicamente el 20% de los pacientes con diagnóstico de arteria subclavia derecha aberrante cursaban con dificultad a la deglución y en la alimentación, esto siendo causado por compresión dorsal del esófago por la arteria anómala, por lo que se confirmaba que la mayoría de los pacientes tenía un curso asintomático.

En la presente investigación, se encontró que el estudio mayormente utilizado para diagnóstico de arteria subclavia derecha aberrante fue en un 35% el cateterismo cardiaco (Ver Tabla y Gráfico 4). A diferencia de lo encontrado en nuestro estudio, se comento en un estudio realizado por el Colegio Médico de Wisconsin llevado a cabo del 2001 al 2003, que los estudios mas utilizados para el diagnóstico de arteria subclavia derecha aberrante fueron la tomografía axial computarizada y el estudio de resonancia magnética.³³

En este estudio se encontró que el síndrome mayormente asociado con la arteria subclavia derecha aberrante fue el Síndrome de Down en un 21% lo cual fue representado por 6 pacientes.

Así mismo, reportamos que en pacientes con delección del cromosoma 22q11 y síndrome de Marfan únicamente se encontró relación con la anomalía en la arteria subclavia derecha en un 3% de todos los pacientes lo cual fue representado en 1 paciente por cada uno. (Ver Tabla y Gráfico 6). En relación a lo que reportamos en nuestro estudio, podemos corroborar lo que se ha encontrado desde los primeros trabajos de Chaoui hasta los más recientemente publicados por Borenstein, en donde se ha establecido una asociación media de arteria subclavia derecha aberrante con trisomía 21 del 30%.⁵ No obstante, se han comentado reportes recientes en donde se ha enfatizado la alta prevalencia de arteria subclavia aberrante en pacientes con delección del cromosoma 22q11. Fue sugerido incluso que la presencia de una arteria subclavia aberrante puede ser el marcador anatómico más importante de la delección 22q11 sin tomar en cuenta la lateralidad del arco, no solo en pacientes con anormalidades conotruncales, sino también en pacientes con anormalidades aisladas del arco aórtico.^{14, 15} A diferencia de esto, en nuestro estudio encontramos una pobre relación de la arteria subclavia derecha aberrante con los pacientes que eran portadores de delección del cromosoma 22q11. Así mismo, no se había informado de la asociación con pacientes con síndrome de Marfan, lo cual se reporta en este estudio en el 3% de nuestros pacientes en estudio, si bien no es un número sobresaliente, se reconocerá a partir de ahora este vínculo.

Encontramos que la cardiopatía mayormente asociada con este defecto fue la persistencia del conducto arterioso en un 31% lo cual está representado en 9 de los pacientes estudiados. Esto difiere totalmente a lo reportado en estudios previos reportados en donde la cardiopatía asociada más conocida con arteria subclavia aberrante es la tetralogía de Fallot y fue comentada por Blolock¹⁹ en 1948. Así mismo, Pattinson²⁰ y Emanue²¹ reportaron una incidencia del 16% basada en series de 43 casos. En un estudio de autopsias, Zapata y cols²², comentaron una incidencia de 5% en 355 especímenes con esta asociación. Más recientemente, Nakajima y cols²³, reportaron una prevalencia del 5%, con una mayor prevalencia del 16% de tetralogía de Fallot con atresia pulmonar.

La prevalencia de arteria subclavia aberrante en pacientes con Fallot en el estudio publicado por Ramaswamy¹⁶ en el 2008 fue similar al 8%. Nosotros

encontramos esta asociación únicamente en dos pacientes, lo cual representó el 7% de todos los pacientes evaluados, esto como ya comentamos previamente difiere de lo encontrado en series previas. Igualmente, en nuestro estudio reportamos que las lesiones obstructivas izquierdas (coartación de aorta) fueron encontradas en 6 pacientes, lo cual representó el 21% del total del universo, siendo la tercer cardiopatía mayormente asociada a la arteria subclavia derecha aberrante lo cual concuerda con el estudio de Ramaswamy¹⁶, en donde las lesiones obstructivas izquierdas fueron de las lesiones intracardiacas, las segundas mas frecuentes en pacientes con arco aórtico izquierdo y arteria subclavia derecha aberrante. Sin embargo, Zapata y cols²²., encontraron que las lesiones obstructivas a este nivel eran encontradas únicamente en solo 2% de los pacientes con estas características. Sin embargo, Ho y col²⁴, encontraron una prevalencia del 8% en 87 pacientes con síndrome de Turner, una condición bien conocida en cuanto a su asociación con lesiones obstructivas del corazón izquierdo. (Ver Tabla y Gráfico 5).

La arteria subclavia aberrante es una anomalía congénita rara que usualmente no produce sintomatología. Sin embargo, los pacientes sintomáticos requieren intervención quirúrgica. En nuestro estudio se encontró que 15 pacientes, representados por el 52% de todos los pacientes fueron llevados a tratamiento quirúrgico manejándose de forma conservadora los demás pacientes, siendo la técnica mayormente utilizada la sección de la arteria subclavia derecha aberrante en un 67% (10 pacientes) y en segundo lugar la ligadura de la misma en 5 pacientes lo cual representó el 33%. (Ver Tabla y Gráfico 8). En el estudio realizado por Yuksel Atay y cols²⁶, los pacientes fueron tratados de forma exitosa con la sección de la arteria subclavia derecha aberrante y la reimplantación de la misma a la arteria carótida común derecha o a la aorta descendente, sin reportarse morbilidad o mortalidad quirúrgica tardía. Así también, en la publicación de series de casos más grande que existe, Kieffer y cols³⁰, incluyeron 33 casos con diferentes estrategias terapéuticas, reportando como la técnica mas utilizada la sección de la arteria subclavia derecha aberrante. Esto pues concuerda con lo que reportamos en nuestro estudio, apoyando lo informado en literatura ya publicada.

CONCLUSIONES

La experiencia que hemos tenido en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” en cuanto al diagnóstico y manejo de los pacientes con arteria subclavia derecha aberrante es basta, ya que en los últimos 20 años, han sido 29 pacientes los evaluados con esta patología, tomando como referencia que la seria mas grande evaluada ha sido de 33 pacientes la cual fue llevada a cabo por Kieffer y cols³⁰. La mayoría de nuestros pacientes tenían un curso clínico asintomático, continuando con una evolución posterior al diagnóstico, favorable y manteniéndose los pacientes a pesar de las cardiopatías congénitas relacionadas en adecuada clase funcional. Esto fue pues, gracias a la toma de decisiones asertivas en cuanto al plan que se debe de tomar con estos pacientes, así como el discernir entre otorgar un tratamiento conservador o bien uno correctivo.

Como se comentó en el apartado de los antecedentes, esta patología normalmente cursa de forma subclínica en la mayoría de los pacientes; no obstante, hay un número de pacientes que si presenta un cuadro clínico con disfagia o datos de dificultad respiratoria en los enfermos más pequeños. Esto hace pensar en diagnósticos comunes como lo puede ser la enfermedad por reflujo gastroesofágico, lo cual lleva al clínico a tratar a estos pacientes con fármacos protectores de la mucosa gástrica o bien mediante procinéticos, perpetuándose la sintomatología e inclusive pudiendo llegar a comprometer el crecimiento y desarrollo de los niños presentando pobre ganancia ponderal o finalmente falla de medro.

Es por esto que la investigación que se llevó a cabo se convierte en una aportación de suma importancia al conocimiento médico, ya que es primordial tomar en cuenta esta anomalía vascular como sospecha diagnóstica en todo paciente con sintomatología durante la alimentación (disfagia, reflujo gastroesofágico) o bien, con presencia de datos de dificultad respiratoria, esto pues con la finalidad de poder realizar un diagnóstico y manejo adecuados, ya que como se comentó previamente, la mayoría de estos pacientes son subdiagnosticados sin pensar que la causa de su malestar se trate de una malformación vascular.

Además de que es importante tomar en cuenta que al conocerse la asociación tan grande de esta anomalía con malformaciones congénitas cardiovasculares y así también con enfermedades sindrómicas, pudiera permitir obtener su diagnóstico de forma temprana mediante la sospecha de ésta, lo cual sin lugar a duda, otorgaría una mejor calidad de vida a nuestros pacientes.

TABLAS Y GRÁFICOS

SEXO MAS FRECUENTE	
Masculino	10
Femenino	19

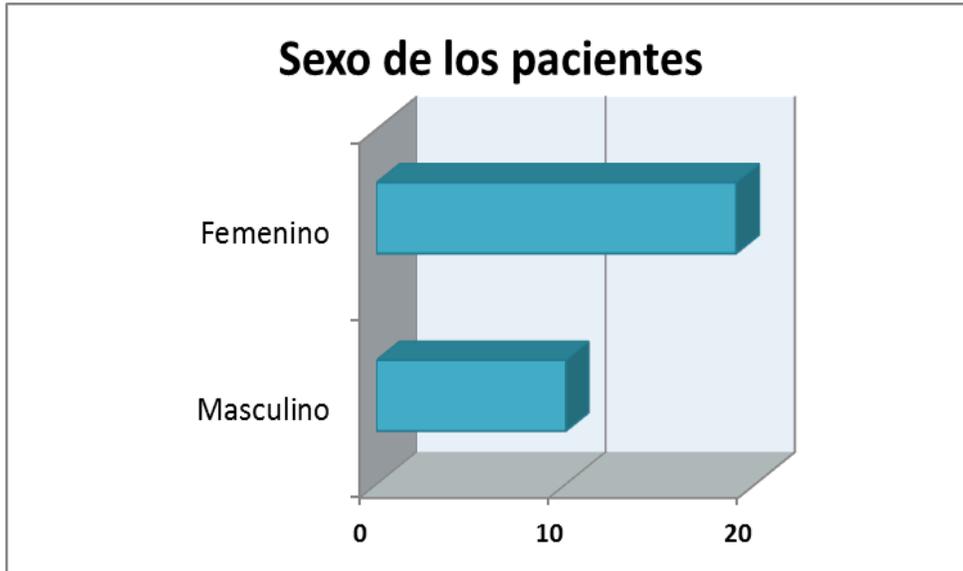


Tabla y Gráfico 1. Sexo más frecuentemente encontrado en pacientes con arteria subclavia derecha aberrante

EDAD DE INICIO DE LA SINTOMATOLOGÍA	
1er año de vida	9
Después del 1er año de vida	0
Asintomático	20



Tabla y Gráfico 2. Edad de presentación de la sintomatología en pacientes con arteria subclavia derecha aberrante

SINTOMATOLOGÍA MAS FRECUENTE

Estridor	4
Disfagia	5
Asintomático	20

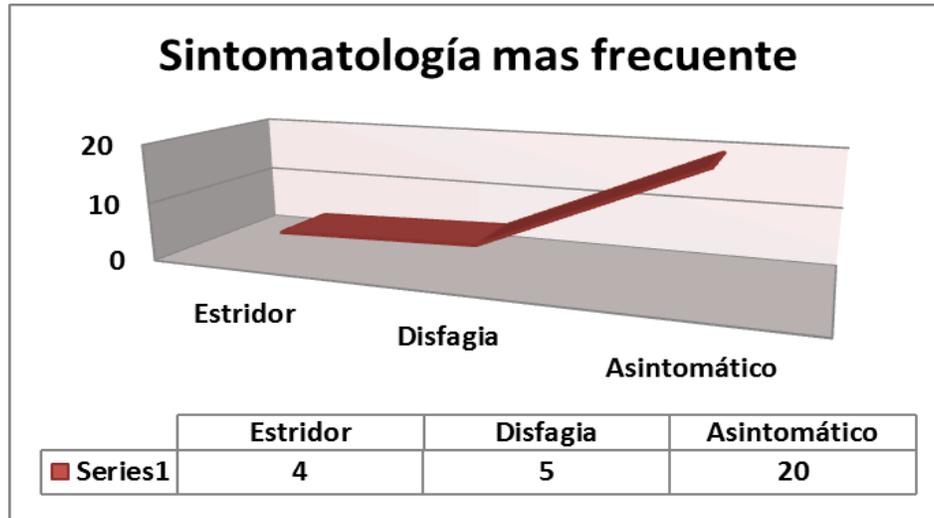


Tabla y Gráfico 3. Cuadro clínico más frecuente en pacientes con arteria subclavia derecha aberrante

MÉTODO DIAGNÓSTICO

Serie EGD	4
Ecocardiograma	1
Tomografía	6
Resonancia Magnética	1
Cateterismo	10
Quirúrgico	6
Broncoscopía	1

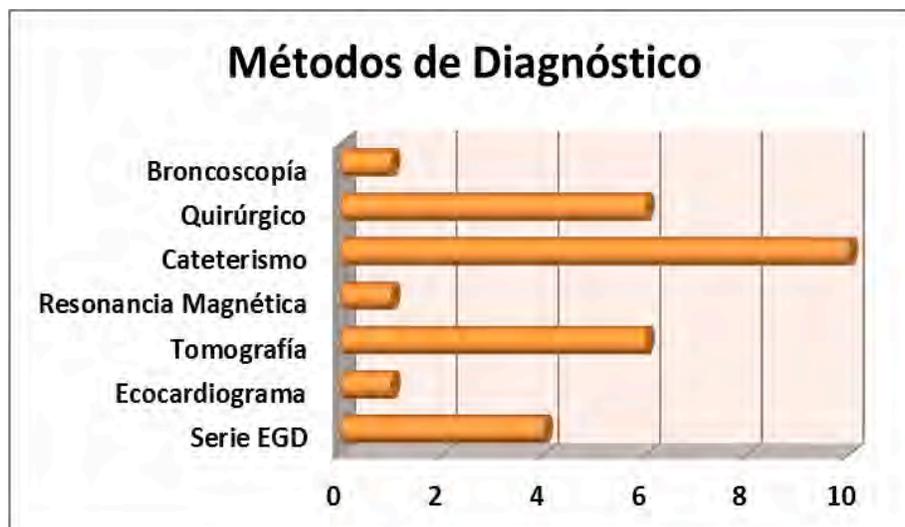


Tabla y Gráfico 4. Método de diagnóstico más utilizado en pacientes con arteria subclavia derecha aberrante

ANOMALÍAS CONGÉNITAS ASOCIADAS

Tetralogía de Fallot	2
Coartación Aorta	6
Interrupción arco aórtico	2
comunicación interauricular	5
Canal AV	2
Tronco arterioso	0
Estenosis aórtica	5
Comunicación interventricular	8
Persistencia de conducto arterioso	9
Atresia pulmonar	2
Trasposición de grandes arterias	1
Ninguno	1
otros	0



Tabla y Gráfico 5. Anomalías congénitas asociadas a la presencia de arteria subclavia derecha aberrante.

SÍNDROMES ASOCIADOS	
Down	6
Marfan	1
22q11	1
Ninguno	21

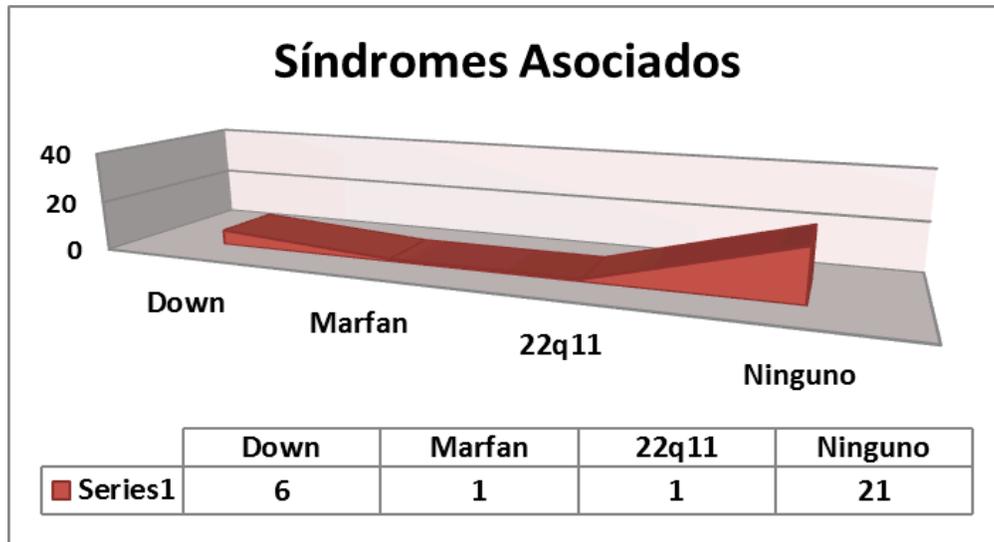


Tabla y Gráfico 6. Síndromes clínicos asociados a pacientes con diagnóstico de arteria subclavia derecha aberrante

ASOCIACIÓN CON ARCO AÓRTICO DERECHO	
Si	1
No	28



Tabla y Gráfico 7. Presencia de arco aórtico derecho en pacientes con arteria subclavia derecha aberrante

ABORDAJE QUIRÚRGICO	
Ligadura	5
Sección	10
Ninguno	14



Tabla y Gráfico 8. Tipo de tratamiento utilizado en pacientes con diagnóstico de arteria subclavia derecha aberrante

DEFUNCIÓN	
Si	3
No	26

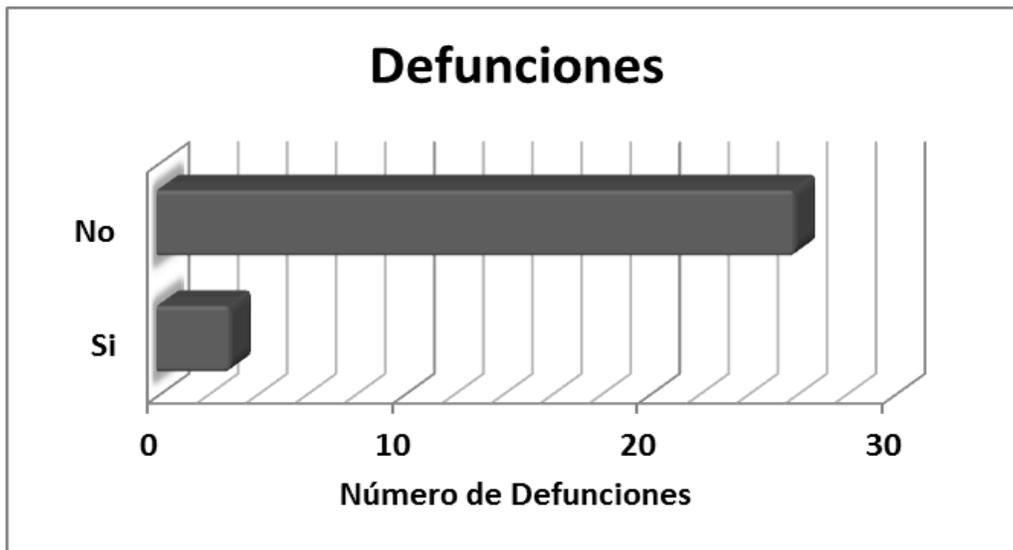


Tabla y Gráfico 9. Número de defunciones en pacientes portadores de arteria subclavia derecha aberrante

CLASE FUNCIONAL	
I	15
II	11
III	0
IV	0

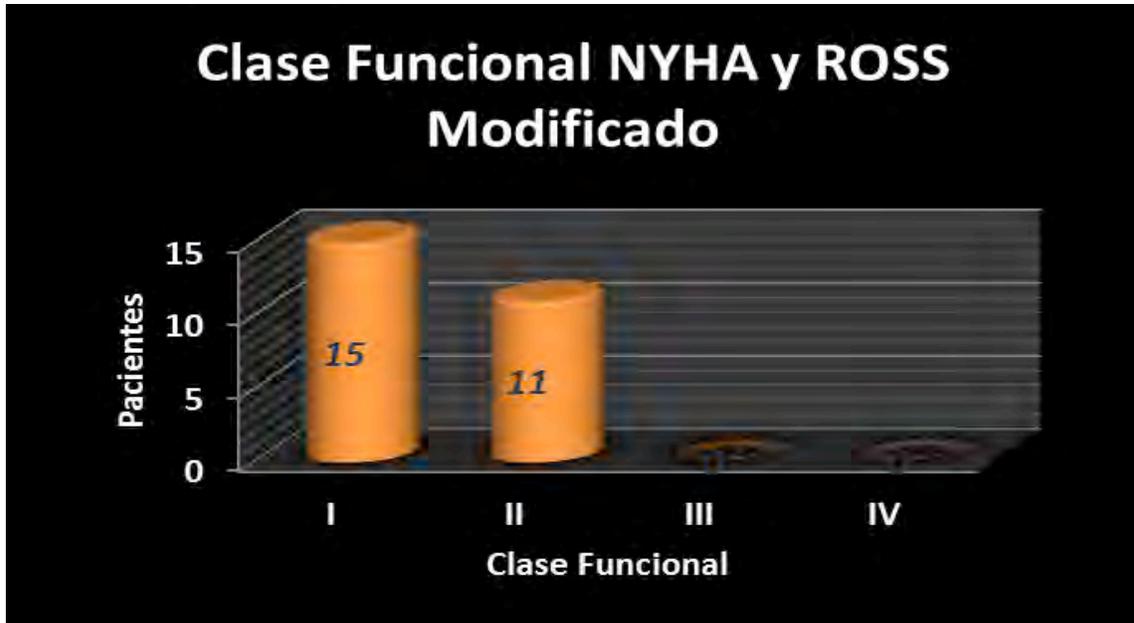


Tabla y Gráfico 10. Clase funcional en que se encuentran actualmente los pacientes reportados con diagnóstico de arteria subclavia derecha aberrante.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Yoshihino Ko, MD. **Aberrant right subclavian artery with preductal coarctation of the aorta.** Annals of Thoracic Surgery. 2003; 76:927-929.
2. Bravo Arribas, Coral. **Diagnóstico de arteria subclavia derecha aberrante prenatal aislada.** Ginecología y Obstetricia de México. 2012; 80(6):425-429.
3. Chaoui R, Heling KS, Sarioglu N, Schwabe M, Dankof A, Bollmann. **R. Aberrant right subclavian artery as a new cardiac sign in second- and third-trimester fetuses with Down syndrome.** Am J Obstet Gynecol 2005;192(1):257-263.
4. Kent PD, Poterucha TH. Images in clinical medicine. **Aberrant right subclavian artery and dysphagia lusoria.** New England Journal of Medicine. 2002;346(21):1637.
5. Chaoui R, Thiel G, Heling K. **Prevalence of a right subclavian artery (ARSA) in fetuses with chromosomal aberrations.** Ultrasound Obstetric Gynecology. 2006;28:414.
6. Rauch R, Rauch A, Koch A, Zink S, Kaulitz R, Girisch M et al. **Laterality of the aortic arch and anomalies of the subclavian artery-reliable indicators for 22q11.2 deletion syndromes?.** European Journal of Pediatrics. 2004;163(11):642-645.
7. Paladin, Slavo G. **Aberrant right subclavian artery: incidence and correlation with other markers of Down syndrome in second trimester fetuses.** Ultrasound Obstetric Gynecology. 2012; 39: 191. European Journal of Pediatrics. 2004;163(11):642-645.
8. Donnelly, Lane F., Fleck, Roberto J. **Aberrant subclavian arteries: Cross-sectional imaging findings in infants and children referred for evaluation of extrinsic airway compression.** American Journal of Radiology. 2002; 178:1269-1274.
9. Strife JL, Bisset GS III, Burrows PE. **Cardiovascular system.** In: Kirks DR, ed. **Practical pediatric radiology**, 3rd ed. Philadelphia; Lippincot-Raven, 1998:511–613.
10. Katz M, Konen E, Rozenman J, Szeinberg A, Itzchak Y. **Spiral CT and 3D image reconstruction of vascular rings and associated tracheobronchial anomalies.** J Comput Assist Tomogr. 1995;19:564–568.
11. Pappas JN, Donnelly LF, Frush DP. **Reduced frequency of sedation of young children with multisection helical CT.** Radiology. 2000;215:897–899.

12. Delgado, Carlos; Mestre, Juan. **Arteria subclavia derecha aberrante**. Revista Española de Cardiología. 2000; 53:131.
13. Roofthoof, Marcus. **Down syndrome and aberrant right subclavian artery**. European Journal of Pediatrics. 2008; 167:1033-1036.
14. Rauch R, Rauch A, Koch A, Zink S, Kaulitz R, Girisch M, Singer H, Hofbeck M. **Laterality of the aortic arch and anomalies of the subclavian artery—reliable indicators for 22q11.2 deletion syndromes?**. European Journal of Pediatrics. 2004;163:642– 645.
15. Marino B, Digilio MC, Toscano A, Anaclerio S, Gianotti A, Feltri C, de Ioris MA, Angioni A, Dallapiccola B. **Anatomic patterns of conotruncal defects associated with deletion 22q11**. Genetics Medicine. 2001;3:45– 48.
16. Ramaswamy, Prema MD., Lytrivi, Irene D MD. **Frequency of Aberrant Subclavian Artery, Arch Laterality, and Associated Intracardiac anomalies Detected by Echocardiography**. American Journal of Cardiology. 2008;101:677-682.
17. Oppenheimer-Dekker A, Gittenberger-de Groot AC, Roozendaal H. **The ductus arteriosus and associated cardiac anomalies in interruption of the aortic arch**. Pediatric Cardiology. 1982;2:185–193.
18. Molin DG, DeRuiter MC, Wisse LJ, Azhar M, Doetschman T, Poelmann RE, Gittenberger-de Groot AC. **Altered apoptosis pattern during pharyngeal arch artery remodelling is associated with aortic arch malformations in Tgfbeta2 knock-out mice**. Cardiovascular Research. 2002;56:312–322.
19. Blalock A. **Surgical procedures employed and anatomical variations encountered in the treatment of congenital pulmonic stenosis**. Surg Gynaecol Obstet. 1948;87:385– 409.
20. Pattinson JN. **Anomalous right subclavian artery**. British Heart Journal. 1953;15:150–158.
21. Pattinson JH, Emanuel RW. **The aorta and pulmonary arteries in Fallot's tetralogy**. British Heart Journal. 1957;19:201–205.
22. Zapata H, Edwards JE, Titus JL. **Aberrant right subclavian artery with left aortic arch: associated cardiac anomalies**. Pediatric Cardiology. 1993;14:159 – 161.
23. Nakajima Y, Nishibatake M, Ikeda K, Momma K, Takao A, Terai M. **Abnormal development of fourth aortic arch derivatives in the pathogenesis of tetralogy of Fallot**. Pediatric Cardiology. 1990;11:69 –71.

24. Ho VB, Bakalov VK, Cooley M, Van PL, Hood MN, Burklow TR, Bondy CA. **Major vascular anomalies in Turner syndrome: prevalence and magnetic resonance angiographic features.** *Circulation*, 2004;110:1694–1700.
25. Yap, John. **Right aortic arch with aberrant subclavian arteries: A causa of esophageal compression.** *Annals of Thoracic Surgery*. 1999; 68:2331-2332.
26. Atay, Yuksel MD. **Surgical approaches to the aberrant right subclavian artery.** *Texas Heart Institute Journal*. 2006;33:477-481.
27. Bayford D. **An account of a singular case of obstructed deglutition.** *Memoirs Medical Society of London*. 1794;2:275-86.
28. Gross RE. **Surgical treatment for dysphagia lusoria.** *Annals of Surgery*. 1946;124:532-4.
29. Hausegger KA, Oberwalder P, Tiesenhausen K, Tauss J, Stanger O, Schedlbauer P, et al. **Intentional left subclavian artery occlusion by thoracic aortic stent-grafts without surgical transposition.** *Journal of Endovascular Therapy*. 2001;8:472-6.
30. Kieffer E, Bahnini A, Koskas F. **Aberrant subclavian artery: surgical treatment in thirty-three adult patients.** *Journal of Vascular Surgery*. 1994;19:100-11.
31. Van Son JA, Mierzwa M, Mohr FW. **Resection of atherosclerotic aneurysm at origin of aberrant right subclavian artery.** *European Journal of Cardiothoracic Surgery*. 1999;16:576
32. Attie, Calderón, Zabal, Buendía. **Cardiología Pediátrica.** 2a Ed. México, D.F.: Editorial Médica Panamericana; 2013. P. 371.
33. Karcaaltincaba, M., Haliloglu, M. **Non-invasive imaging of aberrant right subclavian artery pathologies and aberrant right vertebral artery.** *The British Journal of Radiology*. 2009; 82:73-78.