

## Caso Clínico

## Origen anómalo de la arteria carótida común izquierda asociada a síndrome de Holt Oram: reporte de caso



Ana Gabriela Auquilla, Fernanda Patricia Llanos, Luis Enrique Marcano Sanz\*, Miurkis Endis, María Isabel Ruilova, Sofia Molina y César Patiño

Hospital Regional, Vicente Corral Moscoso, Unidad de Cirugía Cardiorotáica Pediátrica, España

## INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

## Historia del artículo:

Recibido el 29 de octubre de 2020  
 Aceptado el 2 de diciembre de 2020  
 On-line el 8 de enero de 2021

## Palabras clave:

Defectos cardíacos  
 Comunicación interauricular  
 Carótida  
 Síndrome de Holt-Oram

## RESUMEN

Han sido descritas múltiples malformaciones del arco aórtico, sin embargo el origen anómalo de la arteria carótida izquierda desde la arteria pulmonar es una malformación extremadamente rara y aún más su asociación con anomalía intracardiaca, existen solo ocho casos descritos en la literatura. Las causas posibles son alteraciones en la regresión habitual de los arcos aórticos o su anormal persistencia. Asimismo, su asociación con el síndrome de Holt Oram no ha sido reportado hasta donde conocen los autores.

Se presenta una paciente de un año de edad con síndrome de Holt Oram, reflujo gastroesofágico y vesicoureteral; con un origen anómalo de la arteria carótida común interna desde el tronco de la arteria pulmonar confirmado por AngioTomografía. Se corrigió bajo circulación extracorpórea con ligadura de la anomalía previo al inicio de *bypass* cardiopulmonar y se cerraron los defectos septales interauricular e interventricular con parche pericárdico bovino, así como liberación de la estenosis valvular pulmonar. Evolucionó favorablemente y se mantiene asintomática a los dos años de seguimiento.

Las técnicas quirúrgicas incluyen la reimplantación de la arteria al arco aórtico o ligadura del vaso anómalo. Entre los principales efectos secundarios a la reimplantación se describen el edema cerebral por reperfusión y la prolongación del tiempo de circulación extracorpórea. La ligadura del caso anómalo puede considerarse segura y eficaz en evitar las consecuencias fisiopatológicas de esta enfermedad.

© 2020 Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Anomalous origin of the left common carotid artery from the pulmonary artery associated to Holt Oram syndrome: a case report

## ABSTRACT

## Keywords:

Heart defects  
 Interatrial communication  
 Carotid  
 Holt-Oram syndrome

Multiple malformations of the aortic arch have been described, however the anomalous origin of the left carotid artery from the pulmonary artery is an extremely rare malformation and even more so its association with intracardiac abnormality, there are only eight cases described in the literature. Possible causes are alterations in the habitual regression of the aortic arches or their abnormal persistence. Likewise, its association with Holt Oram syndrome has not been reported to the best of the authors' knowledge.

A one-year-old female patient with Holt Oram syndrome, gastroesophageal and vesicoureteral reflux; with an anomalous origin of the internal common carotid artery from the trunk of the pulmonary artery confirmed by Angio Tomography. It was corrected under extracorporeal circulation with ligation of the anomaly prior to the start of cardiopulmonary bypass and the septal defects were closed with a bovine pericardial patch, pulmonary stenosis was relieved. It evolved favorably and remains asymptomatic after two years of follow-up.

Surgical techniques include reimplantation of the artery to the aortic arch or ligation of the abnormal vessel. The main side effects of reimplantation include cerebral reperfusion edema and prolongation of extracorporeal circulation time. The ligation of the abnormal case can be considered safe and effective in avoiding the pathophysiological consequences of this disease.

© 2020 Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

La arteria carótida común izquierda anómala (ACCIA) que emerge del tronco de la arteria pulmonar constituye una infrecuente anomalía congénita. La causa de esta malformación es desconocida pero se consideran dentro las teorías más probables,

\* Autor para correspondencia:  
 Correo electrónico: [marcanosanz@gmail.com](mailto:marcanosanz@gmail.com) (L.E. Marcano Sanz).

la regresión anómala de los arcos aórticos<sup>1-4</sup>. En la literatura se reportan síndromes con anomalías cardíacas como el de DiGeorge y el CHARGE<sup>4-6</sup>.

Dentro de los métodos diagnósticos está la angiografía por tomografía computarizada (AngioTAC), y el tratamiento de elección es la sección del caso anómalo con reimplante o sin ello<sup>3,7,8</sup>.

Se describe un caso muy infrecuente con una asociación no descrita hasta donde conocen los autores de ACCIA con el síndrome de Holt Oram.

### Caso clínico

Paciente femenina de un año de edad, con antecedentes de síndrome de Holt Oram, reflujo gastroesofágico y vesicoureteral; en seguimiento cardiológico desde los dos meses de edad por Comunicación Interauricular (CIA) e Interventricular (CIV) además de estenosis pulmonar valvular con saturación arterial alrededor de 85%. En el ecocardiograma se comprobaron los defectos mencionados, además de estenosis infundibular ligera y valvular pulmonar severa. Se apreció imagen anómala en el arco aórtico que no se definió adecuadamente por lo que se realizó una AngioTAC que confirmó las comunicaciones interauricular y ventricular, y evidenció el origen anómalo de la arteria carótida común interna desde el tronco de la arteria pulmonar (figs. 1 y 2). No se describen síntomas ni signos dependientes del vaso anómalo, a saber robo de la carótida ni hiperflujo pulmonar en la historia clínica previa. De igual forma se evaluó la integridad del polígono de Willis. En el miembro superior derecho se comprobó radiológicamente la ausencia del radio y tres falanges en el pulgar, como una variante del síndrome de Corazón Mano.

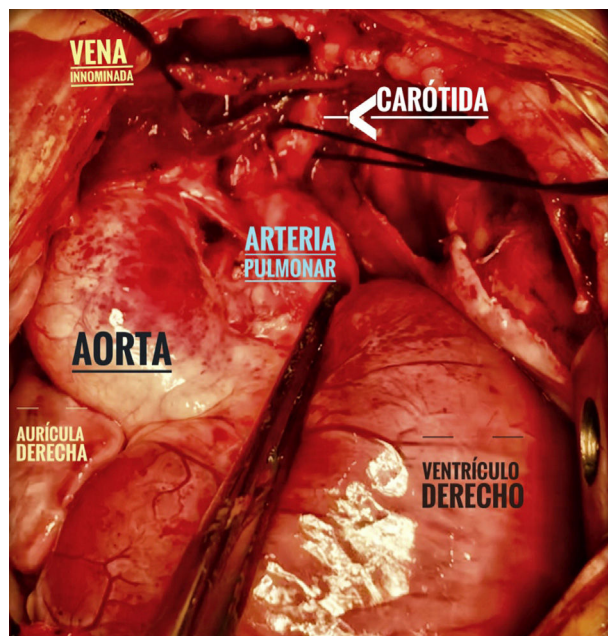
Se realizó corrección quirúrgica bajo circulación extracorpórea. Se ligó la carótida anómala previo al inicio de *bypass* cardiopulmonar (fig. 3). Luego, se administró Cardioplejía del Nido y con pensamiento aórtico se cerraron los defectos septales, con parche pericárdico bovino y sutura continua de polipropileno 5-0,



**Figura 1.** AngioTAC donde se resalta (\*) el origen anómalo de la arteria carótida común izquierda desde el tronco de la arteria pulmonar.



**Figura 2.** Reconstrucción tridimensional de la AngioTAC donde se muestra (\*) la anomalía vascular de la carótida común izquierda.



**Figura 3.** Vista intraoperatoria donde se observan las estructuras cardiovasculares y el origen anómalo de la carótida común izquierda desde la arteria pulmonar.

además se realizó comisurotomía de las tres valvas pulmonares y se comprobó calibre adecuado con bújia de Hegar hasta pasar dos desviaciones estándar por encima del valor normal para su superficie corporal. Evolucionó sin complicaciones posoperatorias y egresó al quinto día. Se mantiene asintomática a los dos años de seguimiento.

### Discusión

El origen anómalo de la ACCI es una enfermedad raramente descrita. Osakwe et al. describió ocho casos de los cuales dos

correspondían a recién nacidos con anomalías conotruncales y otro asociado a Síndrome de Di George<sup>4</sup>.

El período de formación de los grandes vasos se extiende desde la tercera a la octava semana de gestación<sup>1,2</sup>. Del tercer par de arcos aórticos se desarrollan las arterias carótidas comunes y la porción proximal de las carótidas internas y de los sextos arcos aórticos en su porción ventral se desarrollarán las arterias pulmonares derecha e izquierda, mientras que de la porción dorsal se origina el ductus arterioso<sup>1,3</sup>. El cayado aórtico se distingue por el origen ordenado de tres ramas: tronco arterial braquiocefálico, arteria carótida común izquierda y arteria subclavia izquierda<sup>1,2</sup>.

El desarrollo anómalo del cayado aórtico y de sus ramas es causado por la regresión anormal de los arcos aórticos o por la persistencia de estructuras que debían desaparecer. Se plantean varias hipótesis<sup>4</sup>:

Arteria carótida aberrante: persistencia anormal de la aorta dorsal izquierda entre el tercer y sexto arco branquial, estableciendo comunicación con la arteria pulmonar izquierda a través del conducto arterioso.

Falta de conexión de la arteria carótida interna izquierda de los otros vasos del arco por persistencia del tercer arco.

Migración anormal de células desde la cresta neural generando una formación deficiente del saco aórtico.

A favor de estas hipótesis está el hecho de la asociación con el Síndrome CHARGE, determinado por anomalías de migración de células de la cresta neural y del arco aórtico durante la embriogénesis temprana<sup>4</sup>.

Existe también un síndrome cardiomiélico como se detalla en el paciente, que comprende cardiopatías congénitas y malformaciones esqueléticas de los miembros superiores<sup>6</sup>. Este síndrome está causado por mutaciones del gen TBX5 en el cromosoma 12, y se hereda de manera autosómica dominante. Se expresa especialmente en el corazón y las extremidades anteriores, pero también en los pulmones y los ojos. La expresión génica es diferente a través del tubo cardíaco y es máxima en el tracto de entrada del corazón, las otras regiones cardíacas con expresión génica son: seno venoso, aurículas, canal auriculoventricular, ventrículo izquierdo y trabéculas del ventrículo derecho<sup>6</sup>. Los autores no han encontrado referencias en la bibliografía consultada de la asociación entre el origen anómalo de la carótida común izquierda que emerge del tronco de la arteria pulmonar con dicho síndrome.

Variantes normales relacionadas a la arteria carótida izquierda pueden incluir modificaciones a nivel de la bifurcación, localización y tortuosidades en su trayecto, mientras que dentro de las anomalías vinculadas a su desarrollo se incluyen el origen anómalo, la hipoplasia o agenesia<sup>7</sup>.

Para el diagnóstico de la ACCIA, es importante una reconstrucción tridimensional mediante la AngioTAC que ayuda al reconocimiento de patrones anatómicos inusuales como el origen anómalo vascular. La resonancia magnética de igual forma permite evaluar detalladamente el suministro arterial aberrante<sup>2,9</sup>.

También se ha empleado el cateterismo cardíaco que confirma el diagnóstico de un origen anómalo y el flujo retrógrado del círculo de Willis<sup>8</sup>. Sin embargo, la AngioTAC es un método con alta sensibilidad y menos invasiva, por lo que el intervencionismo cardíaco podría ser reservado para casos seleccionados.

Existen varios abordajes terapéuticos, la ligadura del vaso anómalo puede ser abierta o toracoscópica. El reimplante de la ACCIA a estructuras vasculares adyacentes es controvertido<sup>3</sup>.

La estrategia quirúrgica depende de la extensión de la cirugía requerida para el reimplante, el impacto en las estructuras adyacentes después de la reparación y las consecuencias fisiológicas de una posible ligadura, si la reparación se considera improbable. El reimplante puede ser la técnica de elcción, no exenta de dificultades técnicas como la oclusión, la necesidad de anticoagulación o la obstrucción de prótesis de haberse empleado. Entre los principales efectos secundarios a la reimplantación se describen el edema cerebral por reperusión y la prolongación del tiempo de circulación extracorpórea<sup>4,8–10</sup>. La ligadura del vaso anómalo puede considerarse segura y eficaz para evitar hiperflujo pulmonar o síndrome de robo de la carótida o subclavia. El predominio de la circulación contralateral puede suplir el anómalo y evitar esta última consecuencia fisiopatológica<sup>10</sup>. Antes de proceder con la ligadura durante la cirugía cardíaca, se considera necesaria la integridad del círculo de Willis y la presencia de cualquier otra anomalía vascular intracerebral<sup>4,8,9</sup>.

## Conclusión

El origen anómalo de la arteria carótida común izquierda del tronco de la arteria pulmonar es de presentación inusual. Puede asociarse a otros defectos intracardíacos y síndromes sistémicos como el Holt Oram, del cual no se han encontrado reportes anteriores. La reparación quirúrgica debe adaptarse a las circunstancias específicas del paciente, la evaluación previa incluye una delimitación cuidadosa de todas las fuentes de perfusión cerebral y de las características de las conexiones vasculares anómalas para lograr una adecuada evolución posquirúrgica a largo plazo.

## Financiación

Este trabajo no ha recibido ningún tipo de financiación.

## Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Frederic Moes CA, Freedom RM. Rare types of aortic arch anomalies. *Pediatr Cardiol.* 1993;14:93–101.
2. Acosta L, Parra F, Mora J, Tramontini C. Anatomía de la arteria carótida interna en AngioTC y Angioresonancia. *Rev Medica Sanitas.* 2016;19:50–5.
3. Amore D, Casazza D, Casalino A, Valente T, Carmela De Rosa R, Sangiuolo P, et al. Symptomatic Aberrant Right Subclavian Artery: Advantages of a Less Invasive Surgical Approach. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2020;26:104–7.
4. Osakwe O, Jones B, Hirsch R. Anomalous Origin of the Left Common Carotid Artery from the Main Pulmonary Artery: A Rare Association in an Infant with CHARGE Syndrome. *Case Rep Pediatr.* 2016, 2064937.
5. Cuevas D, Strawich F, Alonso J, Requejo F. Origen aislado de la arteria carótida interna derecha desde la arteria pulmonar derecha. *Med Inf.* 2017;24:286–8.
6. Spiridon MR, Petris AO, Gorduzo EV, Petras AS, Popescu R, Caba L. Holt-Oram Syndrome With Multiple Cardiac Abnormalities. *Cardiol Res.* 2018;9:324–9.
7. Abrego G, Supriya G, Ramón F. Origen anómalo de la arteria carótida interna y arteria carótida externa derechas desde la arteria innominada: Reporte de un caso. *Rev Argen Anat.* 2015;6:53–5.
8. Vignaroli W, Curione D, Perri G, Secinaro A, Filippelli S, Iorio FS. Anomalous Origin of Left Common Carotid Artery From Left Pulmonary Artery in a 22q11.2 Deletion Syndrome Newborn With Right Aortic Arch and Aberrant Left Subclavian Artery. *Circ Cardiovasc Imaging.* 2020;13, e010087.
9. Bamforth SD, Anderson RH. Anomalous origin of the left pulmonary artery from the internal carotid artery. *Cardiol Young.* 2015;26:143–4.
10. Gil-Jaurena JM, Ferreiros M, Zabala JI, Cuenca V. Right Aortic Arch With Isolation of the Left Innominate Artery Arising From the Pulmonary Artery and Atrial Septal Defect. *Ann Thorac Surg.* 2011;91:303.