

ARCO AÓRTICO DIREITO ASSOCIADO A DIVERTÍCULO DE KOMMERELL DE ARTÉRIA SUBCLÁVIA ESQUERDA ABERRANTE

RIGHT SIDED AORTIC ARCH WITH KOMMERELL DIVERTICULUM OF THE ABERRANT LEFT SUBCLAVIAN ARTERY – A CASE REPORT

Joana Catarino^{*1}, Gonçalo Alves¹, Frederico Gonçalves¹, Rita Ferreira¹, Nelson Camacho¹, Ricardo Correia¹, Rita Bento¹, Maria Emília Ferreira¹

1. Serviço de Cirurgia Vasculuar, Hospital de Santa Marta, Centro Hospitalar Lisboa Central, Lisboa, Portugal

Recebido a 06 de outubro de 2018

Aceite a 31 de março de 2019

RESUMO

Introdução: A presença de um arco aórtico direito é um defeito congénito da aorta raro e, em metade dos casos está associado a uma subclávia esquerda aberrante, que pode desenvolver uma dilatação aneurismática (divertículo de Kommerell). Existem aproximadamente cerca de 50 casos descritos na literatura, com várias abordagens cirúrgicas possíveis. Os autores descrevem um caso de arco aórtico direito associado a divertículo de Kommerell de artéria subclávia esquerda aberrante corrigido através de uma solução híbrida.

Caso clínico: Doente de 51 anos, sexo feminino, com antecedentes pessoais de hipertensão arterial, hérnia discal cervical (com indicação cirúrgica) e hysterectomia. O angio TC mostrou arco aórtico direito, associado a uma artéria subclávia esquerda aberrante com divertículo de Kommerell de 30mm, com ligeira compressão esofágica, sem sintomas associados. A doente foi proposta para tratamento cirúrgico através de uma abordagem híbrida. O período pós-operatório decorreu sem complicações e a doente teve alta ao terceiro dia.

Conclusão: Uma abordagem híbrida pode oferecer uma opção eficaz e menos invasiva para o tratamento de aneurismas resultantes de uma artéria subclávia esquerda aberrante. No entanto, os resultados a longo prazo ainda não são conhecidos e como tal um seguimento apertado é fulcral.

Palavras-chave

Arco aórtico direito, subclávia aberrante, divertículo de Kommerell, tratamento híbrido

ABSTRACT

Introduction: Right sided aortic arch is a rare condition and half of the cases are associated with an aberrant left subclavian artery that can become aneurysmal (Kommerell's diverticulum). Fewer than 50 cases have been reported in literature and a number of operative strategies are described. The authors report a case of a right aortic arch with Kommerell diverticulum of the aberrant left subclavian artery corrected through a hybrid approach.

Clinical case: The patient was a 51-year-old female with a prior history of hypertension, cervical herniated disc requiring surgery and hysterectomy. The angio CT showed a right aortic arch with a 30 mm Kommerell diverticulum, with mild esophageal compression but no associated symptoms. The patient was referred to surgical treatment through a hybrid approach. The intra and post operative period were without any complication and patient was discharged 3 days later.

Conclusion: An endovascular hybrid approach may significantly reduce the morbidity and mortality of the repair of these aneurysms and, if effective and durable, could become an important surgical strategy for these patients. However, long term outcomes of such therapy are not yet established so, cautious follow up is needed.

*Autor para correspondência.

Correio eletrónico: joanarita.catarino@gmail.com (J. Catarino).

Keywords

Right sided aortic arch, aberrant left subclavian artery, Kommerell diverticulum, hybrid treatment

INTRODUÇÃO

A presença de um arco aórtico direito é um defeito congénito da aorta raro (1-1000 pessoas), quando associado a um coração sem outra alteração e, resulta da persistência do quarto arco aórtico direito e involução do esquerdo.^(1,2) Metade dos casos estão associados a uma subclávia esquerda aberrante, que pode desenvolver uma dilatação aneurismática (divertículo de Kommerell) a qual pode estar localizada atrás do esôfago (80%), entre a traqueia e o esôfago (15%) ou anteriormente à traqueia (5%).⁽³⁾ A maioria das vezes é assintomático e diagnosticado incidentalmente em idade adulta, no entanto, considerando a tendência para causar sintomas (por compressão de estruturas mediastínicas) e a possibilidade de rutura fatal, a correção cirúrgica é muitas vezes indicada, não existindo, no entanto, um critério definido de tamanho para o qual esta é indicada, dada a raridade desta condição.⁽⁴⁾

Existem aproximadamente cerca de 50 casos descritos na literatura, com várias abordagens cirúrgicas descritas, sendo a mais comum a realização de transposição subclávia-carotídea (para revascularização da artéria subclávia) seguida da abordagem do aneurisma por toracotomia direita. Estas encontram-se, no entanto, associadas a considerável morbidade tais como Síndrome de Horner, paralisia das cordas vocais, rouquidão, entre outros.

CASO CLÍNICO

Doente de 51 anos, sexo feminino, com antecedentes pessoais de HTA, hérnia discal cervical (com indicação cirúrgica) e histerectomia. Por sintomatologia sugestiva de patologia da coluna cervical realizou TC onde se detetou achado de arco aórtico direito, motivo pelo qual foi encaminhada para a nossa consulta após realização de angio TC no qual se evidenciou um arco aórtico direito associado a uma artéria subclávia esquerda aberrante com divertículo de Kommerell de 30mm de maior diâmetro, com ligeira compressão esofágica, no entanto sem sintomas associados. (Figura 1 e 2)



Figura 1 Angio TC pré-operatório



Figura 2 Reconstrução de angio TC pré-operatório

Considerando o tamanho do aneurisma (30mm), a necessidade de uma abordagem cirúrgica da coluna cervical (para correção de hérnia discal cervical) e a presença de compressão esofágica (apesar de assintomática), numa doente com baixo risco cirúrgico, optámos por propor a doente para tratamento cirúrgico através de abordagem híbrida.

Em primeiro lugar foi realizado um *bypass* carótido-subclávio com conduto protésico dacron-8mm. Durante o mesmo tempo operatório excluímos o fluxo anterógrado do aneurisma através da colocação de uma endoprótese torácica Valiant Captivia – Medtronic® (36*36*107mm) via femoral, e de um plug vascular Amplatzer II 12mm – St. Jude Medical® na porção distal do divertículo e embolização com *coils* (através de punção direta retrograda do *bypass*). A endoprótese torácica utilizada (Valiant Captivia) apresenta *stent* descoberto proximal e foi sobredimensionada em cerca de 15%. A zona de ancoragem proximal utilizada, situada entre a emergência da artéria carótida esquerda e artéria subclávia aberrante esquerda correspondia a aproximadamente 15mm. A zona de ancoragem distal foi região proximal da aorta torácica descendente, não sendo necessária extensão da endoprótese para região distal por ausência de patologia deste segmento aórtico.

O pós-operatório decorreu sem complicações e a doente teve alta 3 dias depois. O angio TC aos seis meses de pós operatório mostrava um *bypass* carótido-subclávio patente e a completa exclusão do aneurisma. A salientar a permeabilidade da artéria subclávia, distal á colocação do *plug* e *coils*, por fluxo retrogrado do *bypass*, no entanto sem comprometer a exclusão completa do aneurisma (Figura 3). Considerando a idade da doente, e a estratégia terapêutica utilizada, a doente será submetida a angio TC anuais durante os primeiros 3 anos de seguimento.



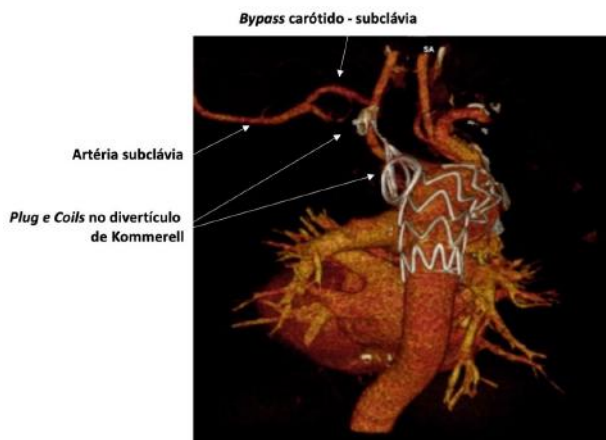


Figura 3 Reconstrução de angio TC follow-up aos 6 meses: bypass carótido-subclávia patente e a completa exclusão do aneurisma

DISCUSSÃO/ CONCLUSÃO

A presença de um arco aórtico direito foi descrita pela primeira vez por Aglietti em 1763⁽⁵⁾ e é uma condição congénita rara presente em 0,05%-0,1% da população.⁽¹⁾ Kommerell em 1936⁽⁶⁾ descreveu a presença de uma artéria subclávia direita aberrante, originada da aorta torácica descendente, num arco aórtico esquerdo, associada à persistência de uma fração remanescente da aorta dorsal direita. Esta última com aparência de um divertículo, da qual a artéria subclávia direita aberrante tinha origem, condição conhecida como divertículo de Kommerell.⁽⁶⁾ Embriologicamente desenvolvem-se em fases distintas seis pares de arcos aórticos. O quarto arco aórtico esquerdo primitivo forma o arco aórtico adulto. O quarto arco aórtico direito geralmente desaparece, dando origem à usual curvatura do arco aórtico para a esquerda, e descendente para a esquerda da coluna. Caso o arco aórtico esquerdo desapareça e o direito persista, um arco aórtico direito é formado. Caso ambos persistam, acabam por originar um duplo arco ou um arco vascular envolvendo a traqueia ou o esófago.⁽¹⁾

Existem descritas uma série de classificações baseando-se no arranjo dos vasos do arco aórtico, a relação com o esófago ou a presença concomitante de anomalias cardíacas congénitas.⁽¹⁾ A etiologia do arco aórtico direito é desconhecida, sendo que a deleção do cromossoma 22q11 é conhecida como estando associada a 24% da incidência isolada de alterações da lateralidade do arco aórtico.⁽⁷⁾

A artéria subclávia esquerda aberrante, que pode desenvolver uma dilatação aneurismática, divertículo de Kommerell, pode estar localizada atrás do esófago (80%), entre a traqueia e o esófago (15%) ou anteriormente à traqueia (5%).⁽³⁾

O arco aórtico direito pode ser assintomático. Quando origina sintomas estes, nas crianças, estão relacionados

com cardiopatias congénitas associadas ou compressão de estruturas mediastínicas. Nos adultos, os sintomas estão mais frequentemente associados às alterações ateroscleróticas precoces nos vasos anómalos, dissecação ou dilatação aneurismática com compressão de estruturas adjacentes.⁽⁸⁾ Sendo esta uma condição rara, não existe descrita uma associação clara entre o tamanho e o risco de rutura associado. Em doentes com risco cirúrgico aceitável, a literatura descreve que aneurismas superiores a 30mm deverão ser considerados para tratamento cirúrgico, dado o risco de rutura fatal associada aos mesmos, assim como os sintomáticos. Segundo a revisão de literatura de Ciná a mortalidade operatória associada ao tratamento eletivo de aneurisma associado a arco aórtico direito é de 8,3%.⁽¹⁾

A doente em causa apresentava um divertículo de Kommerell de 30mm, com ligeira compressão esofágica (apesar de assintomática) e baixo risco cirúrgico (baixa idade e poucas comorbilidades) e como tal foi proposta para tratamento cirúrgico. Existem uma série de abordagens descritas na literatura sendo umas das mais frequentes a realização de transposição subclávia-carotídea (para revascularização da artéria subclávia) seguida da abordagem do aneurisma por toracotomia direita. Estas encontram-se, no entanto, associadas a uma morbilidade não desprezível, assim como cirurgias longas com necessidade de circulação extracorporeal (e os riscos inerentes à mesma) e longos períodos de internamento. Optamos assim por propor a doente para tratamento híbrido, procurando minimizar os fatores acima mencionados. Foi realizado em primeiro lugar um *bypass* carótido-subclávio para revascularização da artéria subclávia com conduto protésico. Esta opção foi escolhida em detrimento de uma transposição da artéria subclávia, dada a precoce emergência da artéria vertebral esquerda, impossibilitando esta opção. Optamos pela utilização de conduto protésico (dacron 8mm) e não conduto autólogo dada a superioridade nas taxas de patência do conduto protésico nesta localização. Posteriormente, no mesmo tempo operatório, foi colocada uma endoprótese na aorta torácica (Valiant Captivia – Medtronic®) e um *plug* vascular (Amplatzer II 12mm – St. Jude Medical®) e *coils* na porção distal do divertículo. O pós-operatório decorreu sem complicações e a doente teve alta 3 dias depois.

Podemos concluir que uma abordagem híbrida pode oferecer uma opção eficaz e menos invasiva para o tratamento de aneurismas resultantes de uma artéria subclávia esquerda aberrante. No entanto, os resultados a longo prazo ainda não são conhecidos e como tal um seguimento apertado é fulcral. Assim, considerando a idade da doente, e a estratégia terapêutica utilizada, a doente será submetida a angio TC anual durante os primeiros 3 anos de seguimento.

RESPONSABILIDADES ÉTICAS

Proteção dos seres humanos e animais. Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos responsáveis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com os da Associação Médica Mundial e da Declaração de Helsinki.

Confidencialidade dos dados. Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de pacientes.

Direito à privacidade e consentimento escrito. Os autores declaram que não aparecem dados de pacientes neste artigo.

CONFLITO DE INTERESSES

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

BIBLIOGRAFIA

1. Ciná C, Althani H, Pasaneu J, Abouzahr L. Kommerell's diverticulum and right-sided aortic arch: A cohort study and review of the literature. *J. Vasc Surgery*. 2004; 39:131-9
2. Yang M, Weng Z, Weng Y, Chang H. A right sided aortic arch with Kommerell's diverticulum of the aberrant left subclavian artery presenting with syncope. *J Chin Med Assoc*. 2009; 72 (5): 275-277
3. Gomes M, Bernatz P, Forth RJ. Arteriosclerotic aneurysm of an aberrant right subclavian artery. *Dis Chest*. 1968; 54:549-552
4. Mubarack M, Kamarul A, Noordini N. Right sided aortic arch with aberrant left subclavian artery from Kommerell's diverticulum. *Iran J Radiol*. 2011; 8 (2):103-106
5. Hastreiter A, D'Cruz I, Cantez T, Namin E, Licata R. Right-sided aorta. *Br Heart J*. 1966; 722-39
6. Muraoka M, Uchiyama Y, Yamaoka N, Yamauchi H, Hashiyada H, Nakamura A, et al. An aberrant left subclavian artery aneurysm with right aortic arch: report of a case. *Surg Today*. 1999;29:675-8
7. McElhinney D, Clark B, Weinberg P, Kenton M, McDonald- McGinn D, Driscoll D, et al. Association of chromosome 22q11 deletion with isolated anomalies of aortic arch laterality and branching. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37:2114-9
8. Drucker M, Symbas P. Right aortic arch with aberrant left subclavian artery: symptomatic in adulthood. *Am J Surg*. 1980;139:432-5

