

Diagnóstico de arteria subclavia derecha aberrante prenatal aislada

Coral Bravo Arribas,* Francisco Gámez Alderete,* Ricardo Pérez,* Luis Ortiz-Quintana,** Juan de León-Luis*

RESUMEN

Se reporta un caso de diagnóstico prenatal de arteria subclavia derecha aberrante aislada y se discuten las implicaciones clínicas de este diagnóstico, así como la metodología aplicada para visualizar correctamente, mediante ecografía transabdominal, la arteria subclavia derecha fetal en casos normales y con arteria subclavia derecha aberrante prenatal.

Caso clínico: en nuestra Unidad de Medicina Fetal se evaluó a una mujer de 35 años de edad, con 20 semanas de embarazo. La exploración ecográfica del feto por vía transabdominal permitió detectar la arteria subclavia derecha aberrante sin otras malformaciones asociadas. La visualización de la anomalía se realizó mediante un corte axial del tórax fetal a nivel del plano de tres vasos con la tráquea y se comprobó la salida de un tronco vascular desde el arco aórtico, próximo al ductus arterioso, y con un trayecto posterior a la tráquea en dirección al hombro derecho fetal.

La exploración de la arteria subclavia derecha permite diagnosticar el origen anómalo de dicho vaso en los casos de arteria aberrante prenatal. Con base en esa metodología pueden realizarse más estudios para evaluar la utilidad del diagnóstico de arteria aberrante prenatal como marcador ecográfico de aneuploidía y cardiopatía congénita fetal. Es discutible que luego del diagnóstico aislado de arteria subclavia derecha aberrante prenatal esté indicado el estudio del cariotipo fetal.

Palabras clave: arteria subclavia aberrante, ecografía, aneuploidía, cardiopatía fetal.

ABSTRACT

A case of a fetal isolated aberrant right subclavian artery (ARSA) diagnosis and discuss its clinical implications and the methodology used to assess the fetal right subclavian artery by transabdominal ultrasound in normal cases and those with ARSA is reported.

Clinical case: A 35 year-old pregnant woman in her twentieth week of pregnancy was evaluated at our Fetal Medicine Unit. An isolated ARSA was detected by a transabdominal ultrasound scan of the fetus. The visualization of this anomaly was achieved through an axial view of the fetal thorax, at the level of the three vessels and trachea scanning plane. It was observed that the origin of ARSA from the aortic arch was close to the ductus arteriosus and it followed a retrotracheal course towards the right arm.

The described methodology used to assess the right subclavian artery could be useful for prenatal diagnosis in cases of ARSA. Based on this protocol, further studies could be performed to evaluate the utility of ARSA as a sonographic marker for chromosomal abnormality and congenital heart disease. After the diagnosis of an isolated ARSA, the performance of a fetal karyotype test is still debatable.

Key words: aberrant subclavian artery, ultrasound, aneuploidy, congenital heart defects.

RÉSUMÉ

On signale un cas de diagnostic prénatal de artère subclavia droite aberrante isolée et aborde les implications cliniques de ce diagnostic, ainsi que la méthode appliquée pour afficher correctement par échographie transabdominal l'artère subclavia droite fœtale dans des cas normaux et avec artère subclavia droite aberrante prénatale.

Cas clinique: on a évalué à une femme enceinte de 35 ans avec 20 semaines de grossesse dans notre unité de médecine fœtale. L'exploration du fœtus par voie transabdominal a permis de détecter l'artère subclavia droite aberrante sans autres malformations associées. L'affichage de l'anomalie a été réalisé par un coup axiale du thorax fœtal au niveau du plan de trois vaisseaux avec la trachée et il a été constaté la sortie d'un tronc vasculaire depuis l'arc aortique, proche du canal artériel, et avec un trajet postérieur à la trachée en direction de l'épaule droit fœtale. L'exploration de l'artère subclavia droite permet d'identifier l'origine anormal de ce vase dans les cas de artère aberrante prénatale. Sur la base de cette méthodologie peuvent être plus études pour évaluer l'utilité du diagnostic de artère aberrante prénatal comme marqueur ecográfico de telles et une cardiopathie congénitale fœtale. Il est contestable que ensuite du diagnostic isolé de artère subclavia droite aberrante prénatale est indiqué l'étude du caryotype fœtale.

Mots clés: artère subclavia aberrante, échographie, telles, les cardiopathies fœtales.

RESUMO

Este artigo relata um caso de diagnóstico pré-natal da artéria subclávia direita aberrante isoladas e discute as implicações clínicas deste diagnóstico, bem como a metodologia aplicada para visualizar correctamente utilizando a via transabdominal fetal artéria subclávia direita nos casos normais e aberrantes artéria subclávia direita pré-natal.

Caso Clínico: foi avaliada em uma gestante de 35 anos de idade, com 20 semanas de gestação na nossa Unidade de Medicina Fetal. A ultra-sonografia do feto por via transabdominal permitiu detectar expressões aberrantes artéria subclávia direita sem outras malformações associadas. A exibição da anomalia foi efectuado por um corte axial do tórax fetal ao nível dos três navios, com a traquéia (traquéia) e encontrou a saída de um tronco vascular do arco aórtico, ao lado do ductus arteriosus, e com a viagem para a traquéia na direcção do ombro direito fetal. A exploração da artéria subclávia direita para diagnosticar a origem anómala do vaso sanguíneo nos casos de artéria aberrante natal. Com base nesta metodologia pode ser realizada mais estudos para avaliar a utilidade do diagnóstico pré-natal artéria aberrante ultra-sonografia como marcador de aneuploidia fetal e doença cardíaca congênita. Pode-se argumentar que, após o diagnóstico da artéria subclávia direita aberrante isoladas pré-natal esta indicado o estudo do cariótipo fetal.

Palavras-chave: artéria subclávia aberrante, ultra-sonografia, aneuploidia, coração fetal.

Las anomalías en el desarrollo del arco aórtico suceden en 1 a 2% de la población, habitualmente como variantes de la normalidad. De forma menos frecuente se asocian con anomalías congénitas, cardíacas o extracardíacas.¹ Entre las alteraciones del patrón de ramificación del arco aórtico fetal se encuentra el arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante. Esta anomalía se manifiesta como un arco aórtico con cuatro vasos supraaórticos que de proximal a distal son: la arteria carótida derecha, la arteria carótida izquierda, la arteria subclavia izquierda y una arteria subclavia derecha aberrante, próxima al ductus arterioso.¹ Desde su origen, la arteria subclavia derecha aberrante prenatal sigue un trayecto oblicuo por detrás del esófago y la tráquea, desde el lado izquierdo del tórax fetal hacia el miembro superior derecho, al que irriga (Figura 1).

En los fetos sin anomalías cromosómicas ni cardíacas, la frecuencia de arteria subclavia derecha aberrante es de 0.5 a 1.5%.^{2,3} Sin embargo, en la última década, la importancia del hallazgo ecográfico prenatal de la arteria subclavia derecha aberrante prenatal reside en su asociación con cromosomopatías o cardiopatías congénitas,³⁻⁸ especialmente con la trisomía 21³⁻⁵ y la microdelección 22q11 (síndrome de Di George),⁹ y otros síndromes genéticos asociados con anomalías del arco aórtico.^{9,10}

Se describe un caso de diagnóstico prenatal de arteria subclavia derecha aberrante en un feto de 20 semanas de gestación con evolución posnatal favorable y sin anomalías cromosómicas ni estructurales. Se discute la importancia clínica de este hallazgo ecográfico y la metodología para la evaluación de la arteria subclavia derecha en condiciones de normalidad y para la detección cuando ésta no existe.

CASO CLÍNICO

Paciente de 35 años de edad, con 20 semanas de embarazo, que asistió a la Unidad de Medicina Fetal para el seguimiento habitual. La exploración ecográfica del feto por vía transabdominal (sonda 4-8 MHz, GE Logic 9, Voluson Expert) permitió detectar que la arteria subclavia derecha era aberrante, pero sin otras malformaciones asociadas. El diagnóstico de arteria subclavia derecha aberrante se basa en la metodología descrita por Chaoui.⁴ Tras obtener un corte axial del tórax fetal, a nivel del plano de tres vasos-tráquea, se logró visualizar la salida de un tronco vascular desde el arco aórtico, próxima a la unión de éste con el ductus arterioso y con un trayecto que, de izquierda

* Doctor en Medicina y Cirugía.

** Profesor universitario, doctor en Medicina y Cirugía.

Departamento de Obstetricia y Ginecología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Universidad Complutense de Madrid, España.

Correspondencia: Dr. Juan de León-Luis. Departamento de Obstetricia y Ginecología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Unidad de Medicina Fetal. Calle O'Donnell, 48, Planta O. Madrid 28009, España. Correo electrónico: jdeleonluis@yahoo.es
Recibido: 9 de enero 2012. Aceptado: 24 de mayo 2012.

Este artículo debe citarse como: Bravo-Arribas C, Gámez-Alderete F, Pérez R, Ortiz-Quintana L, De León-Luis J. Diagnóstico de arteria subclavia derecha aberrante prenatal (ASDA) aislada. Ginecol Obstet Mex 2012;80(6):425-429.

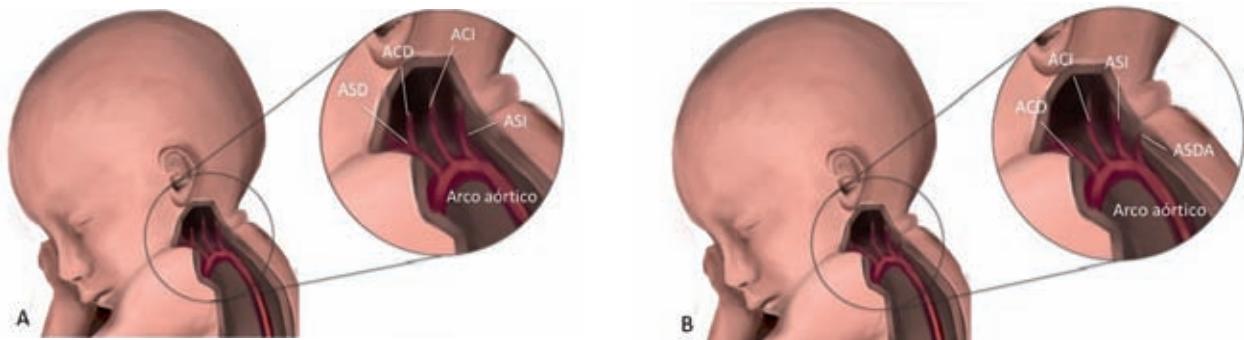


Figura 1. Anatomía del arco aórtico y de la salida de los troncos supraaórticos.

A) Ramificación normal del arco aórtico. De proximal a distal puede observarse la salida del tronco braquiocefálico derecho, la arteria carótida izquierda y la subclavia izquierda. La arteria subclavia derecha se muestra en su posición normal, como rama del tronco braquiocefálico derecho. B) Esquema anatómico del trayecto del arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante. El arco aórtico izquierdo proporciona cuatro troncos supraaórticos en lugar de tres. El más distal corresponde a la arteria subclavia derecha aberrante prenatal que irriga el miembro superior derecho en un trayecto posterior a la tráquea y al esófago.

a derecha, discurría posterior a la tráquea en dirección al hombro derecho fetal (Figura 2). La aplicación de la herramienta de Doppler color en este corte facilitó la identificación y visualización del trayecto de la arteria subclavia derecha aberrante. Después del diagnóstico se ofreció a los padres la posibilidad de un estudio cariotípico y genético fetal para descartar aneuploidía o microdelección 22q11, pero se negaron. La gestación evolucionó sin complicaciones y finalizó a las 41 semanas mediante parto vaginal de un recién nacido vivo de 3,740 g. No se detectaron otras anomalías asociadas en el neonato, ni estigmas de cromosomopatía, por lo que

no se realizó cariotipo al nacimiento. Tras un año de seguimiento permanece asintomático.

DISCUSIÓN

Aproximadamente en uno de cada doscientos fetos se diagnostica arteria subclavia derecha aberrante de forma aislada.^{2,3} Pese a los amplios límites de incidencia de la arteria subclavia derecha aberrante, de acuerdo con lo publicado, es posible que en la población general su incidencia esté subestimada, debido a que al ser excepcional suele ser asintomática u oligosintomática. La clínica habitual, en los casos sintomáticos, es secundaria a la compresión traqueal o esofágica, con dificultad respiratoria o disfagia.¹¹⁻¹³ A pesar de que el diagnóstico de arteria subclavia derecha aberrante prenatal aislada es lo más frecuente, en los últimos años la evaluación ecográfica de esa arteria está cobrando importancia por su relación con cromosomopatías y cardiopatías congénitas. Desde los primeros trabajos de Chaoui hasta los más recientemente publicados por Borenstein, se ha establecido una asociación media de arteria subclavia derecha aberrante prenatal con trisomía 21 del 30% (límites intercuartil: 19.6%-37.5%).^{2,4-8,14} Si consideramos los casos de cardiopatía congénita y cariotipo normal, la tasa de asociación con la arteria estudiada sería del orden de 3% y se elevaría a casi 20% en los casos de fetos cardiópatas con aneuploidías.^{4,6,15} Aunque no se ha comprobado la asociación entre la arteria aberrante prenatal aislada y la microdelección del cromosoma 22q11,

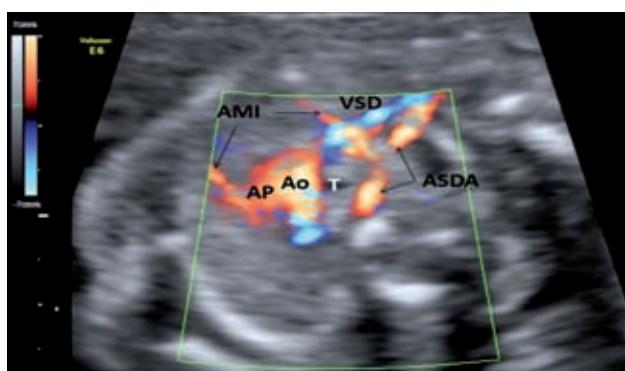


Figura 2. Imagen ecográfica en el corte axial de un feto de 20+5 semanas de gestación en la que se visualiza el trayecto anómalo retrotraqueal de la arteria subclavia derecha aberrante en un plano posterior a la tráquea (Ao: aorta; AMI: arterias mamarias internas; AP: arteria pulmonar; ASDA: arteria subclavia derecha aberrante; T: tráquea; VSD: vena subclavia derecha).

su detección en cardiopatías conotruncales es el marcador más importante de esta alteración genética, por lo que se recomienda su estudio.⁹ La microdeleción 22q11, causante del síndrome velocardiofacial (síndrome de Di George), a menudo se presenta con cardiopatía congénita, hipoplasia-agenesia tímica, disfunción velopalatina y alteraciones cognitivas y psiquiátricas de aparición variable.^{16,17} En nuestro caso, los padres se rehusaron a que se realizara un estudio de cariotipo después del nacimiento porque no se observaron rasgos fenotípicos en el neonato relacionados con una alteración cromosómica o genética, si bien no puede descartarse que aparezcan manifestaciones clínicas relacionadas con síndrome de Di George en el futuro.

El hallazgo de la arteria subclavia derecha aberrante prenatal es un marcador ecográfico útil para predecir la aparición de una u otra afectaciones. Sin embargo, en el momento actual, ante el diagnóstico de este padecimiento se recomienda un estudio exhaustivo de la morfología fetal y cardiaca. En caso de que este padecimiento sea aislado, no existe consenso en si debe recomendarse un estudio cariotípico fetal dada la prevalencia en la población general.^{3,6} En términos generales, hasta la fecha, son necesarios más estudios para validar su uso en la práctica clínica habitual. Con este fin, es necesario el aprendizaje protocolizado de la metodología de exploración de la salida de la arteria subclavia derecha desde el arco aórtico, en condiciones de normalidad y en casos de arteria aberrante.

Con base en la metodología descrita por Chaoui para la visualización de la arteria subclavia derecha en el eje axial,⁴ es preciso situar la sonda ecográfica de forma que se obtenga un corte del tórax fetal, en un plano ligeramente craneal al V corte, según lo describe Yagel.¹⁸ En este plano, en los casos en que la arteria subclavia derecha tiene un origen normal, se visualiza el origen medial de la arteria y su trayecto de izquierda a derecha, que pasa por delante de la tráquea (Figura 3). Sin embargo, en los casos de arteria subclavia derecha aberrante prenatal, se visualiza la salida de un tronco vascular desde el arco aórtico, en la región cercana al ductus arterioso y con un trayecto de izquierda a derecha que pasa por detrás de la tráquea (Figura 2). La utilización de Doppler color en este corte, con límites bajos de velocidad (10-15 cm/s), facilita la identificación y la visualización del trayecto de la arteria subclavia derecha, en los casos de normalidad y en los aberrantes. El Doppler pulsado permite diferenciar esta arteria de otras estructuras vasculares torácicas que se sitúan a ese nivel,

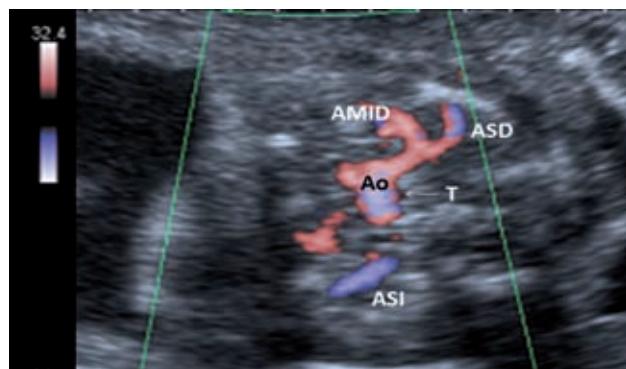


Figura 3. Imagen ecográfica en el corte axial de un feto de 25 semanas de gestación en la que se visualiza el trayecto normal de la arteria subclavia derecha anterior a la tráquea (Ao: aorta; AMID: arteria mamaria interna derecha; ASD: arteria subclavia derecha; ASI: arteria subclavia izquierda; T: tráquea).

como la vena innominada o la vena ácigos y, además, se observa una onda de velocidad de flujo característica de un vaso arterial, con alta resistencia y velocidad en torno a 40-45 cm/s (Figura 4). Por último, de forma paralela a este vaso arterial, se visualiza en un plano más anterior la vena subclavia derecha separada de forma anatómica de la arteria por el músculo escaleno. El trayecto de la vena subclavia derecha no sufre modificaciones en caso de arteria aberrante.

En la mayor parte de las ocasiones, la visualización del trayecto de la arteria subclavia derecha se realiza en el corte axial, en el que la tráquea es el principal referente

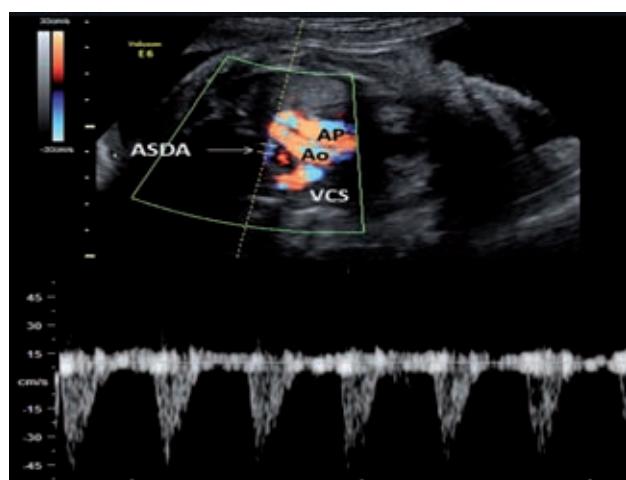


Figura 4. Imagen ecográfica en el corte axial de un feto de 34 semanas de gestación en la que se visualiza la onda de velocidad de flujo de la arteria subclavia derecha aberrante (ASDA) mediante la aplicación de Doppler pulsado (Ao: aorta, AP: arteria pulmonar, VCS: vena cava superior).

para diferenciar el trayecto de la arteria en los casos normales y patológicos. La capacidad para visualizar este vaso en gestaciones de primer y segundo trimestre es de 82 y 95%, respectivamente.^{5,6} Sin embargo, la visualización del origen de la arteria subclavia derecha puede realizarse en un corte longitudinal fetal, lo que habitualmente complementa al diagnóstico de arteria aberrante en el corte axial. Para ello es indispensable rotar la sonda ecográfica hasta 90° desde el eje axial, de manera que permita visualizar la aorta ascendente, los troncos supraaórticos y la confluencia de aorta y arteria pulmonar en el ductus arterioso. En los casos de arteria aberrante se describen cuatro ramas supraaórticas, siendo la arteria aberrante el vaso más distal (Figura 1B). Recientemente se describió la metodología para la visualización de arteria aberrante en un plano coronal a nivel de la aorta torácica descendente proximal, lo que complementa el diagnóstico en el eje axial y permite también su diferenciación de la vena ácigos.¹⁹

CONCLUSIONES

La visualización de la arteria subclavia derecha fetal es posible mediante ecografía en los casos normales y en los afectados. Puesto que se considera que el diagnóstico de arteria subclavia derecha aberrante prenatal es un marcador ecográfico de aneuploidía o cardiopatía congénita, resulta útil incluir la metodología aquí descrita al explorar a la población de alto riesgo, en particular en combinación con otros marcadores ecográficos.²⁰ Sin embargo, hasta ahora es motivo de discusión si la arteria subclavia derecha aberrante prenatal de forma aislada constituye una indicación para un estudio del cariotipo fetal.

Agradecimientos

El presente trabajo lo financió el Fondo de Investigaciones Sanitarias (FIS# PI081712 y BA#09/90011). Los autores agradecen a David de León Luis su colaboración en las ilustraciones incluidas en este trabajo.

REFERENCIAS

1. Chaoui R, Rake A, Heling KS. Aortic arch with four vessels: aberrant right subclavian artery. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008;31(1):115-117.
2. Chaoui R, Thiel G, Heling KS. Prevalence of an aberrant right subclavian artery (ARSA) in normal fetuses: a new soft marker for trisomy 21 risk assessment. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005;26:356.
3. Zalel Y, Achiron R, Yagel S, Kivilevitch Z. Fetal aberrant right subclavian artery in normal and Down syndrome fetuses. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008;31(1):25-29.
4. Chaoui R, Heling KS, Sarioglu N, Schwabe M, Dankof A, Bollmann R. Aberrant right subclavian artery as a new cardiac sign in second- and third-trimester fetuses with Down syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 2005;192(1):257-263.
5. Borenstein M, Cavoretto P, Allan L, Huggon I, Nicolaides KH. Aberrant right subclavian artery at 11+Oto 13 + 6 weeks of gestation in chromosomally normal and abnormal fetuses. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008;31(1):20-24.
6. Borenstein M, Minekawa R, Zidere V, Nicolaides KH, Allan LD. Aberrant right subclavian artery at 16 to 23 + 6 weeks of gestation: a marker for chromosomal abnormality. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010;36(5):548-552.
7. Vibert-Guigue C, Fredouille C, Gricorescu R, St-Frison M, Encha-Razavi, F. Joy'e N et al. Données foetopathologiques sur une série de fétus trisomique 21. *Rev Pract Gynecol Obstet* 2006;103:35-40.
8. Chaoui R, Thiel G, Heling K. Prevalence of a right subclavian artery (ARSA) in fetuses with chromosomal aberrations. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006;28:414.
9. Rauch R, Rauch A, Koch A, Zink S, Kaulitz R, Girisch M et al. Laterality of the aortic arch and anomalies of the subclavian artery-reliable indicators for 22q11.2 deletion syndromes? *Eur J Pediatr* 2004;163(11):642-645.
10. Bravo C, Gámez F, Pintado P, De León-Luis J, Pérez R, Aguarán A. Prenatal aberrant right subclavian artery: a hereditary malformation? *J Ultrasound Med* 2012;31(5):813-815.
11. Casey ED, Donnelly M, McCaul CL. Severe retropharyngeal abscess after the use of a reinforced laryngeal mask with a Bosworth introducer. *Anesthesiology* 2009;110(4):943-945.
12. Donnelly LF, Fleck RJ, Pacharn P, Ziegler MA, Fricke BL, Cotton RT. Aberrant subclavian arteries: cross-sectional imaging findings in infants and children referred for evaluation of extrinsic airway compression. *AJR Am J Roentgenol* 2002;178(5):1269-1274.
13. Kent PD, Poterucha TH. Images in clinical medicine. Aberrant right subclavian artery and dysphagia lusoria. *N Engl J Med* 2002;346(21):1637.
14. Gul A, Corbacioglu A, Bakirci IT, Ceylan Y. Associated anomalies and outcome of fetal aberrant right subclavian artery. *Arch Gynecol Obstet* 2011;1(13).
15. Zapata H, Edwards JE, Titus JL. Aberrant right subclavian artery with left aortic arch: associated cardiac anomalies. *Pediatr Cardiol* 1993;14(3):159-161.
16. Gamez F, De León-Luis J, Pintado P, Pérez R, Robinson JN, Antonlin E, et al. Fetal thymus size in uncomplicated twin and singleton pregnancies. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010;36(3):302-307.
17. Hay BN. Deletion 22q11: spectrum of associated disorders. *Semin Pediatr Neurol* 2007;14(3):136-139.
18. 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):340-345.
19. Lean-Luis JD, Bravo C, Gamez F, Ortiz-Quintana L. Coronal view as a complementary ultrasound approach for prenatal diagnosis of fetal aberrant right subclavian artery. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2012 Jan 20.
20. Nicolaides KH. Screening for fetal aneuploidies at 11 to 13 weeks. *Prenat Diagn* 2011;31(1):7-15.