

Diagnóstico prenatal de arco aórtico derecho fetal con anillo vascular

Prenatal diagnosis of fetal right aortic arch with a vascular ring

Eduardo Reyna-Villasmil¹ [ORCID](#), Duly Torres-Cepeda² [ORCID](#)

¹ Doctor en Ciencias Médicas. Especialista en Ginecología y Obstetricia. Hospital Central "Dr. Urquinaona". Maracaibo. Venezuela.

² Doctora en Ciencias Médicas. Especialista en Ginecología y Obstetricia. Hospital Central "Dr. Urquinaona". Maracaibo. Venezuela.

Fecha correspondencia:

Recibido: febrero 06 de 2019.

Revisado: diciembre 07 de 2020.

Aceptado: mayo 14 de 2021.

Forma de citar:

Reyna-Villasmil E, Torres-Cepeda D. Diagnóstico prenatal de arco aórtico derecho fetal con anillo vascular. Rev CES Med. 2021; 35(2): 202-210. 10.21615/cesmedicina.4924

[Open access](#)

[© Derecho de autor](#)

[Licencia creative commons](#)

[Ética de publicaciones](#)

[Revisión por pares](#)

[Gestión por Open Journal System](#)

DOI: [http://dx.doi.org/10.21615/](http://dx.doi.org/10.21615/cesmedicina.4924)

[cesmedicina.4924](#)

ISSNe 2215-9177

ISSN 0120-8705

[Publica con nosotros](#)

Resumen

Las anomalías del arco aórtico se refieren a malformaciones congénitas de la posición o patrón de ramificación. Se pueden detectar mediante la visualización dirigida del corte de los tres vasos o de tres vasos y tráquea, con o sin Doppler de color. El diagnóstico prenatal debe conllevar un examen detallado de ultrasonido cardíaco y extra-cardíaco. La identificación de un arco aórtico derecho aislado es crucial para distinguir esta afección del arco aórtico doble. Se describe un caso de diagnóstico prenatal de arco aórtico derecho fetal con anillo vascular a las 29 semanas de gestación, quien fue referido por posible anomalía cardíaca en la ecografía de rutina. El ultrasonido demostró posición anormal de la aorta descendente, situada en el lado derecho de la columna vertebral en el plano tetracameral. La aorta se conectaba con la arteria pulmonar izquierda a través del ductus arterioso, configurando un anillo vascular. La detección prenatal de esta anomalía congénita vascular, ya sea de forma aislada o en asociación con otras malformaciones cardíacas o no cardíacas, podría conducir a un asesoramiento más adecuado.

Palabras clave: Arco aórtico derecho; Anillo vascular; Anomalía cardíaca; Diagnóstico prenatal; Ultrasonido.

Abstract

Aortic arch anomalies refers to congenital malformations of the position or branching pattern. They can be detected by targeted visualization of the three-vessel slice or three-vessel and trachea, with or without color Doppler. Prenatal diagnosis should involve a detailed cardiac and extra-cardiac ultrasound examination. The identification of an isolated right aortic arch is crucial to distinguish this condition from a double aortic arch. We describe a case of prenatal diagnosis of fetal right aortic arch with vascular ring at 29 weeks gestation who was referred for possible cardiac anomaly on routine ultrasound. Sonography demonstrated abnormal position of the descending aorta, located on the right side of the spine in the tetra chamber plane. The aorta was connected to the left pulmonary artery through the ductus arteriosus, configuring a vascular ring. Prenatal detection of this congenital vascular anomaly, either in isolation or in association with other cardiac or noncardiac malformations, could lead to more appropriate counseling.

Keywords: Right aortic arch; Vascular ring; Cardiac abnormalities; Prenatal diagnosis; Ultrasonography.

Introducción

Las anomalías del arco aórtico se refieren a malformaciones congénitas de la posición o patrón de ramificación. Su prevalencia se estima en aproximadamente 0,1 % en la población adulta y representan el 1 a 3 % de las cardiopatías congénitas⁽¹⁾. Generalmente, no causan ningún síntoma clínico, por lo que no se detectan. Pueden ocurrir de forma aislada o estar asociadas con otros defectos cardíacos congénitos o anomalías genéticas. El uso generalizado del Doppler color y el plano de tres vasos – tráquea en las exploraciones de rutina han permitido diagnosticar estas anomalías en el periodo prenatal⁽²⁻⁴⁾.

La incidencia de arco aórtico derecho diagnosticado durante el período prenatal es de 0,1 % en la población de bajo riesgo. Representa una variante común de la anatomía vascular torácica, pero su prevalencia es probablemente mayor cuando se consideran los casos asociados a otras anomalías cardíacas, ya que puede ser parte de una malformación cardíaca compleja. Cuando es un hallazgo aislado, generalmente se considera una alteración benigna⁽⁵⁾.

Presentamos un caso de diagnóstico prenatal de arco aórtico derecho fetal con anillo vascular.

Presentación del caso

Paciente de 40 años, múltipara, quien fue referida al hospital debido a sospecha de una posible alteración cardíaca fetal durante una evaluación ecográfica de rutina a las 29 semanas. La ecografía de las 8 y 12 semanas estaba normal. La paciente negaba antecedentes personales o familiares de enfermedades cardiovasculares. Las pruebas del primer trimestre fueron de bajo riesgo para síndrome de Down (1/26 000) y de Edwards (1/100 000).

Durante la evaluación ecográfica inicial se encontró posición anormal de la aorta descendente fetal, a la derecha de la columna vertebral al nivel del corte tetracameral cardíaco. Se observaron las cuatro cámaras cardíacas normales, septo ventricular intacto y la aorta ascendente y la arteria pulmonar salían al ventrículo izquierdo y derecho, respectivamente. En el corte de tres vasos y tráquea del mediastino superior se apreciaba que la aorta discurría en sentido opuesto, por el lado derecho de la tráquea, y descendiendo por el lado derecho de la columna vertebral hasta el diafragma.

Las imágenes confirmaron que la aorta descendente se conectaba con la arteria pulmonar izquierda a través del ductus arterioso. En esa imagen, el anillo que rodeaba a la tráquea estaba formado por: aorta ascendente, arco aórtico derecho, arteria subclavia izquierda aberrante (detrás) y ductus arterioso y tronco de la arteria pulmonar izquierda configurando un anillo vascular alrededor de la tráquea que formaba una imagen en forma de U (con la tráquea central) y no en V (con la tráquea colocada lateralmente) que dibujan normalmente la aorta y el ductus arterioso ([figura 1](#)). Se confirmó el flujo anterógrado y no turbulento en el ductus arterioso y arteria subclavia izquierda.

No se encontraron marcadores ecográficos de cromosopatías. La evaluación Doppler de la cerebral media fetal y arterias umbilicales estaba normal. Se realizó amniocentesis con resultado 46XX normal y negativo para la microdelección del cromosoma 22q11.

La paciente fue transferida a la consulta prenatal de alto riesgo donde se realizó vigilancia rutinaria y se observó crecimiento fetal normal. El embarazo evolucionó sin complicaciones y finalizando a las 38 semanas por vía vaginal, obteniéndose recién nacido vivo femenino de 3100 gramos de peso con puntajes de Apgar de siete y nueve puntos al minuto y a los cinco minutos, respectivamente.

En la ecocardiografía, al día siguiente del nacimiento, se confirmó la presencia de arco aórtico derecho con flujo arterial normal y ductus arterioso muy pequeño, sin otras anomalías cardíacas asociadas. La niña ha permanecido asintomática con crecimiento y desarrollo acorde a su edad.

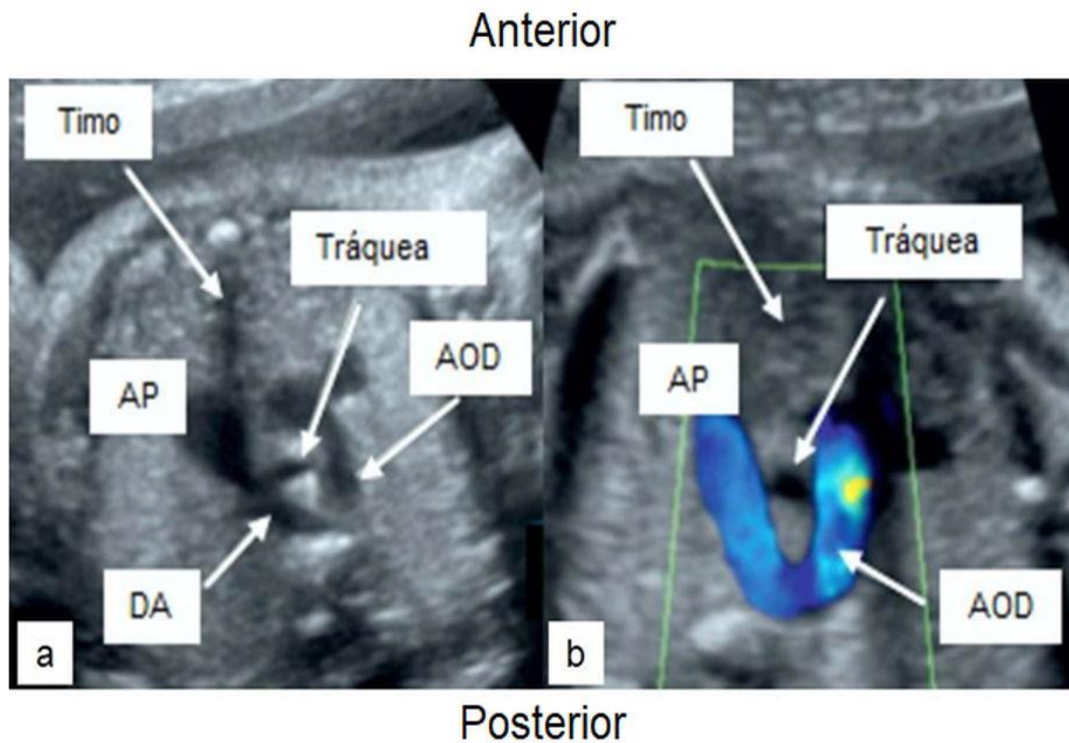


Figura 1. Visión del plano de tres vasos y tráquea.

a. En escala de grises. b. Doppler color en la que se observa el arco aórtico derecho (AOD) pasa por el lado derecho de la tráquea mientras que la arteria pulmonar (AP) y el ductus arterioso (DA) están a la izquierda, mostrando una imagen en forma de U que es más evidente en el Doppler color.

Discusión

En condiciones normales, el arco aórtico izquierdo cruza el bronquio izquierdo en el tórax superior y es el resultado de una organogénesis de los arcos aórticos primitivos⁽⁶⁾. El arco aórtico derecho cruza el bronquio derecho en lugar del izquierdo, mientras que la aorta puede descender hacia la derecha, izquierda o la línea media. El anillo vascular alrededor de la tráquea puede estar presente y el origen de los vasos braquiocéfálicos puede variar⁽⁷⁻⁹⁾. Existen dos subgrupos principales de anomalías: con ductus arterioso derecho o izquierdo.

En general, se reconoce que las anomalías de la ramificación del arco aórtico se comprenden mejor cuando se revisa la embriología básica. Esta teoría se basa en la presencia de doble arco aórtico en el embrión, donde la aorta ascendente se divide en un arco aórtico derecho y otro izquierdo, los cuales se fusionan para formar la aorta descendente, ubicada anatómicamente en una posición central, anterior a la columna vertebral. Los arcos aórticos izquierdo y derecho dan lugar a dos vasos cada uno: las arterias carótida y subclavia común izquierda y derecha, respectivamente⁽⁶⁻⁹⁾.

Además, las arterias pulmonares izquierda y derecha están conectadas a los arcos aórticos izquierdo y derecho, respectivamente, por un ductus arterioso izquierdo y derecho en la región de las arterias subclavias. El desarrollo normal o anormal se relaciona con el sitio del arco aórtico izquierdo o derecho que retrocede o persiste durante el desarrollo embrionario⁽⁷⁻⁹⁾.

Para realizar el diagnóstico se necesita usar el plano tetracameral en la ecografía bidimensional y Doppler color: la aorta descendente se localiza más central y anterior a la columna vertebral en los casos de arco aórtico derecho. La detección y la clasificación se logran en el plano de tres vasos - tráquea, donde la aorta tiene un curso hacia el lado derecho de la tráquea (en lugar de hacia la izquierda). Los subgrupos generalmente se pueden diferenciar mediante ecocardiografía fetal en combinación con Doppler color⁽¹⁰⁾.

En los casos del arco aórtico derecho con ductus arterioso derecho, tanto la aorta como las arterias pulmonares se fusionan en una configuración en V a la derecha de la tráquea sin anillo vascular. A este hallazgo anatómico se le denomina como el signo V derecho, en contraposición a la V izquierda, que se observa en la configuración anatómica normal. Debido a que en la mayoría de los casos esta condición se asocia con malformaciones cardíacas, principalmente "anomalía cono-truncal", puede ser difícil demostrar el curso exacto del ductus. En algunos casos se visualiza exclusivamente el arco aórtico derecho y, en general, la arteria pulmonar se esconde debajo del arco aórtico. Los vasos braquiocefálicos surgen en una imagen espejular al arco aórtico izquierdo normal. El Doppler color es útil en la demostración del curso de los vasos^(9,10).

En los casos con arco aórtico derecho y tronco pulmonar a la izquierda de la tráquea se observa una estructura ecogénica entre el arco aórtico transversal (derecha) y el ductus arterioso (izquierda), una configuración llamada "signo U". Se considera un anillo vascular suelto en comparación con el anillo vascular apretado observado con el doble arco aórtico⁽⁸⁻¹⁰⁾. El Doppler color puede demostrar fácilmente el signo U y en casi todos los casos hay un curso aberrante

de la arteria subclavia izquierda que surge de la región de la unión del ductus con la aorta descendente, llamada divertículo de Kommerell. La arteria pulmonar está conectada con el doble arco aórtico y es ventral al divertículo y en el lado izquierdo del arco aórtico. Es imposible predecir el curso posnatal de los pacientes con anillos vasculares, debido a que la gravedad de la compresión del anillo se desconoce en el momento del diagnóstico fetal.

Los planos de tres vasos y de tres vasos - tráquea como parte del ultrasonido de rutina mejoran la tasa de detección de cardiopatía congénita. Este plano se obtiene deslizando el transductor cranealmente desde el plano tetracameral hacia el mediastino superior fetal y es posible ver la vena cava superior, tronco pulmonar y aorta ascendente. Estos tres vasos están en línea recta desde la parte posterior derecha hasta la anterior izquierda del tórax. Además, la tráquea está llena de líquido y, por lo tanto, es visible y dorsal a la aorta. Cerca del 90 % de los defectos cardíacos congénitos, excepto los defectos de la pared septal, se pueden detectar si se encuentra al menos una anomalía en este plano⁽¹¹⁾.

El arco aórtico derecho está asociado con anomalías cromosómicas, especialmente la microdelección 22q11. La posibilidad de la presencia de esta anomalía es mayor si existen defectos cardíacos o extra-cardíacos concomitantes. No obstante, se ha informado que esta alteración se observa en 24 % de los casos con anomalías aisladas de lateralidad o ramificación del arco aórtico⁽¹²⁾. Se recomienda el examen cromosómico en pacientes con arco aórtico derecho aislado.

Se ha informado que 70 - 97 % de los pacientes con anillos vasculares presentan síntomas respiratorios, dos tercios de los casos desde el primer día de vida⁽¹³⁾. Sin embargo, estas cifras pueden estar sesgadas porque solo los recién nacidos sintomáticos se someten a evaluación diagnóstica; mientras que los casos clínicamente silentes pueden permanecer sin detectar y, por lo tanto, su verdadera prevalencia puede subestimarse⁽⁵⁾.

El pronóstico del arco aórtico derecho aislado depende de la compresión de tráquea y esófago, que están completamente rodeados por un asa vascular en forma de "O"⁽¹⁰⁾. Para los pacientes sintomáticos, especialmente cuando existe dificultad respiratoria grave con estridor, infecciones recurrentes del tracto respiratorio o disfagia grave con retraso del crecimiento, está indicada la intervención quirúrgica. Esta implica división del ductus arterioso izquierdo o división del origen de la arteria subclavia izquierda aberrante seguido de anastomosis a la aorta o la carótida común izquierda, cuando existe un riesgo potencial de ruptura del divertículo de Kommerell^(14,15). Para pacientes menos sintomáticos se sugiere tratamiento conservador, como

drenaje de secreciones bronquiales, suministro de aire humidificado, antibióticos para las infecciones del tracto respiratorio superior y dieta blanda, acompañado de seguimiento a largo plazo.

Conclusión

El diagnóstico prenatal y la diferenciación de arco aórtico derecho entre las variantes son importantes. La detección prenatal de esta anomalía congénita vascular, ya sea de forma aislada o en asociación con otras malformaciones cardíacas o no cardíacas, podría conducir a un asesoramiento más adecuado. Es importante el uso del plano de tres vasos – tráquea en los exámenes de ultrasonido prenatal de rutina. Además, el uso de ecografía tridimensional ayuda en el diagnóstico de malformaciones del sistema vascular fetal. Los pacientes deben ser monitoreados continuamente para mejorar su pronóstico.

Responsabilidades éticas

Los autores declaramos que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki de 1975 en su versión más actual.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado

Los autores hemos obtenido el consentimiento informado de los pacientes o sujetos referidos en el artículo a los fines de poder realizar este tipo de publicación con finalidad de investigación/divulgación en soporte papel y en Internet para la comunidad científica. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Financiamiento

Los autores certificamos que no hemos recibido apoyos financieros, equipos, en personal de trabajo o en especie de personas, instituciones públicas y/o privadas para la realización del estudio.

Bibliografía

1. Bravo C, Gámez F, Pérez R, Álvarez T, De León-Luis J. Fetal aortic arch anomalies: key sonographic views for their differential diagnosis and clinical implications using the cardiovascular system sonographic evaluation protocol. *J Ultrasound Med.* 2016;35(2):237-51.

2. Peng R, Xie HN, Zheng J, Zhou Y, Lin MF. Fetal right aortic arch: associated anomalies, genetic anomalies with chromosomal microarray analysis, and postnatal outcome. *Prenat Diagn.* 2017;37(4):329-335.
3. Razon Y, Berant M, Fogelman R, Amir G, Birk E. Prenatal diagnosis and outcome of right aortic arch without significant intracardiac anomaly. *J Am Soc Echocardiogr.* 2014;27(12):1352-8.
4. Berg C, Bender F, Soukup M, Geipel A, Axt-Flidner R, Breuer J, et al. Right aortic arch detected in fetal life. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2006;28(7):882-9.
5. Wójtowicz A, Respondek-Liberska M, Słodki M, Kordjalik P, Płużańska J, Knafel A, et al. The significance of a prenatal diagnosis of right aortic arch. *Prenat Diagn.* 2017;37(4):365-374.
6. D'Antonio F, Khalil A, Zidere V, Carvalho JS. Fetuses with right aortic arch: a multicenter cohort study and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2016;47(4):423-32.
7. Türkvatan A, Büyükbayraktar FG, Olçer T, Cumhuri T. Congenital anomalies of the aortic arch: evaluation with the use of multidetector computed tomography. *Korean J Radiol.* 2009;10(2):176-84.
8. Chen X, Qu YJ, Peng ZY, Lu JG, Ma XJ. Diagnosis of congenital aortic arch anomalies in chinese children by multi-detector computed tomography angiography. *J Huazhong Univ Sci Technolog Med Sci.* 2013;33(3):447-451.
9. Galindo A, Nieto O, Nieto MT, Rodríguez-Martín 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(10):975-81.
10. Miranda JO, Callaghan N, Miller O, Simpson J, Sharland G. Right aortic arch diagnosed antenatally: associations and outcome in 98 fetuses. *Heart.* 2014;100(1):54-9.
11. Chen KB, Gu Q, Xia T, Lu X, Zhang ZD. Three-vessel-trachea view in the diagnosis of fetal cardiac great vessel malformation. *J Biol Regul Homeost Agents.* 2018;32(2):351-355.
12. Momma K. Cardiovascular anomalies associated with chromosome 22q11.2 deletion syndrome. *Am J Cardiol.* 2010;105(11):1617-24.

13. Bonnard A, Auber F, Fourcade L, Marchac V, Emond S, Révillon Y. Vascular ring abnormalities: a retrospective study of 62 cases. *J Pediatr Surg.* 2003;38(4):539-43.
14. Licari A, Manca E, Rispoli GA, Mannarino S, Pelizzo G, Marseglia GL. Congenital vascular rings: a clinical challenge for the pediatrician. *Pediatr Pulmonol.* 2015;50(5):511-24.
15. Backer CL, Mongé MC, Popescu AR, Eltayeb OM, Rastatter JC, Rigsby CK. Vascular rings. *Semin Pediatr Surg.* 2016;25(3):165-75.