

Diagnóstico prenatal de doble arco aórtico

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

^a Cardiocentro Pediátrico "William Soler". La Habana, Cuba.

^b 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^{1,2}.

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 izquierdo³.

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 vasos⁴, donde a partir de la vista clá-

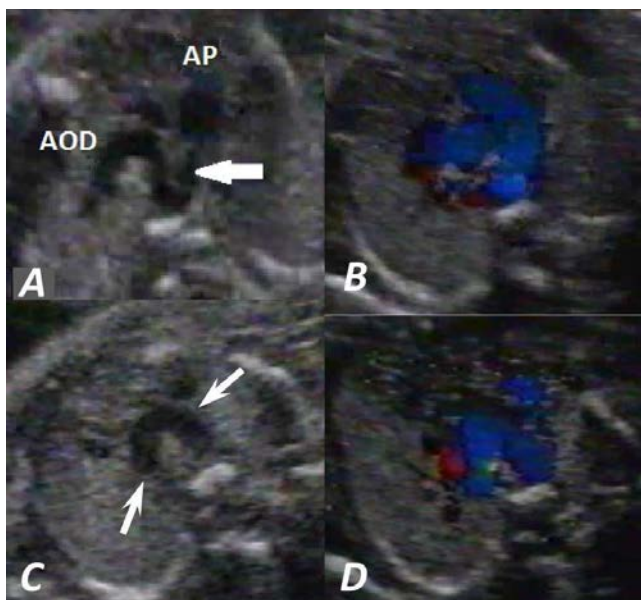


Figura 1. **A.** Vista ecocardiográfica fetal del arco aórtico transverso, donde se observan ambos AAO. La flecha identifica el *ductus* izquierdo que se conecta con el AAO izquierdo. **B.** Equivalente imagen con el flujo codificado a color. **C.** Ambos arcos (derecho e izquierdo) están siendo identificados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

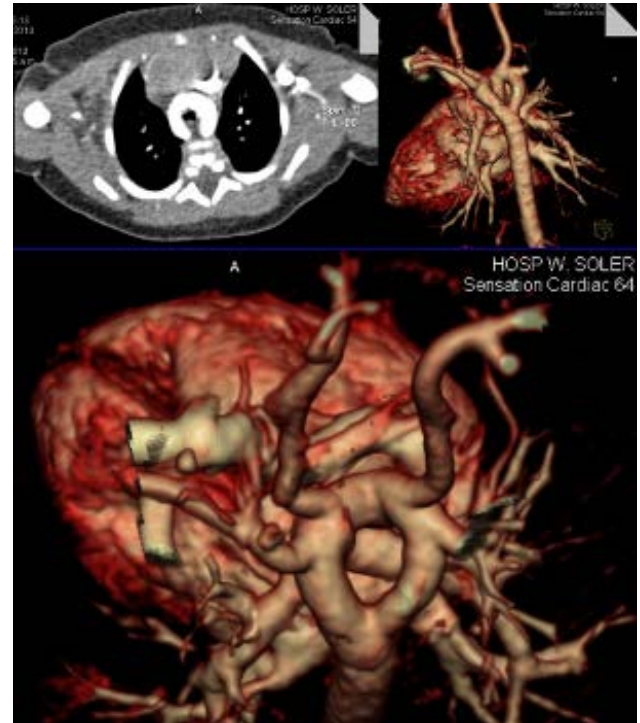


Figura 2. Estudio angiotomográfico del paciente con diferentes tipos de cortes, donde se visualizan ambos arcos aórticos.

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 aórtico⁵.

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 atrésico⁶.

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 bilateral⁶.

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 esófago⁷⁻⁸. 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.

Prenatal diagnosis of double aortic arch

Carlos García Guevara^a✉, MD, MSc; Yamelic Bernal Pérez^b, MD; Yalili Hernández Martínez^a, MD, MSc; Andrés Savío Benavides^a, PhD; Francisco Díaz Ramírez^a, MD; Carlos García Morejón^a, MD, MSc

^a Cardiocentro Pediátrico "William Soler". Havana, Cuba.

^b Centro Municipal de Genética de Marianao. Havana, Cuba.

Este artículo también está disponible en español

ARTICLE INFORMATION

Received: April 22, 2013

Accepted: June 04, 2013

Competing interests

The authors declare no competing interests

Acronyms

AoA: aortic arch

On-Line Versions:

Spanish - English

✉ C García Guevara

Cardiocentro Pediátrico William Soler
Avenida 100 y Perla Altahabana

CP 10800. La Habana, Cuba

E-mail address:

carlos.guevara@infomed.sld.cu

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

Diagnóstico prenatal de doble 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

INTRODUCTION

The defects of the aortic arch (AoA) are present in 1-2% of human fetuses and may be related to complex heart defects or classified as normal variants, which are rarely associated with clinical signs after birth^{1,2}.

One such anomaly is double AoA, also considered a form of vascular ring where

the trachea and esophagus are surrounded in the form of a circle by the right and left AoA³.

In this paper a patient with this type of congenital heart disease is presented. This rare condition and the few cases reported in the literature with prenatal diagnosis, led us to publish this article.

CASE REPORT

With the consent of the couple, the case of a 20 year-old primigravida with early detection of pregnancy, gestational age of 23 weeks and classified as low genetic risk is presented. She was referred to the national reference center for prenatal diagnosis of congenital heart diseases due to a suspected heart defect, found in the view of the three vessels in the ultrasound. Fetal echocardiography was performed with ALOKA 5500, a Japanese equipment with a 5 MHz convex transducer, and Doppler technology (pulsed, continuous and color). The essential element for diagnosis was the full view of the three vessels⁴, where from the classic view with previous movements of the

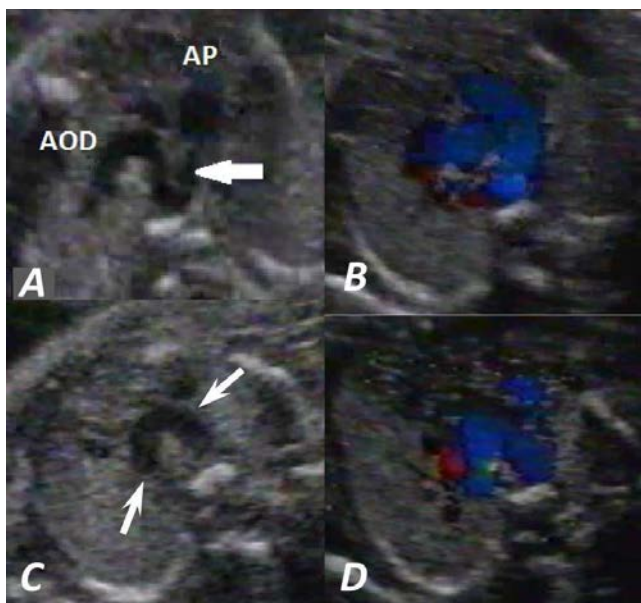


Figure 1. **A.** Fetal echocardiographic view of the transverse aortic arch, where both AoAs are observed. The arrow identifies the left *ductus* that connects to the left AoA. **B.** Equivalent image with color-coded flow. **C.** Both arches (right and left are being identified by the two arrows). **D.** Color Doppler demonstrates the presence of both arches. PA: pulmonary artery. RAA: right aortic arch.

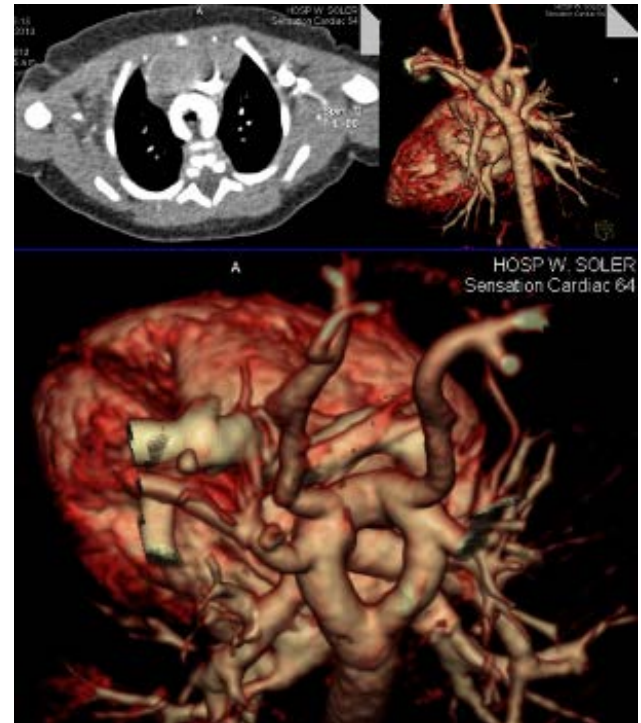


Figure 2. CT angiography study of patients with different types of slices, where both aortic arches are showed.

transducer, the presence of two arcs of similar caliber could be visualized. They originated from the last portion of the ascending aorta and both had posterior direction and passed through their respective bronchi, ending in the descending aorta (**Figure 1**). The presence of single *ductus* was demonstrated (left).

A C-section was performed at 40.3 weeks without complications, and the newborn had a weight of 3,100 grams and a size of 49 cm, with Apgar scores of 9/9. From the beginning he presented stridor, respiratory distress and suffocation crises during suckling. Esophagogram under fluoroscopic screen was performed, where an extrinsic compression on the back was found at the level of the middle third of the esophagus, suggestive of this disease. CT angiography was subsequently performed with a Siemens multislice equipment of 64 channels (**Figure 2**), which showed the presence of a double aortic arch. Pediatric Echocardiography showed the presence of an atrial septal defect of 2.5mm (like an oval fossa) and mild tricuspid regurgitation.

The patient underwent corrective surgery and was discharged from hospital without complications.

COMMENT

In normal cardiovascular development conditions, the fourth left AoA will constitute the aortic arch, while the fourth AoA will turn into the right brachiocephalic trunk (which will contain the right carotid and right subclavian arteries), and will always be the first vessel of the neck. Conversely, when the AoA that develops is the right one, an AoA to the right will be produced, and in this situation, the fourth left arc will become the brachiocephalic trunk innominate artery (in this case containing the left carotid and left subclavian arteries), and will be also the first vessel of the neck. When the two AoA quarters (right and left) are developed, the different variables of AoA will be produced, and since in this congenital anomaly both fourth AoAs are "used", there is no brachiocephalic trunk and therefore, the first vessels of the neck are the carotid arteries, which originate independently. The absence of brachiocephalic trunk therefore, is a key factor in doubtful diagnoses of double aortic arch⁵.

This disease was suspected during prenatal ultrasound screening, when performing the echocardiographic view of the three vessels, which together with the four-chamber view, left ventricular long axis and short axis of the aorta, are part of the ultrasound screening program that is performed to all pregnant women in our country between 20 and 24 weeks.

In the aforementioned echocardiographic view, the presence of an ascending aorta was evidenced, with unusual separation of the pulmonary artery, from where an arc that originated and descended through the right bronchus and the trachea at a position to the left of it was observed. Also, the case was referred with the suspicion of the existence of another arc of similar caliber in the opposite direction (that is to the left) which left the trachea in a position to the right of this. What is typical in this disease is not the similar size of the two arcs as was found in our patient, but their difference, which is why the right one is larger in most cases, and in many of them the left one may be atresic⁶.

At the national reference center for prenatal diagnosis of congenital heart diseases, the previous observation was found, especially when performing extended view of the three vessels with a more anterior move of the transducer, where the cross-sectional view of the AoA was obtained which could be

identified with gentle movements in both arches.

The angled view of the arch and the ductus simultaneously allowed to identify the presence of the AoA on the right, but not the presence of the left AoA. In other echocardiographic views it was not possible to identify suspicious signs of the anomaly and let alone its diagnosis.

Echocardiography also showed the unilateral presence of the *ductus* (left), as shown in **Figure 1A**, although in this disease a right or bilateral ductus may also be found⁶.

At birth, the presence of stridor was observed in the patient. This symptom along with dysphagia are the typical elements of this congenital anomaly because both arcs compress the trachea and esophagus⁷⁻⁸. The patient underwent surgery without complications.

It is considered that if during the screening ultrasound the operator uses the view of the three vessels, the suspected diagnosis of this type of heart disease would increase, allowing earlier diagnosis and early behavior anticipadas.

REFERENCES

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.