

ORIGINAL BREVE

1. Hospital Nacional Daniel Alcides Carrión, Callao, Perú
2. Clínica Santa Isabel, Lima, Perú
3. Centro de Medicina Fetal: CENMEF, Lima, Perú
 - a. Médico Gineco-Obstetra
 - b. <https://orcid.org/0000-0003-3321-3355>
 - c. <https://orcid.org/0000-0002-8833-1650>

Fuente de financiamiento: autofinanciado

Conflicto de interés: ninguno

Recibido: 16 junio 2021

Aceptado: 20 setiembre 2021

Publicación en línea: 29 marzo 2022

Correspondencia:

Rommel Omar Lacunza Paredes

Av. Guardia Chalaca 2176, Bellavista, Callao

985436784

drllacunza@gmail.com

Citar como: Lacunza Paredes RO, Sembrera Palacios E. Serie de casos de arco aórtico derecho: aproximación diagnóstica prenatal. Rev Peru Ginecol Obstet. Rev Peru 2022;68(1). DOI: 10.31403/rpgo.v68i2403

Serie de casos de arco aórtico derecho: aproximación diagnóstica prenatal

Case series of right aortic arch: prenatal diagnostic approach

Rommel Omar Lacunza Paredes^{1,2,3,a,b}, Erika Sembrera Palacios^{1,a,c}

DOI: 10.31403/rpgo.v68i2403

RESUMEN

El arco aórtico derecho es producto de la involución anormal de los arcos vasculares embrionarios. En los últimos años, el diagnóstico fetal se ha hecho más frecuente con la utilización de la ultrasonografía rutinaria del corazón y los grandes vasos. El hallazgo de un arco aórtico derecho involucra muchos aspectos que pueden afectar el pronóstico del feto; por ello, el estudio exhaustivo debe ser sistematizado. A continuación, presentamos una serie de seis casos de diagnóstico prenatal y sugerimos un algoritmo de evaluación.

Palabras clave. Arco aórtico derecho, Anillo vascular, Ecocardiografía fetal.

ABSTRACT

The right aortic arch is a product of abnormal involution of the embryonic vascular arches. In recent years, fetal diagnosis has become more frequent with the use of routine ultrasonography of the heart and great vessels. The finding of a right aortic arch involves many aspects that may affect the prognosis of the fetus; therefore, the exhaustive study must be systematized. Below, we present a series of six cases of prenatal diagnosis and suggest an evaluation algorithm.

Key words: Right aortic arch, Vascular ring, Echocardiography, fetal.

INTRODUCCIÓN

La formación normal del arco aórtico ocurre durante el periodo embrionario a partir de la involución de los arcos vasculares faríngeos en un proceso complejo. El tercer arco forma las arterias carótidas, el cuarto arco el propio arco aórtico y el sexto, el ductus arterioso con las arterias pulmonares. La lateralidad del arco aórtico tiene lugar por la involución del arco derecho. Las alteraciones del arco aórtico involucran no solo la lateralidad del arco, sino también la persistencia de ambos arcos, la interrupción de este y las anomalías en el nacimiento de los vasos cefálicos⁽¹⁾. El arco aórtico derecho (AAD) tiene una incidencia aproximada de 0,1% de las gestaciones. El diagnóstico fetal en los últimos años se ha hecho más frecuente con la utilización de la aproximación ultrasonográfica del corazón y grandes vasos recomendada por la Sociedad Internacional de Ultrasonografía en Obstetricia y Ginecología (ISUOG, por sus siglas en inglés), que valora el entrecruzamiento de los grandes vasos en el mediastino superior.^(2,3)

El hallazgo de un AAD involucra muchos aspectos que pueden afectar el pronóstico de la gestación; por ello, el examen exhaustivo debe ser sistematizado. A continuación, presentamos una serie de casos de diagnóstico prenatal y sugerimos un algoritmo de evaluación.

CASOS

La serie de casos aconteció a lo largo de 4 años. Los principales datos de los pacientes son resumidos en la tabla 1. Para el diagnóstico se realizó en todos los casos ecocardiografía fetal con uso de Doppler, para evidenciar la forma del anillo vascular del arco aórtico derecho y búsqueda de la arteria subclavia izquierda aberrante (ALSA, por sus siglas en inglés de *aberrant left subclavian artery*) o del divertículo de Kommerell

TABLA I. CARACTERÍSTICAS PRINCIPALES DE LOS CASOS FETALES CON ARCO AÓRTICO DERECHO.

Número de caso	1	2	3	4	5	6
Edad materna	26	36	28	30	25	30
Indicación de ultrasonografía	Sospecha de malformación	Sospecha de malformación	Control	Control	Sospecha de malformación	Control
Edad gestacional al diagnóstico	26	24	13	24	18	38
Lado del arco ductal	Izquierdo	Izquierdo	Izquierdo	Izquierdo	Izquierdo	Izquierdo
Forma del anillo vascular	U	U	U	U	U	U
Arteria subclavia izquierda aberrante	Sí	No visualizada	No	Sí	Sí	Sí
Divertículo de Kommerell	Sí	No	No	Sí	Sí	Sí
Anomalías cardíacas asociadas	Isomerismo cardíaco Canal AV Drenaje pulmonar anómalo	Isomerismo cardíaco Vena cava izquierda Fallot Aneurisma de orejuela derecha	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna
Anomalías extracardíacas	No	Mielomeningocele sacro Agenesia renal bilateral Holoprosencefalia alobar	Ninguna	Ninguna	Ventriculomegalia severa Fisura facial bilateral Microftalmia unilateral	Ninguna
Timo pequeño	Sí	Sí	No	No	No	No
Confirmación neonatal	Sí	Sí	Sí	Sí	No	Sí
Resultado perinatal	Muerte neonatal temprana	Muerte neonatal temprana	Asintomático, seguimiento 12 meses	Asintomático, seguimiento 9 meses	Óbito fetal	Asintomático, seguimiento 3 meses

(figuras 1 a 5). En los casos más recientes, se utilizó la tecnología de STIC (*spatio-temporal image correlation*) para la reconstrucción tridimensional del arco aórtico, divertículo de Kommerell y arteria subclavia izquierda aberrante (figuras 3, 4 y 5).

DISCUSIÓN

El AAD se diagnostica mediante el ultrasonido prenatal en el corte de tres vasos y tráquea del examen de corazón, siendo el hallazgo normal que la aorta y el ductus arterioso estén al lado

FIGURA 1. CASO 1. A: VISIÓN DE SITUS VISCERAL CON ESTÓMAGO AL LADO IZQUIERDO; NO SE VISUALIZA LA VENA CAVA INFERIOR. B: CORTE AXIAL A NIVEL 4 CÁMARAS CARDÍACAS, CON SILUETA AL LADO DERECHO. C: CORTE DE 3 VASOS TRÁQUEA CON DOPPLER, DONDE SE OBSERVA AORTA PASANDO POR LA DERECHA DE LA TRÁQUEA.

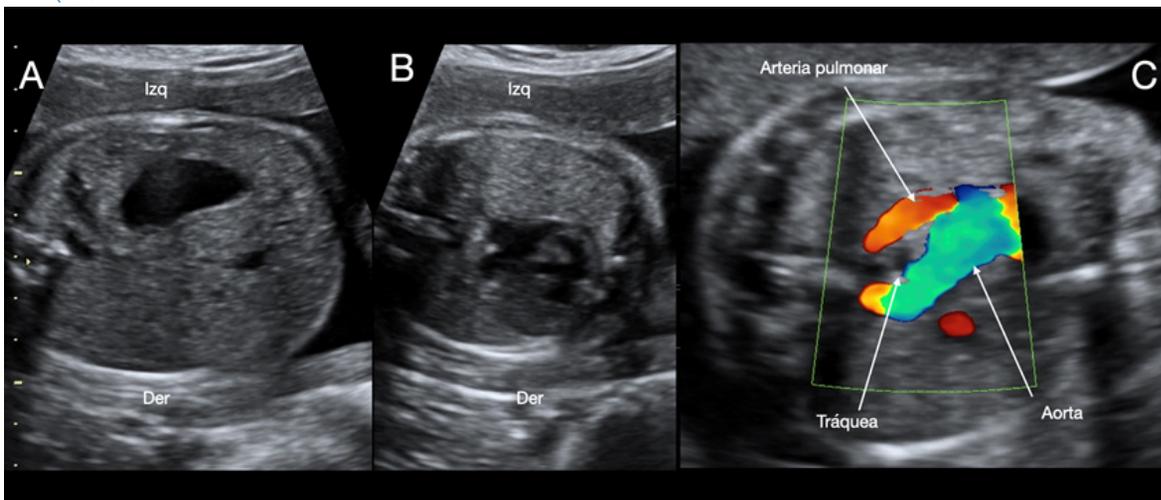




FIGURA 2. CASO 2. A: CORTE DE 3 VASOS TRÁQUEA EN DONDE SE OBSERVA AORTA QUE PASA POR LA DERECHA DE LA TRÁQUEA. B: CORTE DE 3 VASOS TRÁQUEA CON DOPPLER QUE FORMA CON EL DUCTUS ARTERIAL UNA U CON LA TRÁQUEA EN EL CENTRO. C: VISIÓN DE 4 CÁMARAS CARDÍACAS, DONDE SE OBSERVA MARCADA DILATACIÓN DE LA OREJUELA AURICULAR DERECHA.

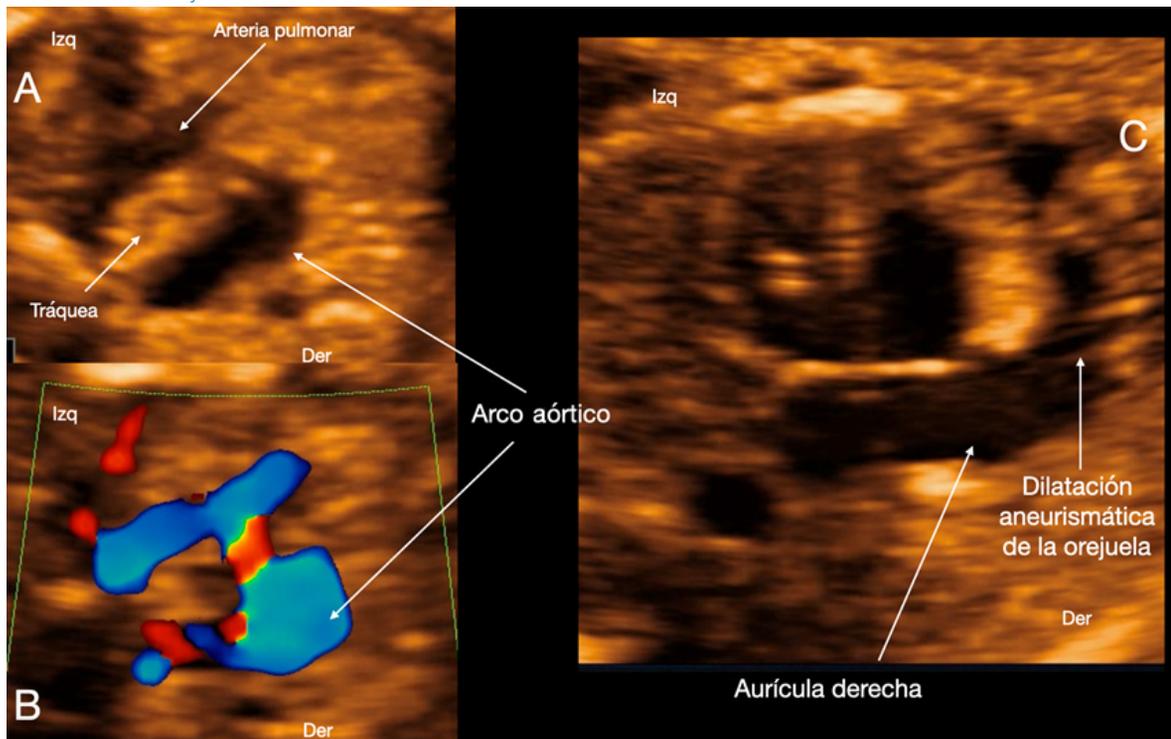
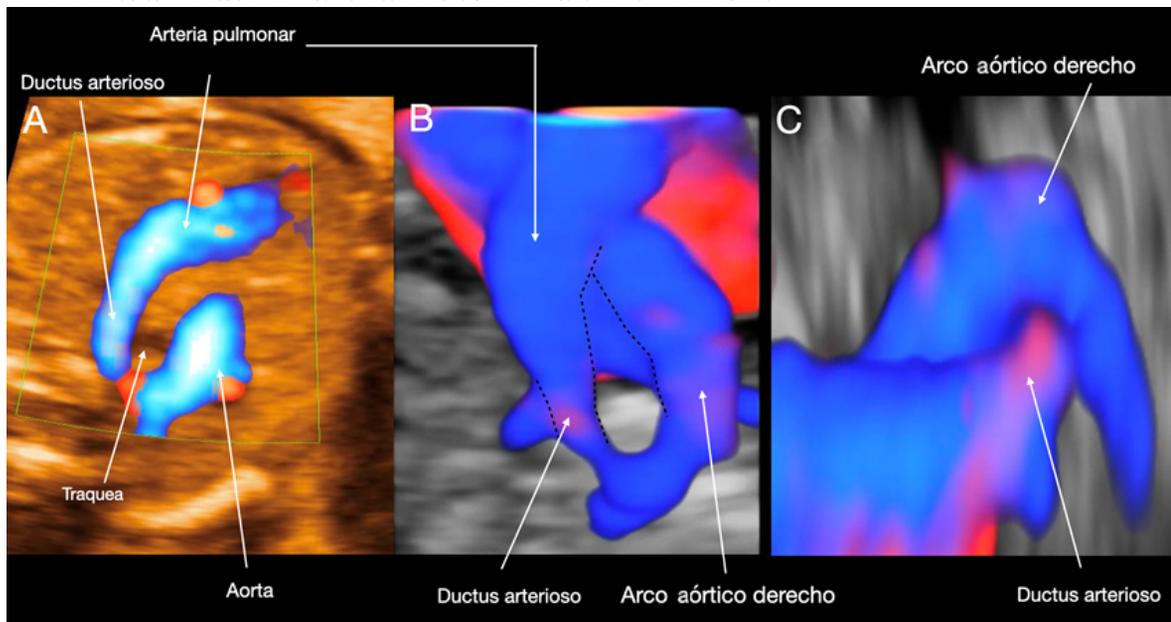


FIGURA 3. CASO 3. A: CORTE DE 3 VASOS TRÁQUEA CON DOPPLER QUE FORMA CON EL DUCTUS ARTERIOSO UNA U CON LA TRÁQUEA EN EL CENTRO. B: RECONSTRUCCIÓN CON STIC DE LOS 3 VASOS TRÁQUEA CON DOPPLER. C: RECONSTRUCCIÓN CON STIC EN VISIÓN SAGITAL DESDE LA IZQUIERDA, QUE MUESTRA LA ENTRADA DEL DUCTUS ARTERIOSO EN EL ARCO AÓRTICO DERECHO SIN DIVERTÍCULO DE KOMMERELL VISIBLE.



izquierdo de la tráquea. En cambio, el arco derecho el arco aórtico estará del lado derecho de la tráquea, más cercano a la vena cava superior⁽²⁾. Es necesario determinar el lado por el cual va el ductus arterioso, dado que si está del lado

derecho, la posibilidad de un anillo vascular es mínima, pero existe mayor asociación a otras cardiopatías. En cambio, si va del lado izquierdo (normal), existe mayor riesgo de formar un anillo vascular (alrededor de la tráquea y esófago)

FIGURA 4. CASO 4. A: RECONSTRUCCIÓN CON STIC DE LOS 3 VASOS TRÁQUEA CON DOPPLER, MOSTRANDO LA FORMA EN U. B: RECONSTRUCCIÓN CON STIC EN VISIÓN FRONTAL DEL ARCO AÓRTICO DERECHO, DONDE SE OBSERVA UN PRIMER VASO QUE CORRESPONDE A LA CARÓTIDA IZQUIERDA SEGUIDA DE LA CARÓTIDA DERECHA. C: RECONSTRUCCIÓN CON STIC EN VISIÓN POSTERIOR DEL ARCO AÓRTICO Y AORTA DESCENDENTE, QUE MUESTRA LA ENTRADA DEL DUCTUS ARTERIOSO CON EL DIVERTÍCULO DE KOMMERELL VISIBLE, DE DONDE NACE LA ALSA.

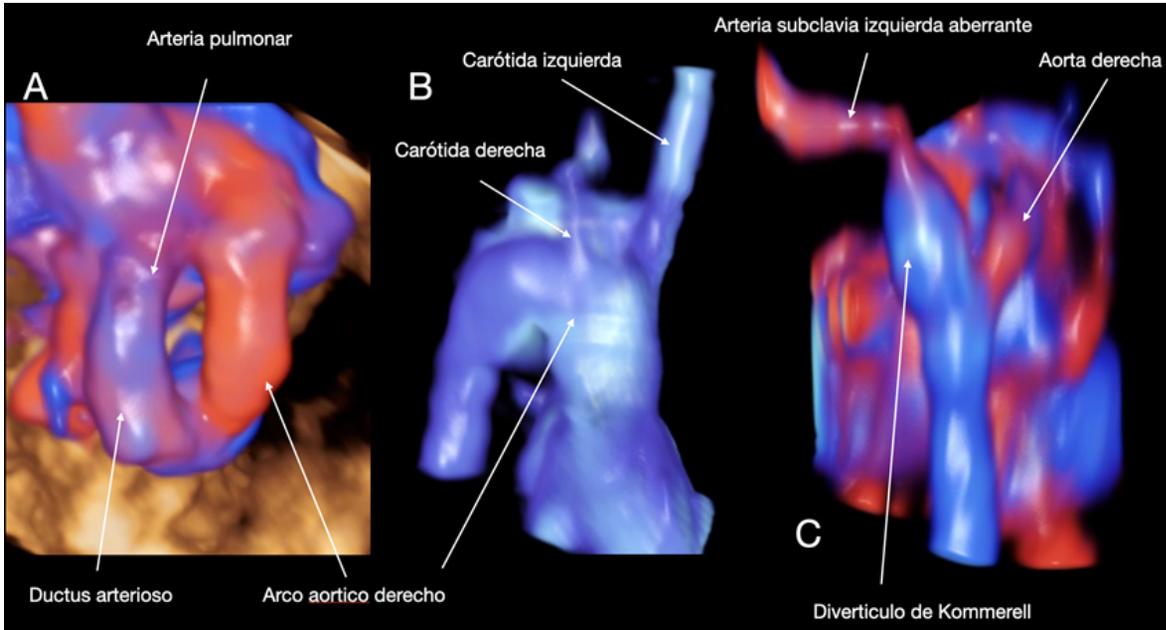
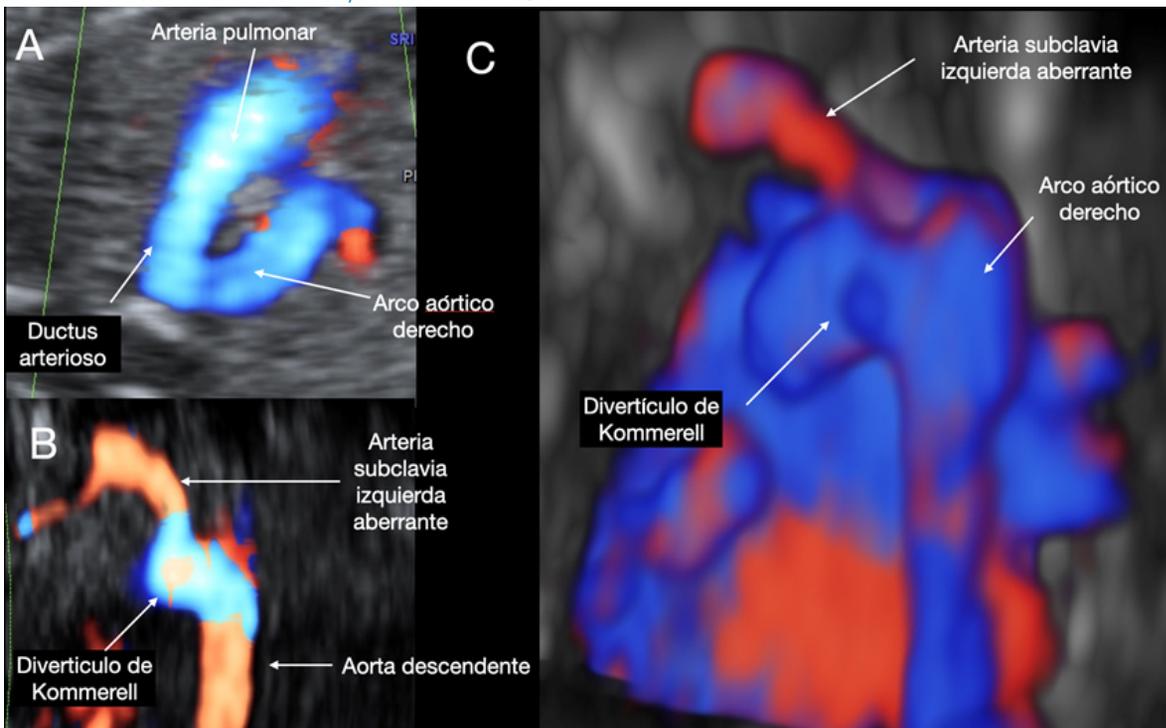


FIGURA 5. CASO 5. A: CORTE DE 3 VASOS TRÁQUEA CON DOPPLER QUE FORMA CON EL DUCTUS ARTERIOSO UNA U CON LA TRÁQUEA EN EL CENTRO. B: VISIÓN CORONAL A NIVEL DE AORTA DESCENDENTE, DONDE SE LOGRA VER LA DILATACIÓN DEL DIVERTÍCULO DE KOMMERELL AL INGRESO DEL DUCTUS EN LA AORTA Y CÓMO NACE ALSA. C: RECONSTRUCCIÓN CON STIC EN VISIÓN POSTERIOR DEL ARCO AÓRTICO Y AORTA DESCENDENTE, QUE MUESTRA LA ENTRADA DEL DUCTUS ARTERIOSO CON EL DIVERTÍCULO DE KOMMERELL VISIBLE, DE DONDE NACE LA ALSA.

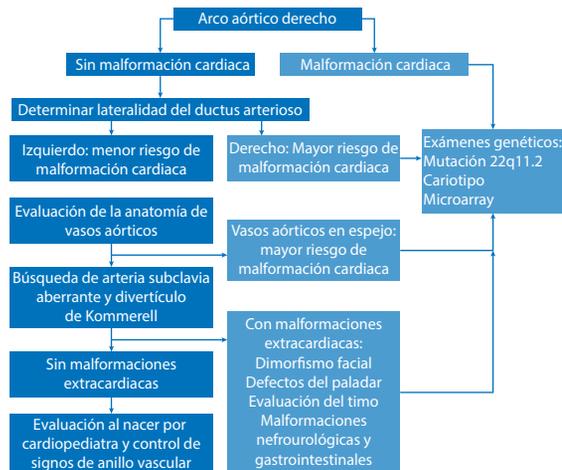


y se verá la conformación característica de los vasos en forma de U (figuras 1C, 2A, 2B, 3C, 5A). En nuestra serie, encontramos el arco ductal al lado izquierdo en todos los casos estudiados, aso-

ciándose en todos ellos la característica forma de U del anillo vascular⁽¹⁾. Asimismo, es necesario ampliar la evaluación con la visualización del nacimiento de los vasos aórticos (el uso de Do-



FIGURA 6. ALGORITMO PROPUESTO PARA LA EVALUACIÓN INTEGRAL DE UN ARCO AÓRTICO DERECHO FETAL.



pppler es absolutamente necesario), centrándose en la búsqueda en ALSA (arteria que nace de la parte descendente de la aorta cruzando por detrás del esófago) y en presencia del divertículo de Kommerell (remanente del arco aórtico izquierdo embrionario involucionado, donde drena habitualmente el ductus arterioso en casos de AAD o tiene su nacimiento la arteria subclavia izquierda aberrante)⁽¹⁾ (figuras 4C, 5B y 5C). De los 6 casos presentados en esta serie, en 4 de ellos se logró visualizar ALSA asociada en su nacimiento al divertículo de Kommerell.

Existen hasta 5 variedades en el nacimiento de los vasos de un AAD, pero son dos las más importantes en el feto⁽¹⁾. La forma más frecuente se caracteriza por presentar la arteria subclavia izquierda aberrante (ALSA) que nace del divertículo de Kommerell, con escasa asociación a malformaciones cardíacas añadidas, pero que puede formar anillo vascular sintomático (figuras 4B, 4C, 5B y C). La segunda forma en frecuencia es la variante con vasos aórticos en espejo, con una alta asociación a malformaciones cardíacas y poco riesgo de formar un anillo vascular^(1,4). La evaluación de ambas variedades requiere gran experiencia del examinador. Podría usarse también la reconstrucción tridimensional vascular para un análisis más detallado, por medio de la *spatio-temporal image correlation* (STIC). Nosotros recomendamos revisar el algoritmo publicado por Wang para profundizar esta evaluación⁽⁵⁾. Vigneswaran⁽⁶⁾, en una extensa serie de casos de AAD aislado (138), refiere 70 fetos con variante con vasos aórticos en espejo y 5 con ALSA. En contraposición, los datos publicados por Campanale⁽⁷⁾ (37 fetos) muestran 56% de ALSA y solo un 10% de vasos aórticos en espejo.

Las malformaciones cardíacas asociadas frecuentemente con AAD son las conotruncales, dentro de ellas la tetralogía de Fallot (en especial la variante con agenesia de válvula pulmonar); otros son los defectos septales y los isomerismos^(4,8-11). La serie de 98 casos publicada por Miranda⁽⁹⁾ grafica estos datos, encontrando tetralogía de Fallot en el 50%, defectos septales en 11% y 8,5% de isomerismo. Asimismo, estos hallazgos son concordantes con los 50 casos reportados por Zidere⁽⁷⁾. En nuestra serie, en 2 de los casos se evidenciaron anomalías cardíacas asociadas, en ambos casos con isomerismo (tabla 1).

La prevalencia de malformaciones extracardiacas asociadas a AAD es variable; se reporta entre 14,6% y 31%^(9,12). Es necesario puntualizar que la asociación con malformaciones extracardiacas eleva el riesgo de delección 22q11.2⁽¹¹⁾. Las características extracardiacas que se debería buscar ante sospecha de 22q11.2 son los dismorfismos faciales, malformaciones renales y la hipoplasia de timo⁽¹³⁾. Para la evaluación prenatal de la hipoplasia de timo recomendamos la técnica de Chaoui (ratio timo/tórax)⁽¹⁴⁾. En concordancia a esta prevalencia, en dos casos (40%) se evidenciaron anomalías extracardiacas, presentando el primer caso agenesia renal bilateral, mielomeningocele sacro y holoprosencefalia alobar; mientras que en el segundo se halló fisura facial bilateral, microftalmia unilateral y ventriculomegalia severa. Además, se encontró la hipoplasia del timo en dos casos, pero no se realizó pruebas genéticas (tabla 1).

La asociación de AAD con cromosopatías es del 9% globalmente; pero, si se considera únicamente los casos sin cardiopatía ni malformación extracardiaca, disminuye al 4,6%⁽¹²⁾. Se recomienda el estudio de la delección del cromosoma 22q11.2 si el AAD se asocia a otras cardiopatías (en especial, conotruncales: tetralogía de Fallot, tronco arterioso, coartación de aorta), al encontrar un timo ausente/hipoplásico y/o malformaciones extracardiacas (faciales, del paladar blando, renales)⁽¹⁵⁾. Tal es así que Zidere, en una serie de 75 casos con alta asociación a cardiopatías, encontró un 24% de prevalencia de delección 22q11.2⁽⁸⁾. Es distinto el caso al encontrar un AAD 'aislado', donde la probabilidad es 4% a 8,5%, como lo muestran múltiples series y metanálisis^(4,6,12,16).



El pronóstico a largo plazo en los casos sin otras malformaciones está determinado por la sintomatología del anillo vascular; el cual se forma por el arco aórtico derecho, la arteria subclavia izquierda aberrante izquierda y la aorta descendente izquierda con el ductus arterioso izquierdo, lo que finalmente une a la arteria subclavia izquierda con la pulmonar izquierda. Si bien la mayoría de los niños afectados por anillos vasculares cursan asintomáticos, la incidencia en los primeros años de vida de síntomas respiratorios o esofágicos en niños con diagnóstico prenatal de AAD varía entre 13% y 25%^(4,6,12,17). De los 6 casos comunicados en nuestra serie, uno de ellos terminó en óbito fetal, dos tuvieron una muerte neonatal temprana, y a los otros tres se les realizó seguimiento posnatal entre 3 y 12 meses de vida, estando asintomáticos hasta la fecha de esta publicación (tabla 1).

En conclusión, al encontrar un arco aórtico derecho es necesario establecer un estudio detallado y secuencia para poder determinar la pertinencia de las pruebas diagnósticas genéticas, como proponemos en el algoritmo de evaluación (figura 6); con ello podremos brindar una adecuada asesoría a la madre sobre el pronóstico y seguimiento al nacer.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hanneman K, Newman B, Chan F. Congenital variants and anomalies of the aortic arch. *Radiographics*. 2017;37(1):32-51. doi:10.1148/rg.2017160033
2. 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(4):340-5. doi:10.1046/j.1469-0705.2002.00801.x
3. International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology, Carvalho JS, Allan LD, Chaoui R, Copel JA, DeVorre GR, et al. ISUOG Practice Guidelines (updated): sonographic screening examination of the fetal heart. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2013;41(3):348-59. doi:10.1002/uog.12403
4. 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;27:1352-8. doi: 10.1016/j.echo.2014.08.003
5. Wang Y, Fan M, Siddiqui FA, Wang M, Sun W, Sun X, et al. Strategies for accurate diagnosis of fetal aortic arch anomalies: benefits of three-dimensional sonography with spatiotemporal image correlation and a novel algorithm for volume analysis. *J Am Soc Echocardiogr*. 2018;31(11):1238-51. doi: 10.1016/j.echo.2018.07.010
6. Vigneswaran TV, Allan L, Charakida M, Durward A, Simpson JM, Nicolaides KH, Zidere V. Prenatal diagnosis and clinical implications of an apparently isolated right aortic arch. *Prenat Diagn*. 2018;38(13):1055-61. doi: 10.1002/pd.5388. PMID: 30421794.
7. Campanale CM, Pasquini L, Santangelo TP, Iorio FS, Bagan P, Sanders SP, Toscano A. Prenatal echocardiographic assessment of right aortic arch. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2019;54(1):96-102. doi: 10.1002/uog.20098
8. Zidere V, Tsapakis EG, Huggon IC, Allan LD. Right aortic arch in the fetus. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2006;28(7):876-81. doi:10.1002/uog.3841
9. 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. doi:10.1136/heartjnl-2013-304860
10. 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):329-35. doi:10.1002/pd.5015
11. 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(7):882-9. doi:10.1002/uog.3883
12. 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. doi:10.1002/uog.15805
13. Besseau-Ayasse J, Violle-Poirsier C, Bazin A, Gruchy N, Moncla A, Girard F, et al. A French collaborative survey of 272 fetuses with 22q11.2 deletion: ultrasound findings, fetal autopsies and pregnancy outcomes. *Prenat Diagn*. 2014;34(5):424-30. doi:10.1002/pd.4321
14. Chaoui R, Heling KS, Lopez AS, Thiel G, Karl K. The thymic-thoracic ratio in fetal heart defects: a simple way to identify fetuses at high risk for microdeletion 22q11. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2011;37(4):397-403. doi:10.1002/uog.8952
15. Goldmuntz E. 22q11.2 deletion syndrome and congenital heart disease. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2020;184(1):64-72. doi:10.1002/ajmg.c.31774
16. Perolo A, De Robertis V, Cataneo I, Volpe N, Campobasso G, Frusca T, et al. Risk of 22q11.2 deletion in fetuses with right aortic arch and without intracardiac anomalies. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2016;48(2):200-3. doi: 10.1002/uog.15766
17. Mogra R, Kesby G, Sholler G, Hyett J. Identification and management of fetal isolated right-sided aortic arch in an unselected population. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2016;48(6):739-43. doi:10.1002/uog.15892