



Universidad
Zaragoza

Trabajo Fin de Grado

DIVERTÍCULO DE KOMMERELL
Revisión bibliográfica y presentación de un caso

KOMMERELL'S DIVERTICULUM
Review and case report

Autor/es

María Fumanal Gracia

Director/es

María Begoña Infante Force
Gabriel C. Inaraja Pérez

Departamento de Anatomía e Histología Humanas
Facultad de Medicina

2021

ÍNDICE

I. RESUMEN / ABSTRACT	1
II. INTRODUCCIÓN.....	3
II.1. Justificación	5
II.2. Objetivos	5
II.3. Embriología	6
II.4. Prevalencia	10
II.5. Clínica	10
II.6. Complicaciones	12
II.7. Diagnóstico	13
II.8. Diagnóstico diferencial.....	14
II.9. Tratamiento	15
II.9.1. Indicación quirúrgica	15
II.9.2. Manejo anestésico	16
II.9.3. Manejo quirúrgico	16
II.10. Pronóstico.....	21
III. METODOLOGÍA	23
III.1. Revisión bibliográfica	23
III.2. Caso clínico	24
IV. DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO	25
V. DISCUSIÓN	29
VI. CONCLUSIONES	32
VII. BIBLIOGRAFÍA	33

ABREVIATURAS

AAD: Arco aórtico derecho

AAI: Arco aórtico izquierdo

ALSA: Arteria subclavia izquierda aberrante (Aberrant left subclavian artery)

ARSA: Arteria subclavia derecha aberrante (Aberrant right subclavian artery)

Angio-RM: Angiografía por resonancia magnética

Angio-TC: Angiografía por tomografía computarizada

BCP: Bypass cardiopulmonar

DM2: Diabetes mellitus tipo 2

DK: Divertículo de Kommerell

EPOC: Enfermedad pulmonar obstructiva crónica

ETE: Ecocardiograma transesofágico

ETT: Ecocardiograma transtorácico

FET: Frozen elephant trunk

HTA: Hipertensión arterial

PTFE: Politetrafluoroetileno

RMN: Resonancia Magnética Nuclear

SVS: Society for Vascular Surgery

TEVAR: Reparación aórtica endovascular torácica

TC: Tomografía Computarizada

I. RESUMEN / ABSTRACT

RESUMEN

El divertículo de Kommerell, resultado de una alteración en el desarrollo embriológico del arco aórtico, es una anomalía de la aorta descendente proximal presente tanto en arcos aórticos izquierdos como en derechos, de los cuales surge una arteria subclavia aberrante del lado contralateral.

Generalmente asintomático, las manifestaciones más frecuentes son resultado de la compresión de estructuras vecinas, presentando un alto riesgo de disección o rotura por la presencia de necrosis en la capa media de la pared del divertículo.

Para su diagnóstico, la tomografía computarizada o la resonancia magnética con contraste son las pruebas de elección. En la actualidad, no existe un consenso en el manejo del divertículo, aunque se tiende a un tratamiento agresivo y precoz para evitar complicaciones y se recomienda tratar quirúrgicamente a todo paciente sintomático o que presente un divertículo de gran tamaño. Las opciones quirúrgicas incluyen cirugía abierta, tratamiento endovascular o la combinación de las dos (tratamiento híbrido), dependiendo de la anatomía y comorbilidades del paciente y de la experiencia de los profesionales.

Se presenta uno de los pocos casos con seguimiento en Zaragoza, de un paciente pluripatológico diagnosticado de forma casual en una prueba de imagen de divertículo de Kommerell. Se decidió tratamiento quirúrgico híbrido en dos tiempos, la evolución no fue la esperada y se produjo el fallecimiento en el postoperatorio de la segunda intervención.

Palabras clave: Divertículo de Kommerell; Arteria subclavia aberrante; Anomalía del arco aórtico

ABSTRACT

Kommerell's diverticulum is caused by an alteration in the embryological development of the aortic arch. It is an abnormality of the proximal descendent aorta that occurs in both the left and right aortic arch, from which an aberrant subclavian artery rises to the contralateral side.

They are usually asymptomatic. Frequent symptoms are due because of the compression of neighboring structures, presenting a high risk of dissection or rupture due to the presence of cystic medial necrosis in the diverticulum wall.

Computed tomography and magnetic resonance are the tests of choice for the diagnosis. Currently, there is no consensus on medical management, however the trend is to do a more aggressive intervention in the early phase. The recommendation is to operate on symptomatic patients or in the ones with a large diverticulum. Treatment options include open surgical repair, endovascular repair and the combination of the two (hybrid treatment), depending on the anatomy, comorbidities of the patient, and surgical expertise available.

We present one of the few cases followed up in Zaragoza, a pluripathological patient diagnosed as an incidental finding in an imaging test of a Kommerell's diverticulum. Two-stage hybrid surgical treatment was decided; however, the evolution was not as expected, and he died in the postoperative period of the second intervention.

Key words: Kommerell's diverticulum; Aberrant subclavian artery; Aortic arch anomaly

II. INTRODUCCIÓN

El divertículo de Kommerell (DK) es una anomalía congénita rara que se describe como una dilatación aneurismática de la aorta descendente proximal en el origen de una arteria subclavia aberrante y que puede presentarse en un arco aórtico izquierdo (AAI) con una arteria subclavia aberrante derecha (ARSA) o en un arco aórtico derecho (AAD) con una arteria subclavia aberrante izquierda (ALSA).

Backer et al. consideran significativo el divertículo que presenta un diámetro 1.5 veces mayor al diámetro de la arteria subclavia aberrante. (1)

Normalmente esta anomalía es asintomática, pero en algunos casos, este divertículo puede ocasionar una compresión traqueoesofágica que se manifiesta con síntomas tales como la disfagia.

En 1761, David Bayford (1739-1790) describió por primera vez el síndrome clínico. (2) Realizó una autopsia de un caso de disfagia causada por una arteria subclavia aberrante que pasaba anterior al esófago y que denominó "*lusoria naturae*" (traducido al castellano como "juegos de la naturaleza").

En 1806, J.H.F von Autenrieth introdujo el término "*disfagia lusoria*" para definir el síndrome clínico de disfagia causado por compresión esofágica extrínseca, y en 1926, A. Arkin dio el nombre alternativo de "*arteria lusoria*" a una arteria subclavia derecha aberrante. (2)

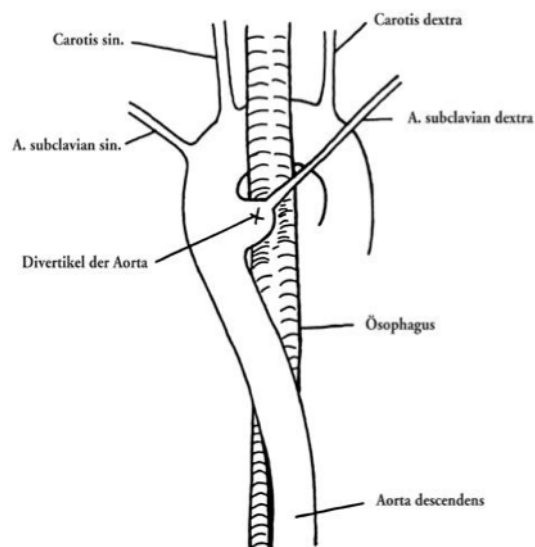


Figura 1: Ilustración del artículo original de B. Kommerell.
Fuente: Kommerell B. *Verlagerung des ösophagus durch eine abnorm verlaufende arteria subclavia dextra (arteria lusoria)*. *Fortschr Geb Roentgenstrahlen*. 1936;54:590-5.

No fue hasta 1936, cuando el radiólogo alemán, Burckhard F. Kommerell (1901-1990), realizó por primera vez el diagnóstico clínico de esta condición en un paciente vivo, a diferencia de los trabajos anteriormente publicados que eran descripciones *postmortem* del divertículo. Fue un hallazgo

radiológico de una masa pulsátil localizada detrás del esófago de donde se originaba una ARSA en un paciente de 65 años con disfagia (Figura 1). (3)

A fin de dar crédito a este descubrimiento, se adoptó el término “divertículo de Kommerell” para referirse a esta anomalía.

Antes del desarrollo de la tomografía computarizada (TC) y de la resonancia magnética nuclear (RMN), la sospecha diagnóstica se basaba en el hallazgo en la **radiografía simple** de tórax de una masa o ensanchamiento del mediastino superior (Fig. 2) que posteriormente se confirmaba mediante un **enema baritado de esófago** o una angiografía.

En la radiografía de tórax se puede además determinar si el arco aórtico asociado al DK es derecho o izquierdo y el estudio baritado (Fig. 3) puede confirmar la naturaleza pulsátil típica del DK que comprime el esófago, además de su localización y tamaño aproximado. (2)

Actualmente, la prueba de imagen de elección para el diagnóstico del DK es la **angiografía de tórax con TC realizada con contraste** (angio-TC).

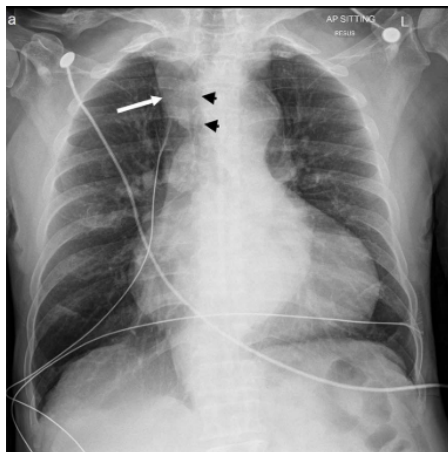


Figura 2: Radiografía de tórax posteroanterior en varón de 78 años asintomático con una aneurisma sobre el DK. Muestra una masa mediastínica (flecha blanca) que corresponde a una ARSA en AAI y a la desviación traqueal (flechas negras) causada por la aneurisma del DK. Fuente: Wong HL, Liew CJY, Poh ACC. Saccular Kommerell aneurysm, a potential pitfall on MDCT imaging - A review of imaging features and potential mimics. *Eur J Radiol open.* 2017;4:89-94.

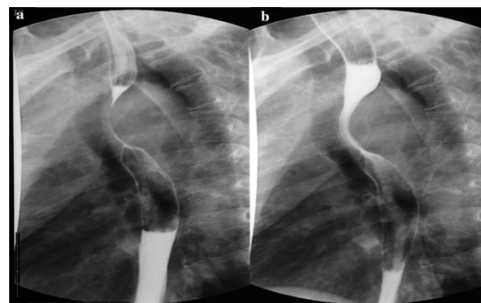


Figura 3: Estudio baritado de esófago. **a)** El DK está comprimiendo posteriormente al esófago. El contraste no puede pasar durante la sístole. **b)** El contraste puede pasar por el esófago durante la diástole. Fuente: Tanaka A, Milner R, Ota T. Kommerell's diverticulum in the current era: a comprehensive review. Vol. 63, *General Thoracic and Cardiovascular Surgery.* Springer-Verlag Tokyo; 2015. p. 245-59.

El primer tratamiento quirúrgico de la “disfagia lusoria” fue descrito en 1946 por Robert E. Gross y consistió en una ligadura simple de la arteria subclavia aberrante en un paciente de 4 meses. (4). Este procedimiento en la población pediátrica se suele tolerar bien, pero en la población adulta se han descrito complicaciones isquémicas del miembro superior por hipoperfusión (frialdad, dolor, necrosis...)

en un 64% de los casos. (5) Otras complicaciones descritas son el síndrome del robo de la subclavia e ictus y es por ello que, actualmente, existen diversas opciones de tratamiento quirúrgico que evitan dichas complicaciones y mejoran el pronóstico.

II.1. Justificación

Dentro del ámbito de la medicina, la patología asociada al sistema cardiovascular ocupa una posición relevante, siendo la principal causa de mortalidad en España en 2020. (6) Dentro de este campo, se encuentran anomalías poco frecuentes sobre las que no existe mucha literatura al respecto, pero no por ello carecen de interés.

Es el caso del divertículo de Kommerell, sobre el que se va a centrar este estudio en base a un caso clínico, proporcionado por el Dr. Gabriel C. Inaraja Pérez, cirujano vascular del Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa de Zaragoza, y apoyado con una revisión bibliográfica sobre la información publicada que complementa la descripción de éste y sirva de análisis, comprensión y ayuda a ampliar el conocimiento sobre el mismo.

II.2. Objetivos

1. Realizar una revisión bibliográfica exhaustiva del divertículo de Kommerell, que englobe su historia, desarrollo embriológico, prevalencia, clínica y complicaciones, manejo y pronóstico.
2. Ampliar el conocimiento de esta variante anatómica, que pueda servir de ayuda a la hora de interpretar y orientar el diagnóstico de las posibles causas de un ensanchamiento mediastínico superior tanto en personas asintomáticas como en pacientes con disfagia o disnea.
3. Planteamiento de un caso clínico de la entidad estudiada.
4. Determinar cuáles son los posibles retos que existen hoy en día en el manejo del divertículo para mejorar su pronóstico.

II.3. Embriología

El desarrollo embrionario aórtico que tiene lugar entre la tercera y la octava semana de gestación es un proceso muy complejo que puede originar una gran variedad de anomalías, entre las cuales se encuentra el DK.

Cada aorta primitiva consta de un segmento ventral y otro dorsal. Las dos aortas ventrales se fusionan para formar el saco aórtico y las dos aortas dorsales se fusionan para formar la línea media de la aorta descendente.

Se desarrollan seis arcos aórticos primitivos emparejados entre las aortas ventral y dorsal. Las aortas dorsales también dan lugar a varias arterias intersegmentarias. Los arcos primitivos aparecen e involucionan cráneo-caudalmente, de manera que no todos están presentes al mismo tiempo. (7)

- El **primer y segundo arco** desaparecen en estadios tempranos. Un remanente del primer arco forma porciones de la arteria maxilar y un remanente del segundo arco forma porciones de las arterias hioidea y estapedial.
- El **tercer arco** aórtico primitivo forma la porción carótida común y proximal (cervical) de la arteria carótida interna.
- Los **cuartos arcos** embriológicos primitivos son los que contribuyen a la formación del arco aórtico adulto definitivo.
- Los **quintos arcos** primitivos típicamente no se forman, o se forman de forma incompleta y luego involucionan.
- Los **sextos arcos** primitivos contribuyen al *ductus* arterioso y a las arterias pulmonares centrales. (8)

El **arco aórtico izquierdo** definitivo normal se forma por la regresión del cuarto arco aórtico derecho entre la arteria subclavia derecha y la aorta descendente, incluyendo de esta forma en la involución al *ductus* arterioso derecho. El resto proximal del cuarto arco derecho forma la porción proximal de la arteria subclavia derecha. La porción distal de la arteria subclavia derecha deriva de una porción de la aorta distal derecha y de la séptima arteria intersegmentaria derecha. El cuarto arco izquierdo, que no involuciona, constituye el cayado aórtico definitivo, entre la arteria carótida común izquierda y la arteria subclavia izquierda (Fig. 5 – A).

De este modo se conforma la anatomía normal del cayado aórtico y de los 3 troncos supraaórticos principales, de derecha a izquierda: arteria braquiocefálica derecha o arteria innominada, arteria carótida común izquierda y arteria subclavia izquierda. Un 70-80% de la población presenta esta conformación anatómica. (8)

El DK es un resto embriológico del arco aórtico dorsal. Principalmente existen 2 tipos de DK dependiendo de la variante anatómica asociada.

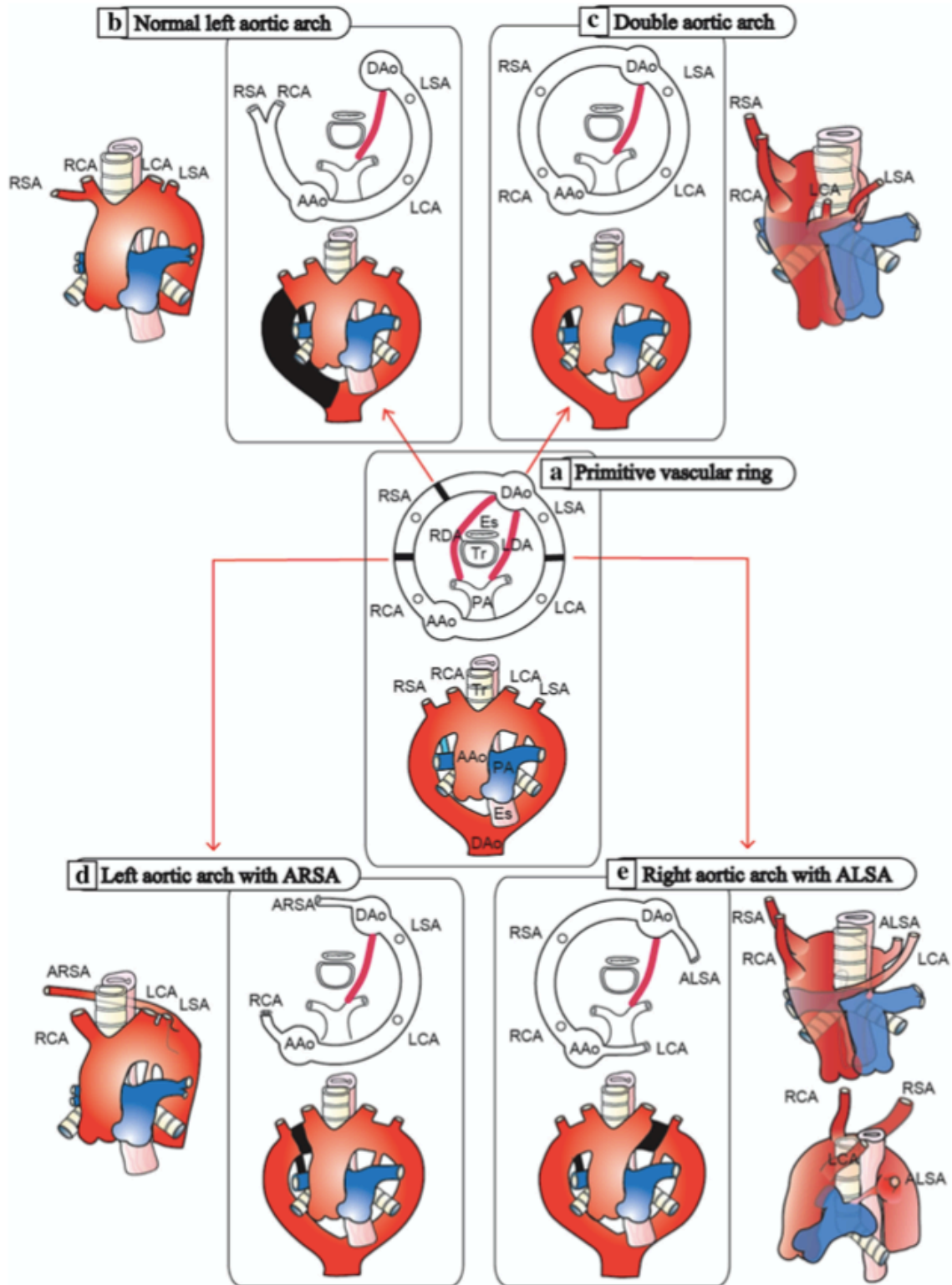


Figura 5: Esquema del desarrollo de las diferentes variaciones del arco aórtico que asocian un DK. Las áreas oscuras involucionan. AAo: aorta ascendente, DAo: aorta descendente, Es: esófago, LCA: arteria carótida izquierda, LDA: ductus arterioso izquierdo, LSA: arteria subclavia izquierda, RCA: arteria carótida derecha, RDA: ductus arterioso derecho, RSA: arteria subclavia derecha, Tr tráquea. Fuente: Tanaka A, Milner R, Ota T. Kommerell's diverticulum in the current era: a comprehensive review. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2015;63(5):245-59.

1. DK en AAD con ASLA (Fig. 5 – e, Fig. 6 y Fig.7). Es el resultado de la regresión del cuarto arco izquierdo entre la arteria carótida común izquierda y la arteria subclavia izquierda. El divertículo es un resto de la aorta dorsal izquierda primitiva y se sitúa en la transición del cayado aórtico derecho a aorta descendente derecha. De él, surge la arteria subclavia izquierda que pasa oblicuamente, por detrás del esófago generalmente, hacia el brazo izquierdo, es decir, hacia arriba e izquierda. Se ha objetivado con frecuencia la formación de un anillo vascular por la persistencia del sexto arco izquierdo que forma el ductus o ligamento arterioso entre el DK y la arteria pulmonar izquierda. Este anillo suele ser laxo y no causa sintomatología. El divertículo, con una forma redondeada, suele estar bien desarrollado porque en el origen de la ASLA está el ductus arterioso y lleva un gran volumen de sangre. (2)(9)(10)

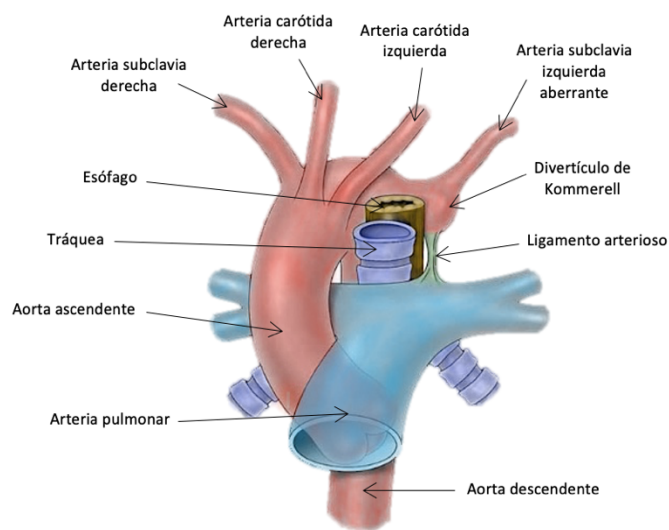


Figura 6: Esquema de la anatomía de un DK en AAD con ALSA. Fuente: Powell J, Mandell VS. *Vascular rings and slings. Nadas's Pediatric Cardiology*, 2nd Ed. Elsevier; 2006. Modificado por María Fumanal Gracia.

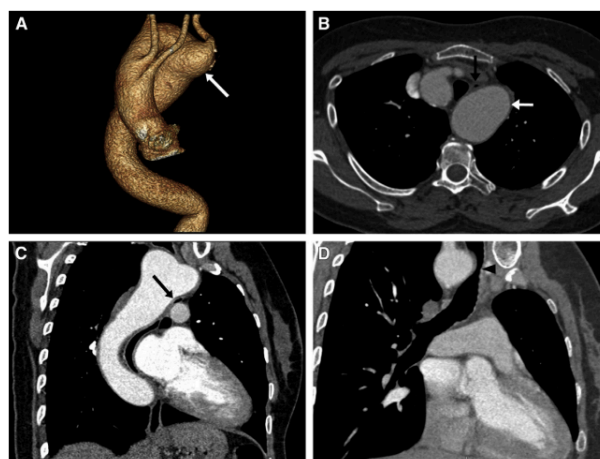


Figura 7: Mujer de 51 años con disfagia y disnea de 3 meses de evolución. **A)** Proyección anteroposterior de una reconstrucción volumétrica tridimensional de angio-TC que muestra una ALSA surgiendo del DK (flecha blanca). **B)** Corte axial y **C)** coronal oblicuo que muestra la compresión extrínseca del esófago (flecha negra) por el DK (flecha blanca). **D)** Corte coronal oblicuo que muestra la compresión de la tráquea (flecha negra) por el DK (flecha blanca). Fuente: Lv P, Lin J, Zhang W, Hu J. *Computed tomography findings of Kommerell diverticulum. En: Canadian Association of Radiologists Journal. Canadian Medical Association; 2014. p. 321-6.*

2. **DK en AAI con ARSA** (Fig. 5 – d, Fig. 8 y Fig. 9). Se trata del tipo de divertículo que describió B. Kommerell en 1936. Esta conformación anatómica resulta de la involución del cuarto arco derecho entre la arteria carótida común derecha y la arteria subclavia derecha. La porción distal de la aorta dorsal derecha conforma la ARSA. Surge como la última rama del arco aórtico desde la aorta descendente proximal al brazo derecho, pasando por detrás del esófago. Tal y como mencionó Kommerell, el divertículo en el origen de la ARSA es un resto de la aorta primitiva dorsal derecha, cuyo origen se cree que está relacionado con la persistencia del sexto arco derecho que constituye el ductus arterioso derecho (en condiciones normales involuciona). Tiene una forma cónica; el ligamento arterioso se localiza típicamente en el lado izquierdo y no forma un anillo vascular. Sin embargo, si éste se sitúa en el lado derecho la formación del anillo vascular es más frecuente. (2)(9)(10)

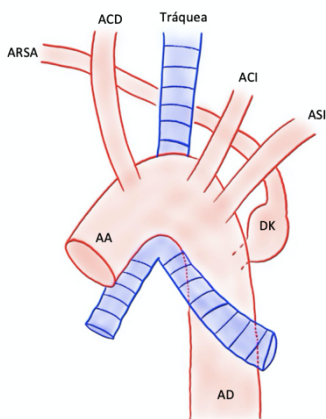


Figura 8: Esquema de la anatomía de un DK en AAI con ARSA. Autora: María Fumanal Gracia.

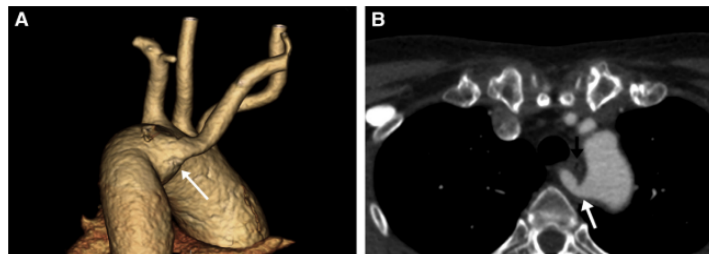


Figura 9: Mujer de 57 años asintomática. **A)** Proyección posteroanterior de una reconstrucción volumétrica tridimensional de un angio-TC que muestra una ARSA surgiendo de un DK (flecha blanca). **B)** Corte axial de TC que muestra el DK (flecha blanca) y la ARSA pasando detrás del esófago (flecha negra). Fuente: Lv P, Lin J, Zhang W, Hu J. *Computed tomography findings of Kommerell diverticulum*. En: *Canadian Association of Radiologists Journal. Canadian Medical Association*; 2014. p. 321-6.

Muy poco frecuentes, existen otras variantes anatómicas del arco aórtico que también presentan un divertículo, aunque existe cierta controversia sobre si considerarlos divertículo de Kommerell o no, dado que no tienen una arteria subclavia aberrante asociada. (9)

- DK en la unión aortoductal (también denominado divertículo ductal). Involuciona en los primeros meses de vida en el 33% de los casos.
- DK en AAI con aorta descendente derecha y ligamento arterioso derecho. Resulta de la regresión del arco aórtico derecho entre la arteria carótida común derecha y la arteria subclavia derecha, y se acompaña de la persistencia de la aorta dorsal derecha primitiva. La parte distal del arco aórtico pasa posterior al esófago y luego desciende a la derecha de la columna vertebral.
- DK en AAD con vasos en espejo y ligamento posterior. Resulta de la interrupción del doble arco aórtico distal al *ductus* arterioso izquierdo. El divertículo se sitúa próximo a la arteria

subclavia izquierda en la transición del arco aórtico a la aorta descendente, que en este caso se sitúa a la izquierda.

- DK asociado a una arteria vertebral aberrante. Existen muy pocos casos reportados en la literatura. (11)

II.4. Prevalencia

Alrededor de un 1-2% de la población presenta una ARSA en AAI, siendo la anomalía congénita del arco aórtico más frecuente. Suele asociarse a malformaciones intracardiacas (comunicación interventricular, dextrocardia) y a síndromes congénitos como el síndrome de Down, el síndrome de DiGeorge y el síndrome de Edwards. De hecho, la presencia de ARSA es un marcador fetal de síndrome de Down con una prevalencia del 23,6%. (10)

Alrededor del 0,04-0,1% de la población presenta un AAD asociado a ALSA, siendo las malformaciones intracardiacas muy infrecuentes en estos casos.

La prevalencia de DK en sujetos con arterias subclavias aberrantes no está clara y varía entre el 14,9-60% dependiendo de las series estudiadas. (12)

Según la serie estudiada por Poterucha et al. (13) de 121 pacientes el DK aparece asociado a una ALSA con AAD aproximadamente en el 60% de los casos y a una ARSA con AAI en un 40% de los casos. Sin embargo, según la serie de Erben et al. (14) de 75 pacientes, el 63% presenta un DK en AAI.

Es interesante señalar que existe cierta predominancia femenina puesto que el 59% de los casos descritos son mujeres y el 41% restante son hombres y que al ser la mayoría de los casos asintomáticos, la prevalencia está infraestimada. (9)

El desarrollo de las técnicas de imagen sin embargo está favoreciendo que la incidencia de diagnóstico de DK por un hallazgo casual esté creciendo en la última década.

II.5. Clínica

Sólo un 5% de los pacientes con DK son sintomáticos y se debe fundamentalmente a la compresión de las estructuras vecinas.

Los síntomas más frecuentes son disfagia, disnea, dolor torácico atípico, tos crónica, infecciones respiratorias recurrentes, ronquera, sibilancias, diferencia de tensiones arteriales entre las extremidades superiores, claudicación de la extremidad superior, espasmos esofágicos, pérdida de peso o síndrome de Ortner por compresión del nervio laríngeo recurrente (Fig. 10). (13)

En los pacientes pediátricos los síntomas respiratorios son más frecuentes que en la edad adulta debido a la falta de rigidez traqueal. (12)

	All pts with KD (n = 121)	KD alone (n = 93)	KA (n = 28)	p
Demographics				
Age (years)	50 ± 22	48 ± 22	57 ± 25	NS
Male	50 (41%)	41 (44%)	9 (32%)	NS
CAD	14 (11%)	10 (11%)	4 (14%)	NS
Previous MI	5 (4%)	4 (4%)	1 (4%)	NS
PVD	6 (5%)	5 (5%)	1(4%)	NS
AAA	5 (4%)	2 (2%)	3 (11%)	0.08
TAA	5 (4%)	1 (1%)	4 (14%)	0.01
HTN	48 (40%)	36 (39%)	12 (43%)	NS
HLP	43 (36%)	30 (32%)	13 (46%)	NS
Diabetes	13 (11%)	10 (11%)	3 (11%)	NS
Smoking	29 (24%)	21 (23%)	8 (28%)	NS
Connective tissue disorder	4 (3%)	3 (3%)	1 (4%)	NS
Anatomical Presentation				
Right aortic arch with left ASA	73/121 (60%)	60/93 (65%)	13/28 (46%)	0.1
Left aortic arch with right ASA	47/121 (39%)	32/93 (34%)	15/28 (54%)	0.08
Clinical Presentation				
Symptomatic Patients	74/121 (61%)	54/93 (58%)	20/28 (71%)	0.0001
Symptoms				
Dysphagia	39 (52%)	30 (56%)	9 (45%)	NS
Dyspnea	25 (34%)	20 (37%)	5 (25%)	NS
Atypical Chest Pain	20 (27%)	12 (22%)	8 (40%)	NS
Chronic cough	19 (26%)	13 (24%)	6 (30%)	NS
Recurrent respiratory infections	7 (9%)	6 (11%)	1 (5%)	NS
Hoarseness	6 (8%)	3 (6%)	3 (15%)	NS
Choking spells	6 (8%)	3 (6%)	3 (15%)	NS
Upper extremity claudication	5 (7%)	4 (7%)	1 (5%)	NS
Esophageal spasms	5 (7%)	0 (0%)	5 (25%)	0.001
Wheezing	4 (5%)	4 (7%)	0 (0%)	NS
Weight Loss	3 (4%)	3 (6%)	0 (0%)	NS
KD, Kommerell diverticulum; KA, Kommerell aneurysm; CAD, coronary artery disease; MI, myocardial infarction; PVD, peripheral vascular disease; AAA, abdominal aortic aneurysm; thoracic aortic aneurysm; HTN, hypertension; HLP, hyperlipidemia; ASA, Aberrant subclavian artery				

Figura 10: Análisis retrospectivo de la incidencia y presentación clínica de pacientes con DK y aneurisma del DK de la base de datos radiológica de The Mayo Clinic. Fuente: Poterucha J, Anavekar N, Niaz T, Agarwal A, Young P, Dearani J, et al. Incidence and clinical presentation of Kommerell diverticulum and aneurysm. *J Am Coll Cardiol.* 2015;65(10):A524.

La presencia o ausencia de sintomatología depende del tamaño del divertículo, de la rigidez de la pared del divertículo por procesos ateromatosos y del recorrido de la arteria subclavia aberrante. En el 80% de los casos, el recorrido de la arteria subclavia aberrante se sitúa posterior al esófago, aunque también puede situarse entre el esófago y la tráquea (15% de los casos) o anterior a la tráquea (5% de los casos). En el caso de los DK asociados a un AAD con ALSA, al ser frecuente la persistencia del ligamento arterioso y, por tanto, la formación de un anillo vascular alrededor del esófago y la tráquea, los síntomas compresivos son más frecuentes. (15)

Poterucha et al. (13) estiman una incidencia de aneurisma sobre el DK del 23%, lo cual favorece la aparición o la exacerbación de la sintomatología. Un aspecto distintivo útil entre los aneurismas del DK y un DK no aneurismático, es que los aneurismas tienen las características de imagen típicas de los aneurismas ateroscleróticos, incluida la placa calcificada y el trombo mural, mientras que no se ven comúnmente en el divertículo no complicado. (16) Erben et al. (14) consideran que el crecimiento aneurismático es relativamente mínimo, de 1.4-2.4 mm al año.

II.6. Complicaciones

La historia natural del DK sigue siendo difusa debido a la rareza de la enfermedad. Las complicaciones asociadas al DK son la disección, rotura, dilatación aórtica o isquemia en miembros superiores por embolización, siendo las más frecuentes la disección y/o rotura del DK, con una incidencia que varía mucho según las series estudiadas.

Austin y Wolfe reportaron una incidencia de disección aórtica del 19% en 32 pacientes con DK; Cina et al. declararon un 53% de disección y/o rotura en 33 pacientes; en el estudio de Tanaka et al. sobre 212 pacientes reportaron unas incidencias de 11% de disección y de 4% de ruptura. (17)

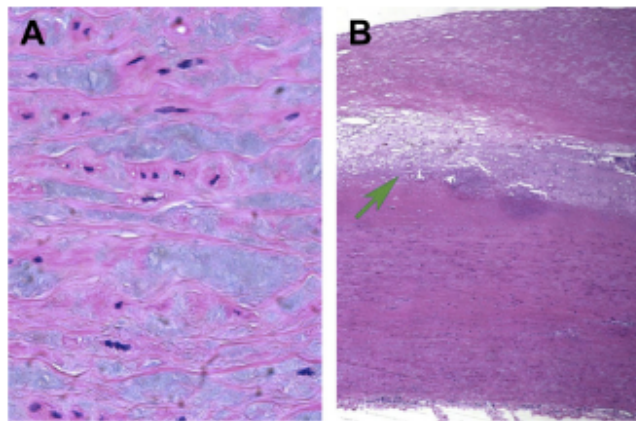


Figura 11: Hallazgos anatomopatológicos en DK en microscopio óptico con tinción hematoxilina-eosina. **A)** Imagen ampliada 400x de la capa media que muestra degeneración mucoide (teñido en azul). **B)** Imagen ampliada 40x de la pared del divertículo que muestra aterosclerosis en la capa media (flecha verde). *Fuente: Kim KM, Cambria RP, Isselbacher EM, Baker JN, Lamuraglia GM, Stone JR, et al. Contemporary surgical approaches and outcomes in adults with kommerell diverticulum. En: Annals of Thoracic Surgery. Elsevier USA; 2014. p. 1347-54.*

Varios estudios anatomopatológicos del DK demuestran una alta prevalencia de necrosis o degeneración de la capa media de la aorta, entre ellos, el estudio llevado a cabo por Kim KM et al. sobre 18 pacientes con DK (Fig. 11). Postulan la teoría de que el remanente del arco dorsal derecho es tejido anormal en lugar de un divertículo aórtico inocuo, ya que estaba programado para involucionar, pero solo lo hace parcialmente, dando como resultado un tejido vascular frágil que ha degenerado en un divertículo para posteriormente diseccionarse o romperse. (18) La mortalidad asociada a la rotura del DK es del 50%. (19)

Los factores de riesgo para el desarrollo, la expansión y la rotura del divertículo se solapan con los de los aneurismas clásicos de aorta torácica: mayor diámetro de la dilatación, tabaquismo, hipertensión arterial (HTA), hipercolesterolemia, edad avanzada, cardiopatía grave, enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC). (20)

II.7. Diagnóstico

El diagnóstico del DK está fundamentado en los estudios de imagen.

La prueba de imagen de elección para el diagnóstico del DK es la **angiografía de tórax con TC realizada con contraste** (angio-TC), por su elevado rendimiento diagnóstico, su elevada disponibilidad y rapidez, y por ser una prueba no invasiva.

La TC helicoidal con multidetectores realiza reconstrucciones multiplanares y volumétricas tridimensionales con alta definición (Fig. 7 – A y Fig. 9 – A), y, por lo tanto, permite estimar de manera precisa la localización y el tamaño del DK. Además, se aprecian las relaciones anatómicas con las estructuras vecinas y puede usarse para detectar compresiones traqueales o esofágicas. (10) Sus principales limitaciones son el empleo de radiación y de contraste yodado, que puede estar contraindicado en pacientes con ciertas patologías concomitantes (insuficiencia renal, alergia al yodo, patología tiroidea, etc.).

La **angiografía por RMN** (angio-RM) es una alternativa a la TC, que también permite obtener cortes de diferentes planos (Fig. 12). (19) Existen RMN cinemáticas o en tiempo real que confirman la

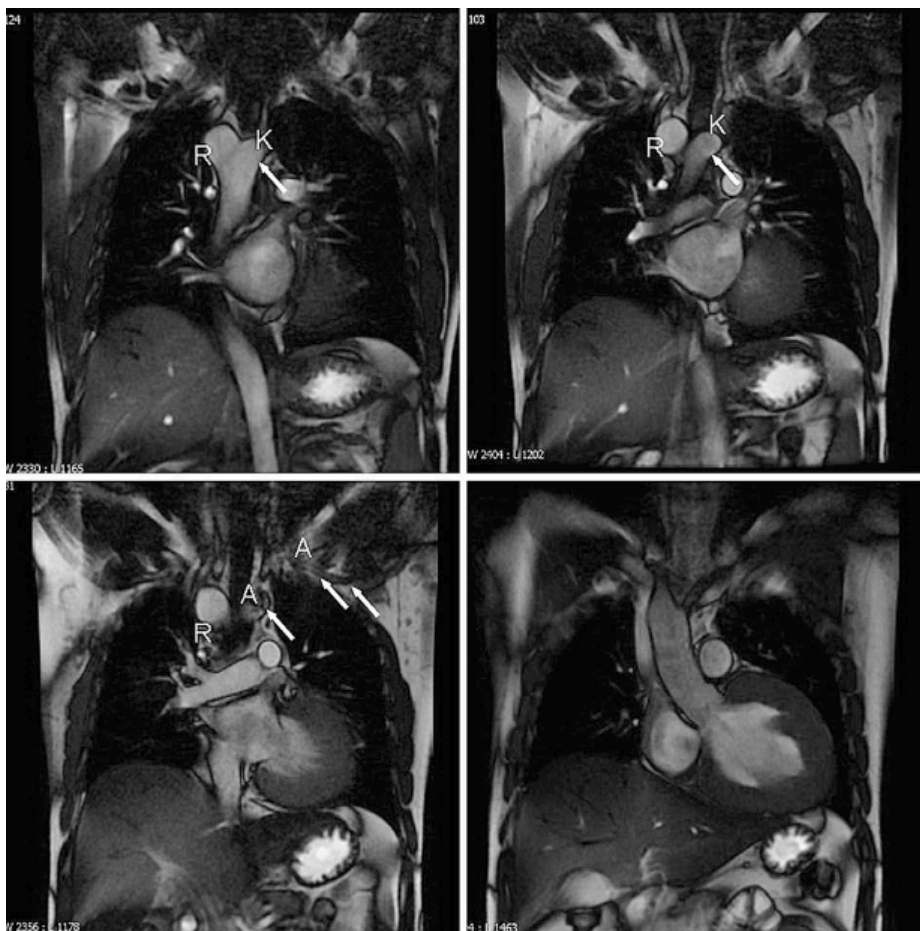


Figura 12: Cortes coronales de RMN con contraste que muestran el flujo arterial (flechas) por el DK (K) desde el AAD (R) a la ALSA (A). Fuente: Wu JY, Chen HY, Shu CC, Yu CJ. Kommerell diverticulum, right-sided aorta, and left aberrant subclavian artery in a patient with dysphagia. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1 de mayo de 2010;139(5):e97-8.

pulsatilidad del DK y el estado del flujo sanguíneo. Las desventajas de la RMN son la escasa, aunque creciente, accesibilidad, el tiempo (30-40 minutos) y la inmovilidad requeridos para la adquisición de las imágenes, la claustrofobia y la presencia de dispositivos eléctricos implantados que generalmente contraindican su empleo.

El **ecocardiograma transtorácico** (ETT) tiene escasa rentabilidad para el estudio del DK, pero resulta de utilidad para descartar posibles malformaciones cardíacas asociadas. En las vistas supraesternales en eje corto con angulación anterior se puede observar la aorta transversa y la emergencia del primer vaso supraaórtico, si éste se dirige hacia la izquierda indica que el arco aórtico es derecho; al seguir el trayecto de este vaso, el no observar su bifurcación muestra la presencia de una subclavia izquierda aberrante la cual puede tener un curso retroesofágico formando el anillo vascular en presencia de un conducto o ligamento arterioso. (21)

Yusuf et al. reportan que el **ecocardiograma transesofágico** (ETE) permite visualizar el DK y la arteria subclavia aberrante asociada, incluso en pacientes asintomáticos. Esta prueba aporta excelentes imágenes sobre la estructura y la función cardíaca, de la aorta y de los grandes vasos torácicos mediante el empleo del esófago como ventana ultrasónica. La asociación con Doppler pulsado o en color ofrece la posibilidad de estudiar el flujo sanguíneo, la presencia de trombo mural, disección, rotura o hematoma periaórtico, con la ventaja añadida de ser una prueba no invasiva y además muy económica. Sin embargo, el rendimiento diagnóstico de la angio-TC para el DK sigue siendo superior, por lo que esta prueba queda relegada a pacientes hemodinámicamente inestables que no pueden ser trasladados. (2)

II.8. Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial del DK debe considerar patologías que puedan cursar con una sintomatología que incluya disnea o disfagia, como son otras malformaciones vasculares y/o cardíacas (anillos vasculares, dilatación auricular izquierda, etc.), etiología tumoral o reflujo gastroesofágico. Además, el hallazgo en las pruebas de imagen de una dilatación lateral con una amplia base cerca del origen de la arteria subclavia o del ligamento arterioso nos obliga a descartar otro tipo de divertículo (como el divertículo ductal), un aneurisma aórtico verdadero de la aorta torácica (dilatación anormal de la aorta torácica) o un pseudoaneurisma aórtico (dilatación de la aorta por disrupción de la capa íntima y media de la aorta, respetando la adventicia). (9)

II.9. Tratamiento

El manejo del DK puede ser conservador, con controles seriados mediante TC, o quirúrgico. En la actualidad, no existe consenso en las indicaciones del tratamiento quirúrgico debido a la baja prevalencia y a la alta heterogeneidad en la presentación del cuadro.

II.9.1. Indicación quirúrgica

En el caso del paciente sintomático (síntomas compresivos esofágicos y/o traqueales), la indicación quirúrgica es indudable. Sin embargo, en el caso del paciente asintomático, que corresponde a la gran mayoría de los casos, las indicaciones quirúrgicas no están claras.

Algunos grupos de investigación recomiendan el tratamiento quirúrgico en todo DK detectado, basándose en el alto riesgo de rotura que existe y de la importante mortalidad asociada a esta y otros grupos se decantan por un tratamiento quirúrgico en función del tamaño del DK. (23)

En este caso, estas medidas no están estipuladas de manera uniforme en la comunidad médica y además, existen varias formas propuestas para medir el DK (Fig. 13).

Cina et al. establecen el umbral en 3 cm de diámetro del DK en el paciente con bajo riesgo quirúrgico. (22)

Ota et al. sugiere medir el diámetro máximo desde la pared del divertículo adyacente a la tráquea hasta la pared opuesta de la aorta descendente. De este modo, se consideraría la indicación quirúrgica a partir de 50 mm. (23)

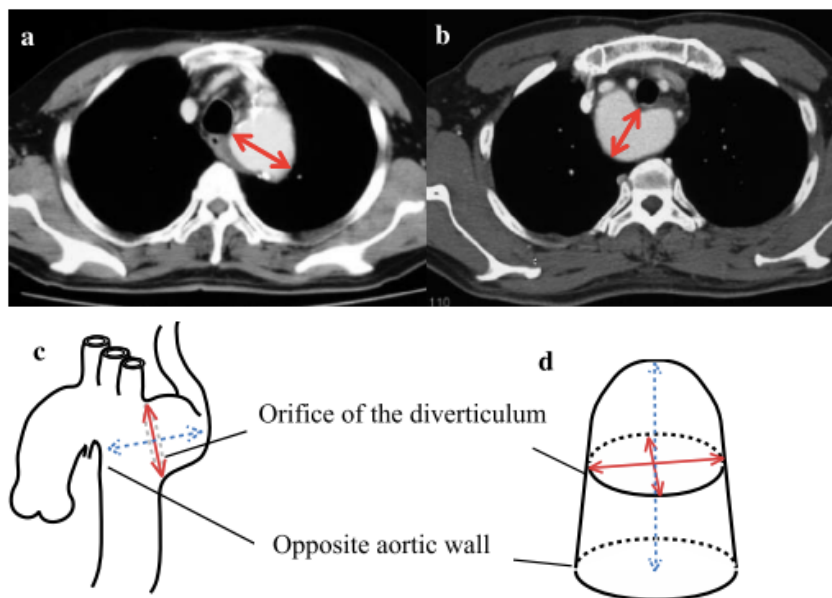


Figura 13: Medidas del divertículo. **a)** y **b)** Descrita por Ota et al. Distancia máxima desde la pared de l divertículo adyacente a la tráquea hasta la pared del lado opuesto de la aorta en el AAI **(a)** y en el AAD **(b)**. **c)** y **d)** Las dos medidas propuestas por Idrees et al. En azul, la medida del diámetro del corte transversal desde la punta del DK hasta la pared torácica opuesta. En rojo, la medida del diámetro del DK a nivel del origen de la arteria subclavia aberrante. Fuente: Tanaka A, Milner R, Ota T. Kommerell’s diverticulum in the current era: a comprehensive review. Vol. 63, General Thoracic and Cardiovascular Surgery. Springer-Verlag Tokyo; 2015. p. 245-59.

Las publicaciones de Idrees et al. y de Tsukui et al. proponen realizar la medida del DK de dos maneras: 1) medir el diámetro del corte transversal desde la punta del DK hasta la pared aórtica opuesta; y 2) medir el diámetro del DK a nivel del origen de la arteria subclavia aberrante. La indicación quirúrgica la establecen en el caso de la primera medida a partir de 50 mm, al igual que la medida expuesta previamente, y en el caso de la segunda medida, a partir de 30 mm. (24)(25)

Además, se opta por el tratamiento quirúrgico en los casos en los que se objetiva crecimiento, rotura o disección del DK en los controles seriados que se realizan a los pacientes con DK. (17)

Las indicaciones quirúrgicas son las mismas para DK asociados a ARSA en AAI, DK asociados a ALSA en AAD y también para los casos raros de DK asociados a arteria vertebral aberrante, aunque para este último no hay apenas literatura publicada. (26)

II.9.2. Manejo anestésico

En pacientes con síntomas respiratorios por compresión de la vía aérea, sobre todo de edad pediátrica, se recomienda realizar una broncoscopia preoperatoria o intraoperatoria para evaluar el grado de afectación traqueal y proporcionar una posición adecuada del tubo endotraqueal.

Durante la cirugía, es preferible usar un tubo de doble luz izquierdo para facilitar la inserción, el posicionamiento y la capacidad de aspirar y aplicar presión positiva en las vías respiratorias. El tubo de doble luz derecho no está recomendado ya que la oclusión del bronquio del lóbulo superior derecho es frecuente y la desviación traqueal puede asociarse al DK. Otra opción descrita es el uso de un tubo endotraqueal simple con balón de neumotaponamiento.

Se debe vigilar, además, si se posiciona al paciente en decúbito lateral, que no se coloque ningún elemento debajo de la axila que pueda favorecer que la arteria subclavia aberrante desvíe y comprima la tráquea. (2)

II.9.3. Manejo quirúrgico

Existen tres tipos de manejo quirúrgico, cirugía abierta, tratamiento híbrido (cirugía abierta y tratamiento endovascular) o tratamiento endovascular total, a elegir para cada caso dependiendo de la anatomía del paciente, de sus comorbilidades, de la experiencia del profesional/centro y de las preferencias del paciente.

Cirugía abierta

La cirugía de esta anomalía anatómica se fundamenta en dos objetivos: reseca el DK para paliar los síntomas compresivos y/o para evitar complicaciones (rotura, disección) y asegurar una buena revascularización de la arteria subclavia aberrante que se origina en dicho divertículo.

Para la **resección del DK** existen varias opciones quirúrgicas dependiendo de la anatomía vascular del paciente y del tamaño del divertículo:

- Resección del DK con cierre primario con sutura y/o con parche de politetrafluoroetileno (PTFE) si el tejido es friable.
- Reemplazo del segmento aórtico afecto con prótesis.
- Reemplazo total del arco aórtico.

Hay varios tipos de abordajes quirúrgicos descritos en la literatura: esternotomía media, toracotomía derecha o izquierda dependiendo del lado del arco aórtico (incisión a nivel del quinto o sexto espacio intercostal), toracotomía izquierda independientemente del lado del arco, toracotomía bilateral, esternotomía media y toracotomía. El abordaje se elige en función del tipo de cirugía y del paciente, pero es importante tener en cuenta que un abordaje en un arco aórtico derecho por toracotomía izquierda o por esternotomía media puede dificultar la exposición del divertículo y requerir una toracotomía derecha adicional.

Para el manejo de la **revascularización de la arteria subclavia aberrante** también existen varias opciones:

- Reconstrucción protésica o con injerto de la arteria subclavia aberrante.
- Bypass carótido-subclavio. Se implanta una comunicación (ej.: prótesis de PTFE) entre la arteria subclavia aberrante y la arteria carótida común.
- Translocación de la arteria subclavia aberrante a la arteria carótida común.

El abordaje quirúrgico puede realizarse mediante una incisión supraclavicular y/o cervical o se puede realizar la reconstrucción in situ por toracotomía o esternotomía.

Algunas de las intervenciones quirúrgicas publicadas más relevantes son:

- **División del ligamento arterioso.** Los síntomas en la edad pediátrica se deben principalmente a la presencia del ligamento arterioso que forma un anillo vascular junto con la ARSA en los pacientes con AAD y no tanto por la compresión del propio divertículo. Por consiguiente, hace unos años, se procedía con la simple división del ligamento, para aliviar los síntomas. Hoy en día, demostrado el riesgo de crecimiento y de rotura del DK, se prefiere de forma profiláctica optar por la resección del DK y revascularización de la subclavia. Backer et al. describieron buenos resultados en pacientes pediátricos mediante el abordaje por toracotomía izquierda, independientemente del lado del arco aórtico, con resección del DK, división del ligamento y translocación de la arteria subclavia aberrante a la arteria carótida común ipsilateral. En adultos, dicha cirugía mediante un solo abordaje quirúrgico resulta complicada. (18)

- **Resección del DK con cierre primario y revascularización mediante transposición de la arteria subclavia aberrante a la arteria carótida común izquierda** (Fig. 14). Esta opción es la más favorable para DK de pequeño tamaño en pacientes jóvenes con síntomas compresivos. No se aconseja en pacientes de edad avanzada por la alta incidencia de calcificaciones de la aorta que incrementan el riesgo de disección. El abordaje puede realizarse mediante esternotomía medial o por toracotomía posterolateral. (17)

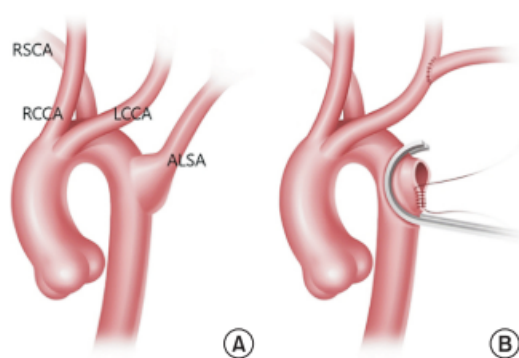


Figura 14: Resección del DK y revascularización de la ALSA mediante transposición y anastomosis a la arteria carótida común izquierda. Fuente: Kwon YK, Park SJ, Choo SJ, Yun TJ, Lee JW, Kim JB. *Surgical Outcomes of Kommerell Diverticulum. Korean J Thorac Cardiovasc Surg.* 2020;53(6):346-52.

- **Revascularización de la arteria subclavia aberrante y reemplazo con prótesis de la aorta descendente.** La cirugía puede realizarse en un tiempo o, más frecuentemente, en dos tiempos quirúrgicos, con intervalos medios que varían según las series estudiadas (entre 0 y 453 días). En un primer tiempo se revasculariza la arteria subclavia aberrante mediante bypass carótido-subclavio tras ligadura de la arteria subclavia aberrante o mediante transposición de la arteria subclavia aberrante a la arteria carótida común. En un segundo tiempo se reemplaza la aorta descendente afectada con prótesis. Esta cirugía está recomendada para DK de gran tamaño o asociados a aneurisma. (18)
- **Reemplazo con prótesis de la aorta descendente con reconstrucción in situ de la arteria subclavia** (Fig. 15). (27)

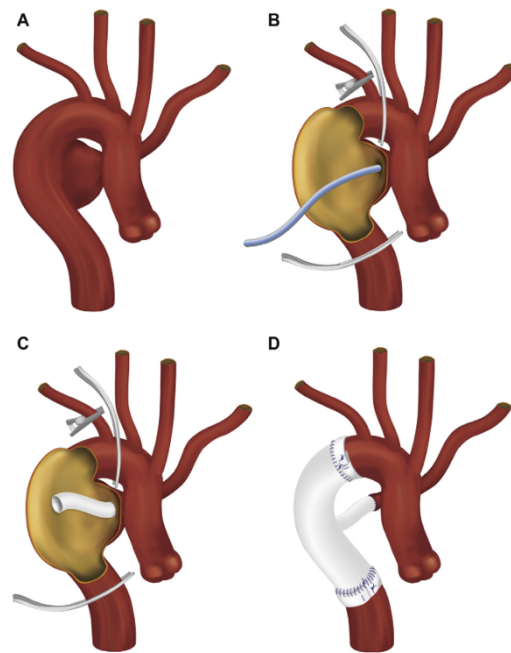


Figura 15: Esquemas de la cirugía de reemplazo de la aorta descendente y reconstrucción in situ de la ALSA mediante toracotomía derecha. **A)** Esquema de la anatomía previa del arco aórtico. **B)** Clampaje de la aorta, apertura del divertículo y bloqueo de la circulación retrógrada de la ALSA mediante un catéter arterial oclusivo. **C)** Reconstrucción de la ALSA con prótesis de Dacron de 10mm. **D)** Completar anastomosis. *Fuente: Ikeno Y, Koda Y, Yokawa K, Gotake Y, Henmi S, Nakai H, et al. Graft Replacement of Kommerell Diverticulum and In Situ Aberrant Subclavian Artery Reconstruction. Ann Thorac Surg. 1 de marzo de 2019;107(3):770-9.*

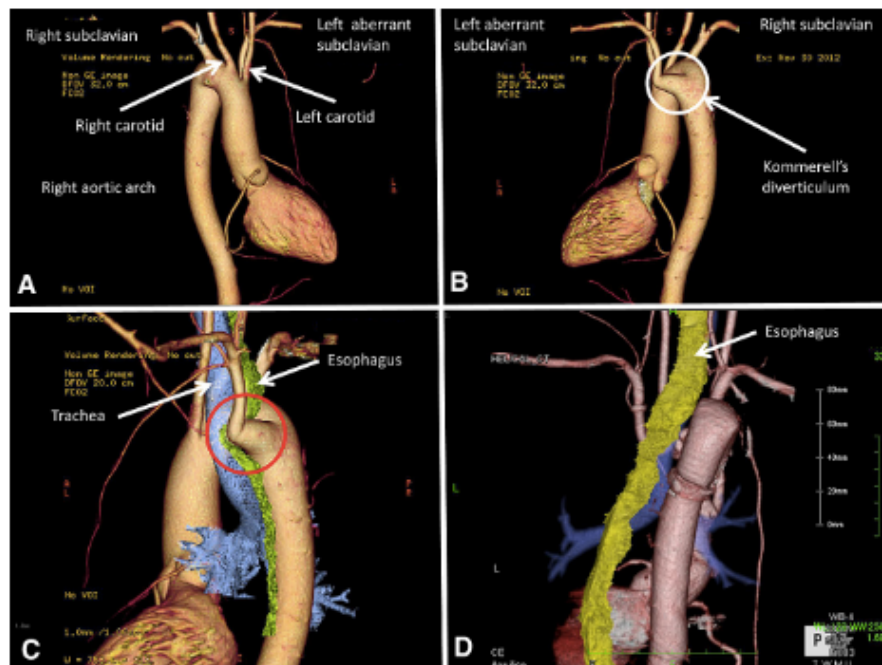


Figura 16: **A)** Reconstrucción 3D de TC preoperatoria en visión anterior que muestra el AAD. **B)** Reconstrucción 3D de TC preoperatoria en visión posterior que muestra el DK de 25mm, origen de la ARSA. **C)** Reconstrucción 3D de TC preoperatorio de la aorta, esófago y tráquea que muestra la compresión del esófago por el DK. **D)** Reconstrucción 3D de TC postoperatorio que muestra la ausencia de compresión esofágica tras la cirugía. *Fuente: Tsukui H, Aomi S, Yamazaki K. Surgical strategy for Kommerell's diverticulum: Total arch replacement. J Thorac Cardiovasc Surg. 1 de octubre de 2014;148(4):1423-7.*

- **Reemplazo total del arco aórtico con reconstrucción de la arteria subclavia aberrante.** El abordaje se realiza por esternotomía media, por toracotomía o por doble abordaje mediante esternotomía media y toracotomía derecha. Se reemplaza el arco aórtico con una prótesis de 3 o 4 ramas. Esta técnica quirúrgica permite resolver la compresión por la arteria subclavia aberrante (Fig. 16), paliando así los síntomas, disminuye el riesgo de disección y/o rotura y previene el desarrollo de isquemia del miembro superior y de síndrome de robo de la subclavia. También es la técnica de elección en pacientes con disecciones aórticas importantes. Las principales desventajas es el incremento del riesgo de infección, de fallo respiratorio y el dolor posoperatorio, respecto a las otras opciones de cirugía abierta. (25)

Tratamiento híbrido o endovascular total

El tratamiento híbrido combina la cirugía abierta y la reparación endovascular. Durante las dos últimas décadas, se han descrito en la literatura reparaciones endovasculares del DK con éxito.

La **reparación aórtica endovascular torácica (TEVAR)** es un procedimiento quirúrgico mínimamente invasivo que consiste en la colocación de una endoprótesis (stent recubierto por una membrana) en la aorta torácica. El acceso se realiza por la arteria femoral, mediante una incisión en la ingle, con un catéter guiado por arteriografía. De esta forma, se excluye la lesión aórtica de la circulación a fin de evitar su futura dilatación o rotura. (28)(29)

El tratamiento endovascular es una alternativa para los pacientes que poseen un alto riesgo quirúrgico. (17) Además, han mostrado buenos resultados con una reducción de la estancia hospitalaria, una reducción en el uso de bypass cardiopulmonar (BCP) con hipotermia profunda y una menor tasa de mortalidad perioperatoria. Sin embargo, estas estrategias no son adecuadas para pacientes con síntomas compresivos, en particular si son debidos a la presencia de un anillo vascular. (30)

La anatomía del paciente debe cumplir ciertos requisitos para poder llevar a cabo el abordaje endovascular como son, suficiente diámetro de las arterias por las que se accede, poca tortuosidad de la aorta y de los vasos supraaórticos, morfología óptima del cuello aneurismático con una longitud suficiente y arterias en buen estado que permitan una fijación adecuada de la prótesis. (31)

La opción terapéutica híbrida más frecuentemente llevada a cabo es la **revascularización de la arteria subclavia y posterior TEVAR** (Fig. 17). En un primer tiempo se liga la arteria subclavia aberrante y se procede a la revascularización con bypass carótido-subclavio por una incisión supraclavicular y/o cervical. En un segundo tiempo, se procede a la colocación de una prótesis endovascular en el tramo del arco aórtico distal y de la aorta descendente afecto por la dilatación. Se procede además a realizar la embolización endovascular del remanente de la arteria subclavia aberrante para evitar el flujo retrógrado al DK que podría romperlo. También se ha descrito el uso de la técnica de desramificación

(debranching) del cayado aórtico, realizado a través de una esternotomía medial o utilizando un bypass cervical extraanatómico con transposición de vasos. para crear una zona proximal adicional para poder fijar y sellar el aneurisma durante la reparación endovascular de la aorta torácica. (24)(28)

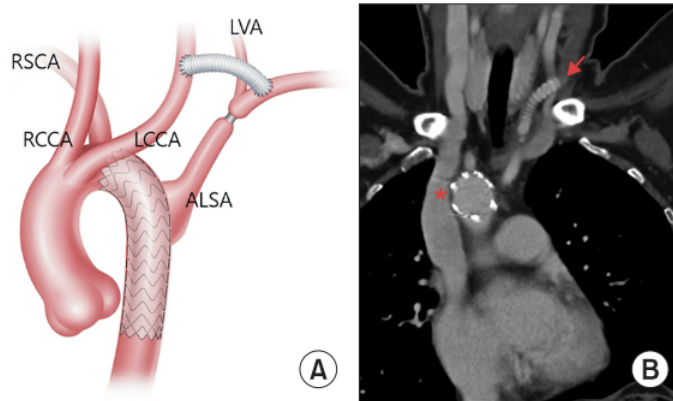


Figura 17: Cirugía mínimamente invasiva de DK con bypass carotido-subclavio y reparación endovascular. **A)** Bypass de la arteria carótida común izquierda (LCCA) a la ALSA con prótesis PTFE mediante abordaje cervical. El segmento de la aorta afecto por el aneurisma del DK se cubre con prótesis tipo stent. **B)** TC que muestra el bypass con prótesis PTFE (flecha) y el stent (asterisco) en la aorta. Fuente: Kwon YK, Park SJ, Choo SJ, Yun TJ, Lee JW, Kim JB. *Surgical Outcomes of Kommerell Diverticulum. Korean J Thorac Cardiovasc Surg. 2020;53(6):346-52.*

Otras opciones más complejas de tratamiento híbrido para pacientes con disección crónica extensa de la aorta torácica son la técnica de **frozen elephant trunk (FET)** y el **elephant trunk con finalización endovascular**.

Ambas consisten en la sustitución del arco aórtico por cirugía abierta junto con el implante de endoprótesis en la aorta torácica descendente, pero la diferencia radica en que la primera realiza ambos procedimientos en el mismo acto quirúrgico bajo condiciones de bypass cardiopulmonar e hipotermia profunda y la endoprótesis se implanta de manera anterógrada y la segunda se realiza en dos tiempos quirúrgicos y la endoprótesis se implanta retrógradamente. (24)(32)

II.10. Pronóstico

El pronóstico varía mucho según el tamaño del DK y su evolución, la sintomatología asociada y las comorbilidades del paciente.

Si el paciente es asintomático, el DK es pequeño y no crece con el tiempo, se considera un proceso benigno que no requiere ningún tratamiento, con un pronóstico muy bueno.

Sin embargo, si el paciente es sintomático o presenta un DK de tamaño superior a 3 o 5 cm, sin tratamiento quirúrgico el pronóstico es malo por el alto riesgo de disección o rotura. La mortalidad asociada a la rotura del DK es del 50% (19).

Con el tratamiento quirúrgico, el pronóstico mejora considerablemente. Vinnakota et al. describen unos resultados posoperatorios excelentes de su cohorte estudiada (65 pacientes de los cuales 55 fueron intervenidos mediante cirugía abierta y 10 con abordaje endovascular). Se reporta una mortalidad nula a los 30 días de la cirugía y un alivio de los síntomas en un 96% de los pacientes sintomáticos. (30) A largo plazo, todavía no existen estudios concluyentes sobre la mortalidad y el alivio de los síntomas.

Otros estudios señalan que la mortalidad asociada a la cirugía abierta es del 11% y del 5,3% si sólo se consideran las cirugías programadas, siendo las causas de muerte más frecuentemente reportadas el tromboembolismo pulmonar, fallo múltiple orgánico, sepsis, y hemorragia. (2)

Las **complicaciones postoperatorias más frecuentes de la cirugía abierta** son mediastinitis, quilotórax, fallo respiratorio, hemorragia, lesión nerviosa, tromboembolismo pulmonar, ictus y déficit neurológico transitorio. (2)

Se ha demostrado una mejoría de resultados si la intervención se lleva a cabo mediante dos abordajes quirúrgicos, y en ocasiones, si se lleva a cabo en dos tiempos. (24) También se refieren mejores resultados si se usa circulación extracorpórea combinada con el empleo de la perfusión aórtica distal y visceral y la parada cardíaca hipotérmica, que facilita la operación y reduce la incidencia complicaciones perioperatorias (lesión medular o nerviosa, disección aórtica, eventos cardioembólicos, etc.). (18)

Las **complicaciones asociadas al tratamiento endovascular** más destacadas son las endofugas, la migración del stent, las fístulas aortoesofágicas, las claudicaciones del miembro superior, además de las relacionadas con las lesiones de los vasos femorales o iliacos de acceso. (24) También se reporta un riesgo adicional de provocar ictus embólico por el paso de catéteres y otros dispositivos endovasculares. (20) Los índices de paraparesia/paraplejía y accidentes cerebrovasculares oscilan de un 0,8-1,9% a un 2,1-3,5% respectivamente, y parece que son menores que con cirugía abierta. (29)

La Society for Vascular Surgery (SVS) recomienda la exploración por TC con contraste al mes y a los 12 meses después de la TEVAR, y posteriormente anualmente de por vida, considerando aumentar la frecuencia si se detecta una endofuga u otra anomalía preocupante al mes (grado de evidencia B). (28)

III. METODOLOGÍA

III.1. Revisión bibliográfica

Diseño

Estudio de revisión bibliográfica integrativa y análisis narrativo de la literatura disponible, publicaciones científicas relevantes y artículos de revisión relacionados con el conocimiento y manejo del divertículo de Kommerell.

Estrategia de búsqueda

- Consulta en bases de datos Medline-Pubmed y SciELO, y en la colección de bases de datos Web of Science de publicaciones originales realizadas de 2011 a 2021. Los términos en texto libre que se han usado en distintas combinaciones han sido: “Kommerell”, “diverticulum”, “review”, “epidemiology”, “dysphagia”, “aberrant subclavian artery”, “arteria lusoria”, “anomalies”, “aortic arch”, “aneurysm”, “surgical” “endovascular”. Además, en Pubmed se ha usado el descriptor MeSH “aorta, thoracic/abnormalities”.
- Búsqueda de revisiones sistemáticas de la literatura científica en la Biblioteca Cochrane.

En todos los casos, se ha limitado la búsqueda a trabajos publicados en español, francés o inglés entre 2011 y 2021, por el desarrollo durante la última década de nuevas técnicas para el manejo del divertículo.

- Búsqueda de información en sociedades científicas médicas como SEACV (Sociedad Española de Angiología y Cirugía Vasculard), SVS (Society for Vascular Surgery) y ESVS (European Society for Vascular Surgery).
- Se han analizado además las referencias bibliográficas de los artículos seleccionados con el fin de incorporar otros estudios potencialmente incluibles para la revisión, y que han sido localizados a través de Google Scholar y de Pubmed.
- Apoyo de consulta de libros de referencia en Embriología Humana debidamente referenciados en la bibliografía, para entender y describir la anatomía y proceso del desarrollo embrionario del arco aórtico y las posibles alteraciones asociadas, como el divertículo de Kommerell.

Criterios de inclusión y exclusión

Criterios de inclusión

Se incluyen artículos originales y de revisión y presentaciones de casos con información relevante relacionada con los objetivos del trabajo.

Criterios de exclusión

Se excluyen publicaciones que no tienen como eje principal el divertículo de Kommerell.

Se excluyen los resúmenes de congresos, los artículos de opinión y editoriales.

Extracción de datos

Tras la búsqueda inicial se localizan 224 publicaciones en PubMed-Medline, 272 publicaciones en Web of Science, 7 publicaciones en SciELO y 1 revisión Cochrane.

Revisados abstracts y contenidos, finalmente se seleccionan 32 publicaciones que incluyen principalmente revisiones (“reviews”), estudios originales y presentaciones de casos (“case reports”). La gran mayoría de las referencias son publicaciones en inglés debido a la escasa literatura que existe en castellano. Se han incluido de manera puntual referencias de más de 10 años de antigüedad debido a su relevancia sobre el tema (Fig. 18).

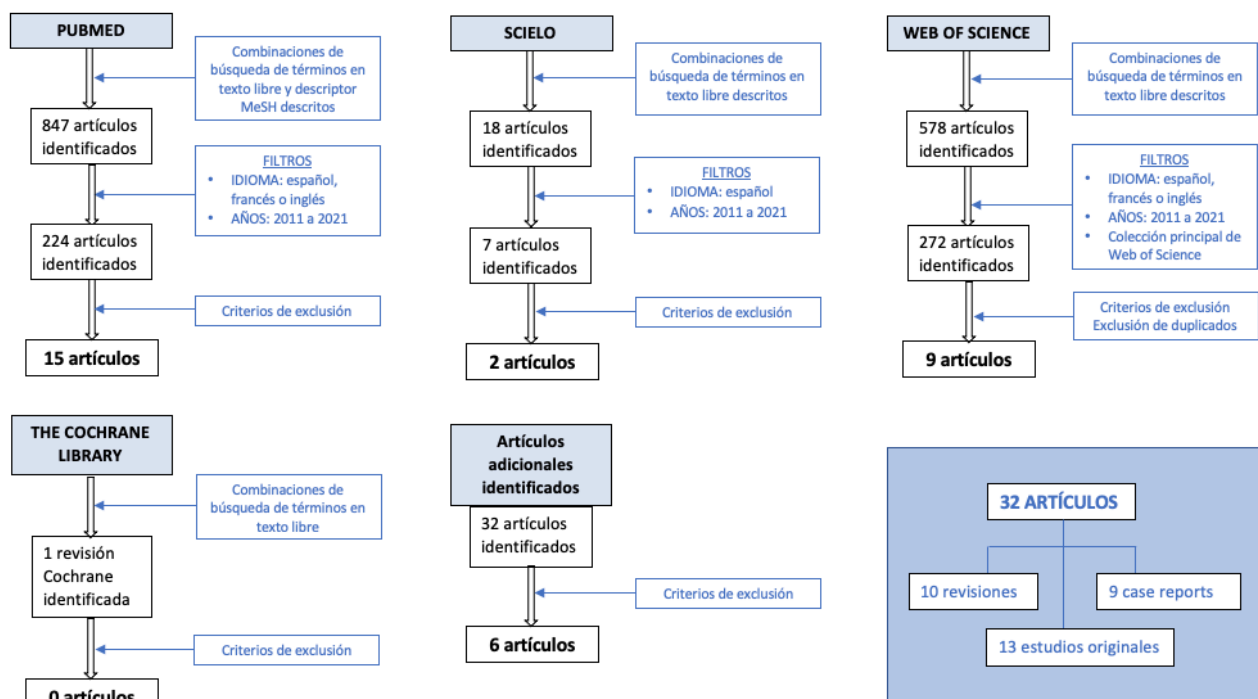


Figura 18: Esquema de los resultados de la búsqueda bibliográfica realizada

III.2. Caso clínico

Exposición y presentación de un caso clínico de un paciente con divertículo de Kommerell.

Revisión de la historia clínica del divertículo de Kommerell del paciente, pruebas de imagen, tratamiento y su evolución.

IV. DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

Paciente varón que con 67 años (2011) fue diagnosticado de divertículo de Kommerell de 46 mm asociado a arteria subclavia derecha aberrante por un hallazgo casual en un TC realizado por estenosis de carótida interna derecha (Fig. 19 y 20). El paciente no presentaba síntomas asociados al DK.

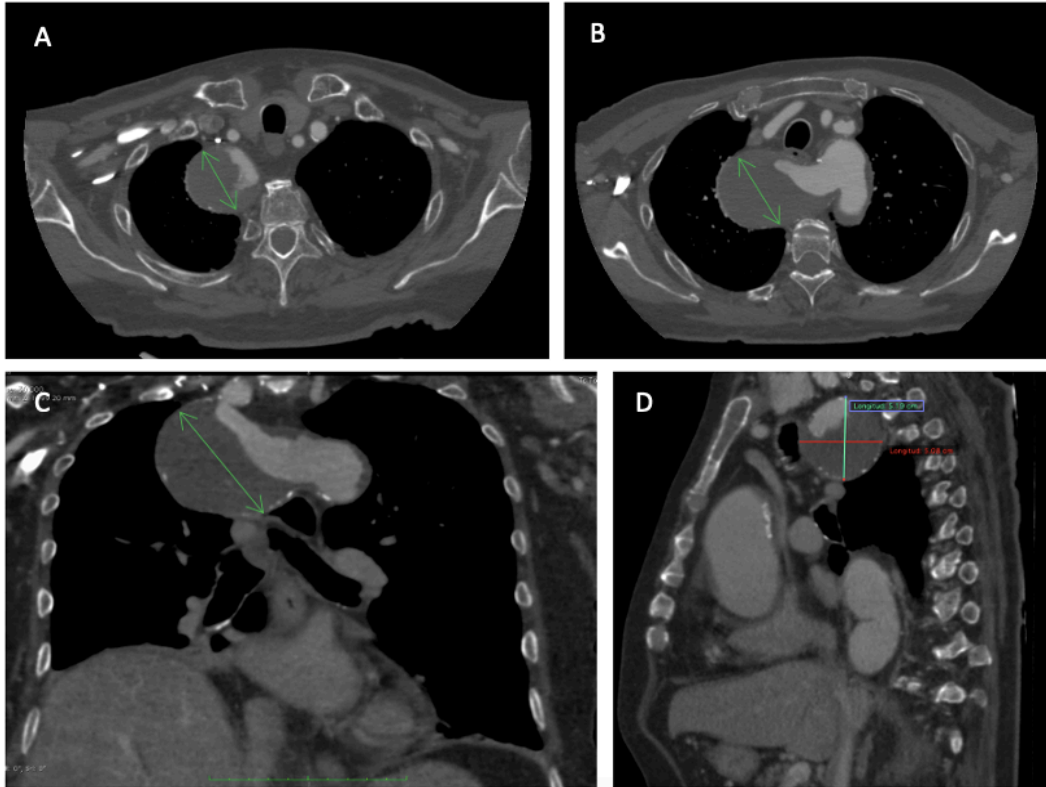


Figura 19: Cortes axiales (A y B), coronal (C) y sagital (D) de TC del paciente en el momento del diagnóstico donde se señala el DK (flechas).

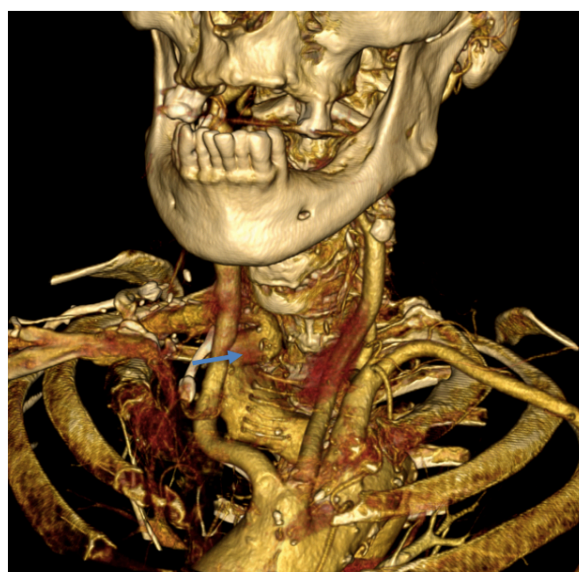


Figura 20: Reconstrucción volumétrica tridimensional de TC, donde se aprecia la arteria subclavia izquierda aberrante (flecha).

Antecedentes personales

- EPOC severa
- Fumador activo
- Diabetes mellitus tipo II (DM2)
- Obesidad
- HTA crónica
- Arritmia cardíaca por fibrilación auricular paroxística
- Demencia vascular
- Obstrucción de la carótida interna izquierda

Antecedentes quirúrgicos

- Hernioplastia inguinal
- Menisquectomía

Tratamiento habitual

- Furosemda 40 mg (un comprimido en el desayuno)
- Lisinopril 20 mg (un comprimido en el desayuno)
- Omeprazol 20 mg (un comprimido en el desayuno)
- Sitagliptina 50 mg (un comprimido en el desayuno)
- Citalopram 20 mg (un comprimido en comida)
- Quetiapina (un comprimido en la cena)

Tratamiento

Al tratarse de un caso complejo, se presentó en sesión clínica del servicio de Cirugía Vascular para decidir su manejo.

En primer lugar, al presentar una estenosis hemodinámicamente significativa de la carótida interna derecha y una obstrucción de la carótida interna izquierda, se decide intervenir la estenosis de carótida interna derecha mediante endarterectomía carotídea derecha.

Además, al presentar un DK de 46 mm y cumplir criterios quirúrgicos, se decide planificar posteriormente un tratamiento quirúrgico profiláctico para evitar la disección aórtica o rotura del DK. El tratamiento optado consiste, en un primer tiempo, en realizar una derivación vascular de la arteria subclavia aberrante a la arteria carótida común derecha mediante un bypass protésico. En una cirugía de segundo tiempo, se procederá a colocar una prótesis aórtica mediante TEVAR para excluir al divertículo de la circulación y evitar así complicaciones. Simultáneamente se colocará una endoprótesis en la arteria subclavia izquierda que evite la obstrucción de dicha arteria por la endoprótesis aórtica y así asegurar su correcta perfusión (técnica de la "chimenea"). Una vez fijadas las prótesis, se embolizará el divertículo, para que la sangre no refluya y ocasione lesiones en la pared aórtica (Fig. 21).

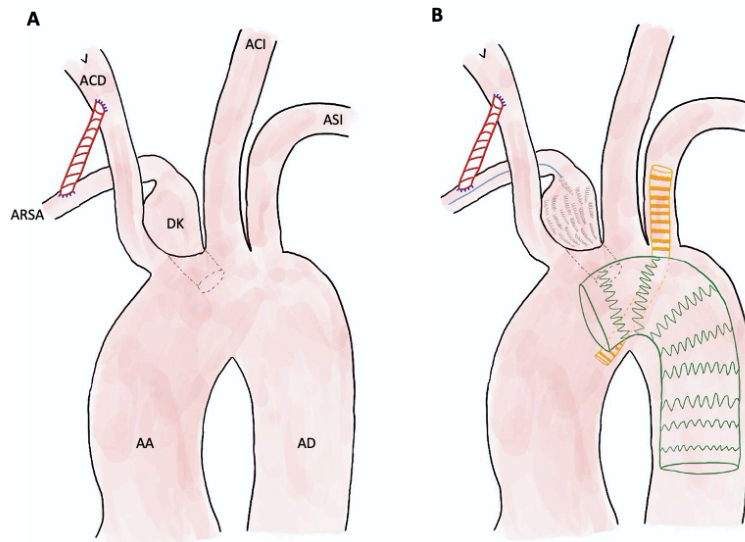


Figura 21: Esquemas de las dos intervenciones quirúrgicas realizadas en el paciente. A) Primera intervención. Bypass carótido-subclavio (rojo). B) Segunda intervención. Colocación endovascular de prótesis aórtica (verde), prótesis de la arteria subclavia izquierda (naranja) y embolización del DK mediante coils (gris). AA: aorta ascendente, ACD: arteria carótida derecha, ACI: arteria carótida izquierda, AD: aorta descendente, ARSA: arteria subclavia derecha aberrante, ASI: arteria subclavia izquierda, DK: divertículo de Kommerell. Autora: María Fumanal Gracia.

Se realiza en 2012 la endarterectomía, que transcurre sin incidencias. Sin embargo, durante los meses siguientes, el paciente presenta varios ingresos por reagudizaciones de su EPOC y se decide posponer la cirugía del DK.

En noviembre de 2015, una vez el paciente se ha recuperado de sus episodios y su estado de salud se ha estabilizado, se lleva a cabo la primera intervención del DK con éxito. El abordaje se realiza por incisión supraclavicular derecha y se efectúa un bypass con injerto de PTFE de 8 mm anillado entre la arteria carótida común y la arteria subclavia derechas con sutura no reabsorbible CV5. La intervención y el posoperatorio transcurren sin incidencias. Al alta, se le añadió a la medicación habitual del paciente antiagregación con Adiro 100mg (un comprimido en la comida).

El paciente queda pendiente para realizar la segunda intervención en los próximos meses. No obstante, en febrero de 2016 el paciente sufre un accidente cerebrovascular. En mayo de 2017 se realiza un nuevo control con TC en el que se aprecia un crecimiento de 11 mm respecto al último control, presentando en ese momento un divertículo de 57 mm.

En julio de 2017 el paciente es intervenido de la cirugía programada en segundo tiempo. La técnica empleada, como ya hemos descrito, es la TEVAR con “chimenea” en subclavia izquierda y embolización de divertículo.

El abordaje endovascular se realiza por vía femoral derecha y humeral izquierda y con punción ecoguiada de femoral izquierda y humeral derecha. La colocación de la prótesis en la subclavia

izquierda se realiza sin incidencias. No obstante, la colocación de la prótesis aórtica resulta muy laboriosa, precisando dilatación en varias ocasiones con balón y colocación de otras prótesis.

Por vía humeral izquierda, a través de un introductor de 12F corto, se coloca la prótesis de la arteria subclavia izquierda Fluency® 12*80 a 1 cm del origen de la arteria vertebral izquierda (Fig. 22 – imagen 1).

Desde el introductor humeral derecho se deja una guía pasada a través del DK hasta la aorta ascendente. Por vía femoral derecha, a través de un introductor de 24F, se introduce la endoprótesis aórtica cTAG® 37*37*150 hasta el cayado aórtico y se coloca a ras del origen de ambas arterias carótidas comunes. Al proceder a la liberación de la endoprótesis, el extremo proximal permanece cerrado. Se introduce balón Reliant® para dilatar el extremo ocluido, pero no resulta efectivo y la prótesis desciende hacia la aorta descendente, lo que posteriormente resulta beneficioso al posicionarse sobre una zona recta de la aorta. Se intenta cateterizar la luz proximal de la endoprótesis con múltiples guías, catéteres e inductores y finalmente se consigue pasar la guía Amplatz Super Stiff® sobre el introductor recto Cook® 6F de 90 cm hasta aorta ascendente por el centro de la prótesis. Se dilata con balón de angioplastia de 10 mm para poder pasar balón Reliant® y se realizan 2-3 dilataciones más, para poder vencer y dilatar toda la prótesis. Se coloca nueva prótesis Fluency® por contaminación del mango y se sube nueva prótesis cTAG® y se libera, esta vez sin incidencias, con el sistema a ras del origen de ambas carótidas. A continuación, se coloca la “chimenea” en subclavia izquierda. Se realiza

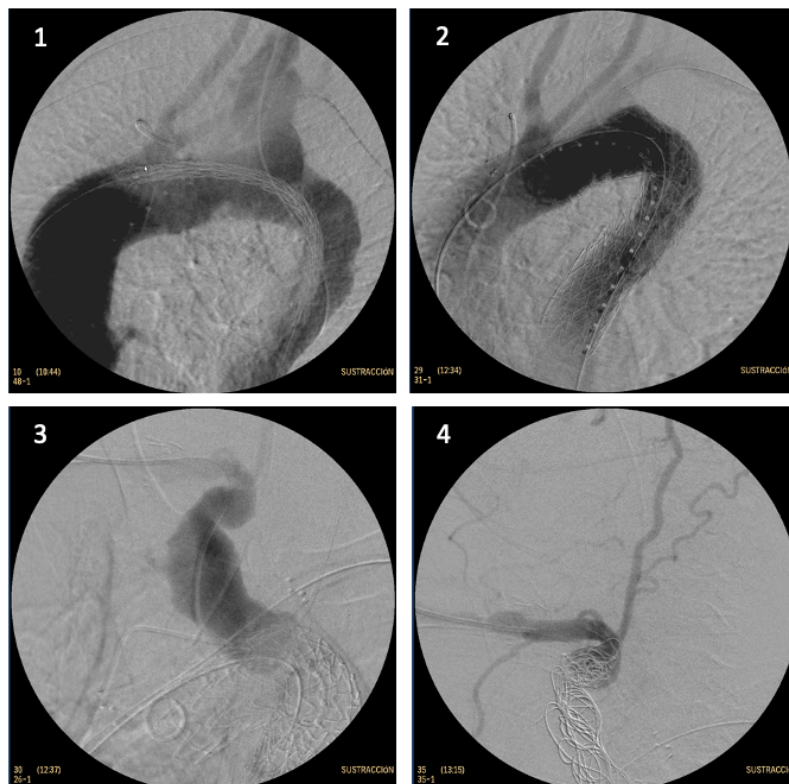


Figura 22: Imágenes obtenidas por arteriografía durante la segunda intervención

comprobación angiográfica de la correcta posición de las prótesis y del buen relleno de los troncos supraaórticos (Fig. 22 – imagen 2 y 3).

Por el acceso humeral derecho se practica embolización del divertículo con múltiples coils Concerto® y Cook® hasta su origen. En el control angiográfico final se observa permeabilidad de la arteria vertebral derecha y correcto llenado del divertículo con coils (Fig. 22 – imagen 4).

Evolución

Tras la intervención ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos con episodios de desaturación, somnolencia y secreciones serohemáticas.

Presentó buena respuesta inicial con broncodilatadores, buscapina y diurético, pero con empeoramiento posterior, refractario a otras medidas.

Se inició perfusión de mórfo para confort del paciente y se reportó su fallecimiento el 16 de julio de 2017 por insuficiencia respiratoria en el postoperatorio de la cirugía de endoprótesis aórtica.

V. DISCUSIÓN

El caso presentado ha sido seleccionado por ser uno de los pocos casos de DK con seguimiento en Zaragoza.

El paciente era asintomático en el momento del diagnóstico, como en el 95% de los casos reportados en la literatura.

El algoritmo diagnóstico y terapéutico fue llevado a cabo conforme se ha detallado en la revisión. Se diagnosticó con la prueba de elección, la angio-TC y no se realizaron más pruebas de imagen dado que la reconstrucción volumétrica de las imágenes obtenidas permitía apreciar el divertículo y sus relaciones anatómicas, así como planear el tratamiento a seguir.

Al presentar un diámetro de DK de 46 mm, superior a los tamaños estipulados por algunos autores como quirúrgicos (superior a 30 mm), se planteó el tratamiento quirúrgico para prevenir la disección y rotura del divertículo.

Al considerarse un paciente frágil con diversas comorbilidades (EPOC severo, fibrilación auricular paroxística, HTA crónica, DM2, obesidad) se optó por la opción menos agresiva posible (manejo híbrido), como es la ligadura de la arteria subclavia derecha aberrante y bypass carótido-subclavio derecho en un primer tiempo y, en un segundo tiempo, TEVAR con técnica de “la chimenea” en la subclavia izquierda y embolización del divertículo.

El intervalo entre las dos intervenciones fue de 20 meses, algo superior a las series estudiadas en la revisión, pero fue debido al episodio de accidente cerebrovascular y a las comorbilidades del paciente, lo que alteró el intervalo que inicialmente iba a ser de 1 a 3 meses.

Desafortunadamente el desenlace no fue el esperado y el paciente falleció al séptimo día del posoperatorio de la segunda intervención, a pesar de que el manejo llevado a cabo fue el adecuado, presumiblemente por la fragilidad previa del paciente.

El diagnóstico precoz de esta anomalía podría permitir un tratamiento profiláctico y evitar así las complicaciones expuestas y reducir la morbimortalidad asociada. En esta línea, el diagnóstico prenatal podría ser muy interesante. El conocimiento embriológico de la formación y desarrollo de los diferentes aparatos y sistemas nos permite, junto con los programas de seguimiento gestacional y las técnicas de imagen como la ecocardiografía, una detección prenatal de muchas anomalías congénitas.

Según L. García-Guereta et al. (10) la imagen obtenida por TC con multidetectores de baja dosis con reconstrucciones multiplanares y volumétricas tridimensionales es la técnica más completa para el estudio prenatal de los anillos vasculares, formados por arterias subclavias aberrantes asociadas a DK, entre otros. Ofrece imágenes claras del arco aórtico y de las estructuras vecinas, puede confirmar el diagnóstico y valorar correctamente el grado de afección de la vía aérea y, por lo tanto, programar una cirugía preventiva para los casos asintomáticos, pero con riesgo elevado de complicaciones.

En cuanto al tratamiento de esta entidad, los esfuerzos en investigación parecen ir encaminados a desarrollar técnicas mínimamente invasivas que eviten recurrir a la cirugía abierta, con todo lo que conlleva (circulación extracorpórea, hipotermia profunda, etc.), y de esta forma minimizar los riesgos de la operación y los daños al organismo del paciente. Con este fin, se desarrolló la TEVAR, que permite tratar de manera profiláctica a los pacientes más frágiles asintomáticos. Los estudios iniciales y posteriores han demostrado una tasa de morbimortalidad a corto plazo significativamente más baja que la de reparaciones abiertas, pero en cambio, la tasa de reintervención es mayor con el tratamiento endovascular. (33)(34)

Es por ello, que existe controversia en la elección de cirugía abierta o tratamiento híbrido. No siempre se obtiene una reducción espontánea del tamaño del DK a corto plazo mediante la reparación con endoprótesis, por lo que a priori no es la técnica recomendada para pacientes con síntomas compresivos por el DK. Además, cuando los síntomas de compresión son causados por la formación de un anillo vascular, el abordaje endovascular también es inapropiado, ya que no resuelve la causa. No obstante, es una buena opción para pacientes frágiles que no son candidatos a cirugía abierta y como tratamiento de urgencia en caso de rotura del divertículo. (2)

A pesar de ello, en los dos últimos años, se están describiendo casos de tratamientos híbridos en pacientes con divertículos complejos que además de prevenir complicaciones han sido efectivos como solución sintomática. (35)(36) Asimismo, Tinelli et al. publicaron en 2020 un estudio evaluando los resultados de las técnicas híbridas en el tratamiento de DK a corto y largo plazo (48 meses). No

reportaron crecimiento aneurismático en ningún caso ni mortalidad asociada al DK. (37) Por consiguiente, a medida que el desarrollo tecnológico avance en el campo de la cirugía endovascular, cabría plantearse el tratamiento híbrido como el manejo de elección en todo paciente con anatomía favorable, y no solo en los más frágiles.

Limitaciones

La principal limitación de la revisión realizada es que la información obtenida proviene de la poca literatura publicada que principalmente corresponde a casos reportados y estudios retrospectivos sobre poblaciones de tamaño pequeño seguidos durante periodos cortos de tiempo. Esto se debe a la rareza de la anomalía estudiada y a la heterogeneidad de la población y de su presentación clínica.

En consecuencia, los datos estadísticos expuestos en la revisión varían mucho dependiendo de la serie de casos estudiada. La prevalencia de DK es difícil de precisar porque la mayoría de los datos proceden de series antiguas que recogen datos de pacientes sintomáticos, que corresponden sólo al 5% de los pacientes con DK.

Además, en la actualidad la incidencia de diagnóstico de DK por un hallazgo casual está aumentando por el desarrollo de las pruebas de imagen. Del mismo modo, es complicado estimar la incidencia de rotura o disección de DK, al no estar los pacientes afectos previamente diagnosticados de DK, en la mayoría de los casos.

En cuanto al manejo, dichas limitaciones abocan en que actualmente todavía no existen guías de práctica clínica aceptadas por la comunidad médica, tal y como ocurre para los aneurismas comunes de aorta torácica. Los estudios disponibles no concluyen sobre los resultados a largo plazo de optar por un tratamiento conservador ni sobre la evolución del tratamiento quirúrgico, ya sea cirugía abierta o abordaje endovascular y, por consiguiente, la decisión final del manejo se toma en base a la anatomía del paciente, de sus comorbilidades, de la experiencia del profesional/centro y de las preferencias del paciente.

VI. CONCLUSIONES

Teniendo en cuenta las limitaciones ya referidas, los objetivos inicialmente planteados en el trabajo han sido cumplidos y quedan recogidos en las siguientes conclusiones.

- El divertículo de Kommerell es una anomalía rara de la aorta descendente proximal, en arcos aórticos derechos o izquierdos, que corresponde a un resto embriológico del arco aórtico dorsal, y suele llevar asociado una arteria subclavia aberrante del lado contralateral.
- La gran mayoría de los pacientes son asintomáticos. Los síntomas más frecuentes son debidos a la compresión de las estructuras vecinas (disfagia, disnea). Presenta un alto riesgo de rotura o disección, proporcional a su tamaño y se aprecia una alta prevalencia de necrosis o degeneración de la capa media de la aorta, presumiblemente porque el remanente del arco dorsal derecho es tejido anormal en lugar de un divertículo aórtico inocuo.
- Para el diagnóstico y para orientar el tratamiento es fundamental la realización de un angio-TC o angio-RM, eventualmente con reconstrucción tridimensional volumétrica para apreciar de manera óptima las estructuras anatómicas.
- Al ser una anomalía muy poco frecuente, está poco descrita en la literatura y no existe un consenso internacional en su manejo. Actualmente, se recomienda tratar quirúrgicamente todo divertículo sintomático y aquellos asintomáticos que sean de gran tamaño, por el alto riesgo de disección y/o rotura.
- Existen multitud de técnicas quirúrgicas descritas, pudiéndose optar por una reparación mediante cirugía abierta, mediante reparación endovascular o mediante abordaje híbrido, siendo estas dos últimas opciones menos agresivas, aunque con resultados a largo plazo todavía inciertos. La decisión de tratamiento debe individualizarse según el caso del paciente y la experiencia de los profesionales.
- Las líneas de investigación terapéuticas van a ir encaminadas hacia técnicas quirúrgicas mínimamente invasivas, y ya hay estudios capaces de diagnosticar anomalías aórticas en el periodo prenatal, lo que permitirá el tratamiento precoz.

VII. BIBLIOGRAFÍA

1. Backer CL, Russell HM, Wurlitzer KC, Rastatter JC, Rigsby CK. Primary Resection of Kommerell Diverticulum and Left Subclavian Artery Transfer. *Ann Thorac Surg.* 2012;94(5):1612-7.
2. Tanaka A, Milner R, Ota T. Kommerell's diverticulum in the current era: a comprehensive review. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2015;63(5):245-59.
3. Kommerell B. Verlagerung des Ösophagus durch eine abnorm verlaufende arteria subclavia dextra (arteria lusoria). *Fortschr Geb Roentgenstrahlen.* 1936;54:590-5.
4. Gross R. Surgical Treatment for Dysphagia Lusoria. *Ann Surg.* 1946;124:532-4.
5. Esposito R, Khalil I, Galloway A, Spencer FC. Surgical treatment for aneurysm of aberrant subclavian artery based on a case report and a review of the literature. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988;95(5):888-91.
6. Instituto Nacional de Estadística. Distribución de la mortalidad por causas (lista reducida), sexo y edad [Internet]. 2020 [citado 17 de marzo de 2021]. Disponible en: <https://www.ine.es/jaxi/Datos.htm?path=/t15/p417/covid/I0/&file=03003.px#!tabs-tabla>
7. Hanneman K, Newman B, Chan F. Congenital Variants and Anomalies of the Aortic Arch 1. *RadioGraphics.* 2017;37:32-51.
8. Sadler T. Capítulo 13: Sistema cardiovascular. En: Wolters Kluwer, editor. *Langman Embriología médica.* 4ª ed. Barcelona; 2019. p. 297-365.
9. Lv P, Lin J, Zhang W, Hu J. Computed tomography findings of Kommerell diverticulum. En: *Canadian Association of Radiologists Journal.* 2014. p. 321-6.
10. García-Guereta L, García-Cerro E, Bret-Zurita M. Multidetector Computed Tomography for Congenital Anomalies of the Aortic Arch: Vascular Rings. *Rev Española Cardiol (English Ed.)* 2016;69(7):681-93.
11. Balani A, Marda SS, Kumar AD, Alwala S. Kommerell's Diverticulum: Unusual Case Expanding the Horizon. Vol. 66, *Canadian Association of Radiologists Journal.* 2015. p. 298-9.
12. Polgaj M, Chrzanowski Ł, Kasprzak JD, Stefańczyk L, Topol M, Majos A. The aberrant right subclavian artery (arteria lusoria): The morphological and clinical aspects of one of the most important variations - A systematic study of 141 reports. *Sci World J.* 2014;2014:1-6.
13. Poterucha J, Anavekar N, Niaz T, Agarwal A, Young P, Dearani J, et al. Incidence and clinical presentation of Kommerell diverticulum and aneurysm. *J Am Coll Cardiol.* 2015;65(10):A524.
14. Erben Y, Brownstein AJ, Velasquez CA, Li Y, Rizzo JA, Mojibian H, et al. Natural history and management of Kommerell's diverticulum in a single tertiary referral center. *J Vasc Surg.* 2020;71(6):2004-11.
15. van Rosendaal PJ, Stöger JL, Kiès P, Vliegen HW, Hazekamp MG, Koolbergen DR, et al. The Clinical Spectrum of Kommerell's Diverticulum in Adults with a Right-Sided Aortic Arch: A Case Series and

- Literature Overview. *J Cardiovasc Dev Dis.* 26 de febrero de 2021;8(3):25.
16. Wong HL, Liew CJY, Poh ACC. Saccular Kommerell aneurysm, a potential pitfall on MDCT imaging - A review of imaging features and potential mimics. *Eur J Radiol open.* 2017;4:89-94.
 17. Kwon YK, Park SJ, Choo SJ, Yun TJ, Lee JW, Kim JB. Surgical Outcomes of Kommerell Diverticulum. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg.* 2020;53(6):346-52.
 18. Kim KM, Cambria RP, Isselbacher EM, Baker JN, Lamuraglia GM, Stone JR, et al. Contemporary surgical approaches and outcomes in adults with kommerell diverticulum. *Ann Thorac Surg.* 2014;98(4):1347-54.
 19. Wu JY, Chen HY, Shu CC, Yu CJ. Kommerell diverticulum, right-sided aorta, and left aberrant subclavian artery in a patient with dysphagia. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2010;139(5):e97-8.
 20. Townsend C, Beauchamp R, Evers B, Mattox K. Sabiston. Tratado de cirugía. Fundamentos biológicos de la práctica quirúrgica moderna. En: Elsevier España, editor. 20.^a ed. Barcelona; 2018.
 21. Tamayo-Espinosa T, Erdmenger-Orellana J, Becerra-Becerra R, Balderrabano-Saucedo N, Segura-Standford B. Right-side aortic arch with aberrant left subclavian artery and kommerell's diverticulum. A cause of vascular ring. Vol. 87, *Archivos de Cardiología de Mexico.* Instituto Nacional de Cardiología Ignazio Chavez; 2017. p. 345-8.
 22. Cinà CS, Althani H, Pasenau J, Abouzahr L. Kommerell's diverticulum and right-sided aortic arch: A cohort study and review of the literature. *J Vasc Surg.* 2004;39(1):131-9.
 23. Ota T, Okada K, Takanashi S, Yamamoto S, Okita Y. Surgical treatment for Kommerell's diverticulum. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006;131(3):574-8.
 24. Idrees J, Keshavamurthy S, Subramanian S, Clair DG, Svensson LG, Roselli EE. Hybrid repair of Kommerell diverticulum. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014;147(3):973-6.
 25. Tsukui H, Aomi S, Yamazaki K. Surgical strategy for Kommerell's diverticulum: Total arch replacement. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014;148(4):1423-7.
 26. Goldbach A, Dass C, Surapaneni K. Aberrant right vertebral artery with a diverticulum of kommerell: Review of a rare aortic arch anomaly. *J Radiol Case Rep.* 1 de mayo de 2018;12(5):19-26.
 27. Ikeno Y, Koda Y, Yokawa K, Gotake Y, Henmi S, Nakai H, et al. Graft Replacement of Kommerell Diverticulum and In Situ Aberrant Subclavian Artery Reconstruction. *Ann Thorac Surg.* 2019;107(3):770-9.
 28. Upchurch GR, Escobar GA, Azizzadeh A, Beck AW, Conrad MF, Matsumura JS, et al. Society for Vascular Surgery clinical practice guidelines of thoracic endovascular aortic repair for descending thoracic aortic aneurysms. *J Vasc Surg.* 2021;73(1):55S-83S.
 29. Diego JGG De. Comments on the 2014 ESC guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed).* 1 de marzo de 2015;68(3):179-84.

30. Vinnakota A, Idrees JJ, Rosinski BF, Tucker NJ, Roselli EE, Petterson GB, et al. Outcomes of Repair of Kommerell Diverticulum. En: *Annals of Thoracic Surgery*. Elsevier USA; 2019. p. 1745-50.
31. Yang C, Shu C, Li M, Li Q, Kopp R. Aberrant subclavian artery pathologies and Kommerell's diverticulum: A review and analysis of published endovascular/hybrid treatment options. *J Endovasc Ther*. 2012;19(3):373-82.
32. Di Marco L, Pantaleo A, Leone A, Murana G, Di Bartolomeo R, Pacini D. The frozen elephant trunk technique: European association for cardio-thoracic surgery position and bologna experience. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg*. 2017;50(1):1-7.
33. Chiu P, Goldstone AB, Schaffer JM, Lingala B, Miller DC, Mitchell RS, et al. Endovascular Versus Open Repair of Intact Descending Thoracic Aortic Aneurysms. *J Am Coll Cardiol*. 2019;73(6):643-51.
34. Bavaria JE, McCarthy FH. TEVAR Versus Open Surgery in Medicare Patients With Descending Thoracic Aneurysms: And the Winner Is? *J Am Coll Cardiol*. 2019;73(6):652-3.
35. Madjarov JM, Katz MG, Gubara SM, Madzharov S, Reames K, Madjarova S, et al. Single-stage hybrid repair of a ruptured Kommerell diverticulum associated with dextrorotation, bovine arch, and bicuspid aortic valve. *J Cardiothorac Surg*. 26 de junio de 2019;14(1).
36. Jaabari I, Hlal M, Fitch J, Rodière M, Thony F, Sessa C, et al. Hybrid Approach to a Right Aortic Arch With a Large Kommerell's Diverticulum. *Ann Thorac Surg*. 1 de febrero de 2021;111(2):e93-5.
37. Tinelli G, Ferrer C, Giudice R, Ferraresi M, Pogany G, Cao P, et al. Long-term results of hybrid repair techniques for Kommerell's diverticulum. *J Vasc Surg*. 1 de octubre de 2020;72(4):1213-21.