

## Diagnóstico prenatal de doble arco aórtico

MSc. Dr. Carlos García Guevara<sup>a</sup>✉, Dra. Yamelic Bernal Pérez<sup>b</sup>, MSc. Dra. Yalili Hernández Martínez<sup>a</sup>, DrC. Andrés Savío Benavides<sup>a</sup>, Dr. Francisco Díaz Ramírez<sup>a</sup>, MSc. Dr. Carlos García Morejón<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Cardiocentro Pediátrico "William Soler". La Habana, Cuba.

<sup>b</sup> Centro Municipal de Genética de Marianao. La Habana, Cuba.

*Full English text of this article is also available*

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido: 22 de abril de 2013  
Aceptado: 04 de junio de 2013

### Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses

Abreviaturas

**AAo:** arco aórtico

### RESUMEN

Se presenta un caso, con examen sonográfico realizado en el segundo trimestre de la gestación, en los cuales se sospechó la presencia de un doble arco aórtico. El estudio ecocardiográfico fetal, realizado en el Cardiocentro Pediátrico "William Soler", centro de referencia para el diagnóstico prenatal de cardiopatías congénitas en Cuba, confirmó la sospecha del referido diagnóstico realizado en la atención primaria de salud. El doble arco aórtico es una anomalía congénita poco frecuente; situación esta que, junto a los pocos casos referidos en la bibliografía con diagnóstico prenatal, motivó su publicación.

**Palabras clave:** Doble arco aórtico, Arco aórtico derecho, Diagnóstico prenatal, Cardiopatía congénita

### *Prenatal diagnosis of double aortic arch*

### ABSTRACT

A case is reported with sonographic examination performed in the second trimester of pregnancy, in which the presence of a double aortic arch was suspected. Fetal echocardiography, performed at Cardiocentro Pediátrico "William Soler", a reference center for prenatal diagnosis of congenital heart disease in Cuba, confirmed the suspicion of such diagnosis performed at a primary health care center. The double aortic arch is a rare congenital abnormality; this condition, together with the few cases with prenatal diagnosis reported in the literature, led us to its publication.

**Key words:** Double aortic arch, Right aortic arch, Prenatal diagnosis, Congenital heart disease

Versiones On-Line:

Español - Inglés

✉ C García Guevara

Cardiocentro Pediátrico William Soler  
Avenida 100 y Perla Altahabana  
CP 10800. La Habana, Cuba  
Correo electrónico:  
carlos.guevara@infomed.sld.cu

### INTRODUCCIÓN

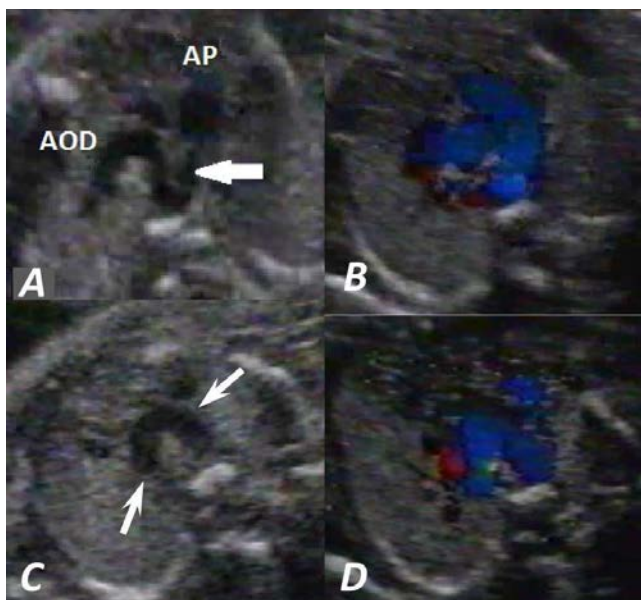
Los defectos del arco aórtico (AAo) se encuentran presentes en el 1-2 % de los fetos humanos y pueden estar relacionados con defectos cardíacos complejos o clasificar como variantes normales, que raramente se asocian con signos clínicos después del nacimiento<sup>1,2</sup>.

Una de estas anomalías es el doble AAO, considerado además una forma de anillo vascular donde la tráquea y el esófago están rodeados en forma de círculo por los AAO derecho e izquierdo<sup>3</sup>.

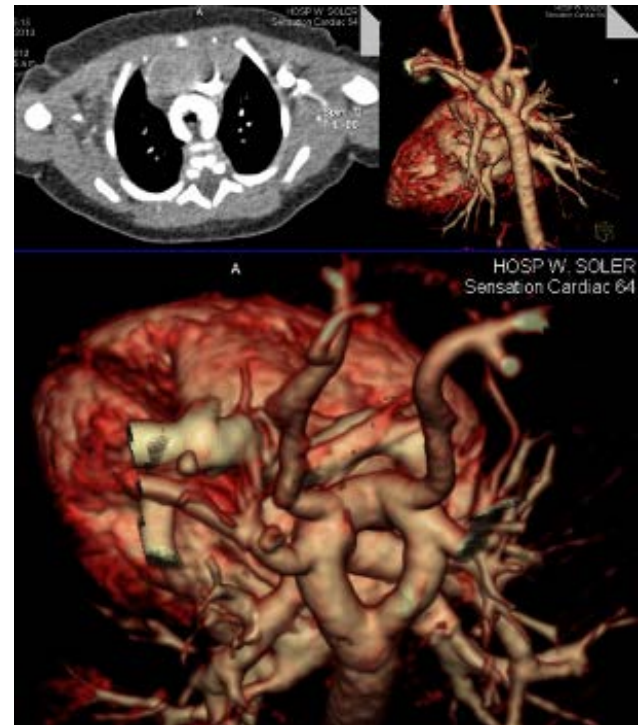
En el artículo se presenta un paciente con este tipo de cardiopatía congénita, la cual es poco frecuente y junto a los pocos casos referidos en la bibliografía con diagnóstico prenatal, fue motivo para la realización de esta publicación.

### CASO CLÍNICO

Previo consentimiento de la pareja, se presenta el caso clínico de una primigesta de 20 años de edad, con captación precoz del embarazo, edad gestacional de 23 semanas, clasificada como bajo riesgo genético y remitida al centro de referencia nacional para el diagnóstico prenatal de cardiopatías congénitas por sospecha de defecto cardíaco, constatado en la vista de los tres vasos en el ultrasonido de pesquisa. El ecocardiograma fetal fue realizado con un equipo ALOKA 5500 de fabricación japonesa, con transductor convexo de 5 MHz, provisto además de Doppler pulsado, continuo y color. El corte esencial para el diagnóstico fue la vista completa de los tres vasos<sup>4</sup>, donde a partir de la vista clá-



**Figura 1.** **A.** Vista ecocardiográfica fetal del arco aórtico transverso, donde se observan ambos AAO. La flecha identifica el *ductus* izquierdo que se conecta con el AAO izquierdo. **B.** Equivalente imagen con el flujo codificado a color. **C.** Ambos arcos (derecho e izquierdo) están siendo identificados por ambas flechas). **D.** El Doppler color evidencia la presencia de ambos arcos. AP: arteria pulmonar. AOD: arco aórtico derecho.



**Figura 2.** Estudio angiotomográfico del paciente con diferentes tipos de cortes, donde se visualizan ambos arcos aórticos.

sica con movimientos anteriores del transductor se pudo visualizar la presencia de dos arcos, de similar calibre, que se originaban a partir de la última porción de la aorta ascendente y ambos tenían dirección posterior y atravesaban sus respectivos bronquios, terminando en la aorta descendente (**Figura 1**). Se demostró la presencia de un solo *ductus* (izquierdo).

El recién nacido fue producto de cesárea a las 40,3 semanas, sin complicaciones, con un peso de 3.100 gramos y una talla de 49 cm, con Apgar de 9/9. Desde un inicio presentó estridor laríngeo, dificultad respiratoria y crisis de sofocación durante la succión del pecho. Se realizó un esofagograma bajo pantalla fluoroscópica, donde se constató una compresión extrínseca en la cara posterior, a nivel del tercio medio del esófago, sugestivo de esta enfermedad. Posteriormente se realizó angioTAC con un equipo Siemens multicorte de 64 canales (**Figura 2**), donde se demostró la presencia de un doble arco aórtico. El ecocardiograma pediátrico demostró la presencia de una comunicación interauricular tipo fosa oval de 2,5 mm e insuficiencia tricuspídea leve.

El paciente fue sometido a cirugía correctiva y fue egresado sin complicaciones.

## COMENTARIO

En condiciones normales del desarrollo cardiovascular, el cuarto AAO izquierdo constituirá el cayado aórtico, mientras que el cuarto AAO derecho se transformará en el tronco braquiocefálico (que contendrá la carótida derecha y la subclavia derecha), y siempre será el primer vaso del cuello. A la inversa, cuando el AAO que se desarrolla es el derecho, se producirá un AAO a la derecha, y en esta situación, el cuarto arco izquierdo se transformará en el tronco braquiocefálico (que contendrá en este caso a la carótida izquierda y a la subclavia izquierda), y también (pero en espejo de lo normal) será el primer vaso del cuello. Cuando los 2 cuartos AAO (derecho e izquierdo) se desarrollan, se producirán las distintas variables de doble AAO, y dado que en esta anomalía congénita ambos cuartos AAO son "utilizados", no existirá tronco braquiocefálico y por lo tanto, los primeros vasos del cuello serán las arterias carótidas, las cuáles se originan en forma independiente. La no existencia de tronco braquiocefálico, por lo tanto, es un dato clave en el diagnóstico dudoso de doble arco aórtico<sup>5</sup>.

Esta enfermedad fue sospechada durante el ultrasonido prenatal de pesquisa, al realizar la vista ecocardiográfica de los tres vasos, que junto a las vistas de cuatro cámaras, eje largo de ventrículo izquierdo y eje corto de la aorta, forman parte del programa de detección ultrasonográfico que se le realizan a todas las gestantes de nuestro país entre las 20 y 24 semanas.

En la mencionada vista ecocardiográfica, se evidenció la presencia de una aorta ascendente con separación no habitual de la arteria pulmonar, desde donde se originaba un arco que descendía por el bronquio derecho y se observaba la tráquea en una posición a la izquierda de este. Además se remitió el caso con la sospecha de la existencia de otro arco de similar calibre con dirección opuesta, o sea hacia la izquierda, que dejaba a la tráquea en una posición a la derecha de este. Lo habitual de esta enfermedad no es el tamaño similar de ambos arcos como lo encontrado en nuestro paciente sino su diferencia, de ahí que sea más grande el derecho en la mayoría de las ocasiones, y en muchas de ellas el izquierdo puede estar atrésico<sup>6</sup>.

En el centro de referencia nacional para el diagnóstico prenatal de las cardiopatías congénitas, se comprobó la observación anterior, sobre todo al realizar la vista extendida de los tres vasos con un movimiento más anterior del transductor, donde se obtenía la vista transversal del AAO que con movimientos suaves se

podían identificar indistintamente en ambos arcos.

La vista angulada del arco y el *ductus* simultáneamente, permitió identificar la presencia del AAO a la derecha, no así la presencia del AAO izquierdo. En las demás vistas ecocardiográficas no fue posible identificar signos de sospecha de la anomalía y menos aún su diagnóstico.

El estudio ecocardiográfico demostró además la presencia unilateral del *ductus* (izquierdo), como se muestra en la **figura 1A**; aunque en esta enfermedad también pudiera encontrarse un *ductus* derecho o bilateral<sup>6</sup>.

Al nacimiento se observó en el paciente la presencia de un estridor laríngeo, sintomatología que junto con la disfagia constituyen los elementos típicos de esta anomalía congénita, porque ambos arcos comprimen la tráquea y el esófago<sup>7-8</sup>. El paciente fue sometido a cirugía sin complicaciones.

Se considera que, si durante el ultrasonido de pesquisa se utiliza por el operador la vista de los tres vasos, el diagnóstico de sospecha de este tipo de cardiopatía se incrementaría, lo que permite diagnósticos más tempranos y conductas anticipadas.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Chaoui R, Rake A, Heling SK. Aortic arch with four vessels: aberrant right subclavian artery. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2008;31(1):115-7.
2. García C, Savi A, García C, Somoza F, Arencibia J, Marantz P. Diagnóstico prenatal de anillo vascular con arco aórtico derecho. *Rev Argent Cardiol.* 2012;80(3): 250-3.
3. Seo HK, Je HG, Kang IS, Lim KA. Prenatal double aortic arch presenting with a right aortic arch and an anomalous artery arising from the ascending aorta. *Int J Cardiovasc Imaging.* 2010;26(Suppl 1): 165-8.
4. Tongsong T, Tongprasert F, Srisupundit K, Luewan S. The complete three-vessel view in prenatal detection of congenital heart defects. *Prenat Diagn.* 2010;30(1):23-9.
5. Somoza F, Bruno M, editors. *Cardiología pediátrica. Cardiología perinatal.* Argentina: ISAG; 2007.
6. 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.
7. Cox DA, Quinn RD, Moran AM. Two cases of a double aortic arch with left arch atresia. *Cardiol*

- Young. 2011;21(2):220-1.
8. Zidere V, Tsapakis EG, Huggon IC, Allan LD. Right aortic arch in the fetus. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2006;28(7):876-81.