

# Diagnóstico Prenatal

www.elsevier.es/diagnprenat



## Caso clínico

# Visualización ecográfica y diagnóstico prenatal del arco aórtico derecho

Raquel Moreno Molina, Coral Bravo Arribas, Mar Muñoz-Chápuli Gutiérrez, Francisco Gámez Alderete, Eugenia Antolín Alvarado y Juan De León-Luis\*

Departamento de Obstetricia y Ginecología, Hospital General Gregorio Marañón, Universidad Complutense de Madrid, Madrid, España

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

#### Historia del artículo:

Recibido el 6 de febrero de 2012

Aceptado el 27 de abril de 2012

On-line el 19 de julio de 2012

#### Palabras clave:

Arco aórtico derecho  
Arteria subclavia aberrante izquierda  
Cardiopatía congénita  
Diagnóstico prenatal  
Ecocardiografía  
Microdelección 22q11

#### Keywords:

Right aortic arch  
Aberrant left subclavian artery  
Congenital heart disease  
Prenatal diagnosis  
Echocardiography  
22q11 microdeletion

### R E S U M E N

Presentamos un caso de diagnóstico prenatal de arco aórtico derecho (AAD) aislado y se describe el manejo diagnóstico-clínico de esta entidad. En la exploración ecográfica fetal de una gestante de 20 semanas se detectó un AAD sin otras malformaciones asociadas. Mediante un corte axial del tórax fetal a nivel del plano de tres-vasos-tráquea, se comprobó el trayecto anómalo del arco aórtico, a la derecha de la tráquea. El AAD es una entidad rara (prevalencia del 0,1%) y sus variantes pueden condicionar sintomatología compresiva y estar relacionadas con anomalías cardíacas (hasta 90%) y/o con la microdelección 22q11 (hasta 46%). El corte ecográfico de tres-vasos-tráquea es fundamental para su diagnóstico prenatal y tras su detección está indicada una evaluación exhaustiva del corazón fetal, distinguir sus variantes y/o un estudio cromosómico-genético específico. En presencia de otras anomalías el pronóstico es pobre; los casos aislados suelen tener una evolución postnatal oligo o asintomática.

© 2012 Asociación Española de Diagnóstico Prenatal. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

### Prenatal ultrasound-guided visualisation and diagnosis of right aortic arch

#### A B S T R A C T

We report a case of prenatally diagnosed isolated right aortic arch (RAA) and describe the procedure for its ultrasound-guided diagnosis and clinical management. The ultrasound scan of a 20-week-old fetus revealed an isolated RAA. The diagnosis was achieved using the 3 vessels and trachea view, in which the aortic arch was visualized to the right side of the trachea. RAA is a rare finding (incidence, 0.1%) and its variants may cause compressive symptoms and be associated with congenital heart defects (up to 90%) and/or 22q11 microdeletion (up to 46%). The 3 vessels and trachea view is essential for the prenatal diagnosis of RAA. Detection of this condition must be considered an indication for fetal echocardiography, to distinguish its variants, and a genetic study is also recommended. Isolated RAA is usually asymptomatic, although the outcome of RAA associated with other abnormalities is uncertain.

© 2012 Asociación Española de Diagnóstico Prenatal. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [jdeleonluis@yahoo.es](mailto:jdeleonluis@yahoo.es) (J. De León-Luis).

## Introducción

Durante el desarrollo embrionario, el sistema aórtico con 2 vasos simétricos, uno izquierdo y otro derecho, forma un anillo vascular rodeando el tubo digestivo-pulmonar en crecimiento. Habitualmente, el arco aórtico derecho (AAD) sufre una regresión y el izquierdo prevalece<sup>1</sup>. En un plano transversal, el arco izquierdo, discurre de abajo a arriba, delante-atrás y derecha-izquierda, por delante y a la izquierda de la tráquea y el esófago<sup>1,2</sup>. En este trayecto la aorta emite los troncos arteriales responsables de la irrigación de cabeza y miembros superiores<sup>1-3</sup> (fig. 1A-B).

Las alteraciones del desarrollo del arco aórtico se presentan en el 1-2% de la población general, donde el 10% son AAD<sup>2-4</sup> y pueden presentarse aisladas o asociadas con anomalías cardíacas, extracardíacas y/o cromosomopatías (especialmente microdeleciones en el cromosoma 22q11 [CATCH-22])<sup>1,5</sup>.

El diagnóstico ecográfico prenatal del AAD se realiza mediante un corte transversal del tórax fetal a nivel

mediastínico, cuando el arco aórtico se sitúa a la derecha de la tráquea<sup>4</sup> (fig. 2).

Presentamos un caso de diagnóstico prenatal aislado de AAD, en un feto de 20 semanas de gestación y se describe el manejo diagnóstico-clínico de esta entidad.

## Observación

En una gestante de 20 semanas controlada de forma habitual en nuestro centro, la exploración ecográfica en modo B y con Doppler color, a nivel del corte tres-vasos-tráquea descrito por Yagel<sup>6</sup>, mostró el arco transverso de la aorta situado a la derecha de la tráquea (fig. 2). El ductus arterioso (DA) se encontraba a la izquierda de la tráquea, no se detectaron anillos o cabestrillos vasculares, por lo que la sospecha diagnóstica fue de AAD con ramificación especular (arteria braquiocéfálica izquierda, arteria carótida derecha y arteria subclavia derecha) de los vasos supraaórticos (fig. 1D). La exploración no reveló otras anomalías cardíacas ni

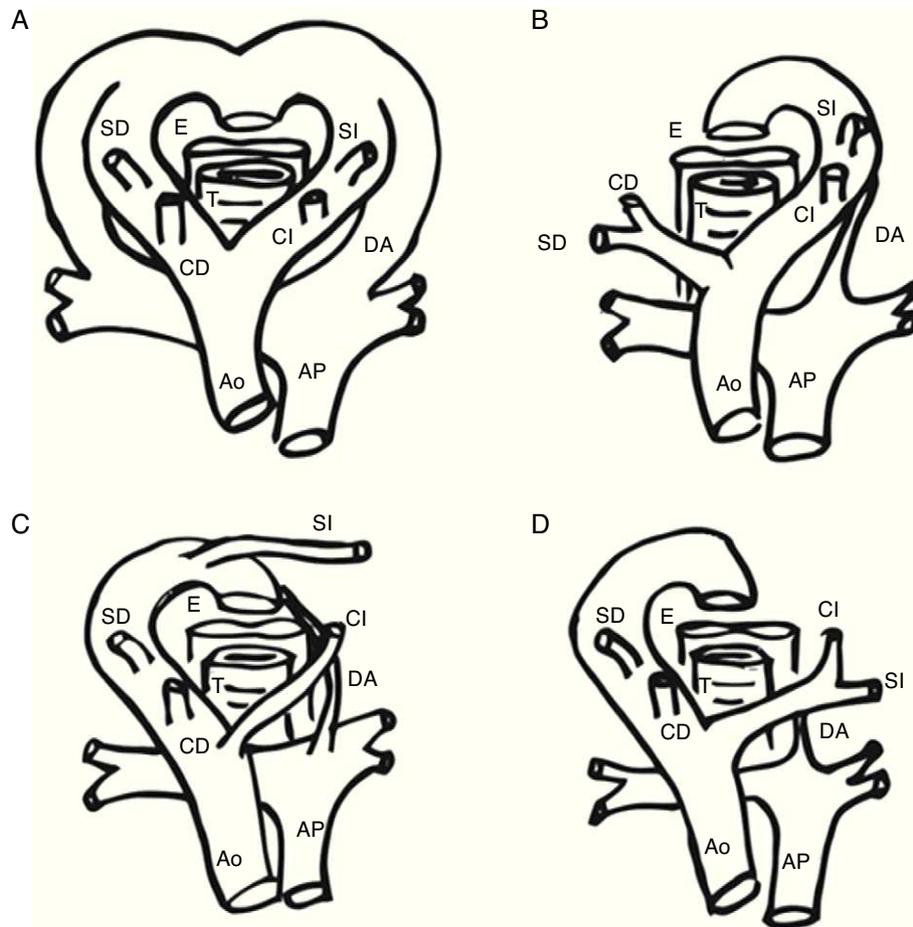
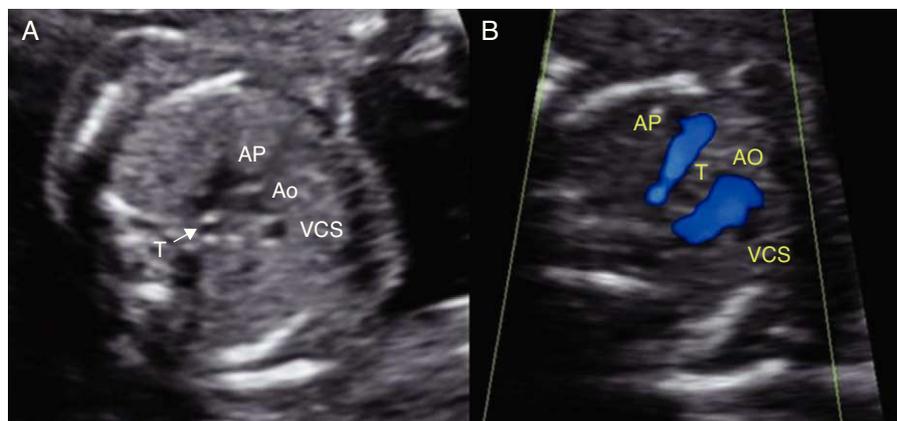


Figura 1 – Esquemas ilustrativos del desarrollo del arco aórtico izquierdo y derecho.

A) Esquema del doble arco aórtico embrionario. Se identifican 2 arcos aórticos que rodean la tráquea y el esófago. B) Modelo de arco aórtico izquierdo: el arco aórtico y el ductus arterioso, ambos izquierdos, confluyen en la aorta descendente.

C) Modelo de arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante y ductus arterioso derecho. El arco aórtico se localiza a la derecha de la tráquea y la arteria subclavia izquierda presenta un trayecto retrotraqueal. D) Modelo de arco aórtico derecho con ramificación especular y ductus arterioso izquierdo.

Ao: aorta; AP; arteria pulmonar; CD: arteria carótida derecha; CI: arteria carótida izquierda; DA: ductus arterioso; E: esófago; SD: arteria subclavia derecha; SI: arteria subclavia izquierda; T: tráquea.



**Figura 2 – Imagen ecográfica del arco aórtico en el corte axial tres-vasos-tráquea. A) Arco aórtico izquierdo normal (20 semanas de gestación). B) Arco aórtico derecho con Doppler color (arco aórtico derecho); se visualiza el trayecto anómalo del arco aórtico a la derecha de la tráquea (20 semanas de gestación). Ao: aorta; AP: arteria pulmonar; T: tráquea; VCS: vena cava superior.**

extracardíacas asociadas. El estudio cromosómico fue negativo para aneuploidías y para la microdelección del cromosoma 22. Una ecocardiografía posterior confirmó dicha anomalía y los sucesivos controles ecográficos no presentaron cambios significativos. La gestación evolucionó sin complicaciones finalizando a las 39 semanas mediante el parto vaginal de un varón de 2.900 g. Los estudios ecocardiográficos posnatales confirmaron el diagnóstico prenatal. No se detectaron otras anomalías y el seguimiento posnatal fue favorable hasta los 5 meses de vida.

## Comentario

Presentamos un caso de diagnóstico ecográfico prenatal de AAD con ramificación especular sin otras anomalías asociadas. El AAD se diagnostica en un corte axial de tres-vasos-tráquea<sup>6</sup>, donde el arco aórtico se sitúa a la derecha de la tráquea, y no a la izquierda como es habitual<sup>7</sup> (figs. 1 y 2). En función del segmento del arco aórtico embrionario izquierdo que regresa y del derecho que persiste, se establece un patrón de ramificación de los vasos supraaórticos que determina las variantes de AAD, que son fundamentalmente 2 (fig. 1C-D): a) AAD con arteria subclavia izquierda aberrante (ASIA), el más frecuente; donde la ASIA se origina distalmente en la aorta y discurre por detrás de tráquea y esófago hacia el hombro izquierdo<sup>1</sup>. Dado que en la mayoría de los casos, el DA permanece a la izquierda de la tráquea, es común la formación de un anillo vascular alrededor de la misma que ecográficamente se visualiza como una estructura vascular en forma de U<sup>1,5,8</sup>; y b) AAD con ramificaciones vasculares en espejo, como es nuestro caso, en el que a pesar de que el DA permanece a la izquierda, no se forman anillos vasculares, lo que permite diferenciarlo ecográficamente de forma indirecta de los casos con ASIA<sup>1,5,8</sup>. La visualización directa de la salida de los troncos supraaórticos fetales para distinguir ambas variantes puede resultar complicada aunque no imposible, siendo útil la tecnología 3D<sup>9</sup>. A este respecto se necesitan más estudios.

Salvo los casos con anomalías asociadas y los sintomáticos, estos últimos por compresión mecánica secundaria a la

presencia de anillos vasculares en torno a la tráquea-esófago, el resto de los casos de AAD suelen pasar desapercibidos postnatalmente, lo que subestima la frecuencia de esta entidad<sup>2,4</sup>.

Aunque todas las anomalías del arco aórtico pueden asociarse con defectos cardíacos-extracardíacos y/o alteraciones cromosómicas, estos son más comunes en los subtipos que no forman anillos. En nuestro caso, AAD con ramificaciones en espejo, esta asociación puede llegar hasta el 90%, siendo frecuentes las anomalías conotruncuales (tetralogía de Fallot [30-50%] o truncus arterioso [15-35%])<sup>1,5</sup>. Por el contrario, en los casos con ASIA esta asociación supone un 20% y son más frecuentes los defectos septales<sup>1-3</sup>. En conjunto, 1/6 de los casos de AAD se asocian con anomalías extracardíacas y hasta el 46% son CATCH-22 positivos<sup>2,10</sup>, ambas condiciones asociadas entre sí y/o con síndromes de heterotaxia<sup>3,11</sup>. Las variantes de AAD que forman anillos vasculares aparecen con más frecuencia aisladas y son de mejor pronóstico<sup>5</sup>.

En resumen, el diagnóstico ecográfico prenatal del AAD se realiza con facilidad a nivel del corte axial de tres-vasos-tráquea, donde la aorta se sitúa a la derecha de la tráquea. Tras el diagnóstico de AAD, se debe realizar una exploración fetal exhaustiva para detectar anillos vasculares en torno a la tráquea, determinar sus variantes y descartar otras anomalías cardíacas/extracardíacas. Es necesario un estudio cromosómico que descarte la presencia de CATCH-22. Igualmente, se recomienda una exploración ecocardiográfica pre- y postnatal, así como tomografía y/o resonancia magnética postnatales para confirmar el diagnóstico, valorar la severidad e indicación quirúrgica<sup>2</sup> y finalmente continuar el seguimiento, que en los casos aislados suele ser favorable.

## Financiación

Este trabajo ha sido parcialmente financiado por el fondo de investigaciones sanitarias FIS# PI081712 and BA#09/90011.

---

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## BIBLIOGRAFÍA

---

1. 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, <http://dx.doi.org/10.1002/uog.897>.
2. Yagel S, Silverman NH and Gembruch U. Aortic arch anomalies. *Fetal Cardiology: embryology, genetics, physiology, ecocardiographic evaluation, diagnosis and perinatal management of cardiac disease.* Informa Healthcare; 2009. p. 330–41.
3. Berg C, Bender F, Soukup M, Geipel A, Axt-Fliedner R, Breuer J, et al. Right aortic arch detected in fetal life. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2006;28:882–9, <http://dx.doi.org/10.1002/uog.3883>.
4. Zidere V, Tsapakis EG, Huggon IC, Allan LD. Right aortic arch in the fetus. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2006;28:876–81, <http://dx.doi.org/10.1002/uog.3841>.
5. Galindo A, Nieto O, Nieto MT, Rodriguez-Martin MO, Herraiz I, Escribano D, et al. Prenatal diagnosis of right aortic arch: associated findings, pregnancy outcome, and clinical significance of vascular rings. *Prenat Diagn.* 2009;29:975–81, <http://dx.doi.org/10.1002/pd.2327>.
6. 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, <http://dx.doi.org/10.1046/j.1469-0705.2002.00801.x>.
7. Vinals F, Heredia F, Giuliano A. The role of the three vessels and trachea view (3VT) in the diagnosis of congenital heart defects. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2003;22:358–67, <http://dx.doi.org/10.1002/uog.882>.
8. Rauch R, Rauch A, Koch S, Zink R, Kaulitz M, Girisch H, 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, <http://dx.doi.org/10.1007/s00431-004-1518-6>.
9. Tuo G, Volpe P, Bava GL, Bondanza S, De Robertis V, Pongiglione G, et al. Prenatal diagnosis and outcome of isolated vascular rings. *Am J Cardiol.* 2009;103:416–9, <http://dx.doi.org/10.1016/j.amjcard.2008.09.100> [pii] S0002-9149(08)01719-0.
10. Chaoui R, Rake A, Heling KS. Aortic arch with four vessels: aberrant right subclavian artery. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2008;31:115–7, <http://dx.doi.org/10.1002/uog.5240>.
11. Peoples WM, Moller JH, Edwards JE. Polysplenia: a review of 146 cases. *Pediatr Cardiol.* 1983;4:129–37.