

Diagnóstico prenatal de anillo vascular con arco aórtico derecho

Prenatal Diagnosis of Vascular Ring with Right Aortic Arch

CARLOS GARCÍA GUEVARA¹, ANDRÉS SAVIO BENAVIDES², CARLOS GARCÍA MOREJÓN³, FELIPE SOMOZA⁴, JAKELINE ARENCIBIA FAIFE⁵, PABLO MARANTZ^{MTSAC, 6}

Recibido: 28/01/2011
Aceptado: 30/06/2011

Dirección para separatas:

Dr. Carlos García Guevara
Cardiocentro Pediátrico
"William Soler"
Ave. 43 N° 1418 esquina a Calle 18
11900 Ciudad de La Habana, Cuba
e-mail:
carlos.guevara@infomed.sld.cu

RESUMEN

El diagnóstico de anillo vascular con arco aórtico derecho en el feto favorece un tratamiento precoz después del nacimiento, que permite evitar la morbilidad tanto en la infancia como en edades mayores.

En esta presentación se describen los hallazgos sonográficos en dos casos de arco aórtico derecho asociado con arteria subclavia izquierda aberrante y *ductus* arterioso izquierdo.

Se realizó un estudio ecocardiográfico detallado del corazón fetal, con particular énfasis en la vista extendida de los tres vasos, en dos gestantes con 24 semanas de embarazo y edades de 18 y 24 años, atendidas en el Cardiocentro Pediátrico "William Soler"; se utilizó un equipo ATL (HDI 5000), de fabricación estadounidense, con transductor de 3 MHz.

En ambos fetos se detectó la presencia de arco aórtico derecho, *ductus* arterioso izquierdo y arteria subclavia izquierda aberrante. Al utilizar el Doppler color se apreció una zona dilatada, conocida como divertículo de Kommerell. Uno de los fetos presentaba además tetralogía de Fallot asociada; en este caso, la gestante optó por la interrupción del embarazo. Ambos diagnósticos prenatales fueron confirmados, uno mediante ecocardiografía posnatal y el otro a través del estudio anatomopatológico.

La presencia de un arco aórtico derecho, *ductus* arterioso izquierdo y arteria subclavia izquierda aberrante constituye una variante poco frecuente, con posibilidades de diagnóstico prenatal.

REV ARGENT CARDIOL 2012;80:253-256.

Palabras clave > Cardiopatías congénitas - Conducto arterial - Diagnóstico prenatal - Ecocardiografía

Abreviaturas >

| | | | |
|-----|--------------|-----|---------------------------------|
| AAo | Arco aórtico | TBC | Tronco arterial braquiocefálico |
|-----|--------------|-----|---------------------------------|

INTRODUCCIÓN

Las anomalías del arco aórtico (AAo) están presentes en el 1-2% de los fetos humanos y pueden encontrarse relacionadas con defectos cardíacos complejos (coartación aórtica, interrupción o hipoplasia tubular del arco aórtico, doble arco aórtico) o bien clasificarse como variantes normales que raramente están asociadas con signos clínicos después del nacimiento. (1)

Existen dos formas típicas de AAo derecho; la más frecuente es la denominada "con imagen en espejo" y la segunda se corresponde con el AAo derecho y divertículo retroesofágico de Kommerell. (2) Este tipo de anillo vascular es un fenómeno esporádico, condición que, junto a los pocos casos comunicados con diagnóstico prenatal, nos motivó a su publicación.

CASOS CLÍNICOS

Se presentan dos casos, previo consentimiento informado de las parejas, para la descripción de las características clínicas y la información de los resultados de las pruebas de diagnóstico prenatal y posnatal. Las pacientes fueron evaluadas en el Cardiocentro Pediátrico "William Soler" (Centro de Referencia Nacional para el Diagnóstico Prenatal de las Cardiopatías Congénitas).

El primer caso corresponde a una gestante de 18 años con 24 semanas de embarazo, derivada por sospecha de cardiopatía congénita y se arribó al diagnóstico de tetralogía de Fallot; la pareja optó por la interrupción del embarazo (en nuestro país se acepta la interrupción de la gestación por razones relevantes relacionadas

Cardiocentro Pediátrico "William Soler". La Habana, Cuba

^{MTSAC} Miembro Titular de la Sociedad Argentina de Cardiología

¹ Especialista de Primer Grado en Pediatría. Máster en Atención Integral al Niño. Profesor Asistente. Cardiocentro Pediátrico "William Soler"

² Doctor en Ciencias Médicas. Especialista de Segundo Grado en Pediatría. Profesor Titular. Profesor Consultante. Cardiocentro Pediátrico "William Soler"

³ Especialista de Segundo Grado en Pediatría. Máster en Ecocardiografía. Profesor Auxiliar. Profesor Consultante. Cardiocentro Pediátrico "William Soler"

⁴ Coordinador de Cardiología Perinatal Ministerio de Salud. Córdoba, Argentina

⁵ Especialista de Primer Grado en Pediatría. Máster en Asesoramiento Genético. Profesora Instructora. Centro Nacional de Genética Médica de Cuba

⁶ Jefe de Cardiología Infantil del Hospital Italiano de Buenos Aires, Argentina

con la salud del feto hasta las 25,6 semanas, previo asesoramiento genético y consentimiento informado de la pareja).

El segundo caso corresponde a una gestante de 24 años con 24 semanas de embarazo, clasificada como riesgo obstétrico bajo, derivada para interconsulta por falta de visualización de las estructuras cardíacas durante el ultrasonido de pesquisa, lo que motivó la realización de varios estudios ecocardiográficos en el transcurso de la gestación.

Ambas fueron examinadas con un equipo ATL (HDI 5000), de fabricación estadounidense, con transductor de 3 MHz, y en cada caso se efectuó un análisis secuencial del corazón, utilizando todas las vistas de la ecocardiografía fetal. (3)

En estos dos fetos, el AAo se encontraba localizado a la derecha y la vista ecocardiográfica de los tres vasos (4) permitió el diagnóstico.

Se observaron en ambos casos los siguientes signos ecocardiográficos:

Vista de los tres vasos y el ductus arterioso (Figura 1)

- Arteria aorta ligeramente más separada que lo habitual de la arteria pulmonar.
- Arteria aorta descendente algo más anterior y a la derecha de su posición habitual.

Vista transversal del arco (Figura 2)

- Tráquea en posición a la izquierda, en relación con el arco.

Vista del arco y el ductus simultáneamente (Figura 3)

- Tráquea que ocupa una posición entre el ductus y el AAo.

En uno de los casos, el AAo derecho estaba asociado con tetralogía de Fallot (Figura 4), con vena cava superior izquierda persistente, por lo que además de los signos señalados se evidenciaron alteraciones en el tamaño (arteria aorta más grande que la arteria pulmonar), en la posición (aorta con desplazamiento más anterior) y en el número de los vasos (cuarto vaso situado a la izquierda de la arteria pulmonar). Esta

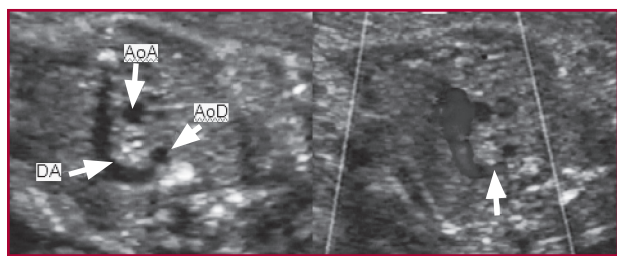


Fig. 1. Vista de los tres vasos y el ductus. Arteria aorta (AoA) ligeramente más separada que lo habitual de la arteria pulmonar. Arteria aorta descendente (AoD) algo más anterior y a la derecha de su posición normal. Ductus arterioso (DA) en posición izquierda. Al utilizar el Doppler color se apreció un flujo de sangre anterógrada en el ductus y un llenado retrógrado desde éste hacia la aorta descendente (señalado).

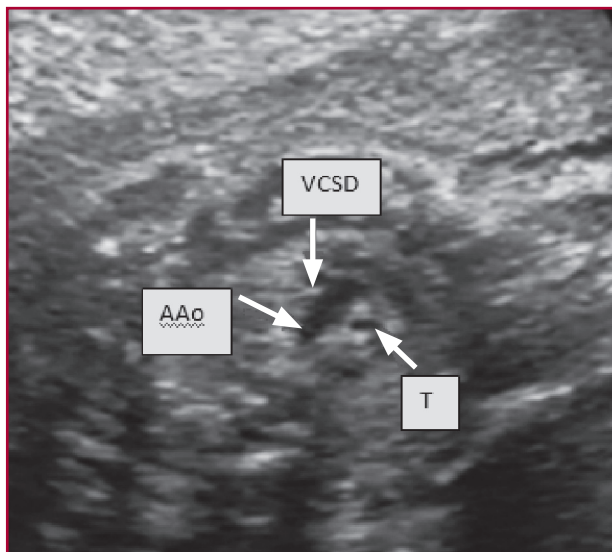


Fig. 2. Vista transversal del arco. Se aprecian un arco aórtico (AAo) a la derecha y la tráquea (T) en posición a la izquierda en relación con el arco. VCSD: Vena cava superior derecha.

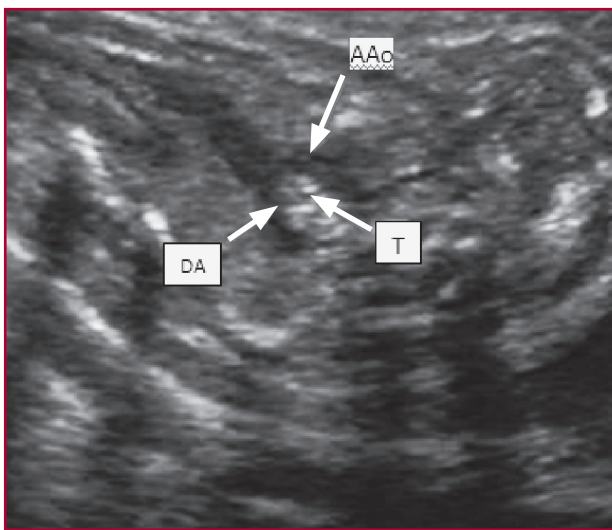


Fig. 3. Vista del arco y el ductus simultáneamente, donde la tráquea (T) ocupa una posición entre el ductus arterioso (DA) y el arco aórtico (AAo).

pareja, como ya señalamos, optó por la interrupción de la gestación, confirmándose el diagnóstico mediante el estudio anatomopatológico.

En el otro caso, la gestación llegó al término; el recién nacido fue producto de parto eutócico, institucional, con peso normal y Apgar 9/9; su última evaluación cardiológica se realizó a los cuatro meses, encontrándose asintomático. El estudio ecocardiográfico demostró la presencia del AAo derecho y se excluyó la persistencia del conducto arterioso.

El timo estaba presente en ambos fetos, con tamaño normal para la edad gestacional. Se obtuvo un respaldo digital en ambos casos, para su estudio y análisis posterior.

DISCUSIÓN

En términos anatómicos, un AAO derecho 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 el medio o por la derecha de la línea media marcada por la columna vertebral.

En condiciones normales, el cayado aórtico tiene su origen a partir del cuarto AAO izquierdo, que se conectará con la aorta ascendente. La porción derecha del cuarto AAO dará origen al tronco arterial braquiocefálico (TBC). Si en condiciones patológicas se produce una reabsorción del cuarto AAO izquierdo, con la persistencia del cuarto AAO derecho, se originará un AAO a la derecha, encontrándose en este caso el TBC ubicado a la izquierda (en lugar de a la derecha) y el primer vaso aórtico se presenta tal como se comentó en la introducción. (2)

En el caso en que se diagnosticó el AAO derecho asociado con tetralogía de Fallot, con vena cava superior izquierda persistente, se evidenciaron los signos ecocardiográficos característicos de ambas entidades, descriptos con anterioridad. (5, 6)

Un aspecto importante para tener en cuenta al enfrentarnos con un AAO derecho, es la posición de *ductus* arterioso. En los fetos examinados se observó en posición contralateral al arco, ofreciendo el clásico signo en U (aorta ascendente, AAO derecho a la derecha de la tráquea, arteria subclavia izquierda aberrante por detrás, *ductus* arterioso izquierdo, el tronco de la arteria pulmonar por la izquierda y el corazón delante) referido en la bibliografía (7) (Figura 4).

Al utilizar el Doppler color se apreció flujo de sangre anterógrado en el *ductus* arterioso y llenado retrógrado desde éste hacia la aorta descendente (clásico signo en U).

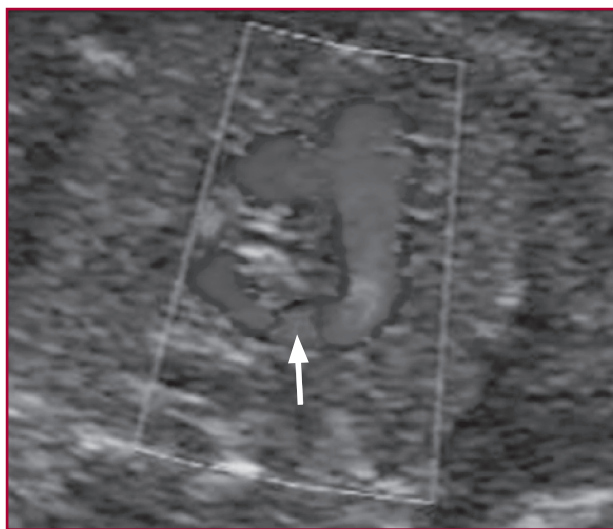


Fig. 4. Al utilizar el Doppler color se apreció un flujo de sangre anterógrado en el *ductus* y un llenado retrógrado desde éste hacia la aorta descendente (clásico signo en U).

retrógrado desde éste hacia la aorta descendente. Dicha zona corresponde a la conocida como divertículo de Kommerell, que describiera Burckhard Kommerell en 1936, (7) que en el feto se corresponde con la porción retroesofágica de la arteria subclavia izquierda (Figura 5).

Normalmente, el *ductus* arterioso que proviene de la porción distal del sexto AAO debe localizarse en el mismo lado del cayado, es decir, si el cayado aórtico es derecho, lo normal es que persista la porción distal del sexto AAO derecho como *ductus* y no la del izquierdo. Sin embargo, si hubiera un cuarto AAO derecho como cayado aórtico, persiste la porción distal del sexto AAO izquierdo como *ductus*, es decir, si existiera un *ductus* contralateral al cayado, se formará un anillo vascular que rodea la tráquea y el esófago en formación, siempre y cuando se encuentre asociada una arteria subclavia izquierda aberrante. (8)

Estudios recientes (9) destacan la importancia del examen del arco transversal, tanto en el feto normal como en aquellos con anomalías cardíacas. En estos últimos, teniendo en cuenta su alta asociación con anomalías cromosómicas, es recomendable la realización de un cariotipo, que incluya el análisis minucioso del 22q11. (10) Por otra parte, un caso de AAO derecho, derivado a la atención de un ecocardiografista fetal al presentar un estudio de rutina sospechoso, que no muestre hallazgos adicionales en el feto, no es una indicación clara para un estudio cromosómico, pues puede observarse con más frecuencia en la población normal que lo que generalmente se conoce. Es aconsejable, además, efectuar una evaluación posnatal en todos los casos de AAO derecho detectados prenatalmente para confirmar el diagnóstico. En bebés asintomáticos no se justifica la resonancia magnética como indicación para demostrar los vasos del cuello, como tampoco una cirugía correctora.

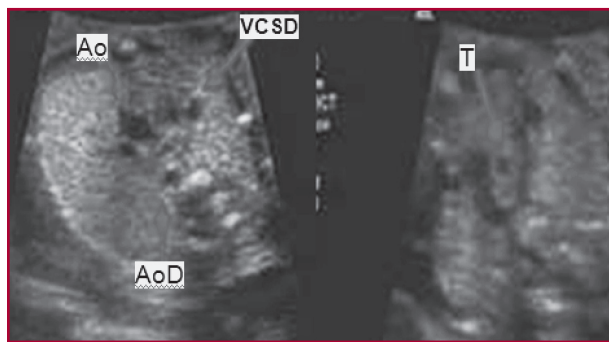


Fig. 5. Caso con arco aórtico (Ao) derecho asociado con tetralogía de Fallot, con la vena cava superior izquierda persistente [localizada a la izquierda de la arteria aorta (señalada)] de mayor tamaño que la arteria pulmonar y con desplazamiento anterior. VCSD: Vena cava superior derecha. AoD: Arteria aorta descendente. T: Tráquea.

ABSTRACT**Prenatal Diagnosis of Vascular Ring with Right Aortic Arch**

The diagnosis of vascular ring with right aortic arch allows early treatment after birth preventing morbidity in infants and older children.

We describe the sonographic findings of two patients with right-sided aortic arch associated with aberrant left subclavian artery and left ductus arteriosus.

Two women at 24 weeks pregnant aged 18 and 24 years old underwent a thorough echocardiographic evaluation of the fetal heart by targeted visualization of the three-vessel view at the *Cardiocentro Pediátrico "William Soler"*, using an ATL HDI 5000 ultrasound machine made in USA with a 3 MHz transducer.

The presence of a right-sided aortic arch, left ductus arteriosus and aberrant left subclavian artery was detected in both cases. Color Doppler ultrasound demonstrated the presence of Kommerell's diverticulum. One of the fetus also presented Tetralogy of Fallot and the woman opted for abortion. Both prenatal diagnoses were confirmed, one by postnatal echocardiography and the other by histopathological study.

The presence of right-sided aortic arch, left ductus arteriosus and aberrant left subclavian artery is an uncommon anomaly that can be detected by prenatal ultrasound.

Key words > Congenital Heart Defects - Ductus Arteriosus - Prenatal Diagnosis - Echocardiography

BIBLIOGRAFÍA

1. Chaoui R, Rake A, Heling KS. Aortic arch with four vessels: aberrant right subclavian artery. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008;31:115-7.
2. Guccione DP. Anillos vasculares. En: Somoza F, Bruno M, editores. *Cardiología pediátrica. Cardiología perinatal*. Buenos Aires: ISAG Ed; 2007. p. 309-16.
3. Allan L. Technique of fetal echocardiography. *Pediatr Cardiol* 2004;25:223-33.
4. García C, Arencibia J, Hernández Y, Crespo A, García C, Savio A. Valor de la vista ecocardiográfica de los tres vasos en el pesquise de cardiopatías congénitas. *Rev Cubana Genet Comunit* 2010;4:5-9.
5. Tongsong T, Tongprasert F, Srisupundit K, Luewan S. The complete three-vessel view in prenatal detection of congenital heart defects. *Prenat Diagn* 2010;30:23-9.
6. Yagel S, Silverman NH, Gembruch U, editors. *Fetal cardiology. Embriology, genetics, physiology, echocardiographic evaluation, diagnosis and perinatal management of cardiac diseases*. 2nd ed. USA: Healthcare; 2009. p. 410.
7. Chaoui R, Schneider MB, Kalache KD. Right aortic arch with vascular ring and aberrant left subclavian artery: prenatal diagnosis assisted by three-dimensional power Doppler ultrasound. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003;22:661-3.
8. Tubau A, Juan M, Castilla J, Heine D, Grau J, Rosell J y col. Diagnóstico prenatal de 2 casos de arco aórtico derecho. *Prog Obstet Ginecol* 2005;48:555-62.
9. Díaz GF, Vélez JF, Cabrera C. Anomalías de los arcos aórticos. En: Díaz Góngora G, Sandoval Reyes N, Vélez Moreno J, Carrillo Ángel G, editores. *Cardiología Pediátrica*. Bogotá: McGraw-Hill; 2003. p. 281-95.
10. Zidere V, Tsapakis EG, Huggon IC, Allan LD. Right aortic arch in the fetus. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006;28:876-81.