

Arteria subclavia izquierda insólita, con arco aórtico derecho y comunicación interventricular

(An Esp Pediatr 2001; 55: 482-483)

Sr. Editor:

La arteria subclavia insólita es un defecto raro del desarrollo embrionario del arco aórtico¹. La arteria subclavia pierde su conexión normal y nace a través de un conducto arterioso de la arteria pulmonar homolateral, observándose siempre en el lado opuesto a la posición del arco aórtico, a la izquierda si el arco es derecho^{2,3} o a la derecha si el arco es izquierdo⁴. En casos aislados la arteria innominada izquierda es la que se conecta por un conducto a la arteria pulmonar por existir una doble interrupción; una en el arco izquierdo posterior distal al conducto izquierdo y otra en el arco anterior izquierdo proximal a la carótida izquierda común⁵. Hasta el año 2000 se han publicado 65 pacientes con arteria subclavia insólita, la mayoría con arco derecho y con defectos asociados.

Se presenta el caso de un lactante sintomático con arteria subclavia izquierda insólita, arco aórtico derecho y comunicación interventricular corregida a los 2 meses y medio de edad, con distrofia moderada (3.750 g) y distrés con aleteo nasal. Pulso radial izquierdo menor que el resto de los pulsos periféricos. Auscultación: soplo sistólico +/-6 con segundo ruido fuerte; hepatomegalia de 1 cm debajo del reborde costal. Radiografía de tórax: *sius solitus*, cardiomegalia +/--. Hiperflujo pulmonar. Aorta descendente a la derecha de la columna. El electrocardiograma mostró hipertrofia biventricular. Resonancia magnética: comunicación interventricular de 0,8 cm; arco aórtico derecho. Arteria pulmonar de 1-5 cm y arteria aorta de 1-2 cm. Ventrículo derecho dilatado; carótidas separadas. Se insinúa la subclavia izquierda de la arteria pulmonar. Cateterismo: presión de aurícula derecha (AD) 4 mmHg; ventrículo derecho (VD) 70/0-6 mmHg; arteria pulmonar (AP) 70/40/media 52 mmHg; ventrículo izquierdo (VI) 70/0-6 mmHg; aurícula izquierda (AI) 6 mmHg. Saturación AD 64%; VD 87%; AP 86%; VI 94%. Ventriculografía izquierda, proyección anterior: ventrículo izquierdo en conexión con aorta con arco derecho. De la arteria pulmonar emerge un conducto estenótico y largo en conexión con subclavia izquierda (fig. 1). Ventriculografía izquierda, proyección lateral: relleno del ventrículo derecho a través de un defecto perimembranoso (fig. 2).

Cirugía: con cardioplejía hemática a 18 °C. Cierre a través de la aurícula derecha de la comunicación perimembranosa con un parche de goretex de 1 cm con extensión de músculo trabe-

culado, ligadura del conducto. Evolución: extubación a los 6 días. Atelectasia del lóbulo superior derecho. Ecocardiografía postoperatoria: parche bien situado sin cortocircuito residual, tracto de salida normal. La resonancia postoperatoria practicada a los 6 meses reveló comunicación cerrada, arteria pulmonar del mismo diámetro que el diámetro aórtico, arco aórtico derecho. A los 3 años el paciente estaba normal, palpándose el pulso radial izquierdo ligeramente menor que el resto de pulsos periféricos.

El término de subclavia insólita fue introducido por Steward et al en 1964¹. Hasta este año se han comunicado 43 pacientes con subclavia izquierda insólita asociados a comunicación interventricular, anomalías de los arcos aórticos, defectos tronco-conales^{6,7} o conducto bilateral⁸. La diferencia de color del brazo izquierdo o la ausencia de pulso orientan hacia la subclavia insólita, aconsejándose en estos casos el estudio con resonancia magnética o cateterismo.

La arteria subclavia está suplida por colaterales que nacen de la subclavia contralateral, en particular las arterias vertebrobasilares. Cuando los grandes vasos están normalmente relacionados y el conducto que conecta la subclavia está cerra-



Figura 1. Ventriculografía izquierda (proyección anterior). Del ventrículo izquierdo emerge la arteria aorta con arco derecho. Da como primer vaso una carótida izquierda, seguida de la carótida y subclavia derecha, todos ellos separados entre sí. De la arteria pulmonar (P) sale un conducto arterioso izquierdo (flecha negra + DA) muy delgado que conecta con la arteria subclavia izquierda (flecha negra corta + SI).



Figura 2. Ventriculografía izquierda (proyección lateral). Comunicación interventricular (CIV) perimembranosa amplia. Ventriculo derecho anterior dilatado conectado con la arteria pulmonar.

do, los síntomas son limitados. Por el contrario, si permanece abierto los síntomas dependen de la presencia o no de hipertensión pulmonar. En pacientes con presión normal la sangre pasa de izquierda a derecha siendo el robo posible, provocando así la ausencia de pulso y diferencia de presión arterial del brazo izquierdo respecto al derecho. El brazo se hipodesarrolla y el territorio dependiente de la arteria vertebrobasilar se altera. En el caso de que exista hipertensión pulmonar hay un paso de sangre desaturada de derecha a izquierda con la consiguiente cianosis del brazo izquierdo⁹, siempre que no se asocie a una gran comunicación interventricular o a un conducto bilateral¹⁰. Cuando la subclavia insólita se asocia a tetralogía de Fallot⁶ es necesario realizar un diagnóstico precoz, para evitar tras la realización de una fístula sistémico-pulmonar la persistencia de los mismos valores de saturación en el lado afectado.

En esta enfermedad se han aplicado 2 tipos de tratamiento: ligadura del conducto o implantación de la subclavia en la arteria carótida izquierda. En nuestro caso, la presencia de un conducto muy estenótico y largo con subclavia estenótica y distante de la carótida izquierda dificultaba el cortocircuito derecha-izquierda y la anastomosis carótida-subclavia orientándonos por la ligadura.

**A. Cabrera Duro^a, D. Rodrigo Carbonero^a,
J. Alcibar Villa^a y P. Martínez Corrales^b**

^aServicio de Cardiología Pediátrica. ^bServicio de Cirugía Cardíaca Infantil. Hospital de Cruces. Bilbao.

Correspondencia: Dr. A. Cabrera Duro.
Alameda de Recalde, 35 B-2 D. 48011 Bilbao.
Correo electrónico: secretaria.cardiologia@hcru.osakidetza.net

BIBLIOGRAFÍA

1. Stewart JR, Vincaid OW, Edwards JE. An atlas of vascular ring and related malformations of the aortic arch system. Springfield: Charles C. Thomas, 1964; 8 (13): 124-129.
2. Shinford WH, Sybers RB, Schlant RC. Right aortic arch with isolation of the left subclavian artery. Am J Roengt 1970; 109: 75-80.
3. Victoria BE, Van Mierop LH, Elliot LP. Right arch associated with contralateral congenital subclavian steal syndrome. Am J Roengt 1970; 108: 582-590.
4. Garti JJ, Aygen MM. Left aortic arch with congenital isolation of the right subclavian artery. Pediatr Radiol 1980; 9: 241-243.
5. Martín EC, Mesko ZG, Gripe RB, Haller JO, Gordon DH. Isolation of the left innominate artery, a right arch and a left patent ductus arteriosus. Am J Roengt 1979; 132: 833-835.
6. Carano N, Piazza P, Agnetti A, Squarcia V. Congenital pulmonary steal phenomenon associated with tetralogy of Fallot, right aortic arch and isolation of the left subclavian artery. Pediatr Cardiol 1997; 18: 57-60.
7. Luetmer PH, Miller GM. Right aortic arch with isolation of the left subclavian artery: case report and review of the literature. Mayo Clin Proc 1990; 65: 407-413.
8. Mair SK, Subramanyam R, Venkiachalan CG, Valiathan MS. Right aortic arch with isolation of the left subclavian artery and bilateral patent ductus arteriosus. J Cardiovasc Surg 1992; 33: 242-244.
9. Math PH, Castañeda-Zuñiga W, Zollikofer C, Delany DJ, Futton RE, Amplatz K et al. Isolation of a subclavian artery. Am J Roengt 1981; 137: 683-688.
10. Abe M, Isobe T, Atsumi N. Right aortic arch with isolation of the left subclavian artery and bilateral patent ductus arteriosus. Pediatr Cardiol 2000; 21: 497-499.

Varicela letal en un niño inmunocompetente

(An Esp Pediatr 2001; 55: 483-484)

Sr. Editor:

La varicela constituye una de las enfermedades exantemáticas más frecuentes en la infancia, producida por el virus de la varicela zoster y altamente contagiosa. La mayor parte de los casos se producen en niños sanos, suele ser autolimitada y libre de complicaciones. Las complicaciones de la varicela son infrecuentes e incluyen sobreinfección bacteriana de la piel, neumonía, infecciones osteoarticulares^{1,2}; Síndrome de Reye, neumonitis, hepatitis y encefalitis³⁻⁵. La mortalidad por varicela es rara, excepto en pacientes inmunodeprimidos, recién nacidos pretérminos y lactantes. En los últimos años el pronóstico de la varicela grave ha mejorado gracias al uso de aciclovir por vía parenteral. La muerte por varicela en un niño previamente sano e inmunocompetente que recibe tratamiento con aciclovir es un proceso extremadamente raro⁶.

Se presenta el caso de una niña inmunocompetente de 3 años de edad, previamente sana que ingresó en nuestro hospital por cuadro de fiebre, vómitos, dificultad respiratoria y somnolencia en el curso de una varicela de 2 días de evolución. Su hermano había sufrido varicela 15 días antes. En la exploración física en el