

A. Tubau^a
 M. Juan^a
 J. Castilla^b
 D. Heine^c
 J. Grau^a
 J. Rosell^c
 M.A. Ferragut^d
 M.I. Hernández^a

^aServicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Fundació Son Llàtzer. Palma de Mallorca. ^bServicio de Pediatría. Hospital Fundació Son Llàtzer. Palma de Mallorca. ^cServicio de Genética. Hospital Son Dureta. Palma de Mallorca. España.

Correspondencia:

Dr. A. Tubau.
 Hospital Son Llàtzer.
 Carretera Manacor, km 4.
 07198 Palma de Mallorca. España.
 Correo electrónico: atubau@hsl.es

Fecha de recepción: 22/02/05

Aceptado para su publicación: 14/06/05

Diagnóstico prenatal de 2 casos de arco aórtico derecho

Prenatal diagnosis of 2 cases of right-sided aortic arch

RESUMEN

Las anomalías del arco aórtico derecho se adscriben a un grupo de malformaciones poco frecuentes y escasamente descritas en la bibliografía en su forma prenatal; sin embargo, no es infrecuente hallarlas como causa de patología respiratoria o digestiva (refractarias a tratamiento) en pacientes adultos e incluso como procesos vasculares severos con morbimortalidad elevada. La relación de los grandes vasos con la tráquea en el mediastino alto, en el estudio fetal, permite un diagnóstico relativamente sencillo, cuando se contempla su posibilidad diagnóstica.

PALABRAS CLAVE

Arco aórtico anómalo. Divertículo de Kommerell.
Diagnóstico prenatal.

ABSTRACT

The use of the three vessels and trachea view, described by Yagel in 2001, allows diagnosis of aortic arch malformations, which can help to guide

fetal chromosome study and identify patients who will benefit from lifelong follow-up. Right-sided aortic arch anomalies belong to a group of infrequent malformations. Few cases of prenatal forms have been described in the literature. Nevertheless, it is not infrequent to find these anomalies as the cause of respiratory or digestive disease (refractory to treatment) in adult patients and even as severe vascular processes with high morbidity and mortality. The position of the great vessels in relation to the trachea at the level of the superior mediastinum in fetal study allows a relatively simple diagnosis, especially when the diagnostic possibilities are considered.

KEY WORDS

Aortic arch anomaly. Kommerell's diverticulum.
Prenatal diagnosis.

INTRODUCCIÓN

El diagnóstico ecográfico de las cardiopatías congénitas (CC) sigue siendo uno de los retos con los



Figura 1. Se puede apreciar la tráquea rodeada por un anillo vascular que forma la característica imagen en “U” propia del arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante, formado por: arteria pulmonar a la izquierda de la tráquea (P); arteria subclavia izquierda aberrante por detrás, con el ductus izquierdo formando el llamado divertículo de Kommerell (flecha gruesa); aorta ascendente y descendente a la derecha de la tráquea (A), y vena cava superior (C).



Figura 2. Referencias anatómicas normales en el denominado corte “3VT” en el mediastino alto, descrito por Yagel. P: arteria pulmonar; AA: aorta ascendente; AD: aorta descendente; CS: vena cava superior; T: tráquea; C: columna.

que se enfrentan los especialistas dedicados al diagnóstico prenatal.

A pesar de los avances médicos, que han permitido un mejor conocimiento anatómico-ecográfico del corazón fetal, y a los avances tecnológicos, que han mejorado la resolución de los ecógrafos, las CC en buena parte siguen pasando inadvertidas durante la vida fetal, de manera que, hasta el año 2000, un 75-85% no eran detectadas entre la población general en comunidades como la catalana o inglesa¹⁻³.

El conocimiento anatómico y funcional del corazón fetal ha aumentado desde la aparición e implantación de la ecografía como método de diagnóstico prenatal. Así, desde la descripción de la imagen de las 4 cámaras cardíacas hasta los 5 planos de Yagel⁴, la ecografía ha permitido una mejora ostensible en el diagnóstico de las CC, y puede detectar malformaciones que hasta hace poco pasaban inadvertidas.

Se presentan 2 casos de arco aórtico derecho, que se detectaron al aplicar como método de cribado para el estudio cardíaco la visualización de los 5 planos de Yagel durante la práctica de la ecografía morfológica, método empleado en todas las emba-

razadas controladas en nuestro servicio desde la apertura del hospital en diciembre de 2001.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Paciente de 31 años, nulípara y sin antecedentes de interés. Consulta por primera vez en nuestro servicio en la semana 14+2 del embarazo, que impide el cribado ecográfico mediante la sonolucencia. Cribado bioquímico en el segundo trimestre con un riesgo para síndrome de Down 1/495.

Durante la práctica de la ecografía morfológica se detecta una sospecha de malformación cardíaca, el resto de estructuras eran normales. Se visualiza un corte de 4 cámaras normal, con los tractos de salida pulmonar y aorta cruzados correctamente. En el corte “3VT” del mediastino superior descrito por Yagel, se aprecia que la aorta pasa por el lado derecho de la tráquea (fig. 1) y no por el izquierdo, como sería la norma (fig. 2). Se observa con claridad un anillo vascular alrededor de la tráquea que forma una imagen en “U” y no la característica “V” que dibujan normalmente la aorta y el ductus arterioso. Es esta imagen en “U” anómala que nos orienta hacia el diagnóstico del tipo de arco aórtico derecho, que

correspondía probablemente a un arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante, en la que el anillo que rodea la tráquea está formado por la aorta ascendente, el arco aórtico derecho (a la derecha de la tráquea), la arteria subclavia izquierda aberrante por detrás de la tráquea, y el ductus arterioso y el tronco de la pulmonar a la izquierda de ésta. Mediante el Doppler color se aprecia un flujo retrógrado que corresponde al llamado divertículo de Kommerell, y que va desde el ductus hacia la aorta descendente.

La aorta descendente se localiza a la izquierda de la columna vertebral, la cava inferior no presenta alteraciones. En los 3 vasos de Yoo et al⁵ se visualiza el timo dentro de parámetros normales.

Ante la sospecha de arco aórtico derecho se aconseja la práctica de una amniocentesis y el estudio de la microdelección del cromosoma 22, que resultan normales.

Consultada la bibliografía médica, se plantea y se informa de la sospecha diagnóstica a la pareja y se transmite la información hallada sobre el pronóstico de la cardiopatía. Deciden seguir el embarazo. Se controla la gestación cada 2-3 semanas, sin que presente complicaciones hasta el parto. Durante el control del embarazo se decide remitir a la paciente a un centro de referencia que cuente con cirugía cardíaca neonatal por si fuera precisa una conducta posnatal activa. Finalmente, el parto se produjo sin incidencias, nació un feto hembra en un parto eutócico, Apgar 6-9. El recién nacido no presentó complicaciones cardiorrespiratorias, se confirmó el diagnóstico mediante ecocardiografía posnatal y se dio de alta para seguimiento ambulatorio. Actualmente permanece sano a los 8 meses de vida.

Caso 2

Paciente de 35 años, sin antecedentes de interés. PARA (0020). Primera visita de embarazo en la semana 12, embrión único (CRL, 59 mm), sonolusencia de 2 mm, índice de pulsatilidad del ductus venoso de 1,42. Se plantea amniocentesis por edad materna según lo establecido en nuestra autonomía. Resultado, 46 XX normal.

En la ecografía morfológica se detecta la sospecha de una CC (probable arco aórtico derecho), y el resto de estructuras fetales eran normales. Se solici-



Figura 3. Una característica del arco aórtico derecho con imagen de ramas en espejo es ver cómo la tráquea (T) queda localizada entre la pulmonar (P) y la aorta (A), sin que éstas lleguen a unirse por detrás para formar el ductus. C: vena cava superior.

tó la valoración del CATCH 22 sobre la amniocentesis previa, pero su resultado no fue factible por falta de líquido. Esto último se conoció ya entrada la semana 24, por lo que se decidió no realizar una segunda técnica de diagnóstico genético.

En dicha semana se confirmó la sospecha diagnóstica de arco aórtico derecho, y los hallazgos eran compatibles con el tipo denominado arco aórtico derecho con imagen de ramas en espejo. Corazón en *situs solitus*, eje de 45°, tamaño normal, corte de 4 cámaras normal, salida de grandes vasos cruzada. En el corte de mediastino alto se aprecia que la aorta ascendente pasa por la derecha de la tráquea, sin que llegue a comunicarse con el ductus arterioso que se visualiza a su izquierda (fig. 3). No se llega a formar un anillo vascular y tampoco se cierra la imagen característica en "V" descrita por Yagel⁴. La aorta descendente se halla en el lado derecho, que delimita la línea media de la columna vertebral (fig. 4). También se aprecia una insuficiencia tricuspídea que desapareció en los controles sucesivos, probablemente fisiológica. Se visualiza la presencia del timo (17 mm) por delante del corte de los 3 vasos.

En la semana 30 se aprecia retraso de crecimiento intraútero, con parámetros del estudio Doppler normales (umbilical, cerebral media y ductus venoso). En la semana 34 inicia un aumento de la pre-



Figura 4. Otro hallazgo ecográfico, característico del arco aórtico derecho con imagen de ramas en espejo, es ver que la aorta descendente (Ao) baja a la derecha de una línea imaginaria que supone la línea media de la columna vertebral (C), y no por la izquierda como es habitual.

sión arterial, con clínica de preeclampsia (proteinuria de 819 mg/24 h), presión arterial de 185/115 mmHg y que precisa tratamiento con labetalol. Se decide finalizar la gestación mediante la práctica de una cesárea por tratarse de una podálica. Nace una hembra de 1.820 g, Apgar 8, sin complicaciones cardiorrespiratorias.

En el posparto se confirma el diagnóstico de arco aórtico derecho mediante ecocardiografía posnatal. Tras 3 meses de vida no presenta complicaciones clínicas. Se solicitó estudio de microdelección del cromosoma 22 con resultado negativo.

DISCUSIÓN

Las CC representan las malformaciones congénitas severas más frecuentes. Afectan aproximadamente a un 8 por mil de los recién nacidos y la mitad de ellos corresponde a malformaciones moderadas o severas que, a pesar de los avances en cirugía cardíaca, siguen presentando una morbimortalidad no desdeñable.

La mortalidad global alcanza el 25-30%, y son responsables de más del 50% de la mortalidad infantil por malformación congénita. Presentan una elevada relación con cromosopatías, sobre todo si se aso-

cian a otras malformaciones, y llegan al 15-25% si se presentan aisladas. Su incidencia es 5-7 veces mayor que las cromosopatías y 3-4 que los defectos del tubo neural; ello hace imprescindible aplicar un método de cribado que permita valorar el corazón fetal de forma reproducible a todas las gestantes.

El diagnóstico de las CC ha sufrido un gran cambio en los últimos 15 años, de manera que la primera revolución diagnóstica aparece con la descripción del corte de las 4 cámaras que permite llegar a una tasa de detección del 30-40%⁶, y que puede aumentar hasta un 70% al aplicar la metodología descrita por Yoo et al⁵ en 1997. En la que añaden al corte de 4 cámaras, la salida de la aorta y de la pulmonar (ejes largos), y el arco aórtico (corte longitudinal), la visualización del corte de los 3 vasos en el mediastino.

Finalmente, Yagel et al⁷ describen un método de estudio en 5 planos coronales en eje corto que permite llegar hasta un 90% en el diagnóstico de las CC. Los autores establecen un método reproducible en casi todas las pacientes, en el que además de estudiar los cortes anteriormente descritos se valoran los arcos (aórtico y pulmonar) con un menor tiempo de exploración que cuando éstos se exploran mediante cortes paraesternales largos.

La innovación de este método no sólo radica en su reproducibilidad, sino en que por primera vez nos permite valorar la relación de los grandes vasos en el mediastino alto, de forma que se consigue estudiar anomalías cardíacas, como las alteraciones del arco aórtico, que hasta ahora no podían apreciarse en el período prenatal.

Las anomalías del arco aórtico se definen como "las alteraciones de posición, del patrón de las ramas o ambas, del arco aórtico". A pesar de tratarse de una alteración congénita rara no son infrecuentes, aunque los casos referidos con diagnóstico prenatal son escasos. Se puede encontrar distintos tipos de anomalías del arco aórtico (tabla 1), todos ellos descritos detalladamente por Yoo et al⁸ en forma de diagnóstico prenatal.

Dentro de las alteraciones del arco aórtico, se encuentran las anomalías del arco aórtico derecho que se define como "el arco de la aorta que pasa por la derecha de la tráquea y por encima del bronquio principal derecho, mientras que la aorta descendente puede bajar por la izquierda, por medio o por la derecha de la línea media marcada por la columna vertebral"⁹.

Tabla 1 Clasificación de las anomalías del arco aórtico

1. Arco aórtico derecho con imagen de ramas en espejo
2. Arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante o innominada
3. Arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante o innominada
4. Doble arco aórtico
5. Arco aórtico circunflejo retroesofágico

Las formas del arco aórtico derecho presentan una incidencia en series radiológicas del 0,05-0,1%¹⁰, mientras que aparecen en un 0,04-0,1% en las realizadas en autopsias¹¹. Prenatalmente, la serie publicada más amplia incluye 18 pacientes diagnosticadas sobre 18.347 (Achiron et al¹²), suponiendo una incidencia del 0,1%.

En síntesis, se debería encontrar aproximadamente 1 caso por cada 1.000 embarazos atendidos; sin embargo, a tenor de los pocos casos publicados en la bibliografía, incluso dentro de series de diagnóstico de cardiopatía congénita prenatal, éstas no se presentan o no se detectan, por lo menos en esta proporción.

La evolución en el conocimiento de la anatomía del corazón y de los grandes vasos induce a suponer que quizá se esté frente a la segunda posibilidad, tratándose hasta ahora de procesos no diagnosticados. Las anomalías del arco aórtico pueden pasar inadvertidas si se valora exclusivamente un corte de 4 cámaras y las salidas de los grandes vasos, incluso en el corte de los 3 vasos descritos por Yoo et al⁵. Sin embargo, si incluimos el estudio de los 5 planos de Yagel et al⁷, la probabilidad de apreciar estas anomalías es alta, sobre todo si se piensa en su posible existencia.

Durante el embarazo, los obstetras tienen el privilegio de poder visualizar con cierta facilidad la tráquea, que durante la gestación presenta una imagen sonoluscente ya que ésta está repleta de líquido amniótico, lo que permite localizarla y detallar las relaciones que presenta con los grandes vasos en el mediastino superior. Precisamente ésta es la base de la descripción que Yagel et al⁷ realizan en el V plano. El autor empieza el estudio cardíaco con un corte de abdomen superior (I plano), y al trasladar el transductor del ecógrafo en sentido craneal, obtiene el

corte de 4 cámaras (II plano) y posteriormente la salida de la arteria pulmonar e el ventrículo derecho (IV plano), intercalando entre estos dos cortes (II y IV plano) la visualización de la salida de la aorta (III plano), que precisa de una pequeña angulación de la sonda hacia el hombro derecho del feto. El V plano se obtiene con la misma traslación paralela del I, II y IV, y nos permite visualizar el llamado corte "3VT", donde podemos valorar la posición del arco aórtico.

En la figura 2 puede apreciarse cómo se relacionan entre sí los grandes vasos y los demás órganos en el mediastino superior. El arco del ductus (pulmonar) se sitúa a la izquierda del tórax; adyacente a él y pegado a su derecha se ve el arco aórtico (aorta ascendente y descendente), que confluye con el ductus en la parte posterior y cierra la imagen característica en "V". Más a la derecha y en posición anterior se aprecia un corte coronal de la vena cava superior, mientras que por detrás de ella y a la derecha de la aorta se sitúa la tráquea, lo que configura la descrita imagen "3VT". Conocer y comprender este corte será imprescindible para el diagnóstico de las anomalías del arco aórtico.

Así, los casos que se describen en el artículo presentan el signo patognomónico para el diagnóstico de arco aórtico derecho, es decir, encontrar distantes entre sí el arco del ductus y el de la aorta en el corte coronal del mediastino alto, pudiendo ver entre ellos la tráquea, con aspecto sonoluscente, que los separa. A partir de aquí, se podrá intentar precisar la variedad de arco aórtico derecho detectada.

Fundamentalmente existen 2 variedades de arco aórtico derecho:

- Con arteria subclavia izquierda aberrante (o innominada).
- Con las ramas en espejo.

Arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante

Se caracteriza porque la primera rama que surge de la aorta es la carótida izquierda seguida de la carótida derecha, subclavia derecha y finalmente la subclavia izquierda que surge desde la aorta descendente pasando por detrás del esófago y de la tráquea. Se asocia entre un 10 y un 50% a CC. Ecográficamente, se traduce en:



Figura 5. Cuando se observa el arco del ductus en un corte paraesternal longitudinal largo, se ve un flujo retrógrado que lleva sangre del ductus a la aorta (subclavia).



Figura 6. El arco del cayado de la aorta se alarga cranealmente (*), dentro de una imagen impropia e infrecuente, que ya describen autores como Achiron, en el caso de un arco aórtico derecho.

– Un anillo vascular que rodea la tráquea y el esófago; la aorta ascendente, arco aórtico derecho a la derecha de la tráquea, arteria subclavia aberrante por detrás, ductus (izquierdo), el tronco de la pulmonar por la izquierda y el corazón delante (fig. 1), y ofrece una imagen en “U” vascular en vez de la conocida forma en “V”.

– En un corte coronal de la tráquea y los bronquios, se aprecia la vena cava y el arco aórtico a la derecha, mientras la pulmonar aparece a la izquierda.

– Si se utiliza el Doppler color, se aprecia un flujo de sangre anterógrada en el ductus y un llenado retrógrado desde éste hacia la aorta descendente (fig. 1). Esta zona corresponde a la conocida como divertículo de Kommerell, descrito por Burckhard F. Kommerell en 1936¹³. También se podrá visualizar el flujo retrógrado en un corte paraesternal longitudinal del ductus (fig. 5).

Nos ha llamado la atención que en un corte paraesternal longitudinal de la aorta, el arco se alarga considerablemente de manera craneal antes de rotar y descender hacia el diafragma (fig. 6), esta característica ha sido también reseñada por Achiron et al¹².

Arco aórtico derecho con ramas en espejo

Como indica su nombre, en este caso el arco de la aorta pasa por la derecha de la tráquea y la dis-

posición de los troncos supracericales es especular a la norma. De esta forma nos encontramos con un primer tronco que corresponde a la arteria innominada izquierda de la cual emergen la carótida y subclavia izquierdas; seguidamente aparece la carótida derecha y finalmente la subclavia derecha. El ductus suele unirse a la innominada izquierda de manera que no se junta con la aorta. Por ello, no se visualiza un anillo vascular como sucede en la primera anomalía.

Con frecuencia se asocia a CC (tetralogía de Fallot), asociación que se conoce como enfermedad de Corvisart. Ecográficamente se caracteriza por:

– No se visualiza un anillo vascular (por lo ya comentado anteriormente).

– No se aprecia la imagen característica en “V” entre aorta y pulmonar, así como tampoco la imagen en “U” del caso previo, ya que el ductus izquierdo se forma con la arteria innominada izquierda y la pulmonar (fig. 3).

– La aorta descendente se encuentra desplazada a la derecha de la línea media que delimita la columna vertebral.

La posibilidad de diagnóstico prenatal de estas anomalías tiene un valor trascendental en 2 aspectos:

– El primero consiste en que, como alteración conotruncal, ya se presente asociada o no a otras CC, puede presentarse en relación con cromosopatías, de las que destaca la microdelección del cromosoma 22. Así, Rauch et al¹⁴ encuentran que el 46% de los niños con arco aórtico derecho presentaban una microdelección del cromosoma 22.

– En segundo lugar merece destacarse la repercusión clínica. La disposición del arco aórtico y sus ramas puede favorecer la clínica respiratoria (disnea) o digestiva (disfagia). En principio, y una vez descartadas las cromosopatías, se trata de una malformación que no suele presentar complicaciones prenatales, aunque se desconozca, hasta el nacimiento, si existirá repercusión sobre las vías respiratoria o digestiva. Así, en la serie más amplia de diagnóstico prenatal presentada por Achiron et al¹², sólo 1 feto entre 18 presentó clínica. Sin embargo, estos pacientes no están exentos de complicaciones a lo largo de su vida. Hasta un 75% de los individuos con clínica la presentarán en edad infantil, aunque las complicaciones puedan aparecer incluso en adultos (77 años)¹⁵.

No es infrecuente diagnosticar la anomalía tras procesos disneicos refractarios a los tratamientos habituales¹⁶ o como complicaciones vasculares, habitualmente en pacientes que desarrollan un aneurisma en el divertículo de Kommerell en el caso de arco aórtico derecho con arteria subclavia aberrante¹⁵.

Recientemente, Tschirch et al⁹ aportan un caso de arco aórtico con arteria subclavia aberrante, en el que fue preciso un tratamiento quirúrgico en los primeros días de vida; lo que refuerza el interés del diagnóstico prenatal de esta patología.

En conclusión, creemos que el diagnóstico de estas alteraciones es factible dada la colaboración inestimable de la visualización de la tráquea, que permite ver la relación con los grandes vasos. Ello orientará sobre la necesidad de realizar la valoración de la dotación cromosómica del feto y permitirá discriminar a los pacientes que deberán controlarse durante su vida ante la posibilidad de complicaciones severas, no exentas de una morbimortalidad elevada. Quizá, merced a la descripción de los cortes anatómicos de Yagel⁴, su detección será mayor y más cercana a los datos de diagnóstico posnatal.

BIBLIOGRAFÍA

- Martínez JM, Gómez O, Del Río M, Borobio V, Borell A, Puerto B, et al. Diagnóstico prenatal ecográfico de cardiopatías. Población de riesgo, estrategias y cronología. *Progr Diag Trat Prenatal*. 2004;16:35-40.
- Gardiner HM. Fetal echocardiography: 20 years of progress. *Heart*. 2001;86:12-22.
- Carvalho JS, Mavrides E, Shinebourne EA, Campbell S, Thilaganathan B. Improving the effectiveness of routine prenatal screening for major congenital heart defects. *Heart*. 2002;88:387-91.
- Yagel S. Examination of the fetal heart by five short-axis views: a proposed screening method for comprehensive cardiac evaluation [editorial]. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2001;17:367-9.
- Yoo SJ, Lee YH, Kim ES, Ryu HM, Kim MY, Choi HK, et al. Three-vessel view of the fetal upper mediastinum: an easy means of detecting abnormalities of the ventricular outflow tracts and great arteries during obstetric screening. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 1997;9:173-82.
- Comas C, Martínez JM, Galindo A. Evaluación ultrasonográfica precoz del corazón fetal. *Progr Diag Trat Prenat*. 2003;15:2-15.
- Yagel S, Arbel R, Anteby EY, Raveh D, Achiron R. The three vessels and trachea view (3VT) in fetal cardiac scanning. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2002;20:340-5.
- Yoo SJ, Min JY, Lee YH, Roman K, Jaeggi E, Smallhorn J. Fetal sonographic diagnosis of aortic arch anomalies. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2003;22:535-46.
- Tschirch E, Chaoui R, Wauer R, Schneider M, Rüdiger M. Perinatal management of rigid aortic arch with aberrant left subclavian artery associated with critical stenosis of the subclavian artery in a newborn. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2005;25:296-8.

562

10. Shuford JR, Sybers RG, Gordon IJ, Baron MG, Carson GC. Circumflex retroesophageal right aortic arch simulating mediastinal tumor or dissecting aneurysm. *AJR Am J Roentgenol.* 1986;146:491-6.
11. Hastreiter AR, D'Cruz IA, Cantez T. Right-sided aorta. I. Occurrence of right aortic arch in various types of congenital heart disease. II. Right aortic arch, right descending aorta, and associated anomalies. *Br Heart J.* 1966;28:722-39.
12. Achiron R, Rotstein Z, Heggesh J, Bronshtein M, Zimand S, Lipitz S, et al. Anomalies of the fetal aortic arch: a novel sonographic approach to in-utero diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2002;20:553-7.
13. Kommerell B. Verlagerung des Ösophagus durch eine abnorm verlaufende Arteria subclavia dextra (Arteria lusoria). *Fortschr Geb Roentgenstrahlen.* 1936;54:590-5.
14. Rauch R, Rauch A, Koch A, Zink S, Kaulitz R, Girish M, et al. Laterality of the aortic arch and anomalies of the subclavian artery-reliable indicators for 22q11.2 deletion syndromes? *Eur J Pediatr.* 2004;163:642-5.
15. 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;39:131-9.
16. Sladek KC, Byrd RP, Roy TM. A right-sided aortic arch misdiagnosed as asthma since childhood. *J Asthma.* 2004;41:527-31.