



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 (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 prevalece¹. 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^{1,2}. En este trayecto la aorta emite los troncos arteriales responsables de la irrigación de cabeza y miembros superiores¹⁻³ (fig. 1A-B).

Las alteraciones del desarrollo del arco aórtico se presentan en el 1-2% de la población general, donde el 10% son AAD²⁻⁴ y pueden presentarse aisladas o asociadas con anomalías cardíacas, extracardíacas y/o cromosomopatías (especialmente microdeleciones en el cromosoma 22q11 [CATCH-22])^{1,5}.

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 tráquea⁴ (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 Yagel⁶, 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

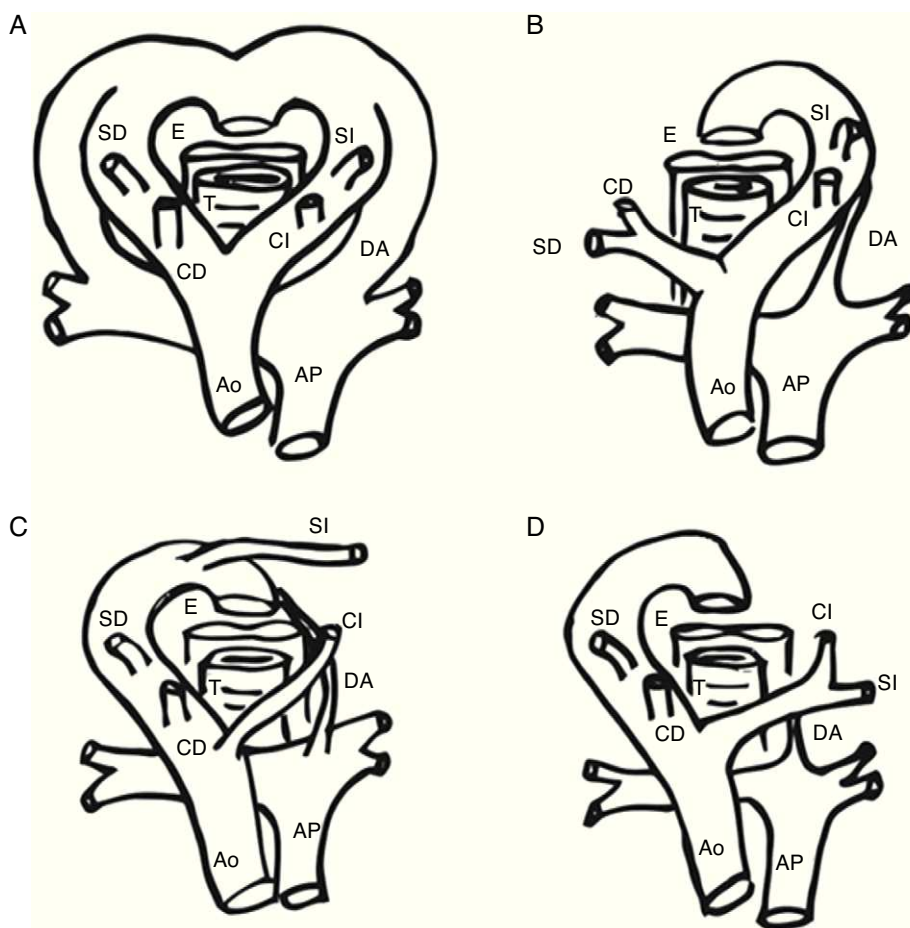


Figura 1 - Esquemas ilustrativos del desarrollo del arco aórtico izquierdo y derecho.

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.

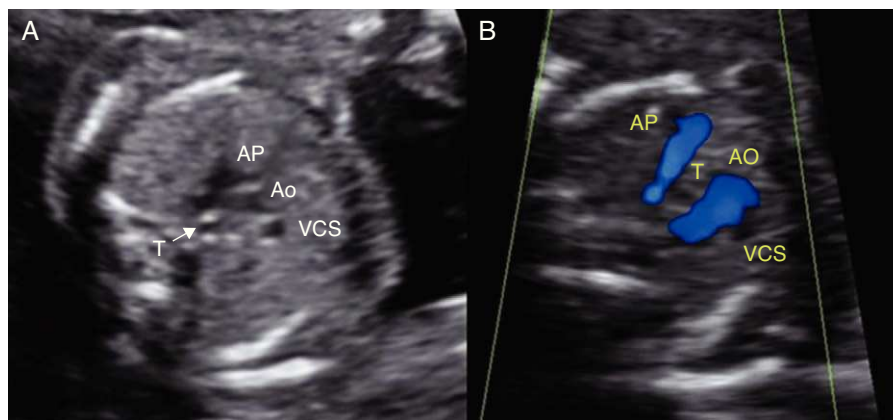


Figura 2 – Imagen ecográfica del arco aórtico en el corte axial tres-vasos-tráquea. A) Arco aórtico izquierdo normal (20 semanas de gestación). B) Arco aórtico derecho con Doppler color (arco aórtico derecho); se visualiza el trayecto anómalo del arco aórtico a la derecha de la tráquea (20 semanas de 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-tráquea⁶, donde el arco aórtico se sitúa a la derecha de la tráquea, y no a la izquierda como es habitual⁷ (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 izquierdo¹. 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^{1,5,8}; 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^{1,5,8}. 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 3D⁹. 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^{2,4}.

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%])^{1,5}. Por el contrario, en los casos con ASIA esta asociación supone un 20% y son más frecuentes los defectos septales¹⁻³. En conjunto, 1/6 de los casos de AAD se asocian con anomalías extracardíacas y hasta el 46% son CATCH-22 positivos^{2,10}, ambas condiciones asociadas entre sí y/o con síndromes de heterotaxia^{3,11}. Las variantes de AAD que forman anillos vasculares aparecen con más frecuencia aisladas y son de mejor pronóstico⁵.

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 quirúrgica² 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.