



# Diagnóstico prenatal de arco aórtico derecho. Formas de presentación y evolución posnatal

## RESUMEN

**Antecedentes:** el arco aórtico derecho es la anomalía más frecuente del arco aórtico, excluida la arteria subclavia derecha aberrante. Su importancia radica en su asociación con síndromes genéticos, con otras anomalías cardiológicas de mayor importancia y en que puede formar anillos vasculares sintomáticos.

**Objetivo:** describir su presentación clínica prenatal, su correlación con los hallazgos posnatales y la evolución de los sujetos afectados.

**Pacientes y método:** análisis retrospectivo y observacional de 18 casos de arco aórtico derecho diagnosticados prenatalmente entre los años 2005-2011 de pacientes atendidos en el Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda, Madrid, España.

**Resultados:** se interrumpieron cinco gestaciones debido a los hallazgos ecográficos asociados de mal pronóstico. En 13 casos se obtuvieron recién nacidos a término, con buena correlación entre los hallazgos prenatales y posnatales. Cuando el diagnóstico prenatal fue de arco aórtico derecho aislado el pronóstico fue excelente.

**Conclusiones:** en nuestra experiencia, el arco aórtico derecho es una afección poco frecuente pero que puede asociarse con importantes alteraciones cardiovasculares congénitas (cardiopatías o anillos vasculares) o con otras alteraciones morfológicas en el feto, por ello debe descartarse un síndrome cromosómico o genético. Si previo al nacimiento es un hallazgo aislado, tras una cuidadosa valoración ecográfica por parte de obstetras y cardiólogos pediatras, lo más probable es que la evolución posnatal sea favorable.

**Palabras clave:** arco aórtico, arco aórtico derecho, cardiopatías congénitas, cardiopatías conotruncuales, ecocardiografía, embarazo.

## Prenatal diagnosis of right aortic arch. Types of presentation and postnatal evolution

### ABSTRACT

**Background:** Right aortic arch is the most common abnormality of the aortic arch, excluding aberrant right subclavian artery. Its importance lies in its association with genetic syndromes, another important congenital heart defects, and that may cause clinical symptoms from vascular rings.

**Objective:** Was to describe the prenatal clinical presentation, the correlation with postnatal findings and postnatal development of the fetus.

Javier Sancho-Saúco<sup>1</sup>  
Cristina Martínez-Payo<sup>1</sup>  
Ricardo Savirón-Cornudella<sup>2</sup>  
Jessica Marqués-Galán<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Obstetricia y Ginecología, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda, Madrid, España.

<sup>2</sup>Servicio de Obstetricia y Ginecología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España.

Recibido: 2 de octubre 2013

Aceptado: 4 de noviembre 2013

### Correspondencia

Dr. Javier Sancho Saúco  
Calle Piedralaves 31A  
28231 Las Rozas, Madrid, España  
jsanchoauco@gmail.com

### Este artículo debe citarse como

Sancho-Saúco J, Martínez-Payo C, Savirón-Cornudella R, Marqués-Galán J. Diagnóstico prenatal de arco aórtico derecho. Formas de presentación y evolución posnatal. Ginecol Obstet Mex 2014;82: 155-162.

**Methods:** Observational retrospective analysis of 18 cases of right aortic arch diagnosed prenatally between the years 2005-2011.

**Results:** 5 pregnancies were interrupted because of ultrasound findings associated with poor prognosis. In 13 cases were term infants, with a good correlation between prenatal and postnatal findings, and the prognosis was excellent in cases in which the prenatal diagnosis of right aortic arch was isolated.

**Conclusions:** In our experience, right aortic arch is a rare condition, but it can be associated with important congenital heart defects (heart disease or vascular rings) and/or other morphological anomalies in the fetus, in which case it should be ruled out chromosomal or genetic syndrome. If prenatally is considered an isolated finding, after careful ultrasound assessment by obstetricians and pediatric cardiologists, it is likely that evolution will be favorable postnatally.

**Key words:** Aortic arch, right aortic arch, congenital heart defects, conotruncal heart disease, echocardiography, pregnancy.

El arco aórtico derecho es la anomalía más frecuente del arco aórtico, excepto la arteria subclavia derecha aberrante, con prevalencia de 0.1% en la población adulta. El diagnóstico de las anomalías del arco aórtico es importante porque pueden estar asociadas con un amplio espectro de manifestaciones genéticas y clínicas. Entre las primeras están las microdeleciones cromosómicas del 22q11.2, conocido como síndrome CATCH 22, síndrome de DiGeorge o síndrome velo-cardio-facial, que son diferentes grados de afectación de una misma anomalía.<sup>1</sup> Las manifestaciones clínicas pueden acompañar a otros defectos cardiacos congénitos, como la tetralogía de Fallot, los defectos del tabique interventricular o la atresia pulmonar. También pueden formar anillos vasculares completos, ayudados por otras estructuras mediastínicas vecinas que produzcan compresión traqueal o esofágica, o ambas, que producen síntomas de disfagia o estridor.<sup>2</sup> Sin embargo, en personas asintomáticas pueden ser hallazgos casuales.

Los defectos del arco aórtico (entre ellos el arco aórtico derecho, interrupción del istmo aórtico,

origen aórtico de la arteria pulmonar derecha o izquierda, doble arco aórtico y origen anómalo de los vasos del arco aórtico) y las cardiopatías conotruncales son malformaciones que tienen relación con la tabicación del tronco y el cono, es decir la vía de salida del corazón y, por tanto, pueden acompañar a otras malformaciones cardiacas, como el *truncus arteriosus*, ventrículo derecho de doble salida, tetralogía de Fallot, agenesia de válvula pulmonar, atresia pulmonar con CIV, CIV conoseptal y trasposición de las grandes arterias.

Entre 9 y 12% de los pacientes con CATCH 22 pueden tener un arco aórtico derecho e, incluso, 80% de los pacientes con esta microdelección pueden tener una anomalía conotruncal, sin que quede claro qué tipos específicos de anomalías conotruncales se encuentran con más frecuencia. Por el contrario, los pacientes con una cardiopatía conotruncal, en quienes los estudios anteriores afirmaban que se asociaba en 30% de los casos con CATCH 22; en los últimos estudios muestran que sólo se asocian en 7%.<sup>3</sup>



El arco aórtico derecho es una anomalía que se origina por un desarrollo defectuoso de los seis primeros pares de arcos aórticos durante las cinco primeras semanas de gestación. Es causada por la persistencia del arco derecho y la regresión del arco izquierdo. Estudios en pollos sugieren que el desarrollo y migración de las células de la cresta neural a los arcos aórticos están alterados y son responsables de las anomalías asociadas con el síndrome de CATCH 22.<sup>4</sup> Se ha observado un desarrollo defectuoso del cuarto arco branquial y derivados de la tercera y cuarta bolsas faríngeas, lo que da lugar a un amplio espectro de anomalías extracardiacas, incluida la cara dismórfica, aplasia-hipoplasia tímica, hipoparatiroidismo con hipocalcemia, inmunodeficiencia, dificultades en la alimentación, paladar hendido e insuficiencia velofaríngea, dificultades de aprendizaje y trastornos psiquiátricos.<sup>5</sup>

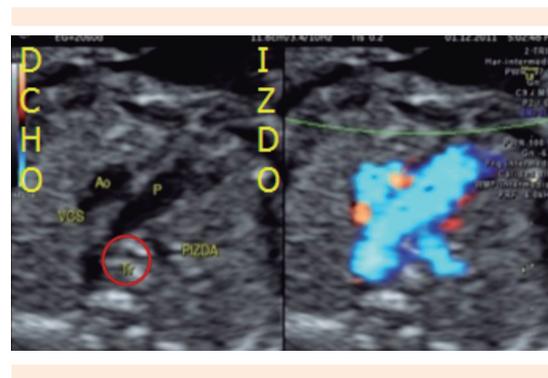
Las recomendaciones actuales para detectar estas anomalías cardiacas en la exploración ecográfica obstétrica fetal incluyen: un corte de cuatro cámaras, identificar las válvulas de entrada y los vasos de salida con las válvulas sigmoideas correspondientes, y un corte de los tres vasos-tráquea, donde se valora la relación de la tráquea con la aorta, con la pulmonar, y su continuación con el ductus arterioso, y con la vena cava superior.<sup>6</sup>

La definición de arco aórtico derecho o izquierdo se refiere al bronquio por el que cruza ese arco aórtico, no al lado de la línea media por donde la raíz aórtica asciende. Por definición, el arco aórtico derecho cruza sobre el bronquio principal derecho, con lo que pasa lateralmente y a la derecha de la tráquea, en lugar de a la izquierda, como es habitual.

Existen múltiples variantes de arco aórtico derecho, según formen anillo vascular completo, incompleto o no lo formen.<sup>7</sup> Desde un punto de

vista práctico que ayude al diagnóstico ecográfico prenatal pueden clasificarse en dos grupos:<sup>8</sup>

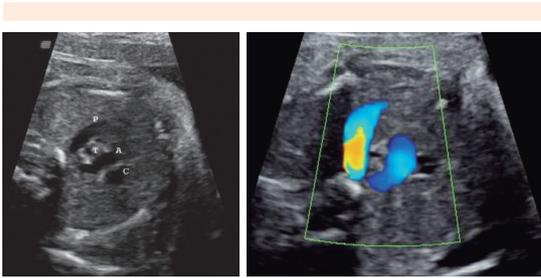
*Tipo I de arco aórtico derecho.* Ramificación con imagen en espejo que supone 47% de las anomalías del arco aórtico. La aorta descendente y el ductus arterioso están a la derecha de la tráquea, y no es posible el anillo vascular, por eso no forman la U típica, excepto en los casos aislados de ductus arterioso izquierdo. Incluso en 98% de los casos se asocian con defectos cardiacos congénitos, sobre todo tetralogía de Fallot (57%). Su frecuente asociación con otras cardiopatías congénitas hace que muchas veces se diagnostique después de identificar la cardiopatía. (Figura 1)



**Figura 1.** Arco aórtico derecho tipo I  
La aorta y el ductus arterioso quedan a la derecha de la tráquea. No forman la U alrededor de la tráquea.

*Tipo II de arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante retroesofágica.* En este caso sólo se asocia en 10% con defectos congénitos cardiacos, pero es más frecuente la formación de anillos vasculares. El anillo vascular se forma por la arteria subclavia izquierda, directamente o a través del divertículo de Kommerell (bolsa aórtica, remanente de la raíz aórtica dorsal izquierda), el arco aórtico derecho, la aorta descendente y el ductus arterioso izquierdo unido a la arteria pulmonar izquierda. Sin embargo, al contrario que en el doble arco aórtico

donde se forma un anillo vascular verdadero, en este caso se trata de un anillo vascular holgado que no ejerce compresión sobre la tráquea o el esófago, por eso suelen ser asintomáticos u originar síntomas en la vida adulta. De ahí la importancia de la distinción entre arco aórtico derecho y doble arco aórtico, desde el punto de vista pronóstico. Este tipo de arco aórtico derecho se identifica con más facilidad porque da lugar a la U en el corte de tres vasos-tráquea. (Figura 2)



**Figura 2.** Arco aórtico derecho tipo II

La tráquea queda entre la pulmonar y su continuidad con el ductus arterioso y la aorta. La aorta y la cava superior quedan a la derecha de la tráquea. Pulmonar y aorta forman una U.

Desde el punto de vista sintomático y pronóstico es importante definir con precisión si el arco aórtico derecho es un hallazgo aislado o si, por el contrario, forma un anillo vascular incompleto o completo que pueda comprimir la tráquea y el esófago; puede producir síntomas respiratorios o deglutorios, o ambos, para ello puede ser útil la ecocardiografía 3D.<sup>9</sup> El diagnóstico prenatal es más sencillo que el postnatal, porque las estructuras de la vía aérea, al estar llenas de líquido amniótico, se visualizan mejor que cuando tienen aire, que provoca una sombra acústica. Por eso en los niños el diagnóstico postnatal de arco aórtico derecho por ecocardiografía<sup>10</sup> se determina indirectamente por el lado hacia donde se dirige el arco, y por el patrón de ra-

mificación de los vasos braquiocefálicos. En los niños sintomáticos o con sospecha de anillo vascular completo<sup>11</sup> se requieren, para completar el diagnóstico, técnicas angiográficas mediante TAC o resonancia magnética nuclear. Un buen diagnóstico prenatal puede evitar la necesidad de realizar estas pruebas a los niños, para las que es necesaria la anestesia y no siempre se dispone de ellas.

Cuando después de la exploración básica del corazón del feto sobrevienen anomalías del arco aórtico, entre ellas el arco aórtico derecho, se recomienda descartar anomalías extracardiacas que puedan ser manifestaciones fenotípicas del síndrome de CATCH 22,<sup>12</sup> y una exploración ecocardiográfica extendida, efectuada por un especialista en cardiología infantil, para intentar determinar si el arco aórtico derecho es un hallazgo aislado, si forma un anillo vascular o si se asocia con un defecto cardíaco, con más frecuencia cardiopatías conotruncales.

Nuestro objetivo al realizar esta revisión fue: valorar la forma de presentación del arco aórtico derecho, la evolución de las gestaciones afectadas, la correlación entre los hallazgos prenatales y posnatales, y la evolución posnatal de los niños afectados.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio observacional y retrospectivo de todos los casos con arco aórtico derecho diagnosticados en el Hospital Universitario Puerta de Hierro de Madrid y en el Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza, España, durante un periodo de seis años (2005-2011).

Para el diagnóstico ecográfico se utilizaron ecógrafos de alta gama (Voluson Expert 370, General Electrics) y las ecografías las realizaron, en primera instancia, obstetras especialistas en diagnóstico prenatal. El diagnóstico se estable-



ció con base en los resultados de la ecografía Doppler color al visualizar la parte superior del tórax en un corte de tres vasos-tráquea, en el que la aorta, la arteria pulmonar y su continuación con el ductus arterioso, la vena cava superior y la tráquea resultan visibles, y en el que se valoran su tamaño relativo, y su posición en el mediastino fetal. La evaluación cardiaca también incluyó un corte abdominal con objeto de ver la posición del estómago, aorta y cava para la valoración del situs, la demostración del corte de cuatro cámaras y la visualización de los tractos de salida. Se demostró la continuidad de la vena cava superior e inferior con la aurícula derecha y de al menos dos venas pulmonares con la aurícula izquierda. Se hizo una visión apical y lateral de las cuatro cámaras con las válvulas aurículo ventriculares, se visualizó el cruce de los grandes vasos y los arcos aórtico y ductal en escala de grises y con Doppler color. Cuando se sospechó una anomalía cardiaca se confirmó por un ecocardiograma fetal realizado por el servicio de Pediatría, Unidad de Cardiología infantil.

Se valoraron otros hallazgos ecográficos que se asociaban con el arco aórtico derecho, y se correlacionaron con los hallazgos posnatales. Se analizaron las historias clínicas de los recién nacidos, se reunieron los datos relacionados con el parto y el periodo neonatal. Cuando esta información no se encontró se obtuvo por vía telefónica, preguntando directamente a los padres el estado de salud de su hijo y las posibles alteraciones que hubieran aparecido tras el parto, de modo que el seguimiento postnatal de los recién nacidos vivos fue durante un mínimo de 12 meses (límites de 12 y 44 meses). También se valoraron los análisis genéticos.

## RESULTADOS

En nuestros centros se diagnosticaron 18 fetos con arco aórtico derecho. La edad media de las pacientes fue de 32 años (límites 21 y 46) y la

paridad de 1.8 hijos de media (límites 0 y 5). La mediana de edad gestacional al momento del diagnóstico fue de 22 semanas (límites 15 y 35). El 67% de los fetos fueron varones. Sólo se realizaron pruebas genéticas en 5 pacientes: 4 amniocentesis (3 con resultado de 46 XY y 1 resultó una trisomía 18), y una cordocentesis (46XX y microdelección 22q11.2). Hubo 11 partos vaginales (7 partos eutócicos y 4 partos instrumentales) y 2 cesáreas, todos de más de 37 semanas de gestación. El peso promedio al nacer fue de 3,200 g y el pH de cordón medio 7.27.

Cinco parejas decidieron interrumpir voluntariamente la gestación, y la edad gestacional media de los embarazos interrumpidos fue de 21 semanas (límites 16 y 23). En todos los casos había patología asociada al arco aórtico derecho. Cuatro de los cinco casos tenían una cardiopatía, y otros hallazgos ecográficos. El quinto era un feto afectado por una microdelección 22q11.2 + posible fibrosis quística. El estudio citogenético de uno de estos fetos demostró una afectación por una trisomía 18. De las cinco interrupciones se realizaron dos necropsias, que confirmaron el diagnóstico prenatal.

De los 13 fetos nacidos vivos, 10 tenían un arco aórtico derecho como anomalía aislada, en uno de estos la arteria subclavia izquierda aberrante acompañante dio lugar a un anillo vascular con esofagograma alterado. De los tres nacidos en los que había otra patología acompañante, en dos casos estaban asociados con defecto del tabique interventricular (CIV muscular y CIV perimembranosa), y otro caso se asoció con tetralogía de Fallot, atresia esofágica, agenesis renal izquierda, hemivértebra y polihidramnios, por lo que se sospechó una asociación VACTER.

Durante el seguimiento postnatal 11 recién nacidos permanecieron sanos, aunque uno experimentó escasa ganancia ponderal y otro tuvo una crisis de cianosis aislada que desapa-

reció espontáneamente. Los otros dos tuvieron diferentes síntomas relacionados con las alteraciones asociadas, de modo que uno experimentó síntomas digestivos con dificultades en el tránsito esofágico producidas por el anillo vascular que formaban los vasos, y síntomas vasculares relacionados con la insuficiencia tricuspídea leve-moderada que tuvieron luego del nacimiento. El segundo recién nacido, afectado por el síndrome Vacter, precisó cirugía posnatal de sus múltiples malformaciones.

El Cuadro 1 reúne los hallazgos pre y posnatales de los fetos diagnosticados.

### COMENTARIO Y CONCLUSIONES

En nuestras pacientes no encontramos algún factor de riesgo materno de arco aórtico derecho. La edad media materna no fue elevada porque 32 años es la media en las pacientes atendidas en nuestros servicios, la mayoría no tenía antecedentes personales de interés y ninguna tuvo historia de cardiopatía congénita. El arco aórtico derecho aislado no modificó la evolución natural de la gestación, por eso no tuvieron incidencias. En nuestro estudio no hubo incremento de la tasa de partos prematuros (los 13 neonatos nacieron de más de 37 semanas), ni de la tasa de cesáreas (2 casos de 13, lo que representa 15%, ligeramente por debajo de la media de las tasas de cesáreas de nuestros centros). Esto reafirma la idea de que en caso de arco aórtico derecho el parto puede ocurrir por vía vaginal, salvo indicación de cesárea por causa obstétrica. No se registraron casos de restricción de crecimiento intrauterino, con peso al nacimiento acorde con la edad gestacional.

En la mayoría de los casos el diagnóstico se estableció con base en la ecografía morfológica, alrededor de la semana 20, y aunque el diagnóstico de arco aórtico derecho es posible en el primer trimestre, lo habitual es

diagnosticarlo en la segunda mitad de la gestación, salvo que acompañe a otras anomalías cardiovasculares más severas sospechadas en el primer trimestre.

En ocho casos de nuestra serie encontramos anomalías cardiovasculares asociadas con el ecocardiograma (44%), sobre todo cuatro casos de tetralogía de Fallot y dos de defectos del tabique interventricular. Existe asociación de arco aórtico derecho con tetralogía de Fallot, por eso 15% de los casos tienen ambas características que pueden llegar a 30-35% si se asocia la atresia pulmonar. La asociación entre truncus arterioso y arco aórtico derecho se ha descrito en 35% de los casos.<sup>13</sup>

Hubo una excelente correlación entre los hallazgos ecocardiográficos prenatales y posnatales, de modo que cuando se consideró un hallazgo aislado, esto se confirmó tras el nacimiento, o las anomalías que aparecieron no empeoraron el pronóstico que prenatalmente fue dado a los padres, por lo que un exhaustivo estudio ecográfico obstétrico, acompañado de un estudio ecocardiográfico fetal, puede ser suficiente para estimar el pronóstico de la calidad de vida de estos niños. Es posible que un examen cardíaco en 3D pueda ser útil para la identificación detallada de la anatomía vascular y anticipar la necesidad de cirugía posnatal en los casos de anillo vascular completo.

En los casos asintomáticos, o con sospecha de arco aórtico derecho aislado, no se ha realizado tras el nacimiento otra técnica de imagen complementaria de confirmación. Esto puede considerarse una limitación del estudio, pero creemos que la seguridad del paciente lo justifica.

La tasa de interrupción voluntaria de la gestación fue de 28% (cinco casos) y en todos el arco aórtico derecho fue un hallazgo que acompañaba a otras anomalías de mal pronóstico.



Cuadro 1. Resumen de los arcos aórticos derechos diagnosticados

Casos	Anomalías extracardiacas	Cariotipo	Ecocardiograma fetal	Evolución post-natal
1	No	Sí	arco aórtico derecho	Asintomático
2	No	46 XY No	ADD, divertículo Kommerell predominio cavidades derechas	Asintomático
3	Hiperecogenicidad intestinal asas dilatadas sin ascitis	Sí microdelección 22q11.2, FQ	arco aórtico derecho	ILE
4	No	No	arco aórtico derecho	Asintomático
5	No	No	arco aórtico derecho, CIV muscular	Asintomático
6	No	No	arco aórtico derecho, arteria subclavia izquierda aberrante (anillo vascular)	Insuficiencia tricuspídea leve-moderada Esofagograma alterado
7	Ventriculomegalia, braquicefalia	No	arco aórtico derecho, estenosis pulmonar, CIV, atresia tricuspídea, isomerismo izquierdo	ILE
8	Quistes plexos caroides	Sí Trisomía 18	arco aórtico derecho, cardiomegalia, aorta acabalgada, Fallot	ILE
9	No	No	arco aórtico derecho	Asintomático
10	No	No	arco aórtico derecho	Asintomático
11	No	Sí 46 XY	arco aórtico derecho	Asintomático
12	No	No	arco aórtico derecho	Asintomático, escasa ganancia ponderal
13	No	No	arco aórtico derecho	Asintomático
14	No	No	arco aórtico derecho, CIV perimembranosa	Asintomático
15	No	No	arco aórtico derecho	Asintomático, crisis cianosis única de alivio espontáneo
16	No	Sí 46 XY	arco aórtico derecho, Fallot, agenesia pulmonar	ILE
17	Riñón ectópico izquierdo	No	arco aórtico derecho, Fallot	ILE
18	Atresia, esófago, hemi- vértebra, agenesia renal izquierda	No	arco aórtico derecho, Fallot	Cirugía: gastrostomía y colostomía

AAD: arco aórtico derecho. CIV: comunicación interventricular. FQ: fibrosis quística. ILE: interrupción legal de la gestación.

Que un arco aórtico derecho como hallazgo aislado sea indicación de prueba invasiva para descartar una anomalía genética es un hecho controvertido, pero en nuestra serie, un feto tenía como única anomalía cardiovascular un arco aórtico derecho e intestino hiperecogénico, por lo que se indicó una prueba invasiva y un

estudio de fibrosis quística en los progenitores: el padre resultó ser portador asintomático de este gen, y el feto portador de una microdelección 22q11.2. Esta anomalía genética es factor de mal pronóstico pero aun así debiera ofrecerse a los padres la posibilidad de una prueba invasiva. De hecho, una serie demostró 8% de microdelección

22q11.2 en pacientes con arco aórtico derecho como anomalía aislada.<sup>14</sup>

Con respecto a las anomalías extracardíacas, coexistentes en 28% de los pacientes de nuestro estudio, es importante tenerlas en cuenta porque su aparición suele estar asociada con un síndrome, no sólo el de DiGeorge, sino también con el de VACTER, o la trisomía 18; aquí se expone un caso de cada uno de ellos. En la bibliografía también está descrita la asociación con otros síndromes, como el de Klippel-Feil o el de CHARGE.

En el seguimiento postnatal de nuestra serie la mayoría de los recién nacidos vivos con arco aórtico derecho aislado fueron asintomáticos. Enseguida del nacimiento es recomendable el seguimiento minucioso por parte de un neonatólogo porque algunos anillos vasculares producirán síntomas clínicos por la compresión de la tráquea o esófago.<sup>15</sup>

Se concluye que en nuestra experiencia el arco aórtico derecho es una afección poco frecuente; sin embargo, puede asociarse con importantes alteraciones cardiovasculares congénitas (cardiopatías o anillos vasculares) u otras morfológicas en el feto, en cuyo caso debe descartarse un síndrome cromosómico o genético. Si antes del nacimiento se considera un hallazgo aislado, tras una cuidadosa valoración ecográfica por parte de obstetras y cardiólogos pediátricos, lo más probable es que la evolución posnatal sea favorable. Esto permite establecer un pronóstico y dar una adecuada información a los padres durante el embarazo. Así mismo, es importante conocer las anomalías asociadas porque ello permite planificar el parto, para que ocurra en centros hospitalarios adecuados que puedan tratar las posibles complicaciones en caso de asociación con cardiopatías severas.<sup>16</sup>

## REFERENCIAS

1. Ardinger HH, Ardinger RH Jr. Clinical presentation of velo-cardio-facial syndrome. *Prog Pediatr Cardiol* 2002;15:93-97.
2. Chaoui R, Schneider MBE, 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. Goldmuntz E, Clark BJ, Mitchell LE, Jawad AF, Cuneo BF, Reed L, et al. Frequency of 22q11 deletions in patients with conotruncal defects. *J Am Coll Cardiol* 1998;32:492-498.
4. Kirby ML, Waldo KL. Neural crest in cardiovascular patterning. *Circ Res* 1995;77:211-215.
5. Momma K, Matsuoka R, Takao A. Aortic arch anomalies associated with chromosome 22q11 deletion (CATCH 22). *Pediatr Cardiol* 1999;20:97-102.
6. Zidere V, Tsapakis EG, Huggon IC et al. Right aortic arch in fetus. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006;28:876.
7. Yoo S-Y, Bradley T, Jaeggi E. Aortic arch anomalies. En: Yaguel S, Silverman NH, Gembruch U. *Fetal cardiology. Series in Maternal-Fetal Medicine. Informa healthcare USA. 2a ed*;329-342.
8. Achiron R, Rotstein Z, Heggesh J, Bronshtein M, et al. Anomalies of the fetal aortic arch: a novel sonographic approach to in-utero diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002;20:553-557.
9. Turan S, Turan OM, Maisel P, Gaskin P, Harman CR, Baschat AA. Three-dimensional sonography in the prenatal diagnosis of aortic arch abnormalities. *J Clin Ultrasound* 2009;37: 253-257.
10. Silva F, Godinho C, Carriço A. Prenatal diagnosis of right aortic arch by fetal echocardiography. *Rev Port Cardiol* 2011;30:803.
11. Valleta EA, Pregarz M, Bergamo- Andreis I, Boner AL. Tracheo-esophageal compression due to congenital vascular anomalies (vascular rings). *Pediatr Pulmonol* 1997;24:93-105.
12. Wilson DI, Burn J, Scambler P, Goodship J. DiGeorge syndrome: part of CATCH 22. *J Med Genet* 1993;30:852-856.
13. Glew D, Hartnell GG. The right aortic arch revisited. *Clin Radiol* 1999;43:305-7.
14. Ziolkowska L, Kawalec W, Turska-Kmiec A, Krajewska-Walasek M, Brzezinska-Rajszyz G, Daszkowska J, et al. Chromosome 22q11.2 microdeletion in children with conotruncal heart defects: frequency, associated cardiovascular anomalies, and outcome following cardiac surgery. *Eur J Pediatr* 2008;167:1135-1140.
15. Weinberg PM. *Aortic Arch Anomalies in Moss' Heart Diseases: Infants and Children and Adolescence. 5th ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1998.*
16. Vogel M, Vernon MM, McElhinney DB, Brown DW, Colan SD, Tworetzky W. Fetal diagnosis of interrupted aortic arch. *Am J Card* 2010;105:727-734.